



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Сенсоневральная тугоухость у взрослых

МКБ 10: **H90.3 / H90.4 / H90.5/ H91.1/ H91.2/ H91.8**

Возрастная категория: **взрослые, дети**

ID: **KP518**

Год утверждения: **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

Профессиональные ассоциации:

- **Национальная медицинская ассоциация оториноларингологов**

Научным советом Министерства Здравоохранения Российской Федерации __
_____201_ г.

Оглавление	
Ключевые слова	3
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация	6
2. Диагностика	8
3. Лечение.....	13
4. Реабилитация	14
5. Профилактика	17
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.....	18
Критерии оценки качества медицинской помощи	19
Список литературы.....	20
Приложение А1. Состав рабочей группы	22
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	22
Приложение А3. Связанные документы	24
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента	24
Приложение В. Информация для пациентов	25
Приложение Г.	26

Ключевые слова

- сенсоневральная (нейросенсорная) потеря слуха двусторонняя
- односторонняя потеря слуха
- острая сенсоневральная тугоухость
- нарушение слуха, пресбиакузис
- слухопротезирование
- кохлеарная имплантация
- аудиологический скрининг

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

Сенсоневральная тугоухость (нейросенсорная потеря слуха, перцептивная тугоухость, кохлеарная невропатия) – 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

1.1 Определение

Сенсоневральная тугоухость (нейросенсорная потеря слуха, перцептивная тугоухость, кохлеарная невропатия) – 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, 3]

1.2 Этиология и патогенез

Патоморфологическим субстратом сенсоневральной тугоухости (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 С₁-С₄, спондилез, спондилолистез с клинической картиной «синдрома позвоночной артерии»).
- Генетическая моногенная патология и генетическая предрасположенность к отрицательному воздействию факторов окружающей среды.

1.3 Эпидемиология

Около 6% населения земного шара (278 млн человек) страдают глухотой или имеют проблемы со слухом. По статистическим данным Всемирной организации здравоохранения по индустриально развитым странам, количество лиц в мире,

страдающих нарушениями слуха свыше 40 дБ на лучше слышащее ухо, различной этиологии, составляет порядка 360 млн. Число больных с нарушением слуха в Российской Федерации превышает 13 млн. человек, более 1 млн. - дети. Из 1000 новорожденных 1 ребенок рождается с тотальной глухотой. Кроме того, в течение первых 2-3 лет жизни теряют слух еще 2-3 ребенка [2, 3]. У 14% лиц в возрасте от 45 до 64 лет и у 30% - старше 65 лет имеются нарушения слуха.

По данным Американской академии аудиологии, во всем мире ежегодно рождаются более 665 тысяч детей с нарушениями слуха, превышающими 40 дБ. Это количество увеличивается с возрастом, удваиваясь к 9 годам. По прогнозам ВОЗ, к 2020 году более количество лиц с нарушениями слуха увеличится на 30% [5].

1.4 Кодирование по МКБ-10

H90.3 - Нейросенсорная потеря слуха 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 Классификации

В 1997 году Всемирной Организацией Здравоохранения была утверждена единая классификация *степеней тугоухости*, представленная в таблице 1.

Таблица 1 - Международная классификация степеней тугоухости

Степень тугоухости	Среднее значение порогов слышимости по воздуху на частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц (дБ)
I	26-40
II	41-55
III	56-70
IV	71-90
Глухота	≥91

Клинически выделяют врожденную и приобретенную СНТ и глухоту. **Приобретенная СНТ** подразделяется на:

- *внезапную* (снижение слуха развивается в срок до 12 часов);
- *острую* (снижение слуха развивается в течение 1-3 суток и сохраняется до 1 месяца);
- *подострую* (снижение слуха сохраняется в срок 1-3 мес.);
- *хроническую* (снижение слуха сохраняется более 3 месяцев и может быть стабильным, прогрессирующим и флюктуирующим).

В зависимости от течения СНТ подразделяют на:

- обратимая,
- стабильная,
- прогрессирующая

В зависимости от стороны поражения СНТ делится на:

- *одностороннюю*;
- *двустороннюю (симметричную и асимметричную)*.

В зависимости от этиологии выделяют генетическую (наследственную), мультифакториальную (с наследственным предрасположением) и приобретенную.

2. Диагностика

2.1 Жалобы, 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.

- Рекомендовано 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, 3, 4, 5, 7, 8].

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

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:

- 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

- Рекомендовано проведение отоскопии.

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

Комментарии: физикальное обследование позволяет исключить нарушение звукопроводения по причине обтурации или стеноза/атрезии слухового прохода.

- Рекомендовано при проведении общего осмотра обращать внимание на лицо для выявления возможных нарушений иннервации черепных нервов.

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

2.3 Лабораторная диагностика

- Рекомендовано 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, 3, 7].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

2.4 Инструментальная диагностика

- Рекомендуется при сенсоневральной тугоухости убедиться в отсутствии патологических изменений структур наружного и среднего уха. Отоскопическая картина при СНТ соответствует нормальной [3, 7].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств II)

Комментарии: *У пациентов с ранее имеющейся или присутствующей патологией среднего уха так же может развиваться острая сенсоневральная тугоухость, требующая соответствующего лечения, поэтому отоскопия необходима, но не достаточна для диагностики и определения лечебной тактики.*

- Рекомендуется проведение акуметрии: исследование слуха шепотной и разговорной речью, проведение камертональных проб Вебера и Ринне) [1, 6].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

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

- Рекомендовано определение порогов слышимости на воздушно- и костнопроводенные тональные стимулы, в том числе в расширенном диапазоне частот. Тональная пороговая аудиометрия. По показаниям проводится маскировка. Это базовый метод как для первичной диагностики, так и для динамического наблюдения. [1, 12].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств III)

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

- Рекомендовано проводить для определения нарушения функции громкости (рекрутмента) надпороговые тесты (SISI, Люшера) [1,7].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

Комментарии: *Исследование может быть дополнено сравнением порогов слышимости с порогоми акустического рефлекса на частотах 500 – 4000Гц.*

- Рекомендовано проведение импедансометрия (тимпанометрия и акустическая рефлексометрия) для исключения патологии среднего уха, а также для дифференциации с кондуктивной тугоухостью [12].

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.*

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

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

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

- 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 [10, 11, 12].

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.*

- Рекомендовано проводить при подозрении на наличие эндолимфатического гидропса электрокохлеографию [13,14,15].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

Комментарии: *Амбулаторно проводится экстратимпанальная электрокохлеография с использованием внутриушного электрода и регистрацией потенциалов на стимулы с начальными фазами сгущения и разрежения в отдельные*

- Рекомендовано проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) и компьютерной томографии (КТ) в том числе с контрастированием, области внутренних слуховых проходов, мостомозжечковых углов, задней черепной ямки, а также компьютерная томография высокого разрешения улитки и внутренних слуховых проходов при асимметричной тугоухости [16].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств III)

- Рекомендовано проведение шейного отдела позвоночника, рентгенография шейного отдела позвоночника с функциональными пробами, МРТ головного мозга, при односторонней тугоухости – с контрастным усилением для верификации акустической невриномы [12,16].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств III)

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

2.5 Иная диагностика

- Рекомендовано назначение консультаций терапевта, невролога, клинический и биохимический анализы крови) при внезапной и острой СНТ. По специальным показаниям (наличие аутоиммунных заболеваний и иммунодефицитных состояний) требуется исследование иммунного статуса [19].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

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 другие [3, 7, 17, 18].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

Комментарий: 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.

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств II)

Комментарии: *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

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) [17, 18].

Уровень убедительности рекомендаций - А (уровень достоверности доказательств II)

- Рекомендовано соблюдение охранительного слухового режима [3].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

- Рекомендовано 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). Возможны другие схемы. [19, 20, 21, 22].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств II)

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

- Рекомендовано 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) [19].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

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

- Рекомендовано проведение инфузионной внутривенной терапии: антигипоксанты и антиоксиданты (например, Этилметилгидроксипиридина сукцинат** 5% – 4 мл на 16 мл физиологического раствора – 8-10 дней) [3].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

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

- Рекомендовано по окончании инфузионной терапии – переход на таблетированные формы препаратов следующих групп:
 - Вазоактивные препараты
 - Ноотропные средства
 - Антигипоксанты, антиоксиданты
 - Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

Лечение при хронической СНТ:

- Рекомендовано лечение фоновых соматических заболеваний и проведение курсов поддерживающей терапии по индивидуальным показаниям 1-2 раза в год с использованием таблетированных препаратов, улучшающих мозговой и лабиринтный кровоток, а также процессы тканевого и клеточного метаболизма. Современные мероприятия при ХСНТ включают в первую очередь коррекцию нарушенного слуха слуховыми аппаратами и имплантами из-за недоказанности эффективности медикаментозного лечения [19, 23, 24].

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств IV)

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

3.2 Хирургическое лечение

Не показано

4. Реабилитация

- Рекомендовано для коррекции нарушенной слуховой функции использование средств технической реабилитации, которые можно подразделить на:
 - Слухопротезирование аппаратами воздушного проведения – показано при средних порогах слуха в зоне речевых частот (500, 1000, 2000 и 4000 кГц) на лучше слышащем ухе ≥ 31 дБ. [1, 27].
 - Операция установки импланта среднего уха – показана при невозможности использования СА воздушного проведения, если пороги костного звукопроведения на 500 Гц не более 55 дБ и на высоких частотах не более 75 дБ. [28, 29].
 - Кохлеарная имплантация [25, 26, 30].

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств III)

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 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 КИ

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:

- *двухстороннюю стимуляцию слуховых проводящих путей и слуховых центров;*
- *возможность локализовать звук, т.н. «объемное» звучание;*
- *улучшение разборчивости звуков в тишине;*
- *повышение разборчивости речи в шуме и при общении с несколькими говорящими;*
- *лучшую динамику слухового и речевого развития, т.к. речь звучит более естественно, процесс восприятия звуков требует меньших усилий и, следовательно, меньше утомляет;*
- *сохранение функции восприятия звука в случае выхода из строя одного импланта.*

Заменить на

- *Улучшение слухового восприятия как результат эффекта бинауральной суммации;*
- *Улучшение локализационных возможностей;*

· Улучшение разборчивости речи в шуме.

Зарубежный опыт проведения бинауральной двусторонней кохлеарной имплантации свидетельствует, что проведение двусторонней (билатеральной) кохлеарной имплантации одновременно или последовательно (через 6 месяцев после проведения первой имплантации) рекомендуется практически всегда при отсутствии противопоказаний.

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

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 настроенные сессии (1-2 раза в год).
- 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. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

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 достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Выполнено аудиологическое обследование	2	В
2	Выполнены консультации врача-терапевта и врача-невролога. выполнен биохимический анализ крови	3	С
3	Выполнено аудиологическое обследование не позднее суток от первого обращения	4	В
4	Начало медикаментозного лечения не позднее суток от установления диагноза	3	В
5	Проведена терапия стероидными препаратами в курсе консервативного лечения (при отсутствии медицинских противопоказаний)	2	В
6	Достигнуто восстановление порогов слышимости до нормы	4	В
7	Достигнуто восстановление порогов слышимости, но не достигающее нормы	4	В
8	Достигнута стабилизация состояния (отсутствие дальнейшего прогрессирования потери слуха)	3	В

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

№	Критерий	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Выполнено базовое аудиологическое обследование (первичного), для детей – комплекс электрофизиологического обследования слуха	3	В
2	Выполнено аудиологическое обследование в динамике (по графику диспансерного наблюдения)	3	В

3	Выполнено определение показаний к коррекции нарушенной слуховой функции методом традиционного слухопротезирования	4	В
4	Выполнено определение показаний к коррекции нарушенной слуховой функции методом имплантационного слухопротезирования (включая кохлеарную имплантацию)	4	В
5	Выполнено определение показаний для направления на медико-социальную экспертизу и составлению индивидуальной программы реабилитации	4	В
6	Выполнена оценка эффективности слухопротезирования	4	В

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

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

Список литературы

1. Таварткиладзе Г.А. Клиническая аудиология. – М., Медицина, 2013. - 674 с.
2. Таварткиладзе Г.А., Загорянская М.Е., Румянцева М.Г. и др. Методики эпидемиологического исследования нарушений слуха// Методические рекомендации. - Москва, 2006. – 27 с.
3. Практическое руководство по сурдологии / А.И. Лопотко [и др.]. – СПб.: Диалог, 2008. – 274 с.

4. Неотложная медицина в вопросах и ответах / Под ред. К. Кениг – СПб: Питер Ком, 1998. – 512 с. – (Серия «Практическая медицина»).
5. 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.
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 / – 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. Хечинашвили С.Н., Кеванишвили З.Ш. Слуховые вызванные потенциалы человека. Тбилиси, 1985
11. Гнездицкий В.В. Вызванные потенциалы мозга в клинической практике. Издательство Таганрогского государственного радиотехнического университета. — 1997
12. Таварткиладзе Г.А. Функциональные методы исследования слухового анализатора/ В кн.: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. Пальчуна В.Т. – М.: Геотар, 2008. – Гл.5. - С. 113-149.
13. Lilly D., Black F., Doucette S. A comparison of three noninvasive systems for electrocochleography. // ASHA. — 1989. — Vol.29: 166 (A) — P. 73.
14. Negri M., Vacciu A., Fava G., Pasanisi E., Piazza F., Vacciu S. Electrocochleography by extra- and transtympanic methods: the results in a group of normal subjects. // Acta Biomed. Ateneo Parmense — 1996. — Vol.67 (6–7). — P. 177–183.
15. Цыганкова Е.Р. Гвелесиани Т.Г., Таварткиладзе Г.А. Экстратимпанальная электрокохлеография. Методические рекомендации №98/1. Москва, 1998. 18 с.
16. Novak M.A. Hearing loss in neurotologic diagnosis. . // In: Neurotology by Jackler R.K., Brackmann D.E. — copyright by Mosby. — 1994. — P. 131–144.
17. Неотложная медицина в вопросах и ответах / Под ред. К. Кениг – СПб: Питер Ком, 1998. – 512 с. – (Серия «Практическая медицина»).
18. Whitaker S.R., Charbonneau R.P. , Laue P. , Sinclair J.S., Schmitz H.D. Delayed endolymphatic hydrops following cochlear trauma. // Meniere’s disease. Perspectives in the 90’s. Amsterdam: Kugler Publications. — 1994. — P. 51–57.
19. Косяков С.Я., Атанасян А.Г. Сенсоневральная тугоухость. Современные возможности терапии с позиции доказательной медицины. Москва, 2008
20. Lamm R, Arnold W. How useful is corticosteroid treatment in cochlear disorders? Otorhinolaryngol Nova 1999. — 9. — P.203-216
21. Rarey R.R., Curtis L.M. Receptors for glucocorticoids in the human inner ear. Otolaryngol Head Neck Surg 1996 — 115 (1) — P. 38-41
22. Chen C.Y., Halpin C., Rauch S.D. Oral steroid treatment of sudden sensorineural hearing loss: a ten year retrospective analysis. Otol Neurotol 2003 —24(5) —P.728-733
23. Lamm K., Lamm H., Arnold W Effect of hyperbaric oxygen therapy in comparison to conventional or placebo therapy or no treatment in idiopathic sudden hearing loss, acoustic trauma, noise-induced hearing loss and tinnitus. A literature survey. Adv Otorhinolaryngol 1998 —54—P.59-85
24. Hrobjartsson A., Gotzsche P. Placebo interventions for all clinical Conditions. Cochrane Database Syst Rev 2004 — 3 —CD003974
25. 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.

26. 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/))
27. 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
28. Christensen, L., Smith-Olinde, L., Kimberlain, J., et al. Comparison of traditional bone-conduction hearing aids with the BAHА system// J Am Acad Audiol. – 2010. – V.21.- P.267- 273.
29. Middle Ear Implant for Sensorineural, Conductive and Mixed Hearing Losses/ Medical Services Advisory Committee. – 2010. - 202 p.
30. Sampaio AL, Araujo MF, Oliveira CA. New criteria of indication and selection of patients to cochlear implant. International journal of otolaryngology 2011:573968.
31. 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

Абдулкеримов Хийир Тагирович³, д.м.н. профессор, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует,

Бобошко Мария Юрьевна⁴, д.м.н. член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует

Таварткиладзе Георгий Абелович^{1,2}, д.м.н., профессор, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует,

Климанцев Сергей Александрович⁵, к.м.н., доцент, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует

Цыганкова Евгения Ростиславовна^{1,2}, к.м.н., доцент, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Учреждения разработчики:

1. ФГБУН Российский научно-практический центр аудиологии и слухопротезирования ФМБА России
2. ГБОУ ДПО РМАПО, 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

На сегодняшний день в мировой практике принято стандартизировать подходы к диагностике, лечению и реабилитации того или иного заболеваний для улучшения качества оказания помощи. Применительно к нарушениям слуха методология

диагностики и реабилитации нарушений слуха у детей (особенно раннего возраста) и взрослых кардинально различается, поэтому составлены части клинических рекомендаций при сенсоневральной тугоухости у взрослых и детей представлены отдельно

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- Сурдологи-оториноларингологи (в соответствии с приказом МЗ №700н от 07.10.15 «О номенклатуре **специальностей** специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование»)
- Сурдологи-оториноларингологи и сурдологи-протезисты (в соответствии с приказом МЗ №1183н от 20.12.2012 ред. От 01.08.2014 «Об утверждении Номенклатуры **должностей** медицинских работников»)
- При выявлении нарушений слуха врачи оториноларингологи в соответствии с порядком оказания помощи по профилю «Оториноларингология» должны направлять пациентов в сурдологическую службу.

Методология разработки клинических рекомендаций основана на первоначальном составлении по схеме, основанном на клиническом опыте, современном состоянии проблемы и актуальных нормативных правовых актах, с последующим ежегодным обсуждением в профессиональной среде и внесении добавлений и изменений по результатам резолюций конференций и национальных конгрессов в случае их утверждения в Министерстве здравоохранения.

Кратность пересмотра – 1 раз в 3 года

Шкалы оценки.

Таблица П1 - Используемые уровни достоверности доказательств

Класс (уровень)	Критерии достоверности
I	Большие двойные слепые плацебоконтролируемые исследования, а также данные, полученные при мета-анализе нескольких рандомизированных контролируемых исследований.
II	Небольшие рандомизированные и контролируемые исследования, при которых статистические данные построены на небольшом числе больных.
III	Нерандомизированные клинические исследования на ограниченном количестве пациентов.
IV	Выработка группой экспертов консенсуса по определённой проблеме

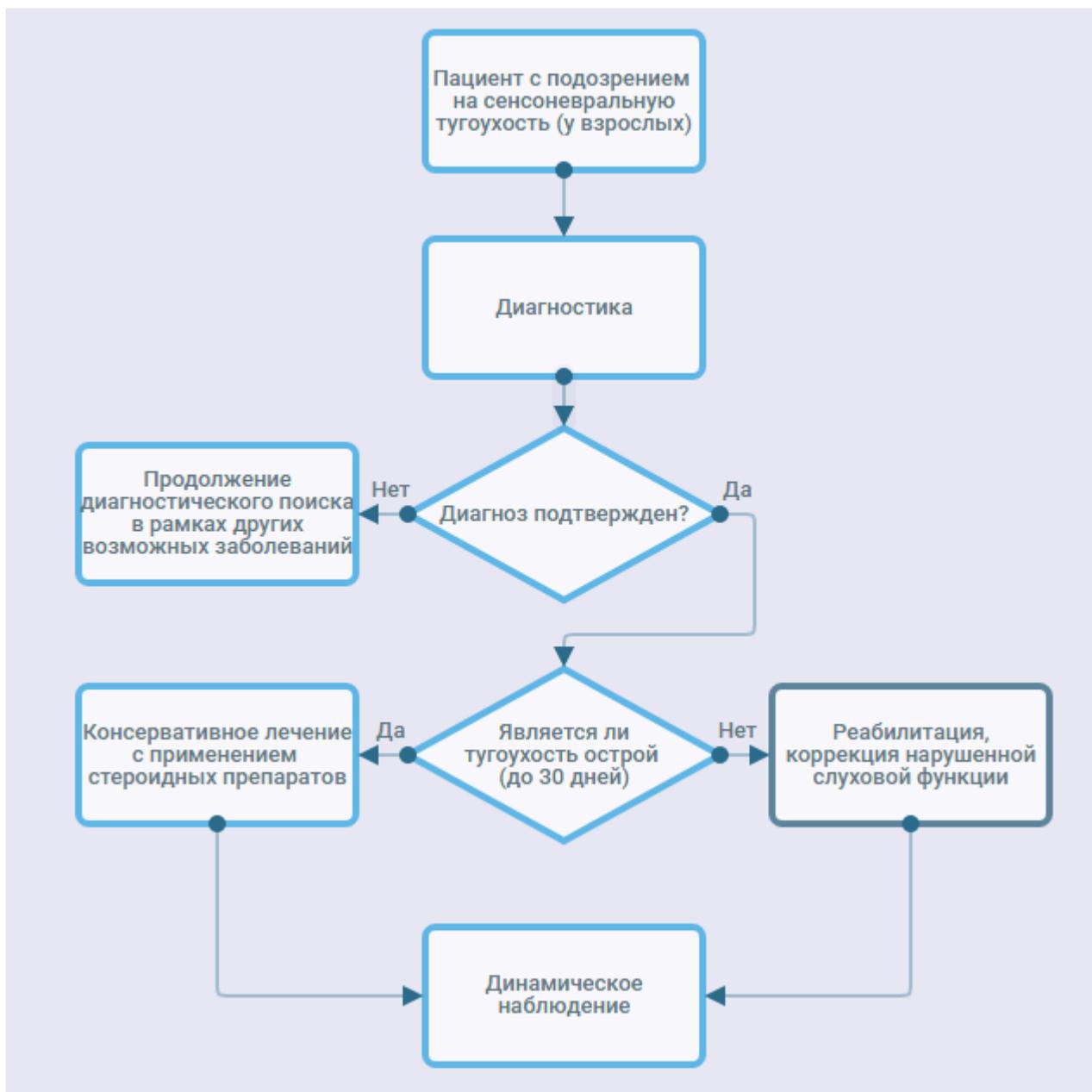
Таблица П2 -. Используемые уровни убедительности рекомендаций

Шкала	Степень убедительности доказательств	Соответствующие виды исследований
A	Доказательства убедительны: есть веские доказательства	<ul style="list-style-type: none"> • Высококачественный систематический обзор, мета-анализ.

	предлагаемому утверждению	<ul style="list-style-type: none"> • Большие рандомизированные клинические исследования с низкой вероятностью ошибок и однозначными результатами.
В	Относительная убедительность доказательств: есть достаточно доказательств в пользу того, чтобы рекомендовать данное предложение	<ul style="list-style-type: none"> • Небольшие рандомизированные клинические исследования с неоднозначными результатами и средней или высокой вероятностью ошибок. • Большие проспективные сравнительные, но нерандомизированные исследования. • Качественные ретроспективные исследования на больших выборках больных с тщательно подобранными группами сравнения.
С	Достаточных доказательств нет: имеющихся доказательств недостаточно для вынесения рекомендации, но рекомендации могут быть даны с учетом иных обстоятельств	<ul style="list-style-type: none"> • Ретроспективные сравнительные исследования. • Исследования на ограниченном числе больных или на отдельных больных без контрольной группы. • Личный неформализованный опыт разработчиков.

Приложение А3. Связанные документы

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



Взрослые

1.
 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 пациентов

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 соответствии рекомендованным выбором коррекции (традиционное слухопротезирование, имплантационное слухопротезирование, кохлеарная имплантация). Пациент информируется о порядке предоставления помощи по высокотехнологичной медицинской помощи (Оториноларингология 1).

Приложение Г.

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 в день	От 1 до 4 часов в день	От 4 до 8 часов в день	Более 8 часов в день
<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 помогли в этих ситуациях

Вообще не помогли	Помогали незначительно	Помогали средне	Помогали достаточно	Помогали очень хорошо
<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"/>				

5. При использовании Ваших аппаратов в течение последних двух недель, каким образом проблемы со слухом влияли на Вашу повседневную жизнь?

Очень сильно влияли	Очень влияли	Достаточно влияли	Немного влияли	Не влияли вообще
<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	Несколько беспокоили	Не беспокоили вообще
<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"/>				