

Клинические рекомендации

## **Сенсоневральная тугоухость у взрослых**

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **H90.3 / H90.4 / H90.5 / H91.1 / H91.2 / H91.8**

Возрастная группа: **взрослые**

Год утверждения: **201\_**

Разработчик клинической рекомендации:

- Национальная медицинская ассоциация сурдологов
- Национальная медицинская ассоциация оториноларингологов

## Оглавление

Оглавление.....	2
Список сокращений .....	4
Термины и определения .....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний).....	6
1.1 Определение сенсоневральной тугоухости .....	6
1.2 Этиология и патогенез сенсоневральной тугоухости.....	6
1.3 Эпидемиология сенсоневральной тугоухости.....	7
1.4 Особенности кодирования сенсоневральной тугоухости по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....	7
1.5 Классификация сенсоневральной тугоухости.....	7
1.6 Клиническая картина сенсоневральной тугоухости.....	8
2. Диагностика сенсоневральной тугоухости, медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	9
2.1 Жалобы и анамнез.....	9
2.2 Физикальное обследование .....	10
2.3 Лабораторные диагностические исследования .....	11
2.4 Инструментальные диагностические исследования.....	11
2.5 Иные диагностические исследования .....	13
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	14
3.1 Консервативное лечение .....	14
3.2 Хирургическое лечение.....	16
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации .....	16
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	18
6. Организация медицинской помощи .....	20
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	20
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	21

Список литературы .....	23
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	26
Приложение Б1. Алгоритм ведения пациента с подтвержденным снижением слуха .....	29
Приложение В. Информация для пациента .....	31
Приложение Г. Международная оценка использования слуховых аппаратов.....	32

## **Список сокращений**

ВМП - высокотехнологичная медицинская помощь

дБ нПС – децибелы над порогом слышимости

ИПР – индивидуальная программа реабилитации

МСЭ – медико-социальная экспертиза

КИ кохлеарная имплантация

КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы

ОАЭ - отоакустическая эмиссия

ОСНТ - острая сенсоневральная тугоухость

СА - слуховые аппараты

СНТ – сенсоневральная тугоухость

СтОСМП - стационарная специализированная медицинская помощь

ФУНГ – феномен ускоренного нарастания громкости

ХСНТ – хроническая сенсоневральная тугоухость

## Термины и определения

**Аудиометрия** – это психоакустический метод исследования слуха, основанный на субъективном восприятии пациентом акустических стимулов различной интенсивности.

**Коротколатентные слуховые вызванные потенциалы (КСВП)** – это показатели, отражающие электрофизиологическую активность структур слухового проводящего пути, регистрируемые с поверхности головы в ответ на акустическую стимуляцию. Результаты исследования отображаются в виде комплекса положительных пиков (волны I-VII), самым стабильным из которых является V пик.

**Кохлеарная имплантация (КИ)** – это метод реабилитации сенсоневральной тугоухости IV степени и глухоты с помощью системы кохлеарной имплантации, включающей имплантируемую часть (электродную решетку, которая вводится в улитку, и приемник-стимулятор, устанавливаемый под кожей заушной области) и наружную часть (речевой процессор и передающую антенну).

**Отоакустическая эмиссия (ОАЭ)** – это слабые звуковые колебания, генерируемые наружными волосковыми клетками органа Корти, которые могут быть зарегистрированы специальным зондом в наружном слуховом проходе. ОАЭ не регистрируется, если пороги слышимости превышают 25-30 дБ нПС в частотном диапазоне от 1 кГц до 4 кГц, охватывающем большую часть зоны речевых частот.

**Сенсоневральная тугоухость (СНТ)** – форма снижения (вплоть до утраты) слуха, при которой поражаются какие-либо из участков звуковоспринимающего отдела слухового анализатора, начиная от непосредственного сенсорного аппарата улитки и заканчивая поражением невральных структур.

# **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

## **1.1 Определение сенсоневральной тугоухости**

**Сенсоневральная тугоухость (СНТ)** – форма снижения (вплоть до утраты) слуха, при которой поражаются какие-либо из участков звуковоспринимающего отдела слухового анализатора, начиная от непосредственного сенсорного аппарата улитки и заканчивая поражением невральных структур [1, 2].

## **1.2 Этиология и патогенез сенсоневральной тугоухости**

Патоморфологическим субстратом СНТ является количественный дефицит работающих невральных элементов на различных уровнях слухового анализатора, начиная от периферического участка – спирального органа и заканчивая центральным отделом, представленным слуховой корой височной доли головного мозга. Повреждение рецепторов - чувствительных структур улитки является основным морфофункциональным условием развития СНТ вплоть до полной глухоты. Первоначальным патоморфологическим субстратом в улитке является дистрофический процесс в волосковых клетках, который может быть обратимым при своевременном начале оказания медицинской помощи.

*К числу значимых этиологических факторов развития внезапной и острой СНТ относятся:*

- Инфекционные заболевания (вирусные - грипп, эпидемический паротит, корь, клещевой энцефалит; бактериальные – эпидемический цереброспинальный менингит, скарлатина, дифтерия, тифы, сифилис).
- Токсические воздействия (острые интоксикации, в том числе бытовые и промышленные; лекарственные ятрогенные повреждения ототоксическими препаратами – аминогликозидные антибиотики, петлевые диуретики, химиотерапевтические, нестероидные противовоспалительные средства и др.)
- Заболевания органов кровообращения (сердечно-сосудистые - гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца; нарушения мозгового кровообращения преимущественно в вертебро-базиллярном бассейне, нарушения реологических свойств крови и др.)
- Дегенеративно-дистрофические заболевания позвоночника (унко-вертебральный артроз С<sub>1</sub>-С<sub>4</sub>, спондилез, спондилолистез с клинической картиной «синдрома позвоночной артерии»).

- Генетическая моногенная патология и генетическая предрасположенность к отрицательному воздействию факторов окружающей среды.

### **1.3 Эпидемиология сенсоневральной тугоухости**

Около 6% населения земного шара (466 млн человек) имеют социально значимые (более 40 дБ) нарушения слуха различной этиологии. По прогнозам Всемирной организации здравоохранения, при отсутствии необходимой помощи к 2030 году количество лиц с нарушениями слуха достигнет 630 млн, к 2050 году – 900 млн. По оценкам Всемирной организации здравоохранения число больных с социально значимым нарушением слуха в Российской Федерации превышает 13 млн человек [3].

По данным Минздрава России, основанных на статистической отчетности медицинских учреждений по обращаемости, распространенность двусторонней сенсоневральной тугоухости среди взрослого населения в возрасте 18 лет и старше в 2017 году составила 490 на 100 000 лиц соответствующего возраста, среди лиц старше трудоспособного возраста – 1094 на 100 000 [4].

### **1.4 Особенности кодирования сенсоневральной тугоухости по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

H90.3 Нейросенсорная тугоухость двусторонняя;

H90.4 Нейросенсорная потеря слуха односторонняя с нормальным слухом на противоположном ухе;

H90.5 Нейросенсорная потеря слуха неуточненная

H91.1 - Пресбиакузис

H91.2- Внезапная идиопатическая потеря слуха

H91.8 - Другие уточненные потери слуха

### **1.5 Классификация сенсоневральной тугоухости**

1. По степени тяжести (усредненный порог слышимости воздушного звукопроводения на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц):

- I степень -26-40 дБ;
- II степень – 41-55 дБ;
- III степень – 56-70 дБ;
- IV степень – 71-90 дБ;
- глухота – 91 дБ и более.

2. По времени возникновения:

- врожденная;
- приобретенная.

3. По характеру течения:

- стабильная;
- прогрессирующая;
- флюктуирующая;
- обратимая.

4. По остроте заболевания:

- внезапная - снижение слуха развивается в срок до 12 часов;
- острая - снижение слуха развивается в течение 1-3 суток и сохраняется до 1 месяца;
- подострая - снижение слуха сохраняется в срок 1-3 месяцев;
- хроническая (стойкая) - снижение слуха сохраняется более 3 месяцев.

5. По стороне поражения:

- односторонняя;
- двусторонняя (симметричная и асимметричная).

6. По этиологии:

- генетическая (наследственная);
- мультифакториальная (с наследственным предрасположением);
- приобретенная.

### **1.6 Клиническая картина сенсоневральной тугоухости**

Основными признаками сенсоневральной тугоухости у взрослых является снижение слуха, нарушение разборчивости речи, шум в ушах, ощущение заложенности в ушах,

Среди данных анамнеза особое внимание стоит уделять состоянию слуха у ближайших родственников, характеру работы, наличию инфекционных и соматических заболеваний, диспансерному наблюдению у других специалистов.

Физикальное обследование включает отоскопию и осмотр других ЛОР-органов для исключения патологических состояний уха, носа и глотки, нарушающих воздушное звукопроводение. При отоскопии наружный слуховой проход свободный, барабанная перепонка перламутрово-серая, матовая, опознавательные знаки четко контурируются.



## 2. Диагностика сенсоневральной тугоухости, медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

### 2.1 Жалобы и анамнез

*В жалобах уточняется время возникновения слухового дефицита, скорость нарастания, симметричность слуха справа и слева, степень проявления коммуникативных проблем. Активно задаются вопросы по шуму в ушах, вестибулярным нарушениям, неврологической симптоматике и другим симптомам, важным для установления клинического диагноза.*

*Характерными признаками острой сенсоневральной тугоухости является:*

- внезапное одно или двустороннее понижение слуха (ухудшение разборчивости речи и восприятия звуков высокой частоты) вплоть до глухоты;*
- в некоторых случаях (острая травма, нарушение кровотока в лабиринтной артерии, токсическое воздействие на структуры лабиринта) снижение слуха может сопровождаться субъективным шумом различной высоты в ухе, иногда острой вестибулярной и вегетативной дисфункцией в виде атаксии, головокружения, тошноты, потливости, тахикардии, изменения уровня артериального давления, появления спонтанного нистагма.*

*Среди жалоб больных на первом месте стоит нарушение слуха, в сочетании с шумом в ухе, чаще всего постоянного, преимущественно смешанной тональности.*

- Рекомендуется** обращать внимание на следующие факторы риска – наличие родственников со снижением слуха (особенно при совпадении степени, формы тугоухости и условий возникновения), работу в условиях повышенного производственного шума, прием ототоксических препаратов, инфекционные заболевания (менингит, эпидемический паротит, корь, грипп и другие инфекции), наличие соматических заболеваний. [2, 5-8]

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4).**

**Комментарии:** *Жалобы и анамнестические данные позволяют уточнить природу нарушений слуха и составить план дифференциальной диагностики индивидуально.*

*При острой сенсоневральной тугоухости рекомендовано задавать вопросы по следующему плану:*

*Рекомендуются следующие вопросы:*

- ✓ Как себя чувствуете?*

- ✓ *Какая температура тела?*
- ✓ *Присутствует понижение слуха или нет, если да, на какое ухо?*
- ✓ *Когда и как возникло ухудшение слуха?*
- ✓ *Была ли динамика изменения (ухудшение, улучшение) слуха?*
- ✓ *С чем связано снижение слуха?*
- ✓ *Был ли снижен слух ранее?*
- ✓ *Есть ли шум в ушах или одном ухе?*
- ✓ *Сопровождалось ли снижение слуха головокружением?*
- ✓ *Какой характер головокружения: может ли пациент указать в какую сторону направлено головокружение или все кружится хаотично, без четкого направления?*
- ✓ *Имеются ли вегетативные нарушения (тошнота, рвота, диарея, потливость)?*
- ✓ *Если была рвота, стало ли головокружение и шум в ушах меньше?*
- ✓ *Отмечал ранее эпизоды системного головокружения?*
- ✓ *Был ли установлен диагноз болезни (синдрома) Меньера?*
- ✓ *Не страдает ли пациент отитом?*
- ✓ *Принимал ли пациент какие-либо лекарственные средства?*
- ✓ *Какие значения артериального давления?*
- ✓ *Страдает ли пациент гипертонической, ишемической, цереброваскулярной болезнью?*
- ✓ *Не предшествовали снижению слуха травма головы и шейного отдела позвоночника?*
- ✓ *Не подвергался ли пациент интенсивному звуковому воздействию?*
- ✓ *Не связано ли внезапное ухудшение слуха с плаванием, приемом ванны?*
- ✓ *Нет ли слабости в конечностях, асимметрии лица, нарушения чувствительности, произвольных движений, зрения?*
- ✓ *Было ли лечение у стоматолога или зубное протезирование?*

## **2.2 Физикальное обследование**

- **Рекомендуется** у пациентов с СНТ убедиться в отсутствии патологических изменений структур наружного и среднего уха. Отоскопическая картина при СНТ соответствует нормальной.

**Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 2).**

**Комментарии:** у пациентов с ранее имевшейся или присутствующей

*патологией среднего уха также может развиваться острая сенсоневральная тугоухость, требующая соответствующего лечения, поэтому отоскопия необходима, но не достаточна для диагностики и определения лечебной тактики.*

### **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** проводить общее клиническое обследование, включающее клинический анализ крови, биохимический анализ крови (липидный спектр, холестерин), коагулограмму, гормональный статус, а также исследование гемодинамических параметров брахецефальных сосудов (дуплексное, триплексное сканирование). Общий клинический анализ крови назначается всем пациентам, дополнительные лабораторные обследования – по показаниям при наличии у пациента сопутствующей патологии. [2, 7]

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4).**

### **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** проведение акуметрии - исследование слуха шепотной и разговорной речью, проведение камертональных проб Вебера и Ринне).

**Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 4).**

**Комментарии:** *акуметрические тесты имеют ориентировочное значение, поэтому они достаточны на ЛОР-приеме для дальнейшего направления к сурдологу.*

- **Рекомендуется** определение порогов слышимости на воздушно- и костнопроведенные тональные стимулы, в том числе в расширенном диапазоне частот методом тональной пороговой аудиометрии. Это базовый метод как для первичной диагностики, так и для динамического наблюдения.

**Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 3).**

**Комментарии:** *при наличии асимметричного снижения слуха проводится маскировка не исследуемого (лучше слышащего уха).*

- **Рекомендуется** проводить надпороговые тесты (SISI, Люшера) для определения нарушения функции громкости (рекрутмента).

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4).**

**Комментарии:** *Исследование может быть дополнено сравнением порогов*

*слышимости с порогоми акустического рефлекса на частотах 500 – 4000Гц.*

- **Рекомендуется** проведение импедансометрия (тимпанометрия и акустическая рефлексометрия) для исключения патологии среднего уха, а также для дифференциации с кондуктивной тугоухостью.

**Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств III).**

**Комментарии:** *при использовании регистрации рефлекса в широком временном окне (до 10 с) возможно определение распада акустического рефлекса, указывающего на наличие ретрокохлеарного поражения.*

- **Рекомендуется** проведение речевой аудиометрии в тишине и при наличии маскировочного шума [9].

**Уровень убедительности рекомендаций - А (уровень достоверности доказательств I).**

**Комментарии:** *обеспечивает информацию о порогах восприятия и разборчивости речи, выявление рече-тональной диссоциации может быть проявлением центральных нарушений.*

- **Рекомендуется** проводить при подозрении на наличие эндолимфатического гидропса электрокохлеографию.

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4).**

**Комментарии:** *амбулаторно проводится экстратимпанальная электрокохлеография с использованием внутриушного электрода и регистрацией потенциалов на стимулы с начальными фазами сжатия и разрежения.*

- **Рекомендуется** проведение регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов на широкополосные щелчки, а также задержанной вызванной отоакустической эмиссии и отоакустической эмиссии на частоте продуктов искажения для решения вопросов дифференциальной и топической диагностики.

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

**Комментарии:** *при асимметричной тугоухости целесообразно использование низких частот предъявления стимулов и сравнение межпиковых интервалов V-I с обеих сторон.*

- **Рекомендуется** проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) и компьютерной томографии (КТ) в том числе с контрастированием, области

внутренних слуховых проходов, мосто-мозжечковых углов, задней черепной ямки, а также компьютерная томография высокого разрешения улитки и внутренних слуховых проходов при односторонней или асимметричной тугоухости

**Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 3).**

- **Рекомендуется** проведение шейного отдела позвоночника, рентгенография шейного отдела позвоночника с функциональными пробами, МРТ головного мозга, при односторонней тугоухости – с контрастным усилением для верификации акустической невриномы.

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

**Комментарии:** МРТ обеспечивает уточнение дифференциального и топического диагноза, способствует уточнению уровня поражения слухового анализатора.

#### **2.5 Иные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** назначение консультаций терапевта, невролога при внезапной и острой СНТ. По специальным показаниям (наличие аутоиммунных заболеваний и иммунодефицитных состояний) требуется исследование иммунного статуса.

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4).**

**Комментарии:** выявление нарушений липидного и углеводного обмена позволяет провести патогенетически обоснованный комплекс лечения.

*При дифференциальной диагностике необходимо иметь в виду другие формы заболеваний, проявляющиеся снижением слуха – лабиринтопатии (следствие хронического гнойного воспаления среднего уха, произведенной радикальной операции среднего уха, перенесенного лабиринта), поражения внутреннего уха вследствие инфекционного заболевания, интоксикации, невриномы VIII нерва, нарушения мозгового кровообращения в вертебро-базиллярном бассейне, рассеянный склероз, объемные процессы головного мозга, черепно-мозговая и спинальная травма, серная пробка, сахарный диабет, гипотиреоз, хроническая почечная недостаточность и др.*

*Диагноз острой сенсоневральной тугоухости на догоспитальном этапе носит предположительный характер. Учитывая особую социальную значимость функции слуха для индивида, установление этого диагноза, даже в предположительной форме, диктует особую тактику – экстренную цитопротекцию сенсорных структур внутреннего уха и проводящих путей, срочную медицинскую эвакуацию в многопрофильный*

*стационар (имеющий ЛОР-отделение) для дифференциальной диагностики, назначения или коррекции терапии.*

*Типичным для периферического уровня поражения (кохлеарной тугоухости) является нисходящий тип аудиограммы при отсутствии костно-воздушного разрыва, наличие признаков феномена ускоренного нарастания громкости (ФУНГ). При центральных корковых и подкорковых формах тугоухости чаще также выявляется нисходящий тип аудиограммы при отсутствии костно-воздушного разрыва при отсутствии ФУНГ. Значительно нарушается разборчивость речи в условиях шума и функция локализации слуха.*

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

#### **3.1 Консервативное лечение**

*Лечение при внезапной и острой СНТ:*

*С диагнозом «Острая сенсоневральная тугоухость» пациент направляется на лечение в стационар или дневной стационар.*

- Рекомендована экстренная госпитализация в отделение оториноларингологии (или неврологии)

**Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 2).**

- Рекомендуется соблюдение охранительного слухового режима

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4).**

- Рекомендуется проведение инфузионной внутривенной терапии: глюкокортикоиды по убывающей схеме (например, Дексаметазон\*\* на 100 мл физиологического раствора в 1-й и 2-й дни – 24 мг, 3-й и 4-й дни – 16 мг, 5-й день – 8 мг, 6-й день – 4 мг, 7-й день – препарат не вводится, 8-й день – 4 мг) (назначаются индивидуально, с учетом всех имеющихся у пациента сопутствующих заболеваний, противопоказаний к назначению лекарственных препаратов и возможных побочных действий).

**Уровень убедительности рекомендаций - А (уровень достоверности доказательств 1).**

**Комментарий:** возможно как общее применение стероидных гормонов (пероральное или инфузионное), так и местное (транстимпанальное и трантубарное), их можно сочетать. В остром периоде сочетание разных способов введения стероидных препаратов позволит снизить дозы для системной терапии без снижения общей эффективности.

- **Рекомендуется** проведение инфузионной внутривенной терапии: средства, улучшающие микроциркуляцию и реологические свойства крови (например, Пентоксифиллин\*\* 300 мг, или Винпоцетин\*\* 50 мг, на 500 мл физиологического раствора, медленно, в течение 2-3 часов – первые 8-10 дней).

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4).**

**Комментарий:** возможно применение таблетированных форм пролонгированного действия и в остром периоде.

- **Рекомендуется** проведение инфузионной внутривенной терапии: антигипоксанты и антиоксиданты (например, Этилметилгидроксипиридина сукцинат\*\* 5% – 4 мл на 16 мл физиологического раствора – 8-10 дней).

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4).**

**Комментарий:** показаны при предположительно ишемическом генезе ОСНТ (на фоне сердечно-сосудистых нарушений)

- **Рекомендуется** по окончании инфузионной терапии – переход на таблетированные формы препаратов следующих групп:
  - Вазоактивные препараты
  - Ноотропные средства
  - Антигипоксанты, антиоксиданты

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4).**

*Лечение при хронической СНТ:*

- **Рекомендуется** проведение поддерживающих курсов лечения по индивидуальным показаниям

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4).**

- **Рекомендуется** соблюдение охранительного слухового режима

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4).**

- **Рекомендуется** лечение фоновых соматических заболеваний и проведение курсов поддерживающей терапии 1-2 раза в год с использованием таблетированных препаратов, улучшающих мозговую и лабиринтный кровотоки, а также процессы тканевого и клеточного метаболизма.

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4).**

**Комментарий:** *при некоторых формах ХСНТ (например, наследственной, постменингитной или ототоксической) лечебные мероприятия в отдаленном периоде неэффективны.*

### **3.2 Хирургическое лечение**

Имплантационное слухопротезирование и кохлеарная имплантация описаны в разделе «Медицинская реабилитация».

## **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации**

- **Рекомендуется** слухопротезирование пациентов с ХСНТ аппаратами воздушного проведения

**Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 3)**

**Комментарии:** *показано при средних порогах слуха в зоне речевых частот (500, 1000, 2000 и 4000 кГц) на лучше слышащем ухе  $\geq 31$  дБ.*

- **Рекомендуется** установка импланта среднего уха пациентам с ХСНТ при невозможности использования слуховых аппаратов воздушного проведения

**Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 3)**

**Комментарии:** *показано, если пороги костного звукопроведения на 500 Гц не более 55 дБ и на высоких частотах не более 75 дБ.*

- **Рекомендуется** реабилитация методом КИ пациентам с двусторонней СНТ 4-й степени или глухотой.

**Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств 3)**

**Комментарии:**

**Показания для кохлеарной имплантации:**

*1. Двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV ст. с порогами слуха 90 дБ нПС и более, глухота.*



2. Пороги слухового восприятия в свободном звуковом поле при использовании оптимально подобранных слуховых аппаратов (бинауральное слухопротезирование), превышающие 55 дБ. на частотах 2 – 4 кГц.

3. Отсутствие выраженного улучшения слухового восприятия речи от применения оптимально подобранных слуховых аппаратов при высокой степени двусторонней сенсоневральной тугоухости (распознавание менее 50% слов в открытом выборе)

4. Наличие адекватной мотивации, а также поддержки со стороны родителей/родственников и их готовность к длительной послеоперационной реабилитационной работе

5. Средний порог более 95 дБ (по крайней мере, после пользования аппаратами в течение 3 – 6 мес).

### **Противопоказания для кохлеарной имплантации**

#### **Абсолютные противопоказания**

1. Ретрокохлеарная патология любой этиологии.
2. Полная аплазия внутреннего уха (аномалия Michel)
3. Полная облитерация улитки (при частичной облитерации – на решение оперирующего хирурга).
4. Выраженные аномалии развития улитки и слухового нерва.
5. Наличие тяжелых соматических, неврологических и психических заболеваний.
6. Недостаточность интеллекта и отсутствие коммуникативных возможностей (возможны исключения для слабовидящих и слепых).

#### **Относительные противопоказания**

1. Острые или хронические воспалительные заболевания ЛОР-органов в стадии обострения.
2. Отсутствие мотивации, социально-психологических возможностей для длительного реабилитационного процесса у пациента (родителей, законного представителя или доверенного лица пациента).

### **Бинауральная кохлеарная имплантация**

Двусторонняя (бинауральная или билатеральная) кохлеарная имплантация – комплекс аудиологических, хирургических сурдопедагогических, психологических и хирургических мероприятий по установке двух систем кохлеарной имплантации на оба уха.

*Двусторонняя (бинауральная) кохлеарная имплантация проводится одномоментно – в процессе одной хирургической операции, или последовательно – в процессе двух хирургических операций.*

*Двухсторонняя (бинауральная) кохлеарная имплантация обеспечивает:*

- *Улучшение слухового восприятия как результат эффекта бинауральной суммации;*
- *Улучшение локализационных возможностей;*
- *Улучшение разборчивости речи в шуме.*

#### ***Показания к одномоментной двусторонней (бинауральной) кохлеарной имплантации***

*1. Сенсоневральная тугоухость IV степени у пациентов, перенесших менингит..*

*Показания к последовательной двусторонней (бинауральной) кохлеарной имплантации*

*1. Наличие положительной динамики формирования слуха и речи после односторонней кохлеарной имплантации у высоко мотивированных пациентов (родителей, законного представителя или доверенного лица пациента).*

*Мальформации внутреннего уха:*

- *неполное разделение улитки I типа;*
- *неполное разделение улитки II типа (Аномалия Mondini);*
- *общая полость (единое пространство без внутренней архитектуры, нормальная или деформированная система полукружных каналов).*

*У данной категории пациентов количество клеток спирального ганглия уменьшено, поэтому односторонняя кохлеарная имплантация может быть недостаточной для достижения удовлетворительного эффекта слухоречевой реабилитации.*

*Противопоказания к двусторонней (бинауральной) кохлеарной имплантации*

*Аналогичны общим (абсолютным и относительным) противопоказаниям к кохлеарной имплантации, интервал между первой и второй операцией, более 5 лет применения системы кохлеарной имплантации с одной стороны.*

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение пациентов с ХСНТ в центре реабилитации слуха.

**Уровень убедительности рекомендаций - С** (уровень достоверности доказательств 4)

**Комментарии:**

***Оценка эффективности слухопротезирования***

- *Речевая аудиометрия в свободном звуковом поле в тишине и на фоне помех.*
- *Анкетирование.*

*Повторные аудиологические исследования и наблюдение включает:*

- 1. Тональная пороговая аудиометрия – 1-2 раза в год.*
- 2. Речевая аудиометрия в тишине и на фоне помех – 1-2 раза в год.*
- 3. Коррекция амплитудно-частотных характеристик усиления слухового аппарата (по результатам аудиологического обследования) – 1-2 раза в год.*

*При наличии острого ухудшения или быстрого прогрессирования тугоухости повторное исследование назначается незамедлительно (для возможности провести лечение с хорошим эффектом для восстановления порогов слышимости)*

***Оценка эффективности кохлеарной имплантации***

- *Речевая аудиометрия в свободном звуковом поле в тишине и на фоне помех после подключения речевого процессора и в последующие настроечные сессии (1-2 раза в года).*
- *Анкетирование.*

*Повторные аудиологические исследования и наблюдение*

- 1. Тональная пороговая аудиометрия – 1-2 раза в год.*
- 2. Речевая аудиометрия в тишине и на фоне помех – 1-2 раза в год.*
- 3. Настройка речевого процессора – 1-2 раза в год.*

## **6. Организация медицинской помощи**

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- 1) острая сенсоневральная тугоухость;
- 2) замена речевого процессора системы КИ (в условиях дневного стационара);

Показания к выписке пациента из медицинской организации

- 1) выздоровление;
- 2) улучшение.

## **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Сниженный слух имеет большое социальное, медицинское, психологическое значение. Некомпенсированные потери слуха вызывают снижение качества жизни, уровень реализации образовательного потенциала и ограничивают выбор профессии пропорционально степени тугоухости и в зависимости от возраста и уровня социальной активности пациента.

И если при острой сенсоневральной тугоухости существует вероятность восстановить слух лечебным воздействием, то при хронической сенсоневральной тугоухости с точки зрения доказательной медицины возможность повысить пороги слышимости медикаментозным лечением крайне незначительна.

Что касается хронической сенсоневральной тугоухости, то корректнее говорить о лечении пациента со сниженным слухом по поводу сопутствующей соматической патологии, которую он имеет. Медикаментозное лечение сердечно-сосудистых заболеваний, заболеваний нервной системы, эндокринной патологии, нарушений иммунного статуса одновременно является лечением и профилактикой прогрессирования хронической сенсоневральной тугоухости у этих пациентов.

При наличии вестибулярных нарушений и субъективного ушного шума на фоне хронической сенсоневральной тугоухости проводится патогенетическое и симптоматическое лечение.

При наличии сенсоневральной тугоухости у пациентов со сниженным зрением и другими инвалидизирующими заболеваниями показания к слухопротезированию расширяются, а уровень требований к средствам технической реабилитации возрастает.

Невозможность достигнуть эффекта с использованием слуховых аппаратов и кохлеарных имплантов требует реализации альтернативного способа коммуникации – обучения основам дактиля и жестового языка, сурдоперевод.

## Критерии оценки качества медицинской помощи

**Таблица 1** - Критерии качества по коду Н91.2 (внезапная и острая идиопатическая потеря слуха)

№	Критерий	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1	Выполнено аудиологическое обследование	A	1
2	Выполнены консультации врача-терапевта и врача-невролога, выполнен биохимический анализ крови	C	3
3	Выполнено аудиологическое обследование не позднее суток от первого обращения	B	4
4	Начало медикаментозного лечения не позднее суток от установления диагноза	B	3
5	Проведена терапия стероидными препаратами в курсе консервативного лечения (при отсутствии медицинских противопоказаний)	A	1
6	Достигнуто восстановление порогов слышимости до нормы	B	4
7	Достигнуто восстановление порогов слышимости, но не достигающее нормы	B	4
8	Достигнута стабилизация состояния (отсутствие дальнейшего прогрессирования потери слуха)	B	3

**Таблица 2** -Критерии качества по коду Н90.3 (сенсоневральная тугоухость двусторонняя)

№	Критерий	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1	Выполнено базовое аудиологическое обследование (первичное)	1	A
2	Выполнено аудиологическое обследование в динамике (по графику диспансерного наблюдения)	B	B
3	Выполнено определение показаний к коррекции нарушенной слуховой функции методом традиционного слухопротезирования	B	B
4	Выполнено определение показаний к коррекции нарушенной слуховой функции методом имплантационного слухопротезирования (включая кохлеарную имплантацию)	B	B
5	Выполнено определение показаний для направления на медико-социальную экспертизу и составлению индивидуальной программы реабилитации	B	B
6	Выполнена оценка эффективности слухопротезирования	B	B

**Таблица 3 - Критерии качества по коду Н90.4 (сенсоневральная тугоухость односторонняя с нормальным слухом на противоположной стороне)**

№	Критерий	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1	Выполнено первичное аудиологическое обследование	A	1
2	Проведение мероприятий дифференциальной диагностики (вестибулометрия, регистрация слуховых вызванных потенциалов) для исключения ретрокохлеарной патологии.	B	3
3	Выполнена магнитно-резонансная томография и/или компьютерная томография	B	4
4	Выполнено течение месяца	B	4
5	Выполнена консультация врача–нейрохирурга при подозрении на невриному слухового нерва и другое объемное заболевание и врача-невролога при наличии неврологической патологии	B	3
6	Определение показаний к коррекции нарушенной слуховой функции	B	4

## Список литературы

1. Таварткиладзе Г.А. Руководство по клинической аудиологии. – М.: Медицина, 2013. – 674 с.
2. Практическое руководство по сурдологии / А.И. Лопотко [и др.]. – СПб.: Диалог, 2008. – 274 с.
3. Всемирная организация здравоохранения. Программа профилактики тугоухости и глухоты. <https://www.who.int/deafness/world-hearing-day/2019/en/>.
4. Общая заболеваемость населения России в 2018 году: статистические материалы. – М., 2019. – 144 с.
5. Неотложная медицина в вопросах и ответах / Под ред. К. Кениг – СПб: Питер Ком, 1998. – 512 с. – (Серия «Практическая медицина»).
6. Clinical practice guideline: sudden hearing loss// Otolaryngol Head Neck Surg. – 2012. – V.146(3) Suppl). - P.1-35
7. Бабияк В.И. Клиническая оториноларингология: Руководство для врачей / В.И. Бабияк, Я.А. Накатис. – СПб. : Гиппократ, 2005. – 800 с.
8. Блоцкий А.А., Карпищенко С.А. Неотложные состояния в оториноларингологии. – СПб.: Диалог, 2009. – 180 с.
9. Бобошко М.Ю. Речевая аудиометрия: учебное пособие. – СПб: Изд-во СПбГМУ, 2012. – 64 с.
10. Таварткиладзе Г.А. Функциональные методы исследования слухового анализатора/ В кн.: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. В.Т.Пальчуна В.Т. – М.: Геотар, 2008. – Гл.5. - С. 113-149.
11. Таварткиладзе Г.А. Кохлеарная имплантация/ В кн.: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. В.Т.Пальчуна В.Т. – М.: Геотар, 2008. – Гл.8. - С. 360-373.
12. Косяков С.Я., Атанасян А.Г. Сенсоневральная тугоухость. Современные возможности терапии с позиции доказательной медицины. Москва, 2008
13. British Society of Audiology and British Academy of Audiology: Guidance on the use of Real Ear Measurement to Verify the Fitting of Digital Signal Processing Hearing Aids. July 2007. [www.thebsa.org.uk](http://www.thebsa.org.uk)
14. Christensen, L., Smith-Olinde, L., Kimberlain, J., et al. Comparison of traditional bone-conduction hearing aids with the BAHA system// J Am Acad Audiol. – 2010. – V.21.- P.267-273.

15. Guidelines for Recommending Cochlear Implantation. Sound Partnership, n.d. at [http://www.cochlearcareers.com/ap/sound-partnership/issue3/.](http://www.cochlearcareers.com/ap/sound-partnership/issue3/))
16. Middle Ear Implant for Sensorineural, Conductive and Mixed Hearing Losses/ Medical Services Advisory Committee. – 2010. - 202 p.
17. Sampaio AL, Araujo MF, Oliveira CA. New criteria of indication and selection of patients to cochlear implant. *International journal of otolaryngology* 2011;2011:573968.
18. Balkany T, Hodges A, Telischi F, et al. William House Cochlear Implant Study Group: position statement on bilateral cochlear implantation// *Otol Neurotol* - 2008. – V.29(2). – P.107-108.
19. Cox R.M., Stephens D., Kramer S.E. Translations of the International Outcome Inventory for Hearing Aid (IOI-HA) *International Journal of Audiology* /2002/ Vol 41, number 1, p.20



## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

Абдулкеримов Хийир Тагирович<sup>3</sup>, д.м.н. профессор, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует,

Бобошко Мария Юрьевна<sup>4</sup>, д.м.н. член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует

Таварткиладзе Георгий Абелович<sup>1,2</sup>, д.м.н., профессор, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует,

Климанцев Сергей Александрович<sup>5</sup>, к.м.н., доцент, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует

Цыганкова Евгения Ростиславовна<sup>1,2</sup>, к.м.н., доцент, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует

Учреждения разработчики:

1. ФГБУ Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования ФМБА России
2. ФГБОУ ДПО РМАНПО, кафедра сурдологии
3. Уральская медицинская академия, кафедра оториноларингологии
4. Лаборатория слуха и речи НИЦ Санкт-Петербургского государственного медицинского университета имени академика И.П. Павлова.
5. Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Методология разработки клинических рекомендаций основана на всестороннем анализе актуального состояния проблемы, изучения данных литературы, нормативных правовых актов с последующим обсуждением в профессиональной среде и внесении изменений по результатам резолюций конференций и национальных конгрессов в случае их утверждения в Министерстве здравоохранения.

Несмотря на общий код диагноза Н90.3 по МКБ-10 у взрослых и детей, методология диагностики и реабилитации нарушений слуха у детей (особенно раннего возраста) и взрослых кардинально различается, поэтому рекомендации по диагностике врожденной тугоухости и системе аудиологического скрининга, последовательно переходящей в реабилитацию и диспансерное наблюдение, представлены отдельно.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций (в соответствии с приказом МЗ №1183н от 20.12.2012 «Об утверждении Номенклатуры **должностей** медицинских работников»):

1. Врачи-сурдологи-оториноларингологи и врачи-сурдологи-протезисты;
2. Врачи-оториноларингологи;
3. Врачи-терапевты, врачи-неврологи, врачи общей практики (семейные врачи).

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

#### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

Порядок оказания медицинской помощи по профилю «оториноларингология»: Приказ Министерства здравоохранения РФ от 12 ноября 2012 г. N 905н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «оториноларингология».

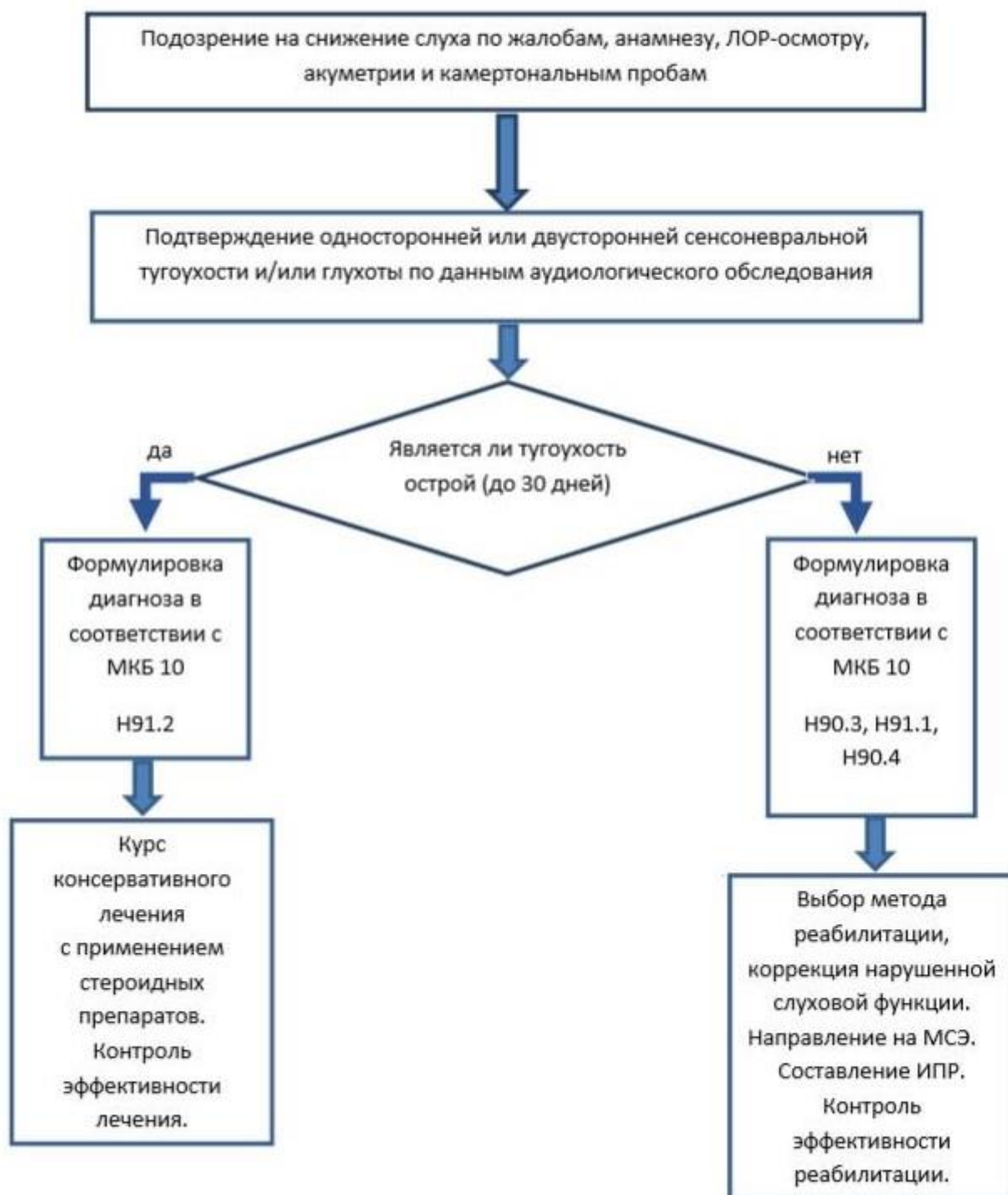
Порядок оказания медицинской помощи по профилю «сурдология-оториноларингология»: Приказ Министерства здравоохранения РФ от 9 апреля 2015 года N178н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «сурдология-оториноларингология».

Письмо Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 01.04.2008 г. № 2383-РХ «О проведении универсального аудиологического скрининга детей первого года жизни».

Предоперационное обследование и хирургическое лечение пациентов с сенсоневральной тугоухостью IV степени и глухотой: клинические рекомендации. Москва, 2015.

Реабилитация пациентов после кохlearной имплантации: клинические рекомендации. Москва - Санкт-Петербург, 2014.

## Приложение Б1. Алгоритм ведения пациента с подтвержденным снижением слуха



## **Взрослые**

1. Определение показаний к подбору слуховых аппаратов (стабильные пороги слышимости с превышением усредненного порога речевого диапазона 31 дБ нПС) с учетом возраста, профессии, образовательных потребностей и социальной активности пациента.
2. Определение показаний к направлению на медико-социальную экспертизу, учитывая возможности слухопротезирования и уровень речевого развития.
3. Оценка эффективности слухопротезирования с применением речевой аудиометрии и анкетирования.
4. Определение показаний к имплантационным формам протезирования, включая кохлеарную имплантацию

## **Приложение В. Информация для пациента**

Вопросы лечения имеют особую актуальность и экстренность при острой форме сенсоневральной тугоухости. Отсутствие эффективного лечения хронической сенсоневральной тугоухости с точки зрения доказательной медицины требует своевременного начала выбора коррекции нарушенной слуховой функции.

При односторонней тугоухости требуются дополнительные дифференциально-диагностические мероприятия.

Если сенсоневральная тугоухость сопровождается вестибулярными нарушениями и/или субъективным ушным шумом – это требует дополнительных диагностических, лечебных и реабилитационных мероприятий.

По показаниям пациент направляется на медико-социальную экспертизу для решения вопроса о стойкой нетрудоспособности, группа инвалидности сопровождается составлением индивидуальной программы реабилитации (ИПР) в соответствие рекомендованным выбором коррекции (традиционное слухопротезирование, имплантационное слухопротезирование, кохлеарная имплантация). Пациент информируется о порядке предоставления помощи по высокотехнологичной медицинской помощи (Оториноларингология 1).

## Приложение Г. Международная оценка использования слуховых аппаратов

(опубликована в журнале International Journal of Audiology /2002/ Vol 41, number 1, p.20)

1. Подумайте, как долго Вы использовали Ваш слуховой аппарат (-ы) в течение последних двух недель. В течение скольких часов Вы пользуетесь аппаратом (-ами)  

Не пользуюсь	Менее 1 часа	От 1 до 4	От 4 до 8	Более 8 часов
	в день	часов в день	часов в день	в день
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
  
2. Вспомните ситуацию, когда Вам очень хотелось слышать лучше до того, как Вы получили свой слуховой аппарат (-ы). В течение последних двух недель аппараты помогали в этих ситуациях  

Совсем не помогали	Помогали незначительно	Помогали средне	Помогали достаточно	Помогали очень хорошо
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
  
3. Еще раз вспомните ситуацию, когда Вам очень хотелось слышать лучше. При использовании Ваших слуховых аппаратов насколько много проблем Вы **ВСЕ ЕЩЕ** имеете в данной ситуации  

Очень много проблем	Достаточно много проблем	Относительно много проблем	Незначительные проблемы	Нет проблем
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
  
4. Учитывая все, считаете ли Вы, что Ваши аппараты стоят затраченного времени  

Абсолютно не стоят	Почти не стоят	Возможно, стоят	Стоят	Безусловно стоят
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
  
5. При использовании Ваших аппаратов в течение последних двух недель, каким образом проблемы со слухом влияли на Вашу повседневную жизнь?  

Очень сильно влияли	Сильно влияли	Достаточно сильно влияли	Немного влияли	Не влияли совсем
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
  
6. При использовании Ваших аппаратов в течение последних двух недель, как Вы думаете, насколько Ваши проблемы со слухом доставляли беспокойство окружающим?  

Очень сильно беспокоили	Сильно беспокоили	Достаточно беспокоили	Немного беспокоили	Не беспокоили совсем
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
  
7. Учитывая все, насколько Ваши настоящие аппараты изменили Ваше восприятие (наслаждение) жизнью?  

Ухудшили	Не изменили	Несколько улучшили	Достаточно улучшили	Очень сильно улучшили
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>