

Министерство образования и социального развития РФ

Государственное образовательное учреждение дополнительного
профессионального обучения

**РОССИЙСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ**

УТВЕРЖДАЮ

Проректор

по учебной работе и международному

сотрудничеству РМАПО

член-корреспондент РАМН

_____ профессор И.В. Поддубная

« ____ » _____ 2010 г.

**РАННЕЕ ВЫЯВЛЕНИЕ И КОРРЕКЦИЯ НАРУШЕНИЙ
СЛУХА У ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ ЛЕТ ЖИЗНИ**

Методическая разработка

Москва 2010

Утверждено
На Ученом Совете
ГОУ ДПО РМАПО
Протокол №
« ____ » _____ 2010 г._
Ученый секретарь
_____ проф. Савченко Л.М.

Утверждено
На Ученом Совете
ГОУ ДПО РМАПО
Протокол №
« ____ » _____ 2010 г._
Декан хирургического факультета
_____ проф. Якушин В.И.

Аннотация

В методической разработке представлены современные методы диагностики состояния слуховой функции у детей. В работе отражен комплекс мероприятий по уточнению степени и характера нарушения слуха для оптимизации индивидуального алгоритма реабилитации детей с тугоухостью и глухотой. Описаны базовые методы, применяемые для выявления нарушений слуха на этапах аудиологического скрининга новорожденных, а также дополнительные диагностические методы, необходимые для начала реабилитационной работы. Применение описанных методов может повысить эффективность реабилитации детей младшего возраста с нарушениями слуха.

Методическая разработка предназначена для врачей сурдологов-оториноларингологов, оториноларингологов поликлиник и стационаров, а также для ординаторов и аспирантов и может быть использована в работе сурдологических центров и кабинетов.

Методическая разработка подготовлена на кафедре сурдологии профессором, зав. кафедрой Таварткиладзе Георгием Абеловичем и сотрудниками кафедры Гвелесиани Теймуразом Георгиевичем (к.м.н, доцент), Цыганковой Евгенией Ростиславовной (к.м.н., доцент) совместно с сотрудниками ФГУ "Научно-клинический центр оториноларингологии ФМБА России" (Дайхес Николай Аркадьевич - директор, д.м.н., профессор, Яблонский Сергей Владимирович - ученый секретарь , д.м.н., профессор, Пашков Александр Владимирович - руководитель отдела аудиологии, слухопротезирования и слухоречевой реабилитации, к.м.н.)

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- дБ УЗД – децибелы уровня звукового давления
- дБ нПС – децибелы над порогом слышимости
- СВП - слуховые вызванные потенциалы
- КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы
- ОАЭ – отоакустическая эмиссия
- ЗВОАЭ – задержанная вызванная отоакустическая эмиссия
- ОАЭЧПИ – отоакустическая эмиссия на частоте продукта искажения
- АМ – амплитудные модуляции
- ЧМ – частотные модуляции
- ASSR - auditory steady-state response, стационарные вызванные потенциалы
- ИПР – индивидуальная программа реабилитации
- ФСС – фонд социального страхования
- СА – слуховые аппараты
- КИ – кохлеарная имплантация
- ВМП – высокотехнологичная медицинская помощь
- АН – аудиторная нейропатия

ВВЕДЕНИЕ

Устойчивая тенденция роста количества больных с нарушениями слуха и внедрение новых диагностических и реабилитационных методов требуют дальнейшего развития организации сурдологической и сурдопедагогической помощи населению Российской Федерации.

В настоящее время в Российской Федерации насчитывается более 12 млн. человек с нарушениями слуха, в том числе детей и подростков более 1,3 млн. человек. За пятнадцатилетний период показатель распространенности сенсоневральной тугоухости и глухоты увеличился в 1,5 раза.

Принято считать, что на каждую тысячу новорожденных приходится рождение одного глухого ребенка и в возрасте до 3 лет количество глухих детей увеличится до 3-5.

Поздняя диагностика нарушений слуха у детей ведет к формированию задержки речевого развития как результата депривации сенсорной системы и, вследствие, к инвалидизации больных. Единственным организационным решением этой проблемы является внедрение системы раннего выявления нарушений слуха, начиная с периода новорожденности (т.н. аудиологического скрининга) и последующих диагностических мероприятий, с дальнейшей адекватной реабилитацией (медицинской, сурдопедагогической, психологической и социальной).

Повсеместное внедрение программы аудиологического скрининга новорожденных (на уровне роддомов, начиная с первых дней жизни новорожденных) является одним из ключевых аспектов адекватной реабилитации пациентов с тугоухостью и глухотой. Тем не менее, это только первый шаг к эффективной реабилитации, он должен быть подкреплён преемственностью этапов скрининга, диагностики и (ре)абилитации детей с нарушениями слуха.

Скрининг — это универсальное исследование, предназначенное для выявления тех индивидуумов из всех осмотренных, кто с высокой степенью вероятности имеет нарушение, являющееся предметом скрининга.

Проведение аудиологического скрининга обеспечивает возможность раннего выявления и реабилитации детей с нарушениями слуха.

Современный алгоритм скрининга новорожденных является двухэтапным и состоит из проведения объективных аудиологических исследований — регистрации отоакустической эмиссии (ОАЭ) – 1-й этап и регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) – 2-й этап.

Регистрацию отоакустической эмиссии проводят в первые дни жизни ребенка. В случае получения отрицательного результата скрининга (патологии не выявлено: ОАЭ регистрируется) дальнейшее тестирование не требуется (в случае отсутствия факторов риска) при условиях нормального развития ребенка по возрасту (в редких случаях встречается аудиторная нейропатия, патология центральных отделов слуховой системы).

Второй этап скрининга включает в себя регистрацию коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП), являющихся базовым методом для определения эквивалентов порогов слышимости. Данное исследование проводят специалисты сурдологи-оториноларингологи.

Внедрение данной программы на государственном уровне приведет к улучшению (за счет раннего выявления) качества оказания специализированной медицинской помощи (слухопротезирование, кохлеарная имплантация) и, в конечном итоге, позволит сократить расходы государственного бюджета за счет повышения эффективности обучения, в т.ч. профессионального, граждан, которым успешно был проведен курс реабилитации тугоухости.

ПОКАЗАНИЯ К ИСПОЛЬЗОВАНИЮ

На первом этапе обследованию подлежат **все** новорожденные в учреждениях родовспоможения. Дети, родившиеся вне учреждений родовспоможения, а также дети, не проходившие и/или не прошедшие скрининговое исследование (положительный результат, т.е. ОАЭ не

регистрируется) в учреждениях родовспоможения, первый этап скрининга проходят в детской поликлинике. Таким образом, для некоторых детей первый этап скрининга может быть двукратным. Исследование проводят: врач-неонатолог, врач-педиатр, врач-оториноларинголог, медицинская сестра.

Второй этап скрининга проводят в центрах реабилитации слуха (сурдологических центрах, кабинетах) детям, не прошедшим первый этап (в т.ч. повторное тестирование в детской поликлинике), а также детям из группы риска. Исследование проводит врач сурдолог-оториноларинголог.

Таким образом, данную технологию можно использовать в:

1. Родильных домах (родильных отделениях).
2. Детских поликлиниках.
3. Центрах (отделениях) реабилитации слуха.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ИСПОЛЬЗОВАНИЮ

Противопоказаний к использованию метода аудиологического скрининга не выявлено.

МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

Первый этап.

Примерный табель оснащения отделения новорождённых учреждения родовспоможения или детской поликлиники для осуществления аудиологического скрининга

(палата для новорожденных физиологического родового отделения)

1. Стол пеленальный — 1 шт.
2. Аспиратор для отсоса слизи у новорожденных — 1 шт.
3. Прибор для скринингового исследования ОАЭ — 1 шт.

К применению может быть рекомендовано следующее оборудование:

- **Нейро-Аудио-Скрин ОАЭ** (Нейрософт, Иваново, РФ, регистрационное удостоверение ФСР 2008/03010),
- **AccuScreen Pro** (GN Otometrics A/S, Дания, регистрационное удостоверение ФС 2005/866),
- **OtoRead** (Interacoustics A/S, Дания, регистрационное удостоверение ФС № 2004/1461),
- **ERO-SCAN TEOAE-screener** (Maico, Германия, регистрационное удостоверение МЗ РФ №2003/625),
- **AUDIOScreener+** (GSI Viasys, США, регистрационное удостоверение ФСЗ №2009/03649).

4. Расходные материалы (одноразовые внутриканальные ушные вкладыши).

Второй этап.

Примерный табель оснащения центров реабилитации слуха¹ и детских амбулаторно-поликлинических учреждений (отделений кабинетов) для проведения аудиологического скрининга

1. Стол пеленальный (детская кушетка) — 1 шт.
2. Аспиратор для отсоса слизи у новорожденных — 1 шт.
3. Отоскоп (или лобный рефлектор с набором ушных воронок) — 1 комплект
4. Прибор для регистрации слуховых потенциалов мозга и ОАЭ — 1 комплект. Регистрацию слуховых вызванных потенциалов можно проводить на типовой аппаратуре, зарегистрированной в Российской Федерации:
 - Комплекс компьютерный многофункциональный **Нейро-аудио** (Нейрософт, Иваново, РФ, регистрационное удостоверение № ФС 02262005/2944-06),

¹ С 2007 г. так по номенклатуре называются сурдоцентры.

– **CHARTR EP-2/ASSR** (GN Otometrics A/S, Дания , регистрационное удостоверение ФС №2006/2414), **Capella** (GN Otometrics A/S, Дания, регистрационное удостоверение ФС №2004/1214),

– Система регистрации вызванных слуховых потенциалов **EP25**, комбинированная с модулем отоакустической эмиссии (Interacoustics A/S, Дания, регистрационное удостоверение № ФСЗ 2009/03738)

– **MB 11 с BERAPhone** (Maico, Германия, регистрационное удостоверение МЗ РФ №2003/625),

– **AUDERA** (GSI Viasys, США, регистрационное удостоверение ФСЗ 2009/03648)

5. Импедансный аудиометр — 1 комплект.

– **Madsen OTOflex 100** (GN Otometrics A/S, Дания, регистрационное удостоверение, ФС №2006/2415),

– **AT 235h** (Interacoustics A/S, Дания, регистрационное удостоверение ФС № 2005/432),

– **MI 34 H** (Maico, Германия, регистрационное удостоверение МЗ РФ №2003/625).

6. Расходные материалы (одноразовые внутриушные вкладыши, электроды, абразивная паста, электродный гель).

ОПИСАНИЕ МЕТОДИКИ ПРОВЕДЕНИЯ АУДИОЛОГИЧЕСКОГО СКРИНИНГА

Раннее выявление нарушений слуха у новорожденных достигается путем проведения двухэтапного аудиологического скрининга, основанного на: автоматической регистрации ОАЭ в учреждениях родовспоможения и детских амбулаторно-поликлинических учреждениях (отделениях, кабинетах) – **первый этап**; при получении положительных результатов на

первом этапе (ОАЭ не регистрируется), а также наличии факторов риска - в центрах реабилитации слуха (отделениях, кабинетах), оснащённых соответствующей аппаратурой, проводят регистрацию КСВП – **второй этап**.

Первый этап может быть проведен однократно и/или повторно.

Регистрацию ОАЭ в учреждениях родовспоможения проводят всем новорождённым на 3–4-е сутки жизни.

Регистрацию ОАЭ в детских амбулаторно-поликлинических учреждениях (отделениях, кабинетах) проводят на 4–6-й неделях жизни:

1. детям, у которых получен положительный результат в ходе регистрации ОАЭ в учреждении родовспоможения;
2. детям, которые по состоянию здоровья или другим причинам не были обследованы в учреждениях родовспоможения;
3. детям, родившимся вне учреждений родовспоможения.

Регистрацию КСВП проводят на 3–4-м месяцах жизни ребёнка в центрах реабилитации слуха городского (республиканского, краевого, областного) значения, сурдологических кабинетах, оснащённых соответствующей аппаратурой:

1. детям, у которых получен положительный результат в ходе регистрации ОАЭ в детских амбулаторно-поликлинических учреждениях (отделениях, кабинетах);
2. детям, имеющим факторы риска развития тугоухости и глухоты, вне зависимости от результатов обследования, полученных в учреждении родовспоможения и/или в детских амбулаторно-поликлинических учреждениях (отделениях, кабинетах). Детям из данной группы рекомендовано проведение регистрации ОАЭ и КСВП с целью выявления ретрокохlearной патологии, вероятность наличия которой у данной группы лиц выше. Протокол исследования должен также включать и проведение импедансометрии для уточнения функционального состояния среднего уха.

В случае выявления выраженной сенсоневральной тугоухости (на основании проведения регистрации КСВП) для осуществления коррекции

нарушения слуха дополнительно требуется получение частотно-специфической характеристики порогов слышимости, что возможно получить методом регистрации стационарных слуховых потенциалов (ASSR-теста).

Организация преемственности этапов аудиологического скрининга новорожденных

Первый этап аудиологического скрининга осуществляется в учреждении родовспоможения и/или детской поликлинике врачами-неонатологами, оториноларингологами или медицинскими сестрами, прошедшими специальное обучение (тематическое усовершенствование).

В соответствии с приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 27 марта 2006 г. № 197 «Об организации деятельности родильного дома (отделения)» структура и штатная численность медицинского и иного персонала родильного дома (отделения) утверждается руководителем лечебно-профилактического учреждения в зависимости от объема проводимой работы.

В учреждении родовспоможения проводятся:

- регистрация ЗВОАЭ на 3–4-е сутки жизни новорожденного;
- ведение учётно-отчётной документации или фиксирование данных в медицинской документации (до разработки учётно-отчётной документации) – регистрация факторов риска по тугоухости и глухоте: данные анамнеза матери, течения беременности и родов, показатели при рождении и в неонатальном периоде, проводимая терапия ребенку и т.д., результат регистрации ОАЭ. Результаты передаются в региональный центр реабилитации слуха, региональный орган здравоохранения, региональный информационно-аналитический центр и сохраняются на электронных носителях;

- направление детей, у которых получен положительный результат скрининга, на повторное прохождение первого этапа (детская поликлиника). Детей из группы риска направляют на прохождение второго этапа скрининга.

Регистрация ОАЭ

Каждому новорождённому на 3–4-е сутки жизни врачом-неонатологом (медицинской сестрой) при помощи прибора для скринингового исследования ОАЭ проводится автоматическая регистрация ОАЭ. Электроакустический зонд с миниатюрным телефоном и высокочувствительным микрофоном (акустический зонд, на который надевается ушной вкладыш) герметически вводят в наружный слуховой проход ребенка, находящегося в спокойном состоянии, в период между кормлениями. Зонд подсоединён к прибору для регистрации ОАЭ. Новорожденный должен быть неподвижным и спокойным; желательно, чтобы он спал; для успокоения ребёнка может быть использована пустышка, однако в момент исследования необходимо вынуть пустышку изо рта ребёнка, поскольку сосание вносит дополнительный шум и снижает вероятность прохождения теста. Грибовидный или конусовидный вкладыш необходимого для полной obturации слухового прохода размера, вводится по ходу наружного слухового прохода при лёгком оттягивании мочки уха ребёнка книзу и кзади. Исследование проводится в тишине. Тестирование при использовании грибовидного вкладыша более эффективно; вкладыш должен быть введен в слуховой проход, а не расположен у его входа, оставляя проход открытым. Согревание вкладышей также предотвращает беспокойство ребенка во время тестирования. Исследование проводится согласно инструкции от производителя предоставленного оборудования.

При незарегистрированной ОАЭ на экране высвечивается ответ «не прошел» тест («refer», «направлять»), при зарегистрированной ОАЭ – «прошел» тест («pass»).

Детям, прошедшим первый этап скрининга (отрицательные результаты скрининга), не имеющим факторов риска и не нуждающимся в наблюдении невропатолога и других специалистов, дальнейшее исследование слуха в течение первого года жизни в рамках скрининговой программы не проводится, что не исключает проведения обследования по обращаемости в случае появления подозрений на снижение слуха после перенесенных заболеваний или без очевидных причин.

Повторное скрининговое исследование

Повторная автоматическая регистрация ОАЭ проводится в детских амбулаторно-поликлинических учреждениях (отделениях, кабинетах), оснащённых соответствующей аппаратурой, на 4–6-й неделях жизни детям, у которых получен положительный результат в ходе регистрации ОАЭ в учреждении родовспоможения; детям, которые по состоянию здоровья или другим причинам не были обследованы в учреждениях родовспоможения, а также детям, родившимся вне учреждений родовспоможения. Регистрацию осуществляют врачи-педиатры, оториноларингологи, неврологи или медицинские сестры, прошедшие специальное обучение (тематическое усовершенствование). Проведение повторного тестирования рекомендуется в условиях, аналогичных первичному тестированию.

При повторных положительных результатах (непрохождении) скринингового тестирования по регистрации ОАЭ врач-педиатр направляет ребёнка в региональный центр реабилитации слуха (сурдологический кабинет) для проведения второго этапа аудиологического обследования. На поликлиническом этапе может быть проведена при наличии соответствующих условий отоскопия и тимпанометрия. При соответствующем оснащении детского амбулаторно-поликлинического учреждения (отделения, кабинета), второй этап скрининга может быть проведен здесь же (при условии соблюдения всех норм ведения соответствующей документации).

Регистрация КСВП

Регистрация КСВП (второй этап аудиологического скрининга) проводится на 3-4-й месяцы жизни ребёнка в центре реабилитации слуха (сурдологическом кабинете), оснащённом соответствующей аппаратурой, в помещениях, имеющих контур заземления. Регистрация осуществляется сурдологом-оториноларингологом, прошедшим специальное обучение (первичную специализацию, общее усовершенствование). Обследование проводится детям, у которых получен положительный результат в ходе регистрации ОАЭ в детских амбулаторно-поликлинических учреждениях (отделениях, кабинетах), а также детям, имеющим факторы риска развития тугоухости и глухоты, вне зависимости от результатов обследования, полученных в учреждении родовспоможения и/или в детских амбулаторно-поликлинических учреждениях (отделениях, кабинетах).

КСВП отражают информацию о состоянии различных структур слухового проводящего пути.

Регистрацию КСВП проводят в состоянии спокойного бодрствования обследуемого ребёнка (при условии достаточного физического покоя), естественного или медикаментозного сна.

Участки кожи на голове ребёнка перед исследованием обрабатывают спиртом и абразивным составом. При установке электродов используют электропроводный гель или пасту для улучшения электропроводности и уменьшения сопротивления кожи. Межэлектродное сопротивление не должно превышать 3–7 кОм (в зависимости от модели прибора). В противном случае следует провести повторную обработку кожи и переустановку электрода/электродов в соответствующих областях.

При регистрации КСВП используется двухканальная система регистрации СВП. Один из электродов (положительный) располагают по средней линии лба на границе роста волос, отрицательные электроды (правый и левый) фиксируют на соответствующем сосцевидном отростке.

Заземляющий электрод укрепляют согласно схеме предложенной разработчиком оборудования. Звуковую стимуляцию желательно проводить с помощью внутриушных телефонов (применение стандартных амбушюров менее предпочтительно). В наружные слуховые проходы вводят одноразовые внутриушные вкладыши — конусовидные или цилиндрические, способные уменьшаться в диаметре под действием рук исследователя и затем «расправляться» в наружном слуховом проходе, полностью obtурируя его. Второй тип вкладышей, цилиндрический, перед введением необходимо уменьшить в диаметре, «прокатывая» его между указательным и большим пальцами руки. Исследование проводится согласно алгоритму производителя оборудования.

При стандартной методике регистрации КСВП частота предъявления стимулов составляет 20–40/с. Интенсивность стимулов при скрининговом исследовании составляет 30–40 дБ нПС (параметры зависят от используемого прибора).

Наличие потенциалов при интенсивности стимула 30-40 дБ свидетельствует о прохождении теста (отрицательный результат). Отсутствие ответа (положительный результат) на данный стимул указывает на наличие нарушения слуха. Этим детям в региональных центрах реабилитации слуха показано проведение расширенного аудиологического обследования. Технически, в случае выявления нарушения слуха, второй этап может быть расширен. Так, при отсутствии V пика на 30–40 дБ интенсивность стимула повышают с шагом 5–10 дБ вплоть до визуализации данного компонента ответа, что дает информацию о примерном пороге слышимости в диапазоне частот 2–4 кГц. Другие тесты (при наличии соответствующего оборудования и опытного персонала), уточняющие состояние слуха ребенка с выявленной тугоухостью (тип, степень, частотно-специфические пороги звуковосприятия), можно провести сразу же (акустическая импедансометрия, регистрация ОАЭ, регистрация КСВП и ASSR), что дает возможность подготовить и провести раннее слухопротезирование и, при глубоких поражениях слуха, ускорит

подготовку к кохлеарной имплантации, существенно повысив конечный эффект реабилитации.

Установление степени и вида снижения слуха базируются на анализе данных комплекса объективных методов оценки состояния слуховой системы в сопоставлении с клиническими данными и оценкой реакций ребенка. В сомнительных случаях (при расхождении результатов) проводится мониторинг состояния слуховой системы и при необходимости назначаются дополнительные исследования (МРТ головного мозга, ЭЭГ, консультации других специалистов).

На этапе установления диагноза важная роль отводится информационной и методической поддержке родителей, формированию адекватных ожиданий и обеспечивается длительное взаимодействие специалистов и семьи. Ребенок направляется для установления инвалидности с рекомендациями для внесения в ИПР (индивидуальную программу реабилитации). Слуховые аппараты являются СТР (средством технической реабилитации) и должны обеспечиваться возможностями ФСС (фонда социального страхования).

Расширенное аудиологическое обследование

Расширенное аудиологическое обследование, которое включает в себя акустическую импедансометрию, регистрацию отоакустической эмиссии (ОАЭ), регистрацию коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) и ASSR-тест может быть проведено вне зависимости от второго этапа (в федеральных институтах, профильных центрах). Специалисты, проводящие второй этап скрининга должны разъяснять родителям детей с выявленной тугоухостью критичность временного фактора таким образом, чтобы расширенное аудиологическое обследование было проведено в оптимально короткие сроки (до 4-6 месяцев).

Акустическая импедансометрия. Данное обследование выполняется на импедансометре с зондирующим тоном 1 000 Гц (детям первого года жизни) интенсивностью 85 дБ УЗД (по уровню звукового давления). Тимпанометрию

проводят при изменении давления в наружном слуховом проходе в диапазоне от +200 до –400 даПа. Оценивают форму тимпанограммы. При оценке тимпанограмм используют классификацию J. Jerger (1970) — тимпанограммы типов “А”, “В”, “С”, “А_d” и “А_s”. Кроме того, осуществляют ипси- и контралатеральную регистрацию акустического рефлекса. Оценивают наличие акустического рефлекса и его пороги при ипси- и контралатеральной стимуляции. Акустическая импедансометрия позволяет исключить или детализировать патологию среднего уха и системы звукопроводения, а при наличии акустических рефлексов – получить дополнительную информацию о состоянии слуховой функции.

Объективная аудиометрия. Данное исследование проводится для оценки уровня порогов звуковосприятия и подтверждения результатов скринингового обследования. Регистрацию КСВП проводят в состоянии спокойного бодрствования обследуемого ребенка (при условии достаточного физического покоя), естественного или медикаментозного сна; ASSR-тест рекомендовано проводить только в состоянии сна.

Участки кожи на голове ребенка перед исследованием обрабатывают спиртом, а затем абразивным составом. При установке электродов используют электропроводный гель или пасту для улучшения электропроводности и уменьшения сопротивления кожи. Межэлектродное сопротивление не должно превышать 3–7 кОм (в зависимости от модели прибора). В противном случае следует провести повторную обработку кожи и переустановку электрода/электродов в соответствующих областях.

При регистрации КСВП используется двухканальная система регистрации СВП. Один из электродов (положительный) располагают по средней линии лба на границе роста волос; отрицательные электроды (правый и левый) фиксируют на соответствующем сосцевидном отростке. Заземляющий электрод укрепляют согласно схеме, предложенной разработчиком оборудования. Звуковую стимуляцию желательно проводить с помощью внутриушных телефонов (применение стандартных амбушуров менее

предпочтительно). В наружные слуховые проходы вводят одноразовые внутриушные вкладыши – конусовидные или цилиндрические, способные уменьшаться в диаметре под действием рук исследователя и затем «расправляться» в наружном слуховом проходе, полностью obtурируя его. Второй тип вкладышей, цилиндрический, перед введением необходимо уменьшить в диаметре, «прокатывая» его между указательным и большим пальцами руки. Исследование проводится согласно алгоритму производителя оборудования.

В качестве стимулов используют короткие широкополосные акустические щелчки альтернирующей полярности, полученные от прямоугольных электрических импульсов длительностью 100 мкс. При стандартной методике регистрации КСВП частота предъявления стимулов составляет 20–40/с. Для исключения возможного взаимодействия стимула с электрическими эффектами сетевой частоты (50 Гц) используют дробное число предъявлений в секунду, например 21,1 Гц. Для выделения волн КСВП используют высокие значения коэффициента усиления. Доля фрагментов, оцененных как артефакты, не должна превышать 20%. Длительность усредняемых отрезков электроэнцефалограммы (окно анализа) составляет обычно 15–20 мс от начала стимула. Исследование обычно начинают с интенсивности стимуляции в 60 дБ над порогом нормального слуха. При отсутствии ответа интенсивность увеличивают, при наличии ответа – постепенно снижают шагом в 5–10 дБ до порогового уровня стимуляции. Нижняя полоса пропускания усилителя устанавливается на уровне 100–300 Гц, а верхняя – на уровне 3 000 Гц. В ряде случаев, особенно при исследовании детей раннего возраста, проводится расширение полосы пропускания усилителя от 30 до 3 000 Гц. Однако следует иметь в виду, что снижение нижней границы фильтра значительно ускоряет формирование пиков, но увеличивает зависимость сигнала от миогенных артефактов, поэтому может применяться только в состоянии глубокого сна.

Фоновая биоэлектрическая активность значительно превышает по величине сигнал КСВП, что заставляет применять длительное накопление сигнала. Обычно при спокойном сне ребенка требуется около 1 500–2 000 усреднений постстимульных отрезков электроэнцефалограммы. На околопороговых интенсивностях звуковой стимуляции и/или при неглубоком сне ребенка исследование продолжают до значительного увеличения числа накоплений (до 4 000).

Для исключения ошибки при анализе полученных кривых учитывают не только достаточное количество накоплений и соотношение «сигнал/шум», но и достаточно точную повторяемость кривых (пиков КСВП). Некоторые приборы имеет встроенную функцию накопления в разные буферы с оценкой коэффициента воспроизводимости. Слуховую функцию оценивают по пороговым и амплитудно-временным характеристикам V пика КСВП (с построением функций «Латентный период пика/интенсивность» и «амплитуда пика/интенсивность»). За порог регистрации (так называемый порог визуальной детекции КСВП) принимают наименьшую интенсивность стимула (дБ нПС или дБ УЗД), при которой при повторной регистрации визуализируется V пик. Возможность установления маркеров позволяет оценить его латентный период и амплитуду в сравнении с нормативами, заложенными в приборе. Ранние компоненты КСВП, как правило, идентифицируются при подаче звуковых стимулов, значительно превышающих по интенсивности пороги слышимости. В связи с этим, при анализе кривых вызванных потенциалов и определении порога визуальной детекции ориентируются, прежде всего, на волны III и V. При приближении к пороговой интенсивности, когда ответ становится неочевидным, повторяют спорные регистрации при тех же параметрах или при условиях, обеспечивающих максимальное выделение потенциалов (увеличивая значения коэффициента усиления или количество усреднений). Латентные периоды волн измеряют от начала стимула до положительного пика волны, а амплитуды – от положительного пика до последующего отрицательного.

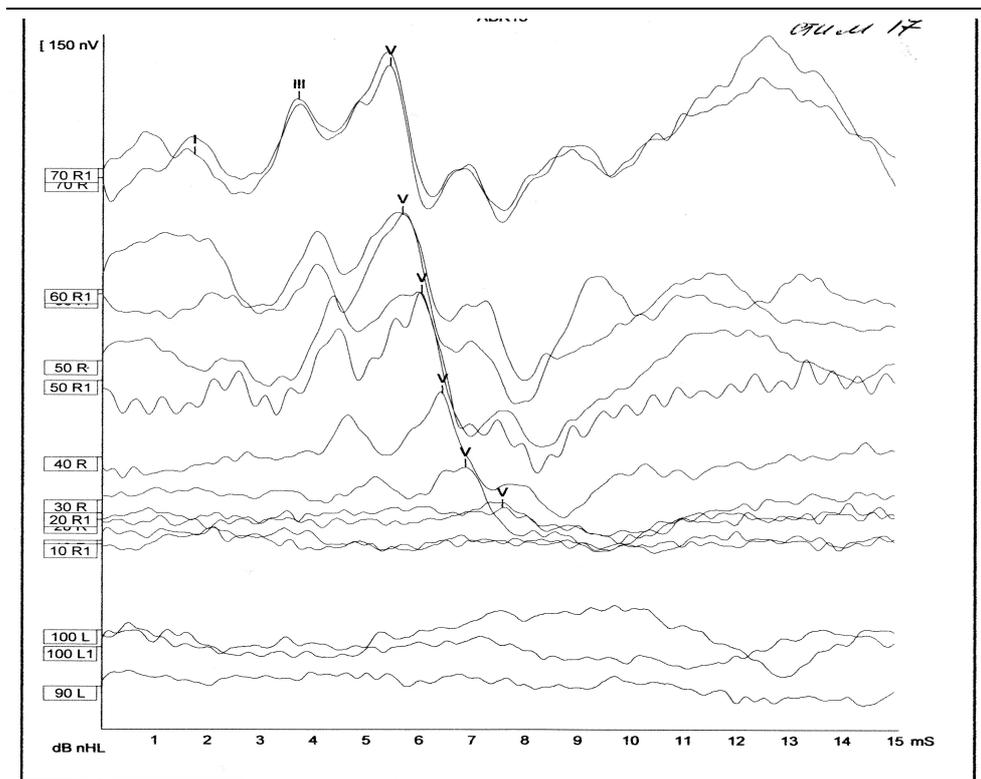


Рис. 1. Кривые регистрации волн КСВП – справа острота слуха в норме, слева ответ не зарегистрирован

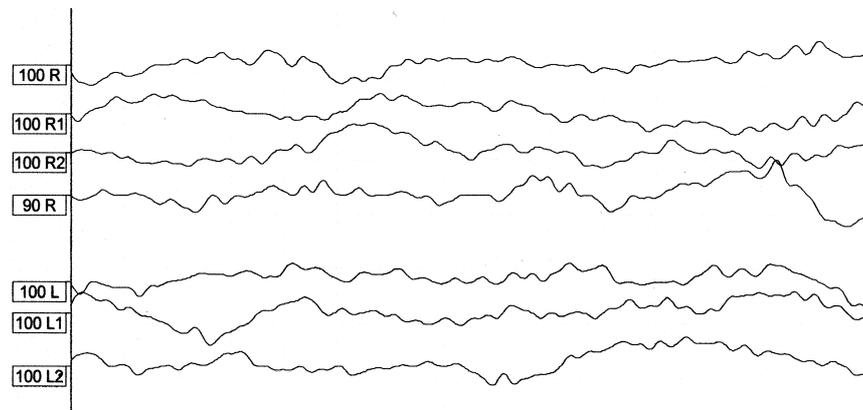


Рис 2 Пики КСВП в состоянии сна не зарегистрированы (что в сочетании с данными других объективных тестов может соответствовать тугоухости IV степени или глухоте)

ASSR-тест (регистрация стационарных слуховых потенциалов)

При регистрации ASSR интенсивность стимула может быть установлена в пределах от 10 до 100–130 дБ (максимальная интенсивность стимуляции в зависимости от производителя). Тестовыми частотами являются фиксированные тональные стимулы в частотном диапазоне от 250 до 8 000 Гц. Соотношение характеристик параметров модуляции амплитуды

и частоты является определяющим в работе расчетного алгоритма, поэтому внесение каких-либо изменений в эти настройки может отразиться на точности конечного результата.

Стимулы, используемые для регистрации ASSR, модулируются как по амплитуде (АМ), так и по частоте (ЧМ), и оба вида модуляции сочетаются в одном тесте.

Анализ акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны происходит автоматически на основе алгоритма, предложенного производителем. Важно понимать, что регистрация данного теста возможна только в условиях невысокой фоновой ЭЭГ-активности, то есть в условиях так называемого оптимального соотношения сигнал / шум.

Поскольку статистическая обработка получаемых данных происходит во время тестирования, то, по достижении заранее установленной величины вероятности, алгоритм анализа автоматически останавливает пробу и предоставляет ответ.

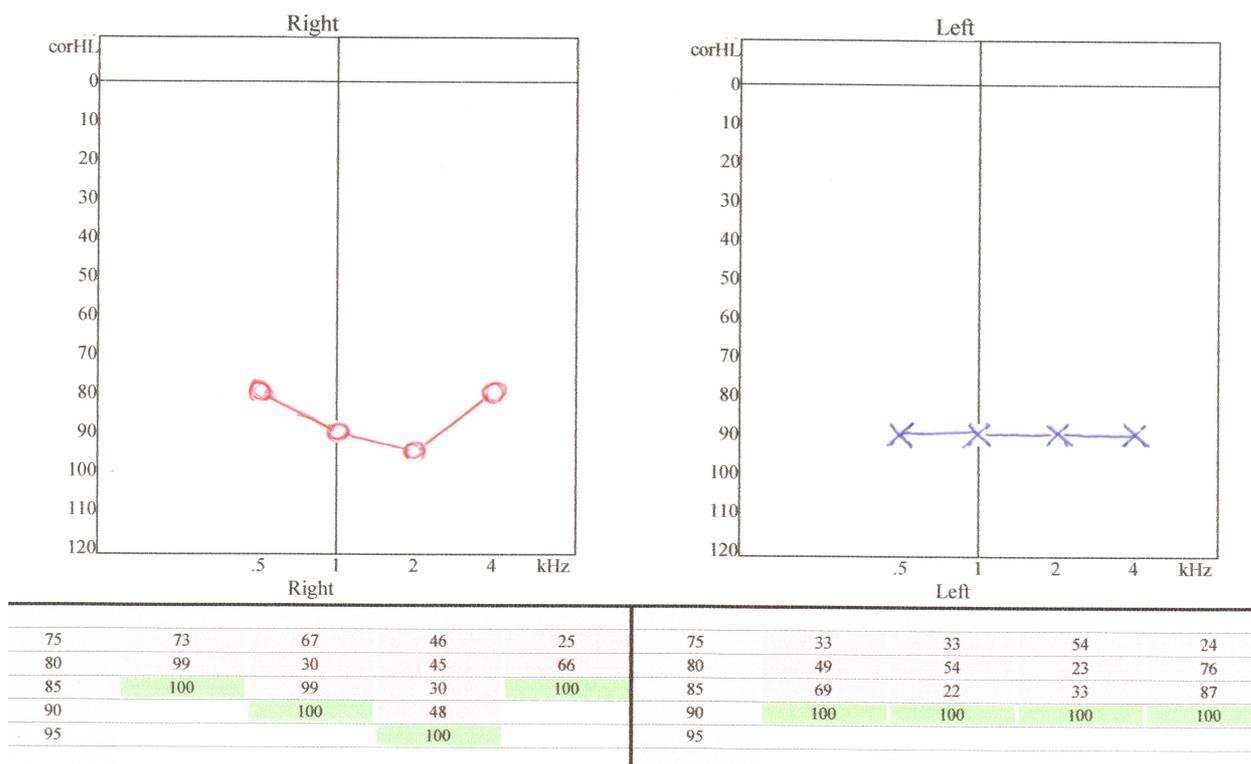


Рис. 3. Графики расчетных порогов слуха по данным регистрации ASSR (при двусторонней тугоухости IV степени различается профиль аудиометрической кривой)

Во время тестирования величина вероятности также представлена в режиме реального времени. Любой пробег теста, зафиксированный в условиях повышенной ЭЭГ-активности, обозначается как артефакт и не включается в дальнейшую обработку.

Ситуация, когда фиксируется высокая степень синхронности стимула и ЭЭГ-активности, обозначается как ответ, привязанный по фазе, что можно трактовать как наличие ответа структур слухового проводящего пути на данный стимул. Необходимо понимать, что порог ASSR и т.н. «поведенческий» порог не тождественны.

Результаты ASSR можно использовать как основу для слухопротезирования только при сопоставлении и под контролем субъективных реакций ребенка, оцениваемых сурдопедагогом.

Поскольку пороги ASSR наиболее точно коррелируют с порогами слышимости при значительных степенях тугоухости, показанием к проведению ASSR теста можно считать в первую очередь отсутствие порогов визуальной детекции КСВП.

Регистрация отоакустической эмиссии. Для оценки функционирования рецепторного аппарата улитки и дифференциальной диагностики ретрокохlearной тугоухости (например, аудиторной нейропатии) применяют метод регистрации задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ). Электроакустический зонд с миниатюрным телефоном и высокочувствительным микрофоном (акустический зонд, на который надевается ушной вкладыш) герметически вводят в наружный слуховой проход ребенка.

В качестве стимула используют широкополосный щелчок интенсивностью 80 дБ УЗД. Стимул предъявляют в нелинейном режиме стимуляции: стимулы объединяются в группы, состоящие из 4 щелчков каждая — первые 3 щелчка в каждой группе имеют одинаковую полярность и равную интенсивность, тогда как четвертый щелчок имеет противоположную полярность и превосходит предыдущие стимулы по интенсивности в 3 раза. Это позволяет подавить линейные артефакты, источниками которых могут быть наружный слуховой проход и среднее ухо, а также артефакт стимула.

Анализ полученных результатов обычно производят во временном окне в 20 мс. Используется усреднение до 280 реализаций, длительность подавления артефакта стимула — до 3 мс. Для режекции артефактов чаще всего используется методика визуализации уровня шума. С целью более достоверного выделения ответа рекомендуется применение системы двух буферов, обозначаемых как А и В. Нечетные реализации накапливаются в один буфер (А), четные реализации — в другой (В). Корреляция полученных

результатов производится наложением буфера А на буфер В. При наличии зарегистрированного ответа коэффициент корреляции растет, и данные из буферов А и В почти полностью соответствуют друг другу. В том случае, если запись содержит посторонние шумы и незначительный отоакустический ответ, коэффициент корреляции снижен, и данные из буферов А и В не соответствуют друг другу. Средний артефакт шума может быть вычислен как разность ответов, полученных в буферах А и В.

При регистрации ЗВОАЭ на выходе микрофона регистрируется артефакт шума и отоакустический ответ. Для дифференциации ОАЭ используется соотношение сигнал/шум. Большое значение для правильной записи имеет качество установки микрофона в наружный слуховой проход.

На рисунке 4 представлен типичный пример ЗВОАЭ.

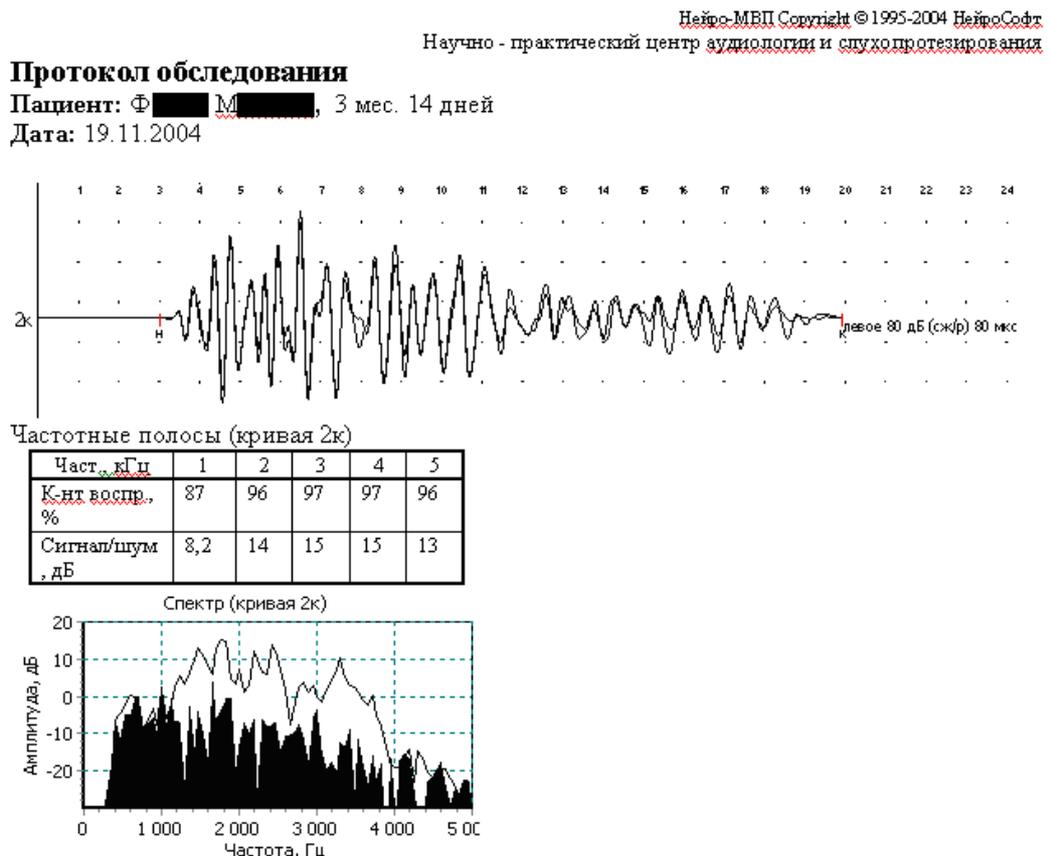
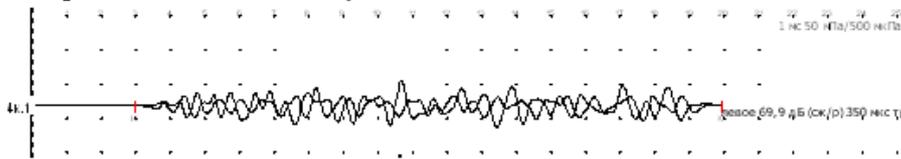


Рис. 4а ЗВОАЭ у ребенка с нормальным слухом

Протокол обследования

Пациент: Ц [REDACTED] Е [REDACTED], 9 мес.
 Дата: 10.09.2006

1. Задержанная вызванная отоакустическая эмиссия



Частотные полосы (левое ухо)

Част., кГц	1	2	3	4	5
К-ит воспр., %	0	0	0	0	0
Сигнал/шум, дБ			-9	-7,9	-9,3
ОАЭ					

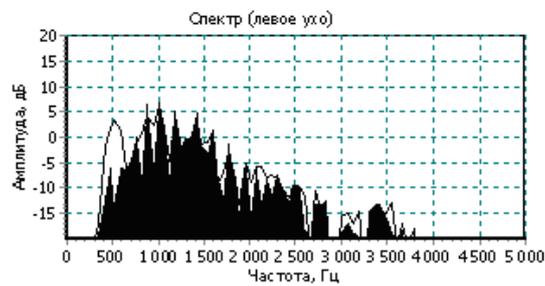
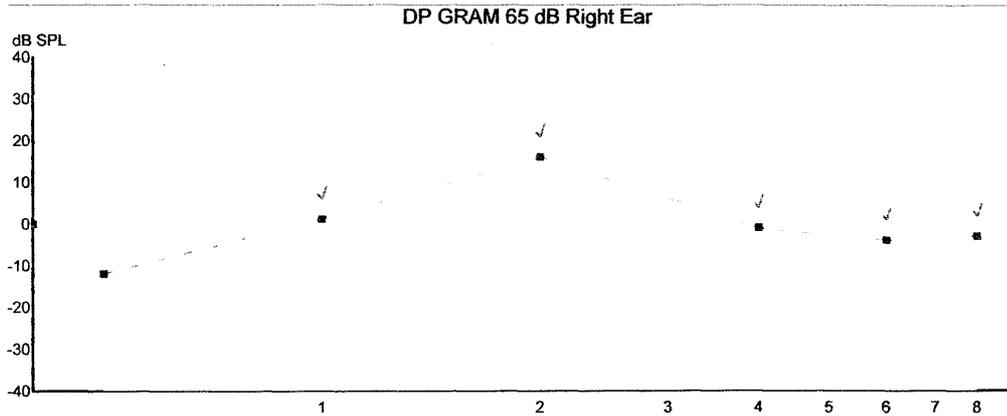


Рис. 4б ЗВОАЭ не регистрируется

На рис 5 приведен пример отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения (этот класс ОАЭ может регистрироваться при тугоухости I и II степени)



f1	f2	DP	L1	L2	DP Level	Noise Level	Measured	Rejected
409 Hz	500 Hz	318 Hz	65 dB	55 dB	-12 dB	0 dB	41	71 %
819 Hz	1000 Hz	638 Hz	64 dB	55 dB	1 dB	-7 dB	110	1 %
1639 Hz	2000 Hz	1278 Hz	65 dB	55 dB	16 dB	-4 dB	22	0 %
3278 Hz	4000 Hz	2556 Hz	65 dB	55 dB	-1 dB	-9 dB	23	0 %
4918 Hz	6000 Hz	3836 Hz	65 dB	55 dB	-4 dB	-15 dB	23	4 %
6557 Hz	8000 Hz	5114 Hz	65 dB	55 dB	-3 dB	-11 dB	29	0 %
S/N Stop Criteria		Rejection Level		Stimulus Tolerance		Test Time		
7 dB		20 dB		± 3 dB		1 min. 30 sec.		

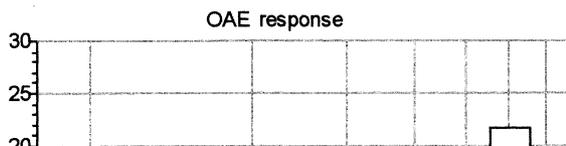
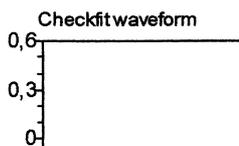
DPOAE Test Report

Patient details

Family name: L
 First names: M
 ID number: 7ND0001376 Sex: Male
 Date of birth: 01.11.2005
 Notes:

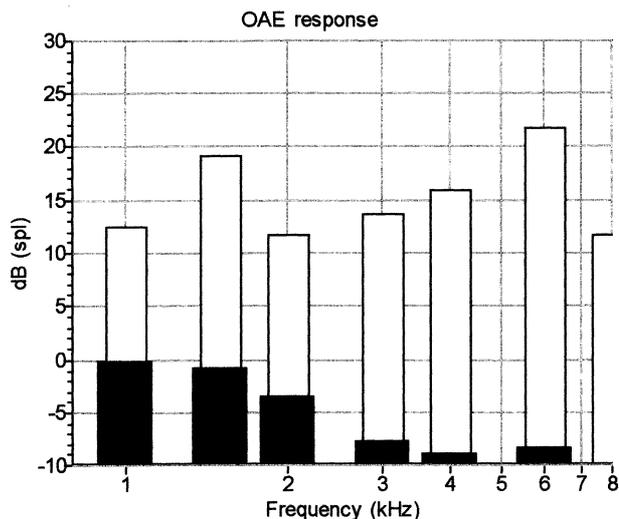
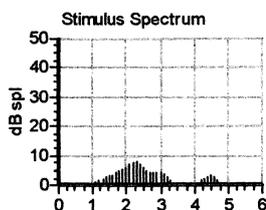
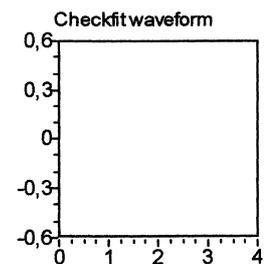
Test details

Test type: DP - DP Gram
 Ear: Left
 Tester ID: OAE
 Date/Time of test: 10.01.2008 15:53:01
 Data file name: 7ND11A37.DPG



DPOAE Test Report

Patient details	Test details
Family name: L	Test type: DP - DPGram
First names: M	Ear: Left
ID number: 7ND0001376 Sex: Male	Tester ID: OAE
Date of birth: 01.11.2005	Date/Time of test: 10.01.2008 15:53:01
Notes:	Data file name: 7ND11A37.DPG



Total sweeps = 344	low noise = 69%	Result OAE detected
RejLev = 3	Stim = 70/70dB	Mode General Diagnostic
	Test time = 50s	Decision Unscored

Comments

Half Octave Band Power						
Freq	F1 dB	F2 dB	DP	Noise	SNR	
1.0kHz	70,6dB	69,7dB	12,4dB	-0,2dB	12,6dB	✓
1.4kHz	70,7dB	69,3dB	19,1dB	-0,8dB	19,9dB	✓
2.0kHz	69,9dB	69,6dB	11,7dB	-3,5dB	15,2dB	✓
2.8kHz	70,0dB	68,9dB	13,6dB	-7,7dB	21,3dB	✓
4.0kHz	69,8dB	69,5dB	15,8dB	-9,0dB	24,8dB	✓

Otodynamics Ltd. EZ-Screen

, AUD

printed @ 15.11.2008 12:56:28

Рис 5. Пример ОАЭЧПИ (ответ регистрируется при отсутствии ЗВОАЭ)

После подтверждения снижения слуха и определения его характера и степени необходимо приступить к проведению соответствующего лечения и/или (ре)абилитационных мероприятий.

Факторы, влияющие на результаты скрининга по ОАЭ

При отсутствии высокоамплитудной ОАЭ необходимо дифференцировать, является ли это следствием патологии внутреннего или среднего уха, либо результатом неадекватности условий регистрации.

На сегодняшний день выделяют восемь факторов, которые могут оказывать влияние на результаты регистрации ОАЭ или их интерпретацию:

1. количество накопленных ответов;
2. адекватность стимула;
3. повторяемость результатов;
4. стабильность зонда;
5. состояние ребенка;
6. наличие послеродовых масс в наружном слуховом проходе;
7. сроки, в которые проводится тестирование;
8. программное обеспечение для анализа ОАЭ.

ПОКАЗАНИЯ К СЛУХОПРОТЕЗИРОВАНИЮ В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ.

1. Снижение слуха сенсоневрального характера III, IV степени и глухоты (которое установлено комплексом объективных методов исследования слуха и подтверждается клиническими данными) позволяет приступить к подбору слуховых аппаратов в возрасте 3-6 месяцев.

2. Отсутствие регистрации пиков КСВП у детей с глубокой недоношенностью и/или выраженными неврологическими проблемами требует периода наблюдения, так как этот вид исследования связан с уровнем матурации (созревания, зрелости) проводящих путей и без учета этого явления степень потери слуха по данным регистрации КСВП может быть завышена. Симптомокомплекс «отсутствие ОАЭ, акустических рефлексов и пиков КСВП» у этой группы детей может быть получен и при

более легких степенях снижения слуха. Мониторинг слуховой функции позволяет определиться и приступить к слухопротезированию в возрасте 6-12 месяцев.

3. Дополнительным фактором для раннего слухопротезирования является проведение генетического анализа, подтверждающего наследственный характер тугоухости.

АЛГОРИТМ СЛУХОПРОТЕЗИРОВАНИЯ.

1. Изготовление индивидуальных ушных вкладышей
2. Определение параметров слухопротезирования (моно/бинауральное, мощность СА, функциональный класс СА)
3. Первичная настройка и сравнительная примерка слуховых аппаратов с оценкой реакций ребенка (аудиометрия в свободном звуковом поле, консультация сурдопедагога)
4. Организационный вопрос приобретения слуховых аппаратов (информирование родителей о возможности получения СА по линии ФСС)
5. Определение режима занятий и уточнения настройки слуховых аппаратов
6. Оценка эффективности слухопротезирования

ПОКАЗАНИЯ К КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИИ В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ.

1. Двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени, глухота.
2. Неэффективность слухопротезирования (при использовании адекватных моделей слуховых аппаратов) в течение 3-6 месяцев
3. Отсутствие противопоказаний к операции со стороны соматического статуса и центральной нервной системы

4. Мотивация родителей к многолетней работе с использованием высокотехнологичного устройства и интенсивным занятиям по развитию речи

ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ И СПОСОБЫ ИХ УСТРАНЕНИЯ

Осложнений при применении метода не отмечено.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ

За счёт полноценного двухэтапного аудиологического скрининга достигается 100%-ная выявляемость нарушений слуха у новорождённых и детей первого года жизни.

Чувствительность метода регистрации ЗВОАЭ приближается к 100%, специфичность — 80–96%. Количество ложноположительных ответов может составлять от 4% до 20%. При условии не менее 90%-ного охвата новорождённых двухэтапным аудиологическим скринингом, имеется возможность получения данных о тактике лечения и (ре)абилитации нуждающихся в этом детей, а также о планируемых на это затратах.

С учётом раннего вмешательства и начала (ре)абилитации, технология позволит максимально эффективно социально адаптировать таких детей в обществе.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Альтман Я.А., Таварткиладзе Г.А. Руководство по аудиологии/ ДМК Пресс. – Москва, 2003. – 360 с.
2. Дайхес Н.А., Кербабаяев С.Э., Пашков А.В. и др. Особенности объективной оценки функции слухового анализатора у детей // Российская оториноларингология. – 2003. – № 3 (6). – С. 53–55.
3. Дайхес Н.А., Таварткиладзе Г.А., Яблонский С.В. и др. Универсальный аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни: Метод. рекомендации / М., 2007. – 21с.
4. Пашков А.В. Частотно-специфическая оценка функции слуха по данным регистрации слухового ответа на постоянный модулированный тон // Российская оториноларингология. – 2004. - №2(9). – С. 86 – 88.
5. Пашков А.В., Токарев О.П., Белоконь А.Н., Старых Е.Г. Компьютерная аудиометрия с использованием постоянных модулированных тонов/ Материалы 1-го национального конгресса аудиологов и 5-го международного симпозиума «Современные проблемы физиологии и патологии слуха». – Суздаль. – 2004. – С. 146.
6. Староха А.В. Первый опыт предварительного отбора кандидатов на проведение операции кохлеарной имплантации в Западно-сибирском регионе/А.В. Староха, А.В. Пашков, А.В. Давыдов и др. // Российская оториноларингология. – 2007. – №2(27). – С. 130–133.
7. Таварткиладзе Г.А. Слуховые вызванные потенциалы ствола мозга// Физиология человека.– 1983. – Т. 9, N3. – С. 360–368.
8. Таварткиладзе Г.А. Электрофизиологическая характеристика слуховой функции при различных формах тугоухости// Сенсорные системы.– 1988.– Т. 2, N3. – С. 271–280.
9. Таварткиладзе Г.А., Васильева Л.Д. Коротков Ю.В. Методика массового скрининга нарушений слуха у детей первого года жизни// Методические рекомендации. - М., 1991. – 7 с.

10. Таварткиладзе Г.А., Круглов А.В. Вызванная отоакустическая эмиссия в аудиологической диагностике// Методические рекомендации. – Москва, 1995. – 19 с.

11. Таварткиладзе Г.А., Гвелесиани Т.Г., Загорянская М.Е. и др. Единая система аудиологического скрининга// Методические рекомендации. – М., 1996. – 23с.

12. Таварткиладзе Г.А. Раннее выявление нарушений слуха у детей, начиная с периода новорожденности// Новости оториноларингологии и логопатологии. – 1996. – N 3–4. – С.50–54

13. Таварткиладзе Г.А., Гвелесиани Т.Г. Клиническая аудиология. Святигор Пресс. – Москва, 2003. – 76 с.

14. Токарев О.П., Пашков А.В., Кербабаев С.Э., Белоконь А.Н., Эстрова П.А., Тарасова Н.В., Писаревская К.Д., Старых Е.Г., Бронякин С.Ю. Основные направления деятельности отдела слухопротезирования и слухоречевой реабилитации научно-клинического центра МЗ РФ // Российская оториноларингология. – 2004. – №3(10). – С. 107–110.

15. Ясинская А.А. Возможность повышения эффективности аудиологического скрининга у детей раннего возраста// Материалы научно-практической конференции с международным участием «Современные вопросы диагностики и реабилитации больных с тугоухостью и глухотой», Суздаль, 2006. – С. 249–250.

16. [Bristow K. United Kingdom school-entry hearing screening: current practice / K. Bristow, H. Fortnum, S. Fonseca et al. // Arch. Dis. Child. – 2008. – V.93\(3\). – P.232 –235.](#)

17. [Grandori F., Tognola G., Ravazzani P. \(Eds.\): Advances in Otoacoustic Emissions – Vol. IV: Clinical applications of otoacoustic emissions. Casa Editrice Vaj, Milano, 1998. – 80 p.](#)

18. Hall J.W., Smith S.D., Popelka J.R. Newborn hearing screening with combined otoacoustic emissions and auditory brainstem responses// JAAA. – 2004. – V. 15. – P. 414–425.

19. Hall JW III. Handbook of otoacoustic emissions. Singular–2000.– 617 p.
A hospital based universal neonatal hearing screening programme using click-evoked otoacoustic emission / P. Sergi, G. Pastorino, P. Ravazzani et al. // Scand. Audiol. – 2001. – Vol. 30. – Suppl. 52. – P. 18–20.
20. Hergils L. Analysis of measurements from the first Swedish universal neonatal hearing screening program. // Int. J. Audiol. – 2007. – V.46(11). – P.680 – 685.
21. Iwanicka-Pronicka K. The 50-years' history of recommendations for organization of universal hearing screening / K. Iwanicka-Pronicka, M. Radziszewska-Konopka // Otolaryngol. Poland. – 2007. – V.61(4). – P.468 – 472.
22. National Institutes of Health. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH consensus statement. – Bethesda. – 1993. – V. 11. – N. 1. – P. 1–24
23. Paludetti G., Ottaviani F., A. R. Fetoni AR, et al. Transient evoked otoacoustic emissions (TEOAEs) in new-borns: normative data// International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 1999. – V.47, N3. – P.235–241.
24. Pashkov A. Auditory steady-state response (ASSR): A tool for hearing aid fitting in infants and cochlear implant candidates evaluation / A. Pashkov, N. Daikhes/ International Congress of Audiology Innsbruck, Austria; 3–7 september, 2006. – P. 108
25. Petersen M.B. Non-syndromic, autosomal-recessive deafness / M.B.Petersen, P.J.Willems //Clin. Genet.-2006.-Vol.69.-P.371-392.
26. Petit C. Molecular genetics of hearing loss / C.Petit, J.Levilliers, J.P.Hardelin //Annu. Rev. Genet.-2001.-Vol.35.-P.589-646.
27. Ribeiro F.M. Tone-evoked ABR in full-term and preterm neonates with normal hearing / F.M. Ribeiro, R.M. Carvalho // Int. J. Audiol. – 2008. – V.47(1). – P. 21–29.
28. Robinette M., Glatcke Th. Otoacoustic emission: Clinical application/ 3rd ed. – Thieme, 2007. – 429 p.

29. Smith R.J. Mutation screening for deafness: more than simply another diagnostic test / R.J.Smith //Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.-2001.-Vol.127.-P.941-942.

30. Steel K.P. A genetic approach to understanding auditory function / K.P.Steel, C.J.Kros //Nature Genet.-2001.-Vol.27.-P.143-149.

31. Tavartkiladze G.A., Elberling C., Yasinskaya A.A. Place of OAEs and ABRs in audiological screening and early diagnosis of hearing losses in children: pros and cons// In: Abstr. 5th European Congress of Oto-Rhino-Laryngol. Head and Neck Surgery (Rodos-Kos, September 11-16, 2004). – 2004. – P.127.

32. Tavartkiladze G.A Hearing screening and follow up in central and Eastern Europe// In: Abstr. 16th International Symposium of IERASG/ Tromso, Norway, May 30 –June 3, 1999. – P. 3.

33. [Vohr B.R. Results of newborn screening for hearing loss: effects on the family in the first 2 years of life / B.R. Vohr, J. Jodoin-Krauzyk, R. Tucker et al. // Arch Pediatr Adolesc Med. – 2008. – V.162\(3\). – P.205–211.](#)