

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: 2021

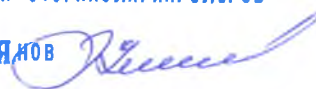
Разработчик клинической рекомендации:

- Национальная медицинская ассоциация оториноларингологов



**ПРЕЗИДЕНТ
НАЦИОНАЛЬНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ
АССОЦИАЦИИ ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГОВ**

Ю. К. Яков



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 заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	7
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	9
2.1 Жалобы и анамнез	9
2.2 Физикальное обследование.....	11
2.3 Лабораторные диагностические исследования	11
2.4 Инструментальные диагностические исследования	11
2.5 Иные диагностические исследования.....	15
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	16
3.1 Консервативное лечение.....	16
3.2 Хирургическое лечение	17
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	18
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	23
6. Организация оказания медицинской помощи	24

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	24
Критерии оценки качества медицинской помощи	25
Список литературы	27
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	30
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	31
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата	33
Приложение Б1. Алгоритм действия врача	34
Приложение В. Информация для пациента	36
Приложение Г. Международная оценка использования слуховых аппаратов	37

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

Тональная аудиометрия (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.

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

Система кохлеарной имплантации – устройство, обеспечивающее прямую электрическую стимуляцию сохранных нервных волокон при повреждении (или отсутствии) рецепторного аппарата улитки (волосковых клеток).

Кохлеарный имплант – часть системы кохлеарной имплантации, обеспечивающее передачу преобразованной в речевом процессоре системы кохлеарной имплантации звуковой информации в электрические импульсы непосредственно к волокнам слухового нерва, минуя поврежденный рецепторный аппарат улитки.

Речевой процессор – часть системы кохлеарной имплантации, предназначенная для получения информации об окружающих звуках, осуществления анализа, кодировки и дальнейшей передачи цифрового сигнала на кохлеарный имплант.

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

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

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 заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

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, противоопухолевые препараты, нестероидные противовоспалительные препараты 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 (унковертебральный 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 заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

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, основанным 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 заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 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 заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

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 заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

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 заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

2.1 Жалобы и анамнез

В жалобах уточняется время возникновения слухового нарушения, скорость нарастания, симметричность слуха справа и слева, степень проявления коммуникативных проблем, степень выраженности. Активно задаются вопросы по наличию у пациента тинитуса (шума в ушах), степени его выраженности и тональность, вестибулярным нарушениям, неврологической симптоматике и другим симптомам, важным для установления клинического диагноза.

Характерными признаками острой сенсоневральной тугоухости являются:

- внезапное одно- или двустороннее понижение слуха (ухудшение разборчивости речи и восприятия звуков) 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 пациентов 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 – 5)

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 [1, 9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

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** всем пациентам с СНТ с целью оценки общего состояния организма проводить общий (клинический) анализ крови. [2, 7].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** пациентам с СНТ при наличии соответствующей патологии проводить анализ крови биохимический общетерапевтический, анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический, коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза), исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ) в крови [2, 7].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- **Рекомендуется** всем пациентам при подозрении на СНТ проведение акуметрии – исследование слуха шепотной и разговорной речью, исследование слуха с помощью камертона [1, 3, 4, 7, 9, 14, 15, 21].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: акуметрические тесты имеют ориентировочное значение,

поэтому они достаточны на ЛОР-приеме для дальнейшего направления к врачу-сурдологу-оториноларингологу.

- **Рекомендуется** всем пациентам при подозрении на СНТ определение порогов слышимости на воздушно- (125-8000 Гц) и костнопроведенные тональные стимулы (250-6000 Гц), в том числе при определении нормативных показателей, но наличии жалоб на снижение слуха или субъективного шума в ушах в расширенном диапазоне частот(125-20000 Гц) методом тональной пороговой аудиометрии. При диагностировании внезапной и острой идиопатической потери слуха тональная аудиометрия должна быть проведена не позднее суток от первого обращения. Это базовый метод как Для первичной диагностики, так и для динамического наблюдения [1, 7, 15]. Во время проведения лечения, перед выпиской пациента должна быть проведена тональная аудиометрия повторно с констатацией факта восстановления порогов слышимости до нормы или восстановление порогов слышимости для определения эффективности проведенного лечения и дальнейшей тактики ведения, но не достигнута норма или достигнута стабилизация состояния (отсутствие дальнейшего прогрессирования потери слуха) [1, 7, 15]. В случае диагностирования хронической двусторонней нейросенсорной тугоухости выполнить определение показаний к коррекции нарушенной слуховой функции различными методами (традиционное слухопротезирование, имплантационное слухопротезирование, включая кохлеарную имплантацию) с целью компенсации потери слуха. В случае необходимости определить показания для направления пациента на медико-социальную экспертизу и составлению индивидуальной программы реабилитации. В случае если пациент является пользователем технического средства реабилитации слуха (слуховой аппарат, аппарат костного звуковедения, кохлеарный имплант) определить эффективность слухопротезирования, при необходимости провести коррекцию [1, 7, 15] с целью определения эффективности слухопротезирования и компенсации потери слуха.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

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

- **Рекомендуется** всем пациентам при подозрении на СНТ проводить надпороговые тесты (определение порогов дискомфорта, SISI, Люшера) для определения нарушения функции громкости (рекрутмента) [1, 7, 15].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

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

- **Рекомендуется** всем пациентам при подозрении на СНТ проведение импедансометрии (тимпанометрия и акустическая рефлексометрия на ipsi и contra сторонах) для исключения патологии среднего и внутреннего уха, для дифференциации с кондуктивной тугоухостью и диагностика поражений слухового и лицевого нервов, центральных слуховых путей и ядер VII и VIII пар на уровне продолговатого мозга и моста [1, 8, 12, 15, 17].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

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

- **Рекомендуется** всем пациентам при подозрении на СНТ проведение речевой аудиометрии в тишине и при наличии маскировочного шума [3, 4, 9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

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

- **Рекомендуется** всем пациентам при подозрении на СНТ с целью раннего выявления признаков эндолимфатического гидропса проводить электрокохлеографию [2, 14, 15].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

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

- **Рекомендуется** всем пациентам при подозрении на СНТ проводить исследование коротколатентных вызванных потенциалов, а также исследование вызванной отоакустической эмиссии и исследование отоакустической эмиссии на частоте

продукта искажения для решения вопросов дифференциальной и топической диагностики [1, 6, 9, 15].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

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

- **Рекомендуется** всем пациентам при подозрении на СНТ проведение вестибулометрии с целью определения состояния преддверия и полукружных каналов внутреннего уха, а также выявления дисфункции лабиринта и дифференциальной диагностики [1, 2, 15, 28].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** всем пациентам при подозрении на СНТ с целью оценки состояния анатомических структур 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 особую диагностическую ценность имеют данные методы при односторонней или асимметричной тугоухости, однако проведение их важно при любой степени снижения слуха и его симметричности [1, 2, 8-9, 14, 16, 18].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** всем пациентам при подозрении на СНТ с целью оценки состояния анатомических структур проведение рентгенографии шейного отдела позвоночника с функциональными пробами, МРТ головного мозга, при односторонней тугоухости – с контрастным усилением для верификации акустической невриномы [1, 2, 8-9, 14, 16, 18].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *МРТ обеспечивает уточнение дифференциального и топического диагноза, способствует уточнению уровня поражения слухового анализатора, выявлению анатомических особенностей структур уха [1, 2, 8-9, 14, 16, 18].*

- **Рекомендуется всем пациентам с СНТ** при наличии соответствующих заболеваний дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий с цветным доплеровским картированием кровотока, дуплексное сканирование экстракраниальных отделов брахиоцефальных артерий, дуплексное сканирование интракраниальных отделов брахиоцефальных артерий, триплексное сканирование вен [2, 7].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

2.5 Иные диагностические исследования

- **Рекомендуется** назначение консультаций врача-терапевта, врача-невролога, врача-эндокринолога при различных видах СНТ вне зависимости от длительности течения заболевания. По специальным показаниям (наличие аутоиммунных заболеваний и иммунодефицитных состояний) требуется исследование иммунного статуса [1, 2, 8-9, 12, 14, 16, 18, 21].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

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 травмы, 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 (кохlearной 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.

- После проведенного МРТ и/или КТ головного мозга рекомендована консультация врача-нейрохирурга при подозрении на невриному слухового нерва и другое объемное заболевание [1, 2, 8-9, 14, 16, 18].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапию, 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) [2, 8-9, 21].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендуется соблюдение охранительного слухового режима [2, 8-9, 21].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендуется проведение инфузионной внутривенной терапии: глюкокортикоиды по убывающей схеме (например, #дексаметазон** [26] на 100 мл натрия хлорида** 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) [26].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: возможно, как общее применение глюкокортикоиды (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.

- **Рекомендуется** при предположительно ишемическом генезе ОСНТ (на фоне сердечно-сосудистых нарушений) проведение инфузионной внутривенной терапии: прочие препараты для лечения заболеваний нервной системы [26, 27].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Лечение при хронической СНТ:

- **Рекомендуется** проведение поддерживающих курсов лечения по индивидуальным показаниям с учетом наличия у пациента соматической патологии [2, 8-9, 21].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** соблюдение охранительного слухового режима [2, 8-9, 21].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **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 [2, 8-9, 21].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: при некоторых формах ХСНТ (например, наследственной, постменингитной или ототоксической) лечебные мероприятия в отдаленном периоде неэффективны [2, 8-9, 21].

3.2 Хирургическое лечение

Имплантационное слухопротезирование и кохлеарная имплантация описаны в разделе «Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации».

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

- **Рекомендуется** слухопротезирование пациентов с ХСНТ слуховыми аппаратами при средних порогах слуха в зоне речевых частот (500, 1000, 2000 и 4000 кГц) на лучше слышащем ухе ≥ 31 дБ [8, 9, 16, 19, 22].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** установка импланта среднего уха пациентам с ХСНТ при невозможности использования слуховых аппаратов в случае, если пороги костного звукопроведения на 500 Гц не более 55 дБ и на высоких частотах не более 75 дБ [2, 8-9, 21].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** реабилитация методом КИ пациентам с двусторонней СНТ IV-й степени или глухотой [2, 8-9, 21].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: В настоящее время единственным эффективным методом реабилитации пациентов, страдающих сенсоневральной тугоухостью высокой степени и глухотой, является кохлеарная имплантация, которая представляет собой комплекс мероприятий аудиологического, сурдопедагогического, психологического и хирургического характера, направленных на полное или частичное восстановление нарушенных и/или компенсацию утраченных функций периферической части слухового анализатора – улитки, поддержание или формирование слухоречевой функции, предупреждение и снижение степени возможной инвалидности, улучшение качества жизни, сохранение работоспособности пациента и его социальную интеграцию в общество [8, 9, 13, 16, 18, 21].

Объем оказания данного вида медицинской помощи взрослому населению РФ в лечебном учреждении не должен превышать 20% от общего объема государственного задания по данному виду ВМП [8, 9, 13, 16, 18, 21].

Гарантий срок на внутреннюю часть системы кохlearной имплантации (имплант) должен быть не менее 10 лет, а на внешнюю часть (речевой процессор) не менее 5 лет [8, 9, 13, 16, 18, 21].

Показания для проведения кохlearной имплантации:

1. Хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степень с порогами слуха 80 дБ и более по данным КСВП.
2. Хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени со средними порогами слуха по основным частотам (500, 1000, 2000, 4000 Гц) с порогами слуха 80 дБ и более по данным тональной пороговой аудиометрии.
3. Пороги слухового восприятия в свободном звуковом поле при использовании оптимально подобранных слуховых аппаратов (бинауральное слухопротезирование), превышающие 55 дБ на частотах 2 – 4 кГц.
4. Отсутствие выраженного улучшения слухового восприятия речи от применения оптимально подобранных слуховых аппаратов при высокой степени двусторонней нейросенсорной тугоухости (средний порог более 95 дБ) по крайней мере, после пользования аппаратами в течение 3–6 месяцев согласно заключению сурдопедагогической комиссии.
5. Результат проведения речевой аудиометрии в свободном звуковом поле при оптимально подобранных слуховых аппаратах при высокой степени двусторонней нейросенсорной тугоухости по крайней мере, после пользования аппаратами в течение 3–6 месяцев согласно заключению сурдопедагогической комиссии, менее 40%.

Абсолютные противопоказания для проведения кохlearной имплантации:

1. Полная аплазия внутреннего уха (аномалия Michel).
2. Полная облитерация улитки.
3. Наличие тяжелых соматических, неврологических и психических заболеваний.
4. Недостаточность интеллекта и отсутствие коммуникативных возможностей (возможны исключения для слабовидящих и слепых).

Относительные противопоказания для проведения кохlearной имплантации:

1. Отсутствие мотивации, социально-психологических возможностей для длительного реабилитационного процесса у пациента (родителей, законного представителя или доверенного лица пациента).
2. Частичная облитерация улитки (по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение).

3. Выраженные аномалии развития улитки и слухового нерва (по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение).
4. Острые или хронические воспалительные заболевания ЛОР-органов в стадии обострения.
5. Ретрокохлеарная патология (по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение).

Бинауральная кохлеарная имплантация

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

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;
- ✓ 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.

Показания для проведения двусторонней (бинауральной) кохлеарной имплантации:

I. Показания для одномоментной двусторонней (бинауральной) кохлеарной имплантации - хроническая двусторонняя нейросенсорная тугоухость IV степени и глухота после перенесенного менингита (с предоставлением выписки из стационара) и по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение.

II. Показания для последовательной двусторонней (бинауральной) кохлеарной имплантации:

1. Хроническая двусторонняя нейросенсорная тугоухость IV степени и глухота при наличии рентгенологических признаков оссификации/облитерация улитки в

следствии перелома височных костей и отосклероза по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение.

2. Комбинированные или изолированные аномалии развития внутреннего уха по решению врачебной комиссии центра, который проводит хирургическое лечение.

При указанных аномалиях развития внутреннего уха количество клеток спирального ганглия уменьшено, односторонняя кохлеарная имплантация может быть недостаточной для достижения удовлетворительного эффекта слухоречевой реабилитации.

3. Наличие положительной динамики формирования слуха и речи, успешной социальной адаптации, активно проводимой психолого-педагогической реабилитации после односторонней кохлеарной имплантации при высокой мотивации пациентов и их родителей (законных представителей, доверенных лиц) на основании заключения врачебной комиссии центра, выполняющего хирургическое лечение.

При этом объем выполнения последовательной бинауральной кохлеарной имплантации не должен превышать 10% от годового объема оказания данного вида медицинской помощи в учреждении.

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.

Повторная кохлеарная имплантация (реимплантация)

Показания к проведению reimплантации:

Причина	Методы лечения
Техническая неисправность кохлеарного импланта	Реимплантация кохлеарного импланта
Гнойные воспалительные заболевания среднего уха на имплантируемой стороне (хронический гнойный средний отит, мастоидит)	Санация полостей среднего уха, тимпаноластика. При невозможности сохранения кохлеарного импланта – его эксплантация с сохранением электродной решетки в улитке с одномоментной кохлеарной имплантацией на

	противоположном ухе при отсутствии противопоказаний.
Экструзия корпуса внутренней части кохлеарного импланта	Эксплантация с сохранением электродной решетки в улитке с одномоментной кохлеарной имплантацией на противоположном ухе при отсутствии противопоказаний.
Миграция корпуса внутренней части кохлеарного импланта с невозможностью эксплуатации речевого процессора, экстракохлеарное расположение электродной решетки.	

Повторное хирургическое лечение (реимплантация) выполняется с использованием одноименной системы кохлеарной имплантации (одного производителя) ввиду различных технических характеристик имплантов. Проведение reimплантации с использованием иной фирмы производителя системы кохлеарной имплантации возможно только за счет внебюджетных средств, что обязательно отражается в информированном согласии пациента (законного представителя).

В случае выхода из строя внутренней части системы кохлеарной имплантации (импланта) в течение гарантийного срока, производитель, по заявлению медицинского учреждения, куда обратился пациент с целью диагностики, проводит предварительную экспертизу и выдает первичное заключение в течение 10 суток с рекомендациями, в том числе о необходимости удаления внутренней части системы кохлеарной имплантации (эксплантации), а также предоставляет медицинскому учреждению внутреннюю часть системы кохлеарной имплантации для проведения повторного хирургического лечения в течении 30 суток с момента выдачи первичного заключения.

Окончательный факт неисправности внутренней части системы кохлеарной имплантации устанавливается после проведения технической экспертизы извлеченного импланта, которая проводится силами производителя или независимой экспертизы за счет средств заявителя. Срок проведения экспертизы не должен превышать трех месяцев, после чего производитель направляет в письменной форме в медицинское учреждение окончательное заключение о состоянии внутренней части системы

кохlearной имплантации содержащее информацию о возможных причинах, которые привели к выходу из строя кохlearного импланта.

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

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение пациентов с ХСНТ в сурдологическом кабинете/центре по месту проживания в целях оценки эффективности терапии и контроля состояния пациента [1, 12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии:

Оценка эффективности слухопротезирования:

- Речевая аудиометрия в свободном звуковом поле в тишине и на фоне ~~помех~~ шума.
- Анкетирование с оценкой качества жизни.

Повторные аудиологические исследования и наблюдение включает:

1. Тональная пороговая аудиометрия – 1-2 раза в год.
2. Речевая аудиометрия в тишине и на фоне шума – 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 кохlearной имплантации:

- Речевая аудиометрия в свободном звуковом поле в тишине и на фоне шума после подключения речевого процессора и в последующие настроечные сессии (2-4 раза в год).
- Анкетирование с оценкой качества жизни.

Повторные аудиологические исследования и наблюдение:

1. Тональная пороговая аудиометрия – 1-2 раза в год.
2. Речевая аудиометрия в тишине и на фоне шума – 1-2 раза в год.
3. Настройка речевого процессора – 2-4 раза в год.

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- 1) острая сенсоневральная тугоухость;
- 2) замена речевого процессора системы КИ (в условиях круглосуточного или 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: тональная аудиометрия, импедансометрия	С	5
2	Проведен прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный	С	5
3	Проведен прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный	С	5
4	Проведен прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	С	5
5	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический; общий (клинический) анализ крови развернутый; анализ крови биохимический общетерапевтический; коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	С	5
3	Выполнена тональная аудиометрия не позднее суток от первого обращения	С	5
4	Начало медикаментозного лечения не позднее суток от установления диагноза	С	5
5	Проведена терапия глюкокортикоидами в курсе консервативного лечения (при отсутствии медицинских противопоказаний)	А	1
6	Достигнуто восстановление порогов слышимости до нормы	В	4
7	Достигнуто восстановление порогов слышимости, но не достигающее нормы	В	4
8	Достигнута стабилизация состояния (отсутствие дальнейшего прогрессирования потери слуха)	В	3

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

№	Критерий	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1	Выполнено: тональная аудиометрия, импедансометрия	С	5
2	Выполнено: тональная аудиометрия (по графику диспансерного наблюдения)	В	2

3	Выполнено определение показаний к коррекции нарушенной слуховой функции методом традиционного слухопротезирования	В	2
4	Выполнено определение показаний к коррекции нарушенной слуховой функции методом имплантационного слухопротезирования (включая кохлеарную имплантацию)	В	2
5	Выполнено определение показаний для направления на медико-социальную экспертизу и составлению индивидуальной программы реабилитации	В	2
6	Выполнена оценка эффективности слухопротезирования в случае, если пациент является пользователем технического средства реабилитации слуха	В	2

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: тональная аудиометрия, импедансометрия	А	1
2	Проведены мероприятия дифференциальной диагностики (вестибулометрия, исследование коротколатентных вызванных потенциалов) для исключения ретрокохлеарной патологии	В	3
3	Проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) и компьютерной томографии (КТ) в том числе с контрастированием, области внутренних слуховых проходов, мосто-мозжечковых углов, задней черепной ямки	В	4
4	Проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) и компьютерной томографии (КТ) в том числе с контрастированием, области внутренних слуховых проходов, мосто-мозжечковых углов, задней черепной ямки.	В	4
5	Выполнена консультация врача–нейрохирурга при подозрении на невриному слухового нерва и другое объемное заболевание, и врача-невролога при наличии неврологической патологии	В	3
6	Определены показания к коррекции нарушенной слуховой функции	В	4

Список литературы

1. Бабияк В.И. Клиническая оториноларингология: Руководство для врачей / В.И. Бабияк, Накатис Я.А. – СПб.: Гиппократ, 2005. – 800 с.
2. Блоцкий А.А., Карпищенко С.А. Неотложные состояния в оториноларингологии. – СПб.: Диалог, 2009. – 180 с.
3. Бобошко М.Ю. Речевая аудиометрия: учебное пособие. – СПб: Изд-во СПбГМУ, 2012. – 64 с.
4. Бобошко М.Ю., Риехакайнен Е.И. Речевая аудиометрия в клинической практике. – СПб.: Издательство Диалог, 2019. – 80 с.
5. Всемирная организация здравоохранения. Программа профилактики тугоухости и глухоты. <https://www.who.int/deafness/world-hearing-day/2019/en/>.
6. Гарбарук Е.С., Бобошко М.Ю., Артюшкин С.А. Стволомозговые слуховые вызванные потенциалы: учебное пособие. – СПб.: РИЦ ПСПбГМУ, 2018. – 60 с.
7. Дайхес Н.А., Аденинская Е.Е., Мачалов А.С. Экспертная значимость профиля аудиометрической кривой при диагностике потери слуха, вызванной шумом. // Российская оториноларингология. – 2019. – №3(100). – С.27-32.
8. Косяков С.Я., Атанасян А.Г. Сенсоневральная тугоухость. Современные возможности терапии с позиции доказательной медицины. Москва, 2008.
9. Н.А. Дайхес, О.В. Карнеева, А.С. Мачалов и др. Аудиологический профиль пациентов при заболевании, вызванном вирусом SARS-CoV-2. // Вестник оториноларингологии. – 2020. - 85(5). - С.6-11
10. Неотложная медицина в вопросах и ответах / Под ред. К. Кениг – СПб: Питер Ком, 1998. – 512 с. – (Серия «Практическая медицина»).
11. Общая заболеваемость населения России в 2018 году: статистические материалы. – М., 2019. – 144 с.
12. Практическое руководство по сурдологии / А.И. Лопотко [и др.]. – СПб.: Диалог, 2008. – 274 с.
13. 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.
14. Таварткиладзе Г.А. Руководство по клинической аудиологии. – М.: Медицина, 2013. – 674 с.

15. 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.
16. Х.М Диаб, Н.А. Дайхес, А.А. Каибов и др. Местная анестезия в хирургическом лечении пациентов с отосклерозом с IV степенью тугоухости и глухотой. // Российская оториноларингология. – 2020. - №2(105). – С. 28-38.
17. Я.М. Сапожников, Н.А. Дайхес, А.С. Мачалов и др. Возможности широкополосной тимпанометрии в дифференциальной диагностике некоторых форм тугоухости. // Российская оториноларингология. – 2019. –№6(103). – С. 59-65
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. 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.
20. 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.
21. Clinical practice guideline: sudden hearing loss// Otolaryngol Head Neck Surg. – 2012. – V.146(3) Suppl). - P.1-35.
22. 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.
23. Guidelines for Recommending Cochlear Implantation. Sound Partnership, n.d. at <http://www.cochlearcareers.com/ap/sound-partnership/issue3/>).
24. Middle Ear Implant for Sensorineural, Conductive and Mixed Hearing Losses/ Medical Services Advisory Committee. – 2010. - 202 p.
25. Sampaio AL, Araujo MF, Oliveira CA. New criteria of indication and selection of patients to cochlear implant. International journal of otolaryngology 2011;201:573968.
26. Свистушкин В.М., Никифорова Г.Н., Гергиев В.Ф., Морозова С.В., Золотова А.В. Эффективность интратимпанального введения дексаметазона в лечении острой сенсоневральной тугоухости // МС. 2019. №8.
27. Кунельская Н. Л., Левина Ю. В., Янюшкина Е. С., Огородников Д. С., Ларионова Э. В. Перспективы применения препарата Мексидол для лечения больных, страдающих

- нейросенсорной тугоухостью и цереброваскулярной недостаточностью. Вестник оториноларингологии. 2019;84(6):108-111. <https://doi.org/10.17116/otorino201984061108>
28. Мачалов А.С. Функциональное состояние среднего и внутреннего уха у больных нейросенсорной тугоухостью после кохлеарной имплантации: автореферат дис. ... канд. мед. наук. Москва, 2015. С. 23.

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

Таварткиладзе Георгий Абелович^{2,3}, д.м.н., профессор, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует

Мачалов Антон Сергеевич^{1,4}, к.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Бобошко Мария Юрьевна⁶, д.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует

Сапожников Яков Михайлович¹, д.м.н., профессор, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Карнеева Ольга Витальевна^{1,4}, д.м.н., профессор, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Кузнецов Александр Олегович^{1,4}, д.м.н., член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Абдулкеримов Хийир Тагирович⁵, д.м.н., профессор, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует.

Цыганкова Евгения Ростиславовна^{2,3}, к.м.н., доцент, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует

Климанцев Сергей Александрович⁷, к.м.н., доцент, член медицинской ассоциации, конфликт интересов отсутствует

Учреждения разработчики:

1. ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии» ФМБА России.
2. ФГБУ Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования ФМБА России
3. ФГБОУ ДПО РМАНПО, кафедра сурдологии
4. ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, кафедра оториноларингологии ФДПО.
5. Уральская медицинская академия, кафедра оториноларингологии
6. Лаборатория слуха и речи НИЦ Санкт-Петербургского государственного медицинского университета имени академика И.П. Павлова
7. 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;
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 утвержденным 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. № 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 № 178н «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 действия врача



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 соответствии с 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 в день	От 1 до 4 часов в день	От 4 до 8 часов в день	Более 8 часов 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"/>