Отосклероз

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: H80 · Национальная медицинская ассоциация оториноларингологов

Отосклероз — обычно двустороннее прогрессирующее поражение костной капсулы лабиринта, которое приводит к кондуктивной, смешанной или нейросенсорной тугоухости и часто сопровождается шумом в ушах. Рекомендация описывает диагностику, выбор между инактивирующей терапией, стапедопластикой, кохлеарной имплантацией и электроакустической реабилитацией.

Главное

- Типичные проявления — постепенное прогрессирующее снижение слуха, чаще двустороннее, шум в ушах преимущественно низко- и среднечастотный; примерно у половины пациентов речь лучше воспринимается в шуме, чем в тишине, что соответствует паракузии Виллиса.
- Для классификации по тональной пороговой аудиометрии используют средние пороги костной проводимости на 0,5, 1 и 2 кГц: тимпанальная форма — до 20 дБ, смешанная I — 21–30 дБ, смешанная II — более 30 дБ, кохлеарная — более 50 дБ.
- Активность очагов оценивают по денситометрии МСКТ: плотность менее 1000 ед. HU соответствует активному процессу, более 1000 ед. HU — неактивному.
- Диагноз подтверждают сочетанием нормальной отомикроскопической картины, данных аудиометрии, тимпанограммы типа A или As с отсутствием акустических рефлексов и характерных изменений на МСКТ височных костей.
- Стапедопластика показана пациентам старше 15 лет при кондуктивной или смешанной тугоухости с костно-воздушным интервалом не менее 25–30 дБ, отсутствии активного процесса и общих противопоказаний к плановой операции.
- Электроакустическая реабилитация нужна при недостаточном слухе и разборчивости речи, после операции, при кохлеарной форме, противопоказаниях к операции или отказе от нее; ориентир социально недостаточного слуха — костная проводимость более 30 дБ или воздушная проводимость 45 дБ и более в речевой зоне.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: уточнить прогрессирующее снижение слуха на одно или оба уха, шум в ушах, улучшение восприятия речи в шуме, головокружение и нарушения равновесия. Опрос о снижении слуха и шуме имеет УУР С, УДД 5; о головокружении — УУР С, УДД 4.
2. Выполнить отомикроскопию и/или отоэндоскопию для оценки наружного слухового прохода и барабанной перепонки. Признаки отосклероза могут отсутствовать; ни один отоскопический симптом не является патогномоничным. УУР С, УДД 4.
3. Провести камертональные пробы Ринне, Федериче и Вебера как скрининг характера тугоухости и для выявления костно-воздушного интервала. УУР С, УДД 4.
4. Выполнить тональную пороговую аудиометрию для определения формы и степени тугоухости, порогов воздушной и костной проводимости и величины костно-воздушного интервала; при речевой аудиометрии возможна 100% разборчивость речи. УУР С, УДД 4.
5. Провести исследование чувствительности к ультразвуку и его латерализации: у больных отосклерозом пороги чувствительности ультразвука соответствуют до 15 дБ; при кохлеарной форме они находятся в пределах нормы или несколько выше. При одностороннем или асимметричном двустороннем снижении слуха латерализация направлена в лучше слышащее ухо. УУР С, УДД 4.
6. Выполнить акустическую импедансометрию — тимпанометрию и рефлексометрию: типичны тимпанограмма A или As и отсутствие акустического рефлекса. Затем провести МСКТ височных костей с МПР и денситометрией для подтверждения диагноза, определения локализации, распространенности и активности очагов. У импедансометрии УУР С, УДД 5; у МСКТ — УУР С, УДД 4.

Лечение

- Инактивирующую терапию проводят взрослым при кохлеарной форме, а также при активной тимпанальной или смешанной форме до операции и при выявлении активного процесса во время операции. УУР С, УДД 5.
- Один курс инактивирующей терапии длится 3 месяца и включает бифосфонат, кальция глюконат 500 мг по 1 таблетке 3 раза в день после еды, натрия фторид в таблетках по 30–60 мг (0,5 мг/кг массы) в течение 2 месяцев и альфакальцидол 0,25 мкг 1 раз в день.
- В качестве бифосфоната применяют ибандроновую кислоту: 3 мг/3 мл внутривенно болюсно за 15–30 секунд 1 раз в 3 месяца либо 150 мг внутрь 1 раз в месяц за 1 час до еды; альтернативно — алендроновая кислота 70 мг 1 раз в неделю за 1 час до еды.
- Количество курсов инактивирующей терапии определяют по плотности очагов на МСКТ: менее +300 ед. HU — 4 курса, +300–+600 ед. HU — 2 курса, +600–+900 ед. HU — 1 курс; курсы разделяют трехмесячными перерывами и проводят до плотности очагов не менее +1000–+1500 ед. HU.
- Стапедопластику выполняют при снижении слуха и шуме в ухе, кондуктивной или смешанной тугоухости с костно-воздушным интервалом не менее 25–30 дБ, неактивном процессе, отсутствии перфорации барабанной перепонки, инфекции наружного слухового прохода и общих противопоказаний. УУР С, УДД 4.
- Кохлеарная имплантация показана взрослым при кохлеарной форме или высоких порогах после стапедопластики, двусторонней тугоухости 4–5 степени и разборчивости простых односложных слов менее 30% с оптимально подобранными слуховыми аппаратами на оба уха; необходимы отсутствие патологии улитки по МСКТ и МРТ и достаточная мотивация. УУР С, УДД 4.
- Электроакустическую реабилитацию проводят при недостаточном слухе и разборчивости речи, в том числе после операции, при кохлеарной форме, противопоказаниях к хирургии или отказе от нее. УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- Проводят первичный осмотр (прием) врача-оториноларинголога и первичный осмотр (прием) врача-сурдолога-оториноларинголога.
- Плановая госпитализация нужна при наличии показаний к операции: снижении слуха и шуме в ухе, кондуктивной или смешанной тугоухости с костно-воздушным интервалом не менее 25 дБ, отсутствии активного процесса, перфорации и инфекции, общих противопоказаний, а также при наличии обследований, требуемых стационаром.
- После операции выписку проводят на 7–10-й день после предварительной оценки слуха по тональной пороговой аудиометрии.
- После операции рекомендуют постельный режим 1–2 суток на противоположном ухе; в течение месяца следует избегать попадания воды в ухо и громких звуков, а полеты на самолете исключить до 3 месяцев.

Частые вопросы

Какие признаки наиболее характерны для отосклероза?

Постепенное прогрессирующее, чаще двустороннее снижение слуха и шум в ушах. Дополнительный признак — лучшее восприятие речи в шуме, чем в тишине, то есть паракузия Виллиса.

Какие исследования обязательны для диагностики?

Всем пациентам рекомендуется выполнить отомикроскопию и/или отоэндоскопию, камертональные пробы, тональную пороговую аудиометрию, исследование ультразвуковой чувствительности и латерализации, акустическую импедансометрию и МСКТ височных костей с денситометрией.

Когда выбирать стапедопластику?

Операцию рассматривают у пациентов старше 15 лет при кондуктивной или смешанной тугоухости с костно-воздушным интервалом 25–30 дБ и более, отсутствии активного отосклероза, перфорации, инфекции и общих противопоказаний.

Как назначают инактивирующую терапию и сколько длится курс?

Ее назначают взрослым при кохлеарной форме и активных очагах при тимпанальной или смешанной форме. Один курс длится 3 месяца; число курсов зависит от плотности очагов по МСКТ и составляет от 1 до 4 с трехмесячными перерывами.

Когда нужна кохлеарная имплантация?

Ее рекомендуют взрослым при кохлеарной форме или высоких порогах после стапедопластики, двусторонней тугоухости 4–5 степени и разборчивости простых односложных слов менее 30% со слуховыми аппаратами на оба уха. Также требуются отсутствие патологии улитки по МСКТ и МРТ и достаточная мотивация пациента.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/315-otoskleroz. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/315_4