

**ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ
ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ**

СОГЛАСОВАНО

Главный внештатный специалист
по оториноларингологии
Департамента здравоохранения
города Москвы


_____ **Крюков А.И.**
_____ 2020 г.

Главный внештатный детский
специалист оториноларинголог
Департамента здравоохранения города
Москвы


_____ **Ивойлов А.Ю.**
_____ 2020 г.

УТВЕРЖДЕНО

Решением бюро
Ученого медицинского совета
Департамента здравоохранения
города Москвы №


21 11.2020 2020 г.

**АЛГОРИТМ ИССЛЕДОВАНИЯ СЛУХОВОЙ ФУНКЦИИ
НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ**

Методические рекомендации № 11

Москва 2020

УДК 616.28-008

ББК 56.8

С-31

Организация-разработчик: ФГАОУ ВПО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И.Пирогова, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Морозовская детская городская клиническая больница» ДЗМ, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им Л.И.Свержевского» Департамента здравоохранения города Москвы

Составители: Засл. деят. науки РФ, член-корр. РАН, президент МОО «Объединение ЛОР-педиатров», д.м.н., проф. *Богомильский М.Р.*, д.м.н., проф. *Рахманова И.В.*, д.м.н. проф. член-корр. РАН, *Крюков А.И.*, засл., врач РФ, д.м.н., проф. *Ильенко Л.И.*, д.м.н. проф. *Кунельская Н.Л.*, д.м.н. проф., *Петрайкина Е.Е.*, д.м.н. *Ивойлов А.Ю.*, к.м.н. *Кисина А.Г.*, к.м.н. *Ишанова Ю.С.*, к.м.н. *Матроскин А.Г.*, к.м.н. *Лебедева С.Ю.*, к.м.н. *Кругляков А.Ю.*, *Дембицкая К.В.*

Рецензенты:

заведующий кафедрой болезней уха, горла и носа ГБОУ ВПО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова, главный внештатный оториноларинголог Центрального Федерального округа России, доктор медицинских наук, профессор *Свистушкин В.М.*

доктор медицинских наук, главный научный сотрудник ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России *Пашков А.В.*

Алгоритм исследования слуховой функции недоношенных детей/ Методические рекомендации. – Под редакцией М.Р.Богомильского. 2020. – 31с.

Предназначение: Методические рекомендации подготовлены на основании данных мониторинга состояния слуховой функции недоношенных детей с 2007 г. Адресованы специалистам медицинских организаций, для использования в работе врачам – оториноларингологам, сурдологам, неонатологам, педиатрам, неврологам, работающими в структуре подведомственных Департаменту здравоохранения города Москвы, ординаторам, аспирантам.

Данный документ является собственностью Департамента здравоохранения города Москвы и не подлежит тиражированию и распространению без соответствующего разрешения
ISBN

СОДЕРЖАНИЕ

ОПРЕДЕЛЕНИЯ.....	4
ОБОЗНАЧЕНИЯ, СОКРАЩЕНИЯ.....	5
ВВЕДЕНИЕ.....	6
АУДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ (регламентирующие документы).....	8
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, ЭТИОЛОГИЯ И КЛАССИФИКАЦИЯ НАРУШЕНИЯ СЛУХА У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ.....	12
АЛГОРИТМ АУДИОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ.....	17
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	23
СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННЫХ ИСТОЧНИКОВ.....	24
ПРИЛОЖЕНИЕ.....	29

ОПРЕДЕЛЕНИЯ

В настоящем документе применяются следующие термины с соответствующими определениями.

Недоношенные дети – дети, родившиеся живыми при сроке до 37 недель беременности.

Группа риска-группа недоношенных детей, подлежащих обязательному полному аудиологическому обследованию объективными методами, в связи с наличием многочисленных факторов риска развития тугоухости и глухоты.

Нейросенсорная тугоухость (сенсоневральная, перцептивная, аудиторная нейропатия) - форма снижения (вплоть до утраты) слуха, при которой поражаются какие-либо из участков звуковоспринимающего отдела слухового анализатора, начиная от сенсорного аппарата улитки (наружные и внутренние волосковые клетки) и заканчивая поражением невральных структур [8].

Кондуктивная тугоухость – снижение слуха за счет нарушения проведения звуковых волн от наружного уха до волосковых клеток [9].

Смешанная тугоухость – снижение слуха за счет нескольких факторов, способных вызвать нейросенсорную и кондуктивную тугоухость [9].

Аудиторная десинхронизация (слуховая нейропатия) - функциональные нарушения или патологические изменения в периферическом отделе слухового анализатора (в функциональном комплексе, сформированном внутренними волосковыми клетками, нейронами спирального ганглия и синапсами 1-го порядка между ВВК и улитковым нервом) [30].

Предполагаемая дата родов – срок рождения ребенка после окончания 37-й недели беременности.

Код по МКБ-10:

H90.0 Кондуктивная потеря слуха двусторонняя

H90.1 Кондуктивная потеря слуха односторонняя с нормальным слухом на противоположной стороне

H90.2 Кондуктивная потеря слуха неуточненная

H90.3 Нейросенсорная потеря слуха двусторонняя

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

H90.5 Нейросенсорная потеря слуха неуточненная

H90.6 Смешанная кондуктивная и нейросенсорная тугоухость двусторонняя

H90.7 Смешанная кондуктивная и нейросенсорная тугоухость односторонняя, с нормальным слухом на противоположном ухе

H90.8 Смешанная кондуктивная и нейросенсорная тугоухость неуточненная

H91 Другая потеря слуха

ОБОЗНАЧЕНИЯ И СОКРАЩЕНИЯ

ВОАЭ –вызванная отоакустическая эмиссия
ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения
ГКБ – городская клиническая больница
ДГКБ – детская городская клиническая больница
ДЗМ – Департамент здравоохранения г.Москвы
ЗВОАЭ – задержанная вызванная отоакустическая эмиссия
КПО – консультативно - поликлиническое отделение при перинатальных центрах для детей до 3-х лет, городских клинических больницах
КСВП –коротколатентные слуховые вызванные потенциалы
КДЦ – консультативно-диагностический центр при ДГКБ
МЗ РФ- Министерство здравоохранения Российской Федерации
МКБ – международная классификация болезней
ОАЭ – отоакустическая эмиссия
ОНМТ – очень низкая масса тела
ОРИТН – отделение реанимации и интенсивной терапии недоношенных
ПДР – предполагаемая дата родов
ПИОАЭ – отоакустическая эмиссия на частоте продукта искажения
ПЦ- перинатальный центр
СВП – стационарные слуховые вызванные потенциалы на тонально-модулированный тон, ASSR – «auditory steady-state response»
ЦМВИ –цитомегаловирусная инфекция
ЦНС –центральная нервная система
GJB2 –«gap junction protein $\beta 2$ », ген, кодирующий белок коннексин

ВВЕДЕНИЕ

В современных условиях модернизации здравоохранения, направленной на повышение доступности и качества социальной помощи, охрана здоровья детей, как и всего населения в целом, остаются стратегическими целями и приоритетными задачами.

Методические разработки содержат сведения о сроках проведения первичного (скринингового) аудиологического обследования недоношенных детей различного гестационного возраста, о сроках выполнения аудиологического мониторинга, об объеме и сроках аудиологического обследования недоношенных детей.

В 2008г в Российской Федерации был утверждён план мероприятий по переходу на современные технологии выхаживания детей с гестационным возрастом от 22 нед [17]. С 1 января 2012г. выполнен официальный переход на рекомендованные экспертами ВОЗ критерии и выхаживание детей осуществляется с массой тела от 500г и сроком гестации от 22 нед [18, 24].

По данным Департамента здравоохранения города Москвы в 2016 г в Москве родилось 6,09%, в 2017 г - 6,06%, в 2018г - 6,03% недоношенных детей.

Совершенствование технологий ведения беременных группы высокого риска как с соматической, так и акушерской патологией и выхаживание новорожденных с высокими факторами риска, переход отечественного здравоохранения на международные критерии живорожденности неуклонно ведут к увеличению числа выживших доношенных и недоношенных детей.

На сегодняшний день в Москве в общей сложности выживают 92,6% недоношенных детей - это соответствует показателям ведущих зарубежных стран.

Важно отметить, что увеличение выживаемости глубоко недоношенных новорождённых сопровождается повышением частоты выявления патологических состояний, обусловленных перинатальными проблемами. Из основных факторов, приводящих к последующей инвалидизации среди выживших детей, рождённых с низкой массой тела, прежде всего выделяют поражение головного мозга, хронические заболевания лёгких, нарушение функции органа зрения и органа слуха той или иной степени тяжести [38].

Вместе с тем, высокая частота повреждений незрелых органов во внутриутробном и постнатальном периоде способствует формированию у них хронической патологии, внося высокий вклад в будущее здоровье населения России.

Вышеуказанное позволяет считать, что болезни взрослых часто имеют старт в раннем неонатальном и даже перинатальном периоде. Поэтому цель, поставленная Президентом страны в Указе №204 от 07.05.2018 «О национальных целях и стратегических задачах развития Российской Федерации на период до 2024 года» «...обеспечить увеличение ожидаемой продолжительности здоровой жизни до 78 лет», во многом является «педиатрической».

Именно поэтому в наше время необходимо говорить не только, и не сколько об оказании медицинской помощи, но и о медицинском сопровождении каждого человека в течение всей жизни.

Следует отметить, что сегодня мы тратим от 80 до 90% финансовых средств на **уже возникшие заболевания** и только 10-20% - **на прогноз, раннюю диагностику и предупреждение**. А именно такой подход не позволяет улучшить эффективность системы здравоохранения, которая входит в число главных стратегических задач благополучия подрастающего поколения.

Преимуществом неонатальной и амбулаторной педиатрической службы очень важно с позиций выявления прогностического сценария развития каждого выписанного новорожденного. Однако обязательный первичный осмотр врачами – специалистами возможен лишь в возрасте 1 месяца.

Таким образом, эти 28-30 дней представляют весьма значительный срок. Именно поэтому современное **качественное сопровождение** этой категории детей специалистами (окулистами, оториноларингологами, в некоторых случаях хирургами и др.) уже в раннем неонатальном периоде позволяет минимизировать количество неблагоприятных исходов как у доношенных, так и особенно у детей, родившихся преждевременно.

Настоящие методические рекомендации позволяют ознакомить обучающихся (ординаторов и студентов), а также практических врачей с современными технологиями сопровождения детей из группы повышенного риска по ЛОР-заболеваниям и нарушению органа слуха.

АУДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ (регламентирующие документы)

Слуховая функция имеет ведущее значение в формировании второй сигнальной системы, т.е. речи. Стойкие нарушения слуха у детей, независимо от их причины и уровня поражения слухового анализатора, влекут за собой речевые расстройства различной степени тяжести. Если воспитание, развитие речи и других высших психических функций, норм поведения не происходит в срок (с первых дней жизни и до трех лет – «критический возраст») [4], то вторично происходит задержка в развитии интеллекта, наступают необратимые изменения. Поэтому своевременное обнаружение патологии органа слуха, определение ее этиологии позволит повысить уровень качества оказания медицинской помощи недоношенным детям путем обеспечения необходимым лечением, проведением профилактических мероприятий и как можно более ранних реабилитации и интеграции ребенка в речевую среду.

Пристальное внимание к состоянию слуховой функции новорожденных детей начало обращаться с вступления в силу приказа Министерства здравоохранения и медицинской промышленности Российской Федерации №108 от 23.03.96 г «О введении аудиологического скрининга новорожденных и детей 1-го года».

Далее был издан приказ №307 от 28.04.2007 «О стандарте диспансерного (профилактического) наблюдения ребенка в течение первого года жизни», который в настоящее время отменен. В соответствии с Письмом МЗ РФ №2383-РХ от 01.04.2008 о проведении универсального аудиологического скрининга детей первого года жизни впервые определены понятие «аудиологический скрининг» и методология его проведения у новорожденных детей. Планировалось проведение универсального аудиологического скрининга детей первого года жизни с использованием специального оборудования и применением современных методик обследования с целью своевременного выявления нарушений слуха, оказания необходимой медицинской помощи, в том числе высокотехнологической медицинской помощи. Родовспомогательные учреждения и детские поликлиники должны были быть оснащены приборами регистрации отоакустической эмиссии, а центры реабилитации слуха приборами-системами регистрации отоакустической эмиссии, системами регистрации вызванных слуховых потенциалов, импедансными аудиометрами.

В рамках реализации приоритетного национального проекта «Здоровье» в 2008-2011 годах во всех субъектах Российской Федерации, начиная с 2008г., обследовано более 3,5 млн детей, выявлено более 14 тыс. детей с нарушением слуха (МЗ РФ Приказ №420 от 28.06.2013). Проведено более 3,8 тыс. операций кохлеарной имплантации. Реализация данного мероприятия предусматривала продолжение финансирования пренатальной диагностики, неонатального и аудиологического скрининга. Охват неонатальным и аудиологическим

скринингом должен составлять не менее 95% от общего числа новорождённых.

Продолжением реализации национального проекта «Здоровье» стало издание МЗ РФ Приказа № 420 от 28 июня 2013г. «Об утверждении Программы мероприятий по охране здоровья матери и ребёнка», где была поставлена задача широкого внедрения в практику учреждений родовспоможения и детства современных технологий выхаживания и медицинской реабилитации (в том числе направленных на профилактику слепоты, глухоты) недоношенных детей, родившихся с низкой и экстремально низкой массой тела. Программа реализовалась в 2013-2015гг.

Далее в приказе МЗ РФ № 905 - н от 12.11.2012г. «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «оториноларингология» описан стандарт оснащения оториноларингологического кабинета медицинской организации, осуществляющей медицинскую помощь по профилю «оториноларингология» детям, (Приложение 3) входит прибор для регистрации отоакустической эмиссии, аудиометр импедансный (по требованию).

Медицинская помощь согласно Приказу МЗ РФ №178н от 09.04.2015г. «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи по профилю «сурдология-оториноларингология» включает профилактику нарушений слуха, выявление пациентов с нарушением слуха, в т.ч. при проведении аудиологического скрининга среди детей первого года жизни. Первичная специализированная медико-санитарная помощь оказывается врачом сурдологом-оториноларингологом в сурдологическом центре или в медицинской организации, оказывающей специализированную медицинскую помощь по специальности сурдология-оториноларингология. Сурдологический кабинет на базе медицинской организации необходим для оказания первичной специализированной медико-санитарной помощи пациентам с нарушением слуха, включая профилактику, диагностику, лечение (в т.ч. с привлечением врачей-специалистов), позволяющее развивать естественное слухоречевое поведение. В цели работы сурдологического кабинета входит отбор пациентов с нарушением слуха для направления их в Центр реабилитации слуха (сурдологический центр) для решения вопроса о последующей реабилитации».

В Приложении 6 №178н от 09.04.2015г. МЗ РФ указан перечень необходимого оборудования для проведения качественной оценки состояния органа слуха (импедансометр, прибор для регистрации отоакустической эмиссии, система регистрации слуховых вызванных потенциалов, аудиометр и т.д.).

В рамках приказа Министерства Здравоохранения Российской Федерации от 10 августа 2017г. № 514н «О порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних» (в ред. Приказа Минздрава РФ от 03.07.2018г) в приложении №1 даётся перечень исследований при проведении профилактических медицинских осмотров

несовершеннолетних. В 1 мес. жизни ребенок осматривается неврологом, детским хирургом, офтальмологом, детским стоматологом и педиатром, проводится аудиологический скрининг. В 3 мес. ребёнок осматривается травматологом-ортопедом, педиатром, и выполняется аудиологический скрининг. В примечании указано, что аудиологический скрининг проводится детям в возрасте до 3 месяцев включительно в случае отсутствия сведений о его проведении. И по приказу только в 12 месяцев жизни ребёнка осматривает врач оториноларинголог.

Впервые только на уровне Департамента Здравоохранения г. Москвы в Приказе № 369 от 25.04.2011 г. «Об утверждении порядка проведения аудиологического скрининга новорожденным детям и детям первого года жизни» по выполнению аудиологического скрининга новорожденных детей введена категория «недоношенные дети». В приказе отражена этапность проведения аудиологического скрининга. «**Первый этап** аудиологического скрининга (регистрация вызванной отоакустической эмиссии) проводится новорожденным на 3-4 сутки жизни в родовспомогательном учреждении или в возрасте от 14 дней до 1 месяца (глубоко недоношенным детям и детям с экстремально низкой массой тела) в педиатрических стационарах городских больниц и городских клинических больниц, детских городских больницах и детских городских клинических больницах, детских городских поликлиниках, дети с факторами риска по тугоухости и глухоте согласно приказу подлежат направлению в Городской детский консультативно-диагностический сурдологический центр ГБУЗ НИКИО им. Л.И. СВЕРЖЕВСКОГО ДЗМ для последующего углубленного диагностического обследования на втором этапе аудиологического скрининга».

В соответствии с Приказом ДЗМ №369 «при выявлении патологии со стороны органа слуха на первом этапе аудиологического скрининга **второй этап** аудиологического скрининга проводится до 3-х месячного возраста и не позднее 6 мес. возраста должна быть определена индивидуальная программа реабилитации; у глубоко недоношенных детей и детей с экстремально низкой массой тела второй этап аудиологического скрининга должен быть проведен до 6 мес. возраста жизни и решение вопроса о необходимости реабилитации до 9-10 мес. возраста».

АУДИОЛОГИЧЕСКИЙ СКРИНИНГ

СКРИНИНГ - методический подход, используемый, в частности, в медицине для массового обследования населения (его отдельных контингентов) с целью выявления определённого заболевания (группы заболеваний) или факторов, способствующих развитию этого заболевания (фактора риска).

На сегодняшний день в качестве скринингового метода для ранней диагностики нарушений слуха широко применяется регистрация задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ) и на частоте продукта

искажения (ПИОАЭ), дающие оценку функционирования наружных волосковых клеток, при сохранности звукопроводящей системы.

Аудиологический скрининг проходит в два этапа:

Первый этап (скрининговый) проводится в учреждениях родовспоможения всем новорождённым на 3-4 сутки жизни, недоношенным детям проводят в сроки от 14 дней до 1 месяца методом регистрации вызванной отоакустической эмиссии (ВОАЭ). Аудиологический скрининг проводится для каждого уха.

Детям, у которых отоакустическая эмиссия (ОАЭ) не была зарегистрирована в учреждениях родовспоможения, а также детям, которые по состоянию здоровья или другим причинам не были обследованы в учреждении родовспоможения, первый этап аудиологического скрининга проводится в детских поликлинических учреждениях на 4-6 неделях жизни.

Второй этап (диагностический) проводится детям в возрасте 3-х месяцев в центре реабилитации слуха.

На второй этап направляются дети при отсутствии патологии среднего уха с отсутствием чёткого ответа на одно или оба уха по результатам тестирования, а также дети с факторами риска по тугоухости вне зависимости от результатов 1-го этапа.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, ЭТИОЛОГИЯ И КЛАССИФИКАЦИЯ НАРУШЕНИЯ СЛУХА У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Эпидемиология

Диагностика и выявление нейросенсорной тугоухости у детей должны начинаться с периода новорожденности, что позволит наиболее раннее приступить к реабилитационным мероприятиям. Ранняя диагностика и начало реабилитационных мероприятий позволяют интегрировать ребёнка в социальную среду.

У 82% детей с тугоухостью патология слуха может быть врождённой или развивается на 1-2-м году жизни. Этот возраст является критическим для слухоречевого, психоэмоционального, когнитивного развития ребёнка [59].

На каждую 1000 физиологических родов приходится рождение одного глухого ребёнка. У 20-40 детей на 1000 новорождённых из популяции, нуждающихся в интенсивной терапии, определяется глухота или выраженные нарушения слуха [6,7].

Последствия преждевременных родов могут ощущаться в течение всей дальнейшей жизни выжившего ребёнка, так от 5% до 10% детей, рождённых крайне преждевременно, имеют нарушение слуха [25,39,49].

В России, по статистическим данным, 6 из 1000 детей имеют дефекты слуха, но ранняя диагностика этих дефектов выявляется лишь у 1-2 детей [17]. Так, у детей с тяжелыми внутрижелудочковыми кровоизлияниями головного мозга нарушения слуха были выявлены в 6% случаев [19]. Среди недоношенных детей, рожденных с экстремально низкой массой тела на сроке беременности 22-24 недели, характерны высокие показатели инвалидности, связанной с двигательными нарушениями, слепотой, глухотой, органическим поражением ЦНС, патологией слуха. Частота поражения органа слуха у недоношенных детей дискуссионна. Так, по данным Hack M., Klein N.K. в 1995 г. частота нарушений слуха различной степени выраженности в группе преждевременно родившихся детей составила 2-3 % [46]. Pereira P.K. et al. в 2007 г. показали, что поражение органа слуха отмечается у 16,3% недоношенных детей [55]. Эти данные подтвердили и другие специалисты. Так, среди выживших детей с ОНМТ высок риск нарушений слуха и зрения, способствующих формированию детской инвалидности [17].

Благодаря внедрению в клиническую практику и реализации приказов по наблюдению за слуховой функцией новорожденных детей, по данным Департамента мониторинга, анализа и стратегического развития здравоохранения ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» МЗ РФ, анализа и стратегического развития в Москве за 2016 г., было зарегистрировано 2175 случаев нейросенсорной потери слуха, за 2017 г — 2234 случаев. Таким образом, число детей с патологией органа слуха не снижается.

Классификация нарушений слуховой функции

В зависимости от уровня поражения слухового анализатора тугоухость подразделяется на нейросенсорную (нарушение звуковосприятия, патология обусловленная поражением рецепторного аппарата внутреннего уха и проводящих путей), кондуктивную (нарушение звукопроведения, обусловленное патологией среднего или наружного уха), смешанную.

Патогенетической основой нейросенсорной тугоухости являются дегенеративно-атрофические изменения в структурах внутреннего уха, в процесс вовлекаются различные отделы слухового анализатора.

По времени возникновения патологию слуховой функции клинически подразделяют на врожденную и приобретенную тугоухость или глухоту. Врожденная тугоухость имеется у ребёнка к моменту его рождения или возникает вследствие патологии родов.

Нейросенсорная тугоухость может быть наследственной (обусловлена синдромальной патологией, генетическими мутациями).

Нарушение слуха может быть односторонним (патология одного уха) и двусторонним (патология обеих ушей).

По характеру течения заболевания выделяют стойкую и транзиторную тугоухость (обратимую).

По остроте заболевания определяют острую (подострую) или хроническую.

По отношению к срокам речевого развития может быть долингвальной – дети родились неслышащими или потеряли слух до момента овладения речью – или постлингвальной – овладели речью до потери слуха.

На сегодняшний день для определения степени тугоухости и глухоты в РФ используется Международная классификация (таблица 1).

Таблица 1. Классификация ВОЗ 1997

Степень	Средние значения порогов слышимости по воздуху (0,5; 1,2 и 4 кГц дБ)
I	26-40
II	41-55
III	56-70
IV	71-90
глухота	Свыше 91 и более

Этиология

1. Среди факторов риска по развитию тугоухости и глухоты у детей по нейросенсорному типу, родившихся недоношенными, можно выделить 3 группы: наследственные факторы, факторы, действующие во время беременности, факторы, действующие постнатально [27, 30].

1 группа - наследственные (врожденные) факторы.
Отягощённая наследственность по слуху.

Патологические изменения генотипа, которые являются причиной нарушений слуха, выявляют у 70% детей с врождённой и доречевой тугоухостью. Более 100 генов кодируют мембранные, регуляторные и структурные белки внутреннего уха. Мутации в них приводят к нарушению рецепторного аппарата улитки, т. е. к периферической тугоухости [14].

Достижения молекулярной генетики позволили определить наиболее часто встречающиеся мутации, в том числе в гене GJB2. Самой распространенной в Центральном и Северо-Западном регионах России является делеция 35delG, в здоровой популяции частота ее гетерозиготного носительства составляет 2-6% [13,29,62,50]. У детей, гомозиготных по мутации 35delG, развивается стойкая врождённая двусторонняя несиндромальная нейросенсорная тугоухость IV степени или глухота [12,40].

Синдромальная тугоухость составляет 15-30% в структуре наследственной тугоухости [14].

С подтверждённой тугоухостью обязательным является медико-генетическое консультирование детей [56,63].

По данным G. Rance [57] и T. Picton [56], порядка 10% детей, родившихся с нейросенсорной тугоухостью, могут иметь аудиторную нейропатию. Сегодня известны как минимум 6 генов, ответственных за развитие аудиторной нейропатии. Мутация гена DFNB9 (OTOF) в хромосоме 2p ответственна за продукцию белка Otoferlin [61], мутации гена DFND59 [62], патологией хромосомы 13q14—21 (AUNA1) [48], гена DIAPH3 [48], гена R445H [31].

2 группа - факторы, действующие во время беременности.

Среди факторов риска врожденной тугоухости выделяют патологическое течение беременности (токсикоз, гестоз, угроза выкидыша и преждевременных родов, фетоплацентарная недостаточность, инфицирование матери), а также осложненные роды, которые могут привести к асфиксии или внутричерепной травме плода.

Наиболее распространенной врожденной инфекцией, но не наследственной причиной, приводящей к тугоухости в развитых странах, является ЦМВИ, где ее частота составляет от 0,18 до 6,2% среди всех новорожденных [10,36,39,44,59]. При этом частота проявления потери слуха

вследствие ЦМВИ может достигать 11-12% при бессимптомном течении, а среди детей, у которых были выявлены различные симптомы врожденной ЦМВИ, примерно у 35% [44,45,57,65].

Нет убедительных данных о высоком риске развития тугоухости при внутриутробном инфицировании вирусом простого герпеса [64], однако по данным Американской Академии Педиатрии (2007г) герпесная инфекция вызывает отсроченное развитие патологии слухового нерва.

Влияние других внутриутробных инфекций в настоящее время не так велико, что связано с большим охватом иммунизацией населения от краснухи, своевременной диагностикой и лечением токсоплазмоза и сифилиса [34]

3 группа - факторы, действующие постнатально.

К факторам риска, приводящим к тугоухости по нейросенсорному типу относится [30]:

1. Масса тела и гестационный возраст ребёнка.

Глубокая степень недоношенности (менее 32 недель) и экстремально низкая масса тела (500-1000 гр).

Количество баллов по шкале Апгар 0-4 за 1 мин, 0-6 за 5 мин. [30,62].

2. Стойкая и/или выраженная гипербилирубинемия

Слуховая система чувствительна к высокому уровню билирубина, но гипербилирубинемия не оказывает прямого действия на улитку, позднее развивается вторичное угнетение слуховой функции [54]. Эти нарушения бывают необратимыми и приводят к формированию стойкой тугоухости разной степени вплоть до полной глухоты [33].

3. Гипоксия, тяжелое гипоксически-ишемическое и /или гипоксически-геморрагическое поражение ЦНС.

Дефицит кислорода запускает каскад метаболических расстройств, которые нарушают работу ионного насоса наружных волосковых клеток [28].

Нарушение кровообращения в перинатальном периоде приводит к гипоксическим поражениям головного мозга с возможным вовлечением в процесс слуховых структур.

4. Пребывание в ОРИТН более 5 суток [47].

Длительное использование искусственной вентиляции лёгких (ИВЛ) более 96 часов, обусловленная бронхо-лёгочной дисплазией, перивентрикулярная лейкомаляция в результате тяжёлой гипоксии [26,30].

5. Применение лекарственных препаратов, обладающих ототоксическим действием.

К ним относятся антибиотики аминогликозидного ряда (гентамицин, амикацин, нетилмицин и др.), которые в результате метаболических нарушений повреждают рецепторный аппарат улитки, начиная с базального завитка и далее распространяясь на верхушку улитки [8,22,23]. По экспериментальным данным после лечения ототоксическими препаратами в тканях улитки они могут сохраняться до 3-х мес. Таким образом, нарушение

слуха может наступить сразу или в течение нескольких месяцев после курса терапии и, как правило, носит необратимый характер. При аудиологическом обследовании диагностируется приобретённая двусторонняя симметричная тугоухость в высокочастотном диапазоне с постепенным вовлечением речевых частот.

Петлевые диуретики в комбинации с антибиотиками аминогликозидного ряда и гликопептидами (ванкомицин) могут привести к атрофии клеток, межклеточному отёку в сосудистой полоске внутреннего уха и снижению эндолимфатического потенциала.

Применение нестероидных противовоспалительных препаратов.

6. Наличие сопутствующих заболеваний, характерных для недоношенных.

Бронхо-лёгочная дисплазия, респираторный дистресс-синдром, внутрижелудочковые кровоизлияния головного мозга с развитием постгеморрагической окклюзионной гидроцефалии, частыми апноэ, что можно считать маркерами риска поражения слухового анализатора.

АЛГОРИТМ АУДИОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

На базе ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы» (МДГКБ) в Амбулаторном отделении №3 Консультативно-диагностического центра сотрудниками НИЛ клинической и экспериментальной детской оториноларингологии и кафедры оториноларингологии педиатрического факультета ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И.Пирогова» Минздрава России был разработан алгоритм наблюдения и обследования слуховой функции недоношенных детей.

По определению ВОЗ, преждевременные роды можно разделить на несколько категорий в зависимости от сроков гестации: крайне преждевременные (менее 28 недель), значительно преждевременные (28-менее 32 недель), и умеренно преждевременные роды (32 - менее 37 полных недель гестации). Внутри последней категории можно также выделить незначительно преждевременные роды (34 - менее 37 полных недель гестации).

Определение преждевременных родов: дети, родившиеся живыми при сроке до 37 недель беременности [24].

Недоношенные дети, учитывая тяжесть соматического состояния, после родов требуют проведения комплекса реанимационных мероприятий уже в родильном зале (санация верхних дыхательных путей, начало искусственной вентиляции легких) с дальнейшим пребыванием в отделении реанимации и интенсивной терапии недоношенных (ОРИТН).

Срок пребывания ребенка в ОРИТН определяется индивидуально, исходя из соматического состояния ребенка, и может превышать 1 месяц жизни, что выходит за рамки I этапа аудиологического скрининга согласно существующим приказам.

Особенности адаптации недоношенного ребенка к условиям внеутробного существования необходимо учитывать с момента его рождения. Это обусловлено тяжестью соматического состояния, незрелостью терморегуляции, становления функции дыхания, глубиной метаболических сдвигов, вызванных родовым стрессом, и персистированием эмбрионального типа кровообращения. Необходимо ограничения количества манипуляций, особенно в первые две недели [32]. Учитывая вышесказанное, аудиологический скрининг следует проводить **не ранее предполагаемой даты родов (ПДР)**.

Мы рекомендуем следующий алгоритм.

ПЕРВЫЙ ЭТАП АУДИОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ

1. СКРИНИНГОВОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Скрининговое аудиологическое обследование методом ВОАЭ (двумя классами) недоношенным детям целесообразно проводить в предполагаемую дату родов (ПДР) в специализированном акушерско-педиатрическом стационаре в отделении патологии новорождённых (на втором этапе выхаживания) в отдельном боксе с соблюдением необходимых технических условий регистрации или при выписке из стационара с заполнением результатов в карте ребенка или в поликлинике по месту жительства (методические рекомендации №10 от 04.04.2012 «Организация аудиологической помощи детям различного гестационного возраста в условиях поликлинических отделений», утвержденные ДЗМ) [15].

Нами рекомендуются следующие сроки для осуществления первичного скринингового аудиологического обследования в зависимости от срока гестации (таблица 2).

Таблица 2. Сроки скринингового аудиологического обследования (начало аудиологического скрининга) недоношенных детей

Гестационный возраст на момент родов	Срок скринингового аудиологического обследования (ПДР)
менее 28 нед.	22-до полных 24 нед. - 16недель (4 мес) 25- до полных 27 нед. - 12недель (3 мес.)
28 - менее 32 нед.	8 недель (2 мес.)
32 — менее 34 нед.	4 недели (1 мес.)
34 -менее 37 полных нед.	2 недели

Осуществлять диагностику в более ранние сроки нецелесообразно, поскольку в этом случае можно зафиксировать незрелость слухового анализатора у большинства недоношенных детей.

Степень зрелости периферического отдела слухового анализатора неодинакова у недоношенных детей различных гестационно-возрастных групп [1, 20-23].

Причиной отсутствия регистрации ВОАЭ у недоношенных детей при проведении скрининга слуха может быть наличие: незрелости слухового анализатора, анатомически узкого слухового прохода, мекониальных масс, слущенного эпителия, серных масс в наружном слуховом проходе, физиологической миксоидной ткани и/или околоплодных вод в среднем ухе, наружного отита, экссудативного среднего отита, шумового фактора в отделении реанимации и интенсивной терапии и патологии внутреннего уха

вследствие наследственного поражения, аномалии развития наружного уха и наружного слухового прохода, возможно, явления ототоксикоза – структурной незрелости головного мозга [2,3,5,8,9,14,19,33,36,40,41,50,51].

Учитывая вышесказанное, большое значение имеет изучение анамнеза ребёнка (выписка из перинатального центра).

Аудиологическое обследование необходимо проводить после полного осмотра оториноларингологом (отоскопия, риноскопия, фарингоскопия) для исключения асептических и воспалительных состояний, врожденных пороков развития. Важным условием выполнения ВОАЭ является правильно подобранный ушной вкладыш акустического зонда, а также *трёхкратное повторение аудиологического теста с получением однотипного результата.*

Все недоношенные дети должны проходить скрининговое обследование до выписки из медицинского учреждения, что чаще всего у недоношенных детей соответствует ПДР.

Рекомендуется при современных условиях выхаживания проводить ВОАЭ после полного осмотра оториноларингологом всех недоношенных детей в ПДР.

Врачи-неонатологи должны организовать осмотр и наблюдение новорождённых детей врачом-оториноларингологом, который информирует родителей о риске развития нарушения слуха.

2. ДИНАМИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Динамическое обследование первого этапа проводится в поликлинике по месту жительства в **3 мес.** жизни для недоношенных, рождённых с гестационным возрастом 28-менее 32 недель и 32 - менее 37 недель.

Динамическое обследование первого этапа у недоношенных детей из группы рождённых от 22 -до 24 недель и 25- до 27 недель включительно должно быть выполнено в **6 мес** жизни.

1-й шаг: Ребёнка осматривает оториноларинголог в поликлинике по месту жительства до аудиологического обследования.

Осмотр оториноларинголога включает:

- проведение отоскопии: свободный слуховой проход, отсутствие воспалительных явлений наружного и среднего уха, а также визуально диагностируемых врождённых пороков развития наружного и среднего уха, определение подходящего размера ушного вкладыша акустического зонда для выполнения ВОАЭ;
- риноскопия: свободное носовое дыхание и отсутствие воспалительных изменений в полости носа, а также посттравматических изменений со стороны полости носа.

2-й шаг: Оториноларинголог проводит аудиологическое обследование недоношенным детям в поликлинике по месту жительства методом ВОАЭ

двумя классами независимо от результата аудиологического скрининга, проведенного в учреждении родовспоможения, поскольку все недоношенные дети имеют три и более факторов риска по возникновению нарушений слуха.

Условием выполнения ВОАЭ является отсутствие внешнего шума, состояние физиологического сна ребёнка или его спокойное поведение после кормления, *трёхкратное повторение аудиологического теста с получением однотипного результата. Тест нельзя проводить во время кормления, сосания, плача.*

Обязательным является на первом этапе аудиологического обследования осмотр ребёнка оториноларингологом.

Даже при регистрации результата ВОАЭ «тест зарегистрирован» недоношенные дети направляются в сурдологические кабинеты консультативных центров при ДГКБ (например: Амбулаторное отделение №3 консультативно-диагностического центра Морозовская городская детская клиническая больница) для дальнейшего осуществления **аудиологического мониторинга** (в 6, 9 мес, 12, 18 и 24 мес. жизни, а при необходимости и в 3 года), так как у 1-2 детей нарушения слуховой функции развиваются на первом году жизни, причём груднички успешно проходят аудиологический скрининг методом ВОАЭ.

Дети, у которых имеются родственники с наличием тугоухости и глухоты, должны в обязательном порядке проходить диагностическое обследование методом слуховых вызванных потенциалов ежегодно, начиная с 6 мес. до 3-х лет, несмотря на результаты обследования.

Аудиологический мониторинг, введенный в 2012 году, подразумевает динамическое комплексное аудиологическое исследование только объективными методами всех отделов слухового анализатора [14].

Этапности аудиологического мониторинга выявляют отсроченные случаи снижения слуха у недоношенных детей с поздней реализацией патологии [15,25].

3. ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Диагностическое обследование первого этапа проводится в поликлинике по месту жительства или в любом лечебном учреждении по месту наблюдения ребенка. При получении в **6 мес жизни**, в группе детей, рождённых менее 28 недель, и в **3 мес жизни**, в группе детей от 28 недель - менее 32 недель и от 32 - менее 37 недель, в поликлинике по месту жительства или в любом лечебном учреждении по месту нахождения ребёнка результата

ВОАЭ «Тест не зарегистрирован» обязательным является выполнение высокочастотной тимпанометрии с частотой зондирующего тона 1кГц.

Необходимо учитывать, что получение ошибочных результатов регистрации ВОАЭ может быть обусловлено состоянием среднего уха [5,6,8].

Проводит данное исследование оториноларинголог в поликлинике по месту жительства, при невозможности – в КДЦ при ДГКБ.

В случае выявления нормальной тимпанометрической кривой методом высокочастотной тимпанометрии на 1 кГц (тип «А») ребенок направляется в сурдологический кабинет КДЦ при ДГКБ, где ему проводится повторная регистрация ВОАЭ двумя классами.

В случае повторного отсутствия регистрации ВОАЭ ребенок приглашается для полного аудиологического обследования **не позднее 6 мес** для детей, рожденных со сроком гестации более 28 нед., и **не позднее 9 мес** жизни для детей, рожденных со сроком гестации менее 28 нед. В рамках полного аудиологического обследования проводится высокочастотная тимпанометрия (1 кГц), ВОАЭ двумя классами, ASSR, КСВП, определить наличие микрофонного потенциала.

У детей с гестационным возрастом менее 28 нед. при выявлении в **6 мес** жизни в поликлинике по месту жительства патологии среднего уха (тип «В», «С») методом высокочастотной тимпанометрии (1 кГц) применяется выжидательная тактика до **9 мес.**

У недоношенных детей с гестационным возрастом более 28 недель при выявлении в **3 мес.** жизни в поликлинике по месту жительства патологии среднего (тип «В», «С») методом высокочастотной тимпанометрии (1 кГц) применяется выжидательная тактика до **6 мес.**

Выжидательная тактика обусловлена длительным и тяжелым реанимационным периодом, морфо-функциональной незрелостью органов и систем, а также состояний, требующих наблюдения узкими специалистами, в частности, оториноларингологом (незрелость среднего уха), неврологом (морфофункциональная незрелость головного мозга), гастроэнтерологом (купирование гастроэзофагеального рефлюкса).

Далее проводится повторная высокочастотная тимпанометрия (1кГц) по месту наблюдения ребенка (в поликлинике по месту жительства), при невозможности выполнения ребенок направляется в сурдологический кабинет амбулаторного отделения КДЦ при ДГКБ.

При повторной регистрации патологии среднего уха в **9 мес. жизни** (для рожденных со сроком гестации менее 28 нед) ребенок приглашается для проведения полного аудиологического обследования в КДЦ при ДГКБ: высокочастотная тимпанометрия (1кГц), ВОАЭ двумя классами, КСВП и ASSR с использованием костного телефона.

При повторной регистрации патологии среднего уха в **6 мес. жизни** (для рожденных со сроком гестации более 28 нед. гестации) ребенок приглашается

для проведения полного аудиологического обследования в КДЦ при ДГКБ: высокочастотная тимпанометрия (1кГц), ВОАЭ двумя классами, КСВП и ASSR с использованием костного телефона.

При выявлении кондуктивного компонента необходимо динамическое наблюдение ребенка у оториноларинголога с проведением высокочастотной тимпанометрии с тщательным анализом основных параметров. Рекомендована компьютерная томография височных костей в двух проекциях с обязательной коррекцией состояния среднего уха. Особого внимания требуют дети с односторонней патологией.

Дети с патологией лицевого скелета, пороками развития уха обследуются по индивидуальному графику с диагностикой слуховой функции с использованием костного датчика, также им показана компьютерная томография височных костей в двух проекциях с последующим лечением у профильных специалистов.

ВТОРОЙ ЭТАП АУДИОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ

Дети, у которых в результате полного аудиологического обследования объективными методами диагностируется тугоухость (нейросенсорная или смешанная) или глухота, направляются в сурдологический центр по месту жительства для дальнейшего наблюдения, обследования, коррекции слуха и определения индивидуальной программы реабилитации (ГДКДСЦ ГБУЗ НИКИО им. Л.И.Свержевского ДЗМ).

Заключение о состоянии слуха выдается каждому представителю ребенка на всех этапах аудиологического обследования для предъявления в поликлинику по месту жительства или его наблюдения с оригиналом кривых регистраций.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Данные методические рекомендации помогут организовать практическую работу врачам (неонатологам, педиатрам, неврологам, оториноларингологам), выполняющим аудиологический скрининг у детей различного гестационного возраста, что обеспечит своевременное начало реабилитации и психологический комфорт семьи (иногда неверно информированной о состоянии слуха ребенка, рожденного раньше срока).

Следование срокам проведения аудиологического скрининга в предполагаемую дату родов и соблюдение регулярного мониторинга (алгоритма) состояния слуховой функции недоношенным детям позволит получить достоверные патогенетические данные о частоте и патогенезе патологии слуха.

Все недоношенные дети нуждаются в длительном диспансерном наблюдении оториноларингологом.

Ведущие эксперты в области педиатрии и перинатальной медицины считают, что оптимизация комплектации так называемого «педиатрического чемоданчика» позволит значительно расширить диагностические возможности и своевременно направить ребенка к узким специалистам.

Таким образом, внедрение данных рекомендаций в практическое здравоохранение приведет к улучшению качества оказания медицинской специализированной помощи недоношенным детям.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННЫХ ИСТОЧНИКОВ

1. Богомильский М.Р., Рахманова И.В., Сапожников Я.М. Опыт аудиологического мониторинга у недоношенных детей различного гестационного возраста // Росс. оторинолар. – Приложение №1. – 2010. – С. 78 – 84.
2. Богомильский М.Р., Чистякова В.Р. Детская оториноларингология. – Т. 1. М., 2005: 22 – 30.
3. Богомильский М.Р., Минасян В.С., Рахманова И.В. Практическое руководство по диагностике, лечению и профилактике болезней уха, горла и носа у новорожденных, детей грудного и раннего возраста. – М.: Изд-во РГСУ: ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, 2012. С.40.
4. Богомильский М.Р., Орлова О.С. Анатомия, физиология, патологии органов слуха и речи. КМК, 2008, Москва, 40 С.
5. Гарбарук Е.С., Королева И.В. Аудиологический скрининг новорожденных в России: проблемы и перспективы. – С.Петербург, 2012. 50С.
6. Дайхес Н.А., Таварткиладзе Г.А., Яблонский С.В., Ясинская А.А., Гвелесиани Т.Г., Куян С.М., Загорянская М.Е., Пашков А.В., Гузь Е.В. Универсальный аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни//Методическая разработка. –М., 2008.
7. Дайхес Н. А., Пашков А. В., Яблонский С. В. Методы исследования слуха. М., 2009. 119 с.
8. Журавский С.Г., Томсон В.В., Цвылева И.Д., Иванов А.Г. Патоморфологические аспекты действия аминогликозидных антибиотиков на слуховой анализатор. Вестник оториноларингологии. - 2003. - № 2. – С. 55-60.
9. Клинические рекомендации №22. Сенсоневральная тугоухость у детей. МЗРФ от 2016.
10. Клинический рекомендации №315. Отосклероз. МЗРФ от 2016.
11. Кунельская Н.Л., Ивойлов А.Ю., Кисина А.Г., Вайнштейн Н.П., Морозова З.Н. Врожденная цитомегаловирусная инфекция и сенсоневральная тугоухость у детей. Материалы XVII Российского конгресса оториноларингологии «Наука и практика в оториноларингологии» 13-14 ноября 2018 г. С. 37-39.
12. Лалаянц М.Р. Аудиологическая картина и распространенность *GJB2*-обусловленной сенсоневральной тугоухости среди младенцев с нарушением слуха/М.Р. Лалаянц, Т.Г. Маркова, В.В. Бахшиян и др.//Вестник оториноларингологии. – 2014. - № 2. – С. 37-43.
13. Маркова Т.Г. Клиника нарушений слуха, обусловленных изменениями в гене коннексина 26 /Т.Г. Маркова, А.В. Поляков, Н.Л. Кунельская //Вестник оториноларингологии. - 2008. - № 2. – С. 4-9.
14. Маркова Т.Г. Наследственные нарушения слуха. В кн.: Оториноларингология/ Национальное руководство / под ред. В.Т.Пальчуна В.Т. 2-е издание. –М.: Геотар, 2016. –1024 с.
15. Матроскин А.Г., Рахманова И.В., Древаль А.А., Кисляков А.Н., Владимиров А.И. Анатомические особенности среднего уха, влияющие на формирование

- экссудативного среднего отита у грудных детей различного гестационного возраста//Вестник оториноларингологии.2017 - №3- С. 9-13.
16. Методические рекомендации №10 по Организации аудиологической помощи недоношенным детям различного гестационного возраста в условиях поликлинических отделений, утвержденные Правительством Москвы Департаментом здравоохранения от 12.04.2012 г.
 17. Неонатология: национальное руководство / под ред. Н.Н.Володина. М.Геотар-Медиа. 2007. С. 848.
 18. Приказ Минздравсоцразвития РФ от 25.08.2008 n 443 "О Плате мероприятий Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации на 2008-2012 годы по переходу субъектов Российской Федерации на современные технологии выхаживания детей, родившихся в сроки беременности 22 недели и более и/или с низкой и экстремально низкой массой тела, в соответствии с критериями регистрации рождений, рекомендованными Всемирной организацией здравоохранения"
 19. Приказ Минздравсоцразвития РФ от 27.12.2011 №1687н (ред. от 02.09.2013) О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи.
 20. Принципы этапного выхаживания недоношенных детей / Союз педиатров России, ФГБУ «Науч. центр здоровья детей» РАМН; под ред. Л.С. Намазовой-Барановой. – М.: ПедиатрЪ, 2013. – 240 с.
 21. Рахманова И.В., Богомильский М.Р., Лазаревич А.А., Сапожников Я.М и др. Аудиологический скрининг недоношенных новорожденных методом регистрации отоакустической эмиссии // Росс. оториолар. – Приложение №1. – 2008. – С. 358-361.
 22. Рахманова И.В., Дьяконова И.Н., Ишанова Ю.С. с соавт. Функциональное состояние улитки у недоношенных детей со сроком гестации менее 28 недель в 6 месяцев жизни // Вестн. оториолар. – 2011. – №2. –С. 26 – 29.
 23. Рахманова И.В., Дьяконова И.Н., Ишанова Ю.С. с соавт. Функциональное состояние слуховой функции у недоношенных детей в 6 месяцев жизни, рожденных со сроком гестации более 29 недель // Вестн. оториолар. – 2011. – №3. – С. 28 - 30.
 24. Рахманова И.В., Сапожников Я.М., Дьяконова И.Н. с соавт. Медицинская технология «Методика аудиологического обследования недоношенных детей различного гестационного возраста методом регистрации вызванной отоакустической эмиссии» под. ред. Чл. – кор. РАМН проф. Богомильского М.Р., акад. РАМН Володина Н.Н. // М. – 2010. – 32с.
 25. Рожденные слишком рано. Доклад о глобальных действиях в отношении недоношенных детей. ВОЗ 2012.
 26. Савенко И.В., Гарбарук Е.С. Возрастная динамика слуховой функции у детей, родившихся глубоконедоношенными // Вестн. оториолар.-2018, №83, - С.11-16.
 27. Сапожников Я.М., Богомильский М.Р. Современные методы диагностики, лечения и коррекции тугоухости и глухоты у детей. М., 2001. 247с.

28. Таварткиладзе Г.А. Клиническая аудиология. Т.Г.Гвелесиани. – М.:Святигор Пресс, 2003. -74с
29. Таварткиладзе Г.А. Маркова Т.Г., Цыганкова Е.Р. Милешина Н.А. и др. Диагностика наследственной патологии в практике врача сурдолога: Учебно-методическое пособие. Москва. 2011.- 46 с.
30. Таварткиладзе Г.А., Шматко Н.Д. Диагностика и коррекция нарушений слуховой функции у детей первого года жизни // Метод. пособие. М., 2001. 159.
31. Таварткиладзе Г.А. Аудиторная нейропатия (заболевания профиля аудиторных нейропатий): подходы к диагностике и реабилитации. Вестн. Оторинолар. 2014. №2, С.9-15.
32. Шабалов Н.П. Неонатология. М.:МЕДпресс-информ. 2004. Т. 1. С. 329.
33. Amati-Bonneau P, Guichet A, Olichon A, Chevrollier A. et al, OPA1 R445H mutation in optic atrophy associated with sensorineural deafness. Ann Neurol. 2005 Dec;58(6):958-63.
34. Amin S.B. Chronic auditory toxicity in late preterm and term infants with significant hyperbilirubinemia/S.B. Amin, S. Saluja, A. Saili et al.//Pediatrics. – 2017. – Vol. 140. - № 4. - Pii: e20164009.
35. Brown E.D. A systematic review of neonatal toxoplasmosis exposure and sensorineural hearing loss/E.D. Brown, J.K. Chau, S. Atashband et al.//Int. J. Ped. Otorhinolar. – 2009. – Vol. 73. – P. 707– 711.
36. Coticchia J, Shah P, Sachdeva L. Et al. Frequency of otitis media based on otoendoscopic evaluation in preterm infants. Otolaryngol Head Neck Surg. 2014 Oct;151(4):692-9.
37. Dahle A.J., Fowler K.B., Wright J.D., et al., Longitudinal investigation of hearing disorders in children with congenital cytomegalovirus. J Am Acad Audiol, 2000. 11(5): p. 283-290.
38. De Felice C., De Capua B., Costantini D. et al. Recurrent otitis media with effusion in preterm infants with histologic chorioamnionitis--a 3 years follow-up study. Early Hum Dev. 2008 Oct;84(10):667-71.
39. Demmler G.J., Infectious Diseases Society of America and Centers for Disease Control. Summary of a workshop on surveillance for congenital cytomegalovirus disease. Rev Infect Dis, 1991. 13(2): p. 315-29.
40. Ding S1,2, Lemyre B., Daboval T., Barrowman N., Moore G.P. A meta-analysis of neurodevelopmental outcomes at 4-10 years in children born at 22-25 weeks gestation. Acta Paediatr. 2019 Jul;108(7):1237-1244. doi: 10.1111/apa.14693.
41. Du Y. Clinical data analysis of genotypes and phenotypes of deafness gene mutations in newborns: A retrospective study/Y. Du, L. Huang, X. Wang et al.//BioScience Trends. – 2017. – Vol. 11. - № 4. – P. 460-468.
42. Engel J, Mahler E, Anteunis L, Marres E, Zielhuis G. Why are NICU infants at risk for chronic otitis media with effusion? Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2001 Feb;57(2):137-44.
43. Ferrara L, Bidiwala A, Sher I Effect of nasal continuous positive airway pressure on the pharyngeal swallow in neonates. J Perinatol. 2017 Apr;37(4):398-403.

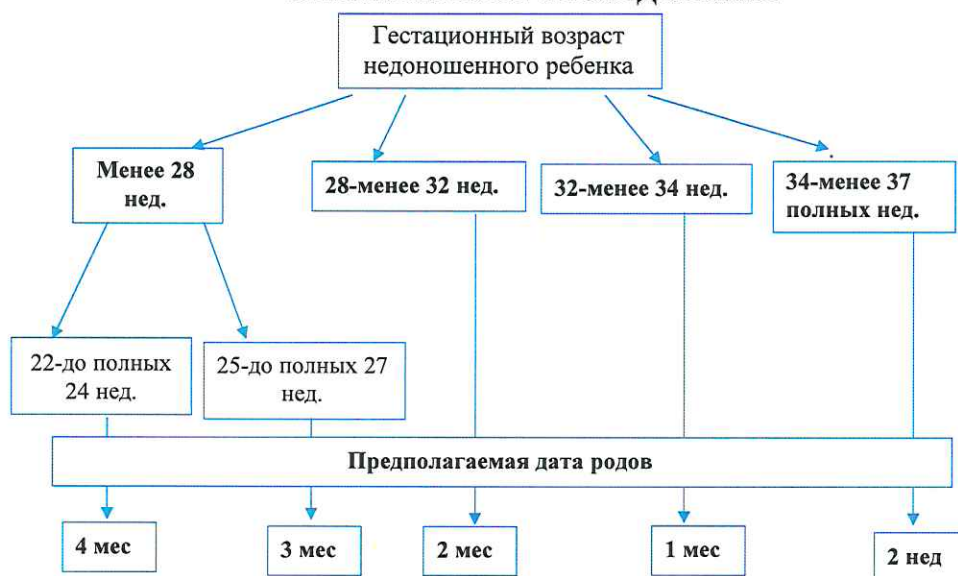
44. Fowler K.B., Dahle A.J., Boppana S.B., et al., Newborn hearing screening: will children with hearing loss caused by congenital cytomegalovirus infection be missed? *J Pediatr*, 1999. 135(1): p. 60-64.
45. Fowler K.B., McCollister F.P., Dahle A.J., et al., Progressive and fluctuating sensorineural hearing loss in children with asymptomatic congenital cytomegalovirus infection. *J Pediatr*, 1997. 130(4): p. 624-630.
46. Hack M., Klein N.K., Taylor H.G. Long-term developmental outcomes of low birth weight infants // *Future Child*. 1995. Vol. 5. №1. P.176–196.
47. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs/Pediatrics. – 2007. – Vol. 120. - № 4. – P. 898-921.
48. Kim TB, Isaacson B, Sivakumaran TA, Starr A, Keats BJ, Lesperance MM. A gene responsible for autosomal dominant auditory neuropathy (AUNA1) maps to 13q14-21. *J Med Genet*. 2004 Nov;41(11):872-6.
49. Lynch ED, Lee MK, Morrow JE, Welcsh PL, León PE, King MC Nonsyndromic deafness DFNA1 associated with mutation of a human homolog of the *Drosophila* gene diaphanous.
50. Marlow N, Rose AS, Rands CE, Draper ES. Neuropsychological and educational problems at school age associated with neonatal encephalopathy. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2005 Sep;90(5):F380-7.
51. Morton C.C. Newborn hearing screening – a silent revolution/C.C. Morton, W.E. Nance//*N. Eng. J. Med.* – 2006. – Vol. 354. – P. 2151-2164.
52. Newman LA, Keckley C, Petersen MC, Hamner A. Swallowing function and medical diagnoses in infants suspected of Dysphagia. *Pediatrics*. 2001;108:1–4.
53. Nussbaum E. Pediatric fiberoptic bronchoscopy: Clinical experience with 2,836 bronchoscopies. *Pediatr Crit Care Med*. 2002 Apr;3(2):171-176.
54. Olds C. Bilirubin-induced audiologic injury in preterm infants/C. Olds, J.S. Oghalai//*Clin. Perinatol.* – 2016. – Vol. 43. - № 2. – P. 313–323.
55. Pereira P.K., Martins A.S., Vieira M.R., Azevedo M.F. Newborn hearing screening program: association between hearing loss and risk factors // *Pro Fono*. 2007. Vol.19. №3. P.267–278.
56. Picton T.W. Auditory neuropathy—when time is broke. In: *Human Auditory-Evoked Potentials*. Plural Publishing Inc 2011; 648.
57. Rance G. Auditory neuropathy/dys-synchrony and its perceptual consequences. *Trends Amplif* 2005; 9: 1—43
58. Rosenthal L.S., Fowler K.B., Boppana S.B., et al., Cytomegalovirus shedding and delayed sensorineural hearing loss: results from longitudinal follow-up of children with congenital infection. *Pediatr Infect Dis J*, 2009. 28(6): p. 515-20.
59. Samileh N., Ahmad S., Mohammad F., et al., Role of cytomegalovirus in sensorineural hearing loss of children: a case-control study Tehran, Iran. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2008. 72(2): p. 203-208.
60. Sanchez K, Spittle AJ, Cheong JL, Thompson DK, Doyle LW, Anderson PJ, Morgan AT Language in 2-year-old children born preterm and term: a cohort study. *Arch Dis Child*. 2018 Nov 23. pii: archdischild-2018-315843.

61. Santarelli R, del Castillo I, Cama E, Scimemi P, Starr A Audibility, speech perception and processing of temporal cues in ribbon synaptic disorders due to OTOF mutations. *Hear Res.* 2015 Dec; 330(Pt B):200-12.
Science. 1997 Nov 14; 278(5341):1315-8.
62. Sun J.H., Li J., Huang P., et al. Early detection of hearing impairment in high-risk infants of NICU. *Zhonghua Er Ke Za Zhi*, 2003. 41(5): p. 357-9.
63. Toriello H.V. Hereditary hearing loss and its syndromes /H.V. Toriello, W. Reardon, R.J. Gorlin. - New York: Oxford University Press, 2004.
64. Westerberg B.D. A systematic review of the incidence of sensorineural hearing loss in neonates exposed to herpes simplex virus (HSV)/B.D. Westerberg, S. Atashband, F.K. Kozak//*Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* – 2008. – Vol. 72. – P. 931–937.
65. Yamamoto A.Y., Mussi-Pinhata M.M., Isaac Mde L., et al., Congenital cytomegalovirus infection as a cause of sensorineural hearing loss in a highly immune population. *Pediatr Infect Dis J*, 2011. 30(12): p. 1043-6.

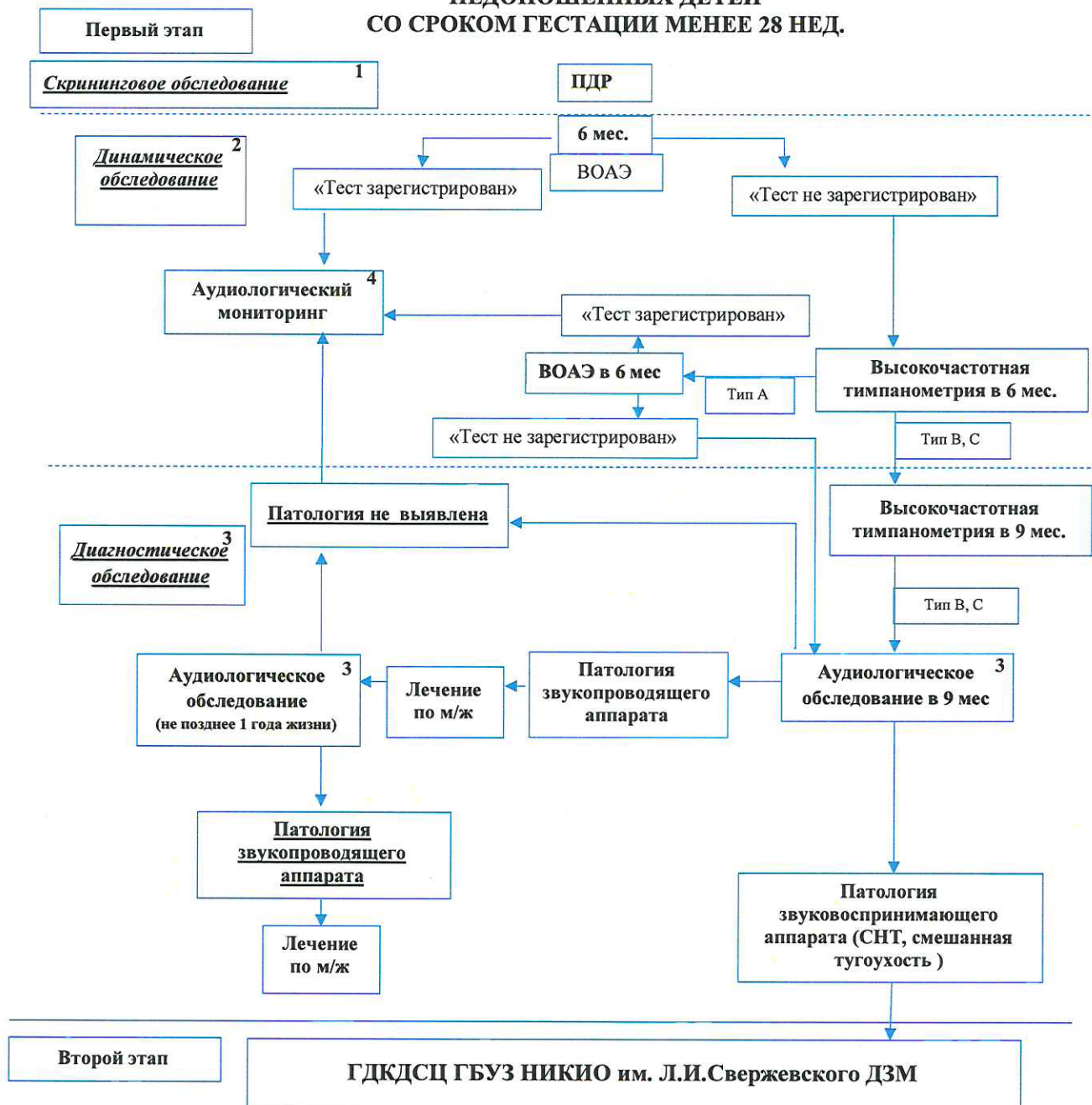
АЛГОРИТМ АУДИОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

ПЕРВЫЙ ЭТАП АУДИОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ

СКРИНИНГОВОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ



АЛГОРИТМ АУДИОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ СО СРОКОМ ГЕСТАЦИИ МЕНЕЕ 28 НЕД.



Примечания:

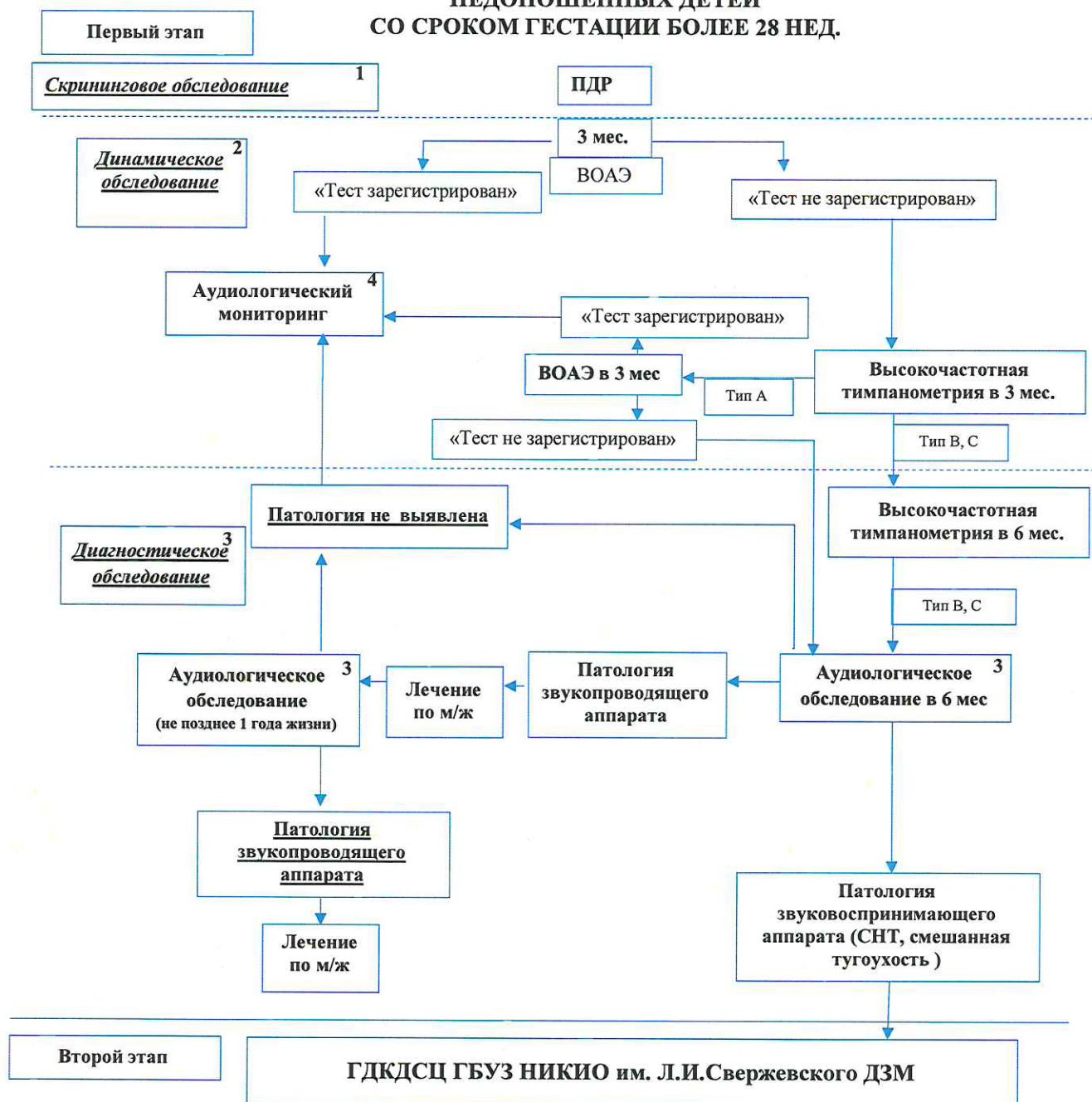
¹скрининговое обследование – ВОАЭ проводится в учреждении родовспоможения (срок ПДР, Приложение 1)

²динамическое обследование - проведение ВОАЭ, высокочастотная тимпанометрия по месту наблюдения ребенка (в поликлинике по месту жительства, в КПО для детей до 3х лет при ГКБ) (наблюдаются дети от 6 мес. до 9 мес. жизни)

³диагностическое обследование - проведение аудиологического обследования в КДЦ при ДГКБ (высокочастотная тимпанометрия, ВОАЭ, КСВП, ASSR с использованием костного телефона, определение наличия микрофонного потенциала) (срок 9 мес. жизни)

⁴аудиологический мониторинг – аудиологическое наблюдение детей с нормальной слуховой функцией в КДЦ при ДГКБ (высокочастотная тимпанометрия, ВОАЭ, КСВП, ASSR с использованием костного телефона, определение наличия микрофонного потенциала) в возрасте от 6 мес.9 мес, 12 мес, 24 мес, 3 года.

АЛГОРИТМ АУДИОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ СО СРОКОМ ГЕСТАЦИИ БОЛЕЕ 28 НЕД.



Примечания:

¹скрининговое обследование – ВОАЭ проводится в учреждении родовспоможения (срок ПДР, Приложение 1)

²динамическое обследование - проведение ВОАЭ, высокочастотная тимпанометрия по месту наблюдения ребенка (в поликлинике по месту жительства, в КПО для детей до 3х лет при ГКБ) (наблюдаются дети от 3 мес. до 6 мес. жизни)

³диагностическое обследование - проведение аудиологического обследования в КДЦ при ДГКБ (высокочастотная тимпанометрия, ВОАЭ, КСВП, ASSR с использованием костного телефона, определение наличия микрофонного потенциала) (срок 6 мес. жизни)

⁴аудиологический мониторинг – аудиологическое наблюдение детей с нормальной слуховой функцией в КДЦ при ДГКБ (высокочастотная тимпанометрия, ВОАЭ, КСВП, ASSR с использованием костного телефона, определение наличия микрофонного потенциала) в возрасте от 3 мес, 6 мес, 9 мес, 12 мес, 24 мес, 3 года.