Возможности повышения эффективности аудиологического скрининга в неонатологической практике

Торопчина Л.В.

Федеральное государственное бюджетное учреждение дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 125373, г. Москва, Российская Федерация

Статья посвящена возможностям улучшения качества и эффективности скрининга слуха у новорожденных. Представлены данные о современных способах скрининга, отмечены особенности диагностики слуха у недоношенных детей, сделаны акценты на перспективах совершенствования системы аудиологического скрининга.

Ключевые слова:

универсальный скрининг слуха новорожденных, программа скрининга слуха, факторы риска по тугоухости, недоношенные дети, аудиторная нейропатия, заболевания спектра аудиторных нейропатий, сенсоневральная тугоухость, отоакустическая эмиссия, слуховые стволомозговые вызванные потенциалы

Финансирование. Статья не имеет спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Торопчина Л.В. Возможности повышения эффективности аудиологического скрининга в неонатологической практике // Неонатология: новости, мнения, обучение. 2021. Т. 9, № 3. С. 31–46. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-2402-2021-9-3-31-46>

Статья поступила в редакцию 09.08.2021. Принята в печать 01.09.2021.

Possibilities to improve the effectiveness of audiological screening in neonatal practice

Toropchina L.V.

Russian Medical Academy of Continuous Professional Education,
125373, Moscow, Russian Federation

The article is devoted to the possibilities of improving the quality and efficiency of hearing screening in newborns. The data on modern screening methods are presented, the features of hearing diagnostics in premature babies are noted. The emphasis is made on the prospects for improving the audiological screening system.

Keywords:

universal newborn hearing screening, hearing screening program, risk factors for hearing loss, premature babies, auditory neuropathy, auditory neuropathy spectrum disorders, sensorineural hearing loss, otoacoustic emission, auditory brainstem evoked potentials

Conflict of interest. The author declares no conflict of interest.

Funding. The study had no sponsorship.

For citation: Toropchina L.V. Possibilities to improve the effectiveness of audiological screening in neonatal practice. *Neonatology: news, opinions, training*. 2021; 9 (3): 31–46. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-2402-2021-9-3-31-46> (in Russian)

Received 09.08.2021. Accepted 01.09.2021.

На каждую 1000 физиологических родов приходится появление от 1 до 3 детей с различными формами тугоухости [1]. Среди детей, находившихся на лечении в отделениях интенсивной терапии новорожденных, распространенность нарушений слуха на порядок выше [2].

Даже небольшое нарушение слуха у ребенка является серьезным препятствием для нормального общего развития, способности говорить и понимать речь других людей [3]. Многочисленными исследованиями доказано, что у детей, родившихся с нарушением слуха, предотвратить инвалидизацию могут реабилитационные мероприятия, начатые не позднее 6 мес жизни.

Аудиологический скрининг новорожденных, использующий объективный метод тестирования – регистрацию отоакустической эмиссии (ОАЭ), был введен в Российской Федерации в 2008 г. Это привело к существенному снижению возраста установки диагноза сенсоневральной тугоухости (СНТ) и глухоты, и в совокупности с развитием кохлеарной имплантации позволило многим детям, ранее обреченным на использование языка жестов и обучение в специализированных школах, слышать, говорить и вести полноценный образ жизни. Однако метод аудиологического скрининга, основанный на регистрации ОАЭ, в силу ряда причин выявляет не всех новорожденных, имеющих снижение слуха.

Несмотря на очевидные успехи аудиологического скрининга, в возрасте до 1 года жизни выявляется только 70% случаев врожденной и доречевой тугоухости [1].

Большую роль здесь играет качество проведения скрининга в родовспомогательных учреждениях.

Цель данного обзора – информирование неонатологов о некоторых нюансах скрининга, ошибках в проведении и интерпретации результатов и о возможностях улучшения его качества.

Влияние состояния наружного, среднего и внутреннего уха на результаты скрининга

При проведении аудиологического скрининга в первую очередь необходимо оценить ушные раковины новорожденного: их положение, размер, форму, консистенцию и отме-

тить некоторые особенности строения. Правильная оценка ушной раковины может помочь заподозрить у ребенка снижение слуха, вызванное врожденной изолированной аномалией развития уха или каким-либо синдромальным состоянием (генетическим либо врожденным).

Низко посаженные уши (расположенные ниже горизонтальной линии, соединяющей внешние углы глаз) наблюдаются при многих врожденных аномалиях.

Высота ушной раковины в норме соответствует длине спинки носа, а отклонение от нормы позволяет заподозрить у пациента макро- или микроотию. Распространенность микротии (недоразвитие ушной раковины) варьирует от 0,83 до 17,4 на 10 000 рождений [4], причина часто остается неизвестной. Микротия может быть частью различных генетических синдромов, «алкогольного» синдрома плода и эмбриопатий, обусловленных диабетом матери или приемом лекарственных препаратов. Существует много классификаций микротий, основанных на разных принципах, но наиболее распространена классификация Marx (1926) [5], согласно которой выделяют 4 степени микротии (рис. 1).

I – ушная раковина уменьшенных размеров с небольшими структурными изменениями. Наружный слуховой проход сохранен или несколько сужен.

II – значительная деформация ушной раковины с отсутствием некоторых элементов. Стеноз или атрезия наружного слухового прохода.

III – наружное ухо представляет собой остаток мягких тканей без сохранения нормальных структур ушной раковины. Атрезия наружного слухового прохода.

IV – полное отсутствие наружного уха: анотия, атрезия наружного слухового прохода.

Отсутствие или деформация ушной раковины у ребенка всегда является шоком для его матери. В таких случаях важно сразу оказать ей психологическую поддержку и рассказать о современных возможностях реабилитации таких детей – восстановлении слуха (хирургическим путем или с помощью слуховых аппаратов костной проводимости) и реконструкции ушных раковин [6] (рис. 2).

При некоторых генетических синдромах (синдром делеции длинного плеча 18-й хромосомы) [7] и некоторых дру-

Рис. 1. Степени недоразвития ушной раковины (микротии)

А – микротия I степени; Б – микротия II степени; В – микротия III степени; Г – микротия IV степени (анотия).

Рис. 2. Пример реконструкции ушной раковины (фото предоставлено челюстно-лицевым хирургом В.Б. Водяницким, РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России)

А – до операции; Б – через 3 мес после завершения тотальной реконструкции ушной раковины по методу В. Brent; В – через 15 мес после реконструкции.

гих состояниях с невыясненным механизмом возникновения может наблюдаться атрезия или выраженный стеноз наружных слуховых проходов при нормальных либо слегка гипоплазированных ушных раковинах [8].

Если ребенку с таким состоянием не будет проведен скрининг слуха в роддоме и в поликлинике, то в дальнейшем это состояние может остаться длительно недиагностированным, и дети могут годами наблюдаться по поводу задержки речевого развития неясной этиологии неврологом, психиатром и логопедом.

Даже небольшие деформации отдельных частей ушной раковины (выступающий противозавиток, отсутствие мочки, сглаженный завиток) могут быть ценными признаками, указывающими на генетический синдром (рис. 3).

Линейные вдавления на мочке ушной раковины встречаются при синдроме Беквита–Видеманна. Вдавления, бороздки и завитки на задней поверхности ушной раковины патогномоничны для синдрома Симпсона–Голаби–Бемеля (синдром диспластического гигантизма) [7].

Диспластичные ушные раковины с «обрезанным» завитком и недоразвитием или отсутствием мочки наблюдаются у детей с ассоциацией CHARGE (рис. 4).

Врожденный околоушной свищ – узкий и короткий канал, который может располагаться на любом участке ушной раковины. Околоушной свищ в некоторых случаях сочетается со свищами шеи и врожденной патологией среднего и внутреннего уха (бранхиоторенальный синдром), т.е. может являться индикатором серьезной патологии слухового анализатора.

Придатки ушной раковины обычно располагаются кпереди от козелка. Они образуются благодаря неправильному сращению элементов ушной раковины в эмбриональном периоде и также могут служить индикатором нарушения слуха у ребенка (рис. 5).

Одновременное присутствие придатков и фистул ушной раковины указывает на наличие врожденных аномалий среднего и внутреннего уха. Такие дети должны направляться к врачу-сурдологу даже при успешном прохождении скрининга слуха в роддоме.

Наружный слуховой проход новорожденных узкий, спавшийся, в первые дни после родов может быть заполнен первородной смазкой (*vernix caseosa*).

Среднее ухо в процессе эволюции впервые появилось у земноводных и его задача состоит в компенсации потери

Рис. 3. Ушные раковины мальчика, не прошедшего скрининг слуха на левое ухо

А – правая ушная раковина, слух в норме; Б – левая ушная раковина: легкая дисплазия (выступление противозавитка), кондуктивная тугоухость III степени вследствие дисплазии стремени и закрытого овального окна преддверия. С обеих сторон наружные слуховые проходы нормального размера, барабанные перепонки обозримы.

Рис. 4. Ушная раковина ребенка с ассоциацией GHARGE и двусторонней глухотой: завиток прерывается противозавитком, отсутствует мочка, стеноз наружного слухового прохода

звуковой энергии, которая происходит при переходе из воздушной среды в жидкие среды лабиринта внутреннего уха. Это достигается благодаря конической форме барабанной перепонки, различию в площадях барабанной перепонки и основания стремени и рычажной системе цепи слуховых косточек [9].

К моменту рождения ребенка среднее ухо заполнено рыхлой, студенистой эмбриональной миксоидной тканью, содержащей большое количество слизи и мало сосудов. После рождения ребенка, с первым его вдохом, криком воздух проникает через слуховую трубу в барабанную полость, начинается распад миксоидной ткани и образование воздухоносных полостей (пневматизация) среднего уха. Миксоидная ткань исчезает в первые дни жизни ребенка, но у некоторых детей это происходит только к концу первого года жизни. Остаточная миксоидная ткань играет неблагоприятную роль, так как, уплотняясь, она образует в полостях среднего уха тяжи и перемычки [10].

Затягивание процесса пневматизации, а также наличие врожденных аномалий развития структур среднего уха могут быть причинами неуспешного прохождения скрининга слуха.

Дети с врожденной расщелиной верхней губы и нёба часто не проходят скрининг слуха в роддоме, так как эвакуация слизи из барабанной полости является активным

процессом, связанным с сокращением мышц мягкого нёба. Учитывая тревожно-депрессивное состояние матерей таких детей, необходимо, с одной стороны, дать надежду, что это временное явление, которое пройдет после реконструкции нёба. С другой стороны, надо настраивать мать ребенка на полное обследование слуха, так как врожденные расщелины губы и нёба могут быть частью генетических синдромов, при которых встречаются разнообразные врожденные аномалии развития среднего и внутреннего уха, приводящие к стойкой кондуктивной или смешанной тугоухости.

Звуковые колебания поступают в наружный слуховой проход, достигают барабанной перепонки и вызывают ее колебания. В фазу повышения давления барабанная перепонка вместе с рукояткой молоточка движется внутрь. Приводится в движение цепь слуховых косточек, в результате чего основание стремени вдавливаются в окно преддверия.

Колебания основания стремени сопровождаются перемещениями перилимфы от окна преддверия к окну улитки. В лестнице преддверия колебания распространяются в сторону купола улитки, а затем через отверстие улитки – на перилимфу в барабанной лестнице. Благодаря эластичности вторичной барабанной перепонки практически несжимаемая жидкость – перилимфа приходит в движение. Колебания перилимфы в барабанной лестнице вызывают колебания базилярной мембраны, на которой расположен орган Корти [9].

Улитка организована тонопотически – каждая частота от 20 до 20 000 Гц имеет собственную локализацию на базилярной мембране (рис. 6).

Американский ученый венгерского происхождения Д. фон Бекешти открыл, что колебания давления приводят к возникновению бегущих волн жидкости в улитке, которые в зависимости от частоты вызывают максимальную деформацию базилярной мембраны в различных местах, и назвал это явление «бегущие волны улитки». За теорию «бегущей волны» Бекешти в 1961 г. получил Нобелевскую премию в области медицины («за открытие физических механизмов стимуляции в ушной улитке»).

«Бегущая волна» способствует пассивному частотному анализу звуков. Высокие частоты вызывают максимальную

А

Б

Рис. 5. Придатки ушных раковин у новорожденного с диспластичными ушными раковинами и атрезией наружных слуховых проходов

А – правое ухо; Б – левое ухо.

Рис. 6. Тонотопическая организация улитки внутреннего уха

Рис. 7. «Бегущая волна» в улитке внутреннего уха

«бегущую волну» вблизи основания улитки, низкие частоты – в области вершины (рис. 7). Разрешающая способность пассивных «бегущих волн», однако, недостаточна для тонкой дифференцирующей функции слуха. С развитием электронной микроскопии внимание ученых было обращено на рецепторные клетки кортиевого органа. Спиральный орган состоит из нейроэпителиальных внутренних и наружных волосковых клеток и опорных столбиковых клеток, которые выполняют поддерживающую и трофическую функции.

Нейроэпителиальные наружные волосковые клетки (НВК) отличаются от внутренних волосковых клеток (ВВК) рядом характеристик, доказывающих их различное функциональное предназначение (табл. 1).

Волоски НВК вплетаются в покровную мембрану. При колебаниях базилярной мембраны происходит натяжение и сжатие этих волосков. Реакция НВК на звук является активным ответом, выражающимся в их удлинении и сокращении. Данное свойство получило название «мотильность». Сокращаясь, НВК усиливают или ослабляют колебания базилярной мембраны, на которой они находятся, и соответственно могут усиливать или уменьшать ток эндолимфы к ВВК. Задача НВК – активная тонкая настройка колебаний базилярной мембраны. Это необходимо для комфортного звуковосприятия. В случае гибели НВК тихие звуки вследствие недостаточного усиления улиткой не слышны, а громкие звуки, не требующие усиления,

слышны несмягченно громко. ВВК не связаны с покровной мембраной и мотильностью не обладают. Они являются истинно рецепторными клетками и преобразуют механическую энергию колебаний эндолимфы от НВК в электрическую энергию нервных импульсов, которые передаются по афферентным нейронам к центральным отделам слухового анализатора [9].

В основе большинства нарушений слуха при СНТ лежит недоразвитие или гибель НВК.

Классификация тугоухости, причины и факторы риска

Нарушение слуха может быть обусловлено патологическими процессами на любом участке слухового анализатора. В соответствии с уровнем поражения различают следующие виды тугоухости.

- **Кондуктивная** – нарушение проведения звуков, которое приводит к тому, что звуки передаются на улитку ослабленными. Патология локализуется на уровне наружного и среднего уха.
- **Сенсоневральная** – нарушение звуковосприятия.
- **Смешанная** – сочетанное нарушение звукопроводения и звуковосприятия.

СНТ в свою очередь делится на:

- **кохлеарную** – поражение НВК;

Таблица 1. Сравнение наружных (НВК) и внутренних волосковых клеток (ВВК)

Критерий	НВК	ВВК
Количество	12 000	3000
Форма	Вытянутая цилиндрическая	Округлая
Характер иннервации	Афферентная – 5%, эфферентная – 95%	Афферентная – 95%, эфферентная – 5%
Направление действующих сил	Продольные (колебания базилярной мембраны)	Радиальные (ток жидкости эндолимфы)
Контакт с покровной мембраной	Имеется	Отсутствует
Базилярная мембрана	Колеблется с большей амплитудой в области НВК	Колебания практически не передаются на ВВК
Реакция на раздражение	Удлинение и сокращение НВК (мотильность)	Мотильностью не обладают
Функция	Усиление и активная тонкая настройка колебаний базилярной мембраны	Преобразование колебаний жидкости в нервные импульсы

■ **ретрокохлеарную** – патология вышележащих отделов слухового анализатора:

- **аудиторная нейропатия** – поражение ВВК, слухового нерва, синапсов между ВВК и волокнами слухового нерва;
- **центральные нарушения слуха** – поражение проводящих путей, подкорковых и корковых центров слухового анализатора.

Следует различать причины тугоухости и факторы риска. Причины тугоухости могут быть наследственные, врожденные и приобретенные. Самая часто встречаемая тугоухость – сенсоневральная кохлеарная, обусловленная поражением НВК (до 80% в структуре всех видов тугоухости). Основная причина сенсоневральной кохлеарной тугоухости – генетически обусловленное поражение НВК.

В настоящее время идентифицировано более 100 генов, мутации в которых могут вызывать нарушение слуха, однако чаще всего встречаются мутации в гене *GJB2* (ген белка щелевых контактов). Мутации в гене *GJB2* обуславливают до 68% случаев врожденной двусторонней несиндромальной СНТ среди детей, обследованных в 1-й год жизни [11].

Этот ген кодирует трансмембранный белок коннексин 26 (Cx26), который участвует в формировании каналов между мембранами клеток. Нарушение формирования и функционирования этих ионных каналов приводит к нарушению рециркуляции ионов калия в рецепторных клетках и, как следствие, к их гибели. Самая частая мутация в гене белка щелевых контактов *GJB2* – 35delG (делеция гуанина). Тип наследования – аутосомно-рецессивный. Гетерозиготное носительство мутантного аллеля 35delG в здоровой популяции в различных регионах РФ достаточно высоко (от 2 до 6%) [11].

Вероятность встречи двух носителей данной мутации достаточно велика, и вероятность рождения глухого ребенка при каждой беременности у такой пары составляет 25%, что является высоким риском в генетике.

Наличие двух мутаций 35delG приводит к развитию тяжелых форм тугоухости, сочетание одной мутации 35delG с более редкими может приводить к снижению слуха более легкой степени [11].

СНТ также может быть частью многих генетических синдромов (так называемая синдромальная форма СНТ) или

быть обусловлена врожденной аномалией развития лабиринта внутреннего уха (аномалии улитки, водопроводов лабиринта, внутреннего слухового прохода). Наследственные нарушения слуха и врожденные аномалии внутреннего уха могут проявляться сразу после рождения или в первые годы жизни ребенка.

Необходимо помнить о возможности сочетания генетических и эпигенетических факторов.

Факторы риска по тугоухости – это обстоятельства (внешние или внутренние), которые отрицательно влияют на структуры слухового анализатора и могут привести (но не всегда) к рождению глухого ребенка.

Установлено, что лишь 50% детей с нарушениями слуха имеют факторы риска, принятые Всемирной организацией здравоохранения [12]:

- отягощенная наследственность по слуху (наличие нарушений слуха у ближайших родственников);
- наследственная синдромальная патология;
- врожденная патология челюстно-лицевого скелета;
- внутриутробные инфекционные и вирусные заболевания (краснуха, цитомегаловирус, герпес, токсоплазмоз);
- состояние новорожденного, требующее пребывания в палате интенсивной терапии более 48 ч.

Аудиологический скрининг путем регистрации отоакустической эмиссии

Здоровые НВК реагируют на акустическую стимуляцию сокращением, что вызывает колебания базилярной мембраны, на которой они находятся. Этот процесс вызывает не только передачу колебаний эндолимфы к ВВК, но и обратно направленные бегущие волны, достигающие подножной пластинки стремени и приводящие в колебательный процесс цепь слуховых косточек, барабанную перепонку и столб воздуха в наружном слуховом проходе.

Эти чрезвычайно слабые звуковые колебания могут быть зарегистрированы в наружном слуховом проходе с помощью высокочувствительного микрофона через несколько миллисекунд после подачи звукового стимула. Это явление получило название ОАЭ, «эхо улитки», «эхо Кэмп», так как впервые было продемонстрировано английским радиофизиком Д. Кэмпом в 1978 г. ОАЭ представляет собой ответ структур улитки, регистрируемый в виде акустической энергии. Д. Кэмп также обнаружил, что энергия ОАЭ может быть больше энергии подаваемого стимула, и предположил, что это имеет место благодаря активному механизму в улитке внутреннего уха. Наличие ОАЭ свидетельствует о сохранности НВК, их гибель или недоразвитие – основная причина СНТ, поэтому метод регистрации ОАЭ стал подходящим для скрининга нарушений слуха, а его использование привело к новому пониманию механизмов в улитке и природе сенсорного нарушения слуха, т.е. произвело революционные изменения в аудиологии [13].

Различают спонтанную и вызванную ОАЭ. Спонтанная ОАЭ может быть зарегистрирована в наружном слуховом

Рис. 8. Столбчатая диаграмма на мониторе приборов EroScan (Maico, Германия) и OtoRead (Interacoustics, Дания)

проходе при отсутствии звуковой стимуляции и практического значения не имеет, так как регистрируется в среднем у 78% молодых людей с нормальным слухом.

Вызванная ОАЭ регистрируется в ответ на звуковую стимуляцию и, в свою очередь, делится на несколько подтипов, из которых для скрининга слуха используются два:

- задержанная вызванная ОАЭ (Trancient Evoked Otoacoustic Emission, ТЕОАЭ, ЗВОАЭ);
- ОАЭ на частоте продукта искажения (Distortion Product Otoacoustic Emission, ДРОАЭ, ПИОАЭ).

При регистрации вызванной ОАЭ измеряются не движения барабанной перепонки, а звуковое давление. Именно для этой цели obturiruyetsya наружный слуховой проход, что способствует преобразованию в звуковое давление смещений барабанной перепонки и обусловленных ими колебаний воздуха. Кроме того, это исключает эффекты внешнего шума.

Задержанная вызванная отоакустическая эмиссия (ЗВОАЭ) – акустический сигнал от НВК, возникающий через 6–8 мс после начала стимула и продолжающийся в течение 20–30 мс. Стимулами являются широкополосные акустические щелчки (в диапазоне от 500 до 5000 Гц). При регистрации ЗВОАЭ на выходе микрофона регистрируются артефакт шума и отоакустический ответ. Амплитуда ответа очень мала, поэтому он усиливается и усредняется. Обычно для получения четко идентифицируемого ответа необходимо усреднить 30–60 постстимульных отрезков длительностью 20–30 мс каждый [9].

Во время регистрации ОАЭ получаемые результаты показываются на мониторе прибора в виде столбчатой диаграммы (рис. 8).

Горизонтальная ось при регистрации ЗВОАЭ показывает частотный диапазон измерения. Количество тестируемых частотных полос может быть различным в зависимости от типа прибора и заданных параметров. Каждая частотная полоса обозначается одним столбиком. Каждый вертикальный сегмент («ряд») соответствует 2 дБ отношения «сигнал/шум» (SN). Так, если столбец повысится до максимума, это означает, что SN составляет 12 дБ или более (заняты 6 рядов по 2 дБ в каждом), т.е. ответ от НВК в данной частотной полосе превышает фоновый шум на 12 дБ.

Другими словами, высота столбика отражает амплитуду ОАЭ: чем выше столбик, тем больше амплитуда, т.е. более выражен ответ от НВК.

После окончания тестирования на мониторе появляется сообщение о результате тестирования: прошел, не прошел, шумно. На распечатке результата данные представляются в цифровом и графическом виде.

Для оценки результатов теста используется соотношение сигнал/шум (signal-to-noise ratio, SNR).

$SNR = TE (ЗВОАЭ) - NF (фоновый шум).$

ЗВОАЭ считается достоверно зарегистрированной, если она выявляется не менее чем в 4 частотных полосах и величина ответа от улитки (ТЕ) превосходит уровень шума (NF) не менее чем на 4 дБ (рис. 9).

Под фоновым шумом подразумевается не столько окружающий шум (хотя регистрацию ОАЭ необходимо проводить в тихой обстановке), сколько шум организма ребенка (шумное носовое дыхание, стридор, кашель, крик). Поэтому в случае

ТЕСТ ОТОАКУСТИЧЕСКОЙ ЭМИССИИ

ПРАВ. 26-АВГ-20 10:10 AM
ТЕ 8 СЕК СРД U7.70

ИМЯ:	F	P	TE	NF	SN
1.5	84	6	2	3	
2.0		6	-2	8 P	
2.5		-6	-11	5 P	
3.0		-12	-14	2	
3.5		-9	-13	5 P	
4.0		-8	-12	4 P

ПРАВОЕ: ПРОШЕЛ

А

ТЕСТ ОТОАКУСТИЧЕСКОЙ ЭМИССИИ

ПРАВ. 31-ЯНВ-20 11:07 AM
ТЕ 64 СЕК СРД U7.70

ИМЯ:	F	P	TE	NF	SN
1.5	84	8	4	5 P	
2.0		2	0	1	
2.5		-6	-7	1	
3.0		-12	-16	4 P	
3.5		-8	-11	3	
4.0		-7	-7	0

ПРАВОЕ: ШУМНО

Б

Рис. 9. Примеры распечатки результата

А – результат скрининга ПРОШЕЛ: ответ от улитки (ТЕ в цифровом виде, маленькие квадратики на графике) в частотном диапазоне от 1,5 до 4 кГц превышает фоновый шум (NF в цифровом виде, большие квадратики на графике) на ≥ 4 дБ на 4 частотных полосах (P); Б – результат скрининга ШУМНО: ответ от улитки (ТЕ в цифровом виде и маленькие квадратики на графике) в частотном диапазоне от 1,5 до 4 кГц превышает фоновый шум (NF в цифровом виде, большие квадратики на графике) на 4 дБ только на 2 частотных полосах (P).

повышенного уровня шума от ребенка ОАЭ может не зарегистрироваться, так как фоновый шум будет превышать ответы от улитки и результатом теста будет «шумно» (рис. 10).

ОАЭ на частоте продукта искажения (ПИОАЭ) – генерируемый ухом ответ на одновременное предъявление 2 тональных стимулов разной частоты. Тон более низкой частоты – F1, более высокой частоты – F2, соотношение частот F1/F2 составляет 1,2 (т.е. оба тона располагаются в пределах 1/3 октавы) [9].

Два стимула разной частоты вызывают 2 «бегущие волны» на разных участках улитки, согласно ее топтопической организации. «Бегущие волны» в улитке накладываются друг на друга и вызывают максимальную деформацию

Рис. 10. Проведение аудиологического скрининга методом регистрации отоакустической эмиссии

Рис. 11. Максимальные значения уровня фонового шума (NOISE) и объема наружного слухового прохода (VOLUME) указывают на высокий уровень фонового шума и неплотную установку зонда. При таких показателях регистрация ОАЭ не начнется

на третьем участке базилярной мембраны. Такой ответ считается «искаженным», так как возникает на частоте, не присутствующей в стимуле.

Интенсивность подаваемых сигналов обычно составляет: $I_1=65$ дБ, $I_2=55$ дБ. В этом случае ПИОАЭ регистрируется только у нормально слышащих лиц. При значениях входной интенсивности $I_1=I_2=70$ дБ ПИОАЭ может быть зарегистрирована у лиц с повышением порогов слышимости до 40–45 дБ от нормального порога слуха [14].

Оценка монитора прибора при регистрации ПИОАЭ аналогична оценке при регистрации ЗВОАЭ, только каждый столбик на диаграмме соответствует не частотному диапазону, а конкретной частоте. Для оценки результатов теста также используется соотношение сигнал/шум (signal-to-noise ratio, SNR).

$SNR = DP$ (ПИОАЭ) – NF (фоновый шум).

При начале работы с прибором для регистрации ОАЭ необходимо обратить внимание на частотный диапазон, в котором происходит тестирование. Проводя скрининг и получив ответ от НВК, мы можем делать вывод о состоянии НВК только в определенном диапазоне (например,

Рис. 12. Допустимые значения уровня шума и объема, при которых начинается калибровка прибора и тестирование уха

от 1000 до 4000 Гц). Клинические приборы для регистрации ОАЭ могут иметь и более широкий диапазон регистрации (до 12 000 Гц).

Методика регистрации вызванной отоакустической эмиссии

У каждого новорожденного на 2-е сутки жизни сотрудником роддома, прошедшим первичное тематическое усовершенствование, проводится регистрация ОАЭ. Прибор для регистрации ОАЭ имеет электроакустический зонд с миниатюрным телефоном и высокочувствительным микрофоном.

На наконечник зонда надевается ушная насадка (вкладыш), способная герметично закрыть наружный слуховой проход ребенка. Насадка подбирается индивидуально для каждого уха. Зонд вводят в наружный слуховой проход, слегка оттягивая ушную раковину книзу и кзади. Придерживать зонд рукой не следует, это создает помехи и может привести к неверному результату тестирования. Качество установки зонда играет большую роль для правильной записи ОАЭ. Слишком маленький вкладыш не создаст герметизацию наружного слухового прохода и будет пропускать фоновый шум. Слишком большой вкладыш будет выдавливаться из слухового прохода, что также приведет к нестабильности уровня сигнала во время регистрации и в конечном итоге к неверному результату тестирования.

Новорожденный должен быть спокойным, желательно, чтобы он спал (рис. 11). Для успокоения ребенка может быть использована пустышка, однако в момент исследования необходимо вынуть ее изо рта ребенка, поскольку сосание вносит дополнительный шум, снижает вероятность прохождения теста и удлиняет процедуру скрининга. Регистрацию ОАЭ можно проводить у детей непосредственно в палатах, специальная звукоизоляция помещения не требуется. Важно, чтобы мать ребенка присутствовала во время проведения теста и видела монитор прибора и процедуру аудиологического скрининга. Это исключает возможные в будущем конфликтные ситуации (при ложно успешном прохождении скрининга или сомнительных результатах) и помогает обратить внимание на необходимость следить за состоянием слуха и развитием речи ребенка.

Перед началом теста в прибор вводятся данные пациента (порядковый номер, фамилия, дата рождения и др.), выбирается ухо для теста (важно не путать уши) и проводится проверка правильности установки зонда (герметичность закрытия наружного слухового прохода) и уровня фонового шума (рис. 12). Калибровка начнется только при герметичной установке зонда и достижении уровня фонового шума (рис. 13).

Если шкала VOLUME (объем) не может стабилизироваться, возможно, ушной вкладыш забился ушной серой или первородной смазкой либо прижат к стенке слухового прохода. Необходимо извлечь вкладыш и проверить состояние отверстий зонда.

В приборах предусмотрено автоматическое начало регистрации ОАЭ при удовлетворительных результатах калибровки (рис. 14). Проводят тест и получают результат (рис. 15). Аналогичным образом тестируют второе ухо.

Рис. 13. Калибровка теста (А) и процесс тестирования (Б) – высокоамплитудная отоакустическая эмиссия, указывающая на успешное прохождение скрининга

Результат скрининга распечатывается, первый экземпляр остается в истории родов, второй выдается на руки матери вместе с бланком, на котором отмечаются факторы риска по тугоухости (приложение 2А к письму Минздравсоцразвития России от 01.04.2008 № 2383-РХ). В случае получения результата НЕ ПРОШЕЛ копия бланка отправляется в региональный сурдологический центр. На бланке желательно указывать номер телефона и/или электронную почту матери для связи.

Результаты скрининга путем регистрации ОАЭ означают следующее.

ПРОШЕЛ – PASS – отрицательный результат скрининга: ответ от НВК превышает фоновый шум (в исследуемом частотном диапазоне). И на пути звуковых волн к НВК и обратно нет препятствий, мешающих зарегистрировать их активность.

НЕ ПРОШЕЛ – REFER – положительный результат скрининга: он означает нарушение работы НВК или что на пути звуковых волн в НВК и обратно есть препятствия, мешающие зарегистрировать их активность.

Скрининг слуха, как и любой другой скрининг, направлен на выявление патологии, поэтому отрицательный результат означает, что патология на этом участке слухового анализатора не обнаружена, а положительный результат скрининга является показанием для проведения повторного скрининга слуха через 1 мес в поликлинике. Поскольку на практике происходит путаница этих понятий, для оценки результатов скрининга не рекомендуется использовать слова «положительный» и «отрицательный».

ШУМНО – NOISY (считается – НЕ ПРОШЕЛ): он означает, что ответ от НВК слабее, чем фоновый шум (шумные условия тестирования или слабые ответы от НВК).

Если результатом теста является слово ПРОШЕЛ, но амплитуда ответов очень мала (на графике практически нет квадратов) – тест считается за НЕ ПРОШЕЛ, это ложно успешное прохождение скрининга (см. рис. 15).

Чтобы предотвратить случаи ложно успешного прохождения скрининга, в некоторых моделях приборов существует настраиваемый параметр MIN VALUE (минимальная амплитуда ОАЭ каждой частоты или частотной полосы для получения результата ПРОШЕЛ). Когда параметр MIN VALUE установлен в диапазоне от -10 дБ до +5 дБ УЗД (уровня звукового дав-

ления), отклик ОАЭ для тестируемой частоты должен быть на уровне, равном или более высоким, чем MIN VALUE, установленном для получения результата ПРОШЕЛ. Если MIN VALUE установлен на OFF (выключено), решение ПРОШЕЛ основано только на соотношении сигнал/шум (signal/noise ratio, SNR) для текущей измеренной частоты, и такая настройка чревата пропуском детей с очень слабыми ответами от улитки.

Причинами непрохождения скрининга путем регистрации ОАЭ могут быть серные массы (первородная смазка) в наружном слуховом проходе, атрезия наружного слухового прохода, миксоидная ткань или слизь в среднем ухе, врожденные аномалии развития среднего уха, поражение НВК улитки внутреннего уха.

Если ОАЭ не зарегистрировалась, необходимо вынуть зонд, проверить чистоту вкладыша и отсутствие загрязнений отверстий зонда. Затем следует повторить регистрацию, убедившись в правильности выполнения условий тестирования.

В поликлинике по месту жительства в возрасте 1 мес проводят повторный скрининг слуха следующим группам детей.

1. Не прошедшим скрининг слуха в роддоме (положительный результат скрининга).
2. Если скрининг слуха в роддоме не был проведен по разным причинам.
3. Прошедшим скрининг успешно, но имеющим факторы риска по тугоухости.

Рис. 14. Результат PASS (ПРОШЕЛ) для левого уха

ТЕСТ ОТОАКУСТИЧЕСКОЙ ЭМИССИИ

ПРАВ. 05-ФЕВ-20 01:06 AM
ТЕ 59 СЕК СРД U7.70

ИМЯ:.....

F	P	TE	NF	SN
1.5	80	-12	-18	6 P
2.0		-20	-22	1
2.5		-24	-26	3
3.0		-20	-29	9 P
3.5		-23	-29	6 p
4.0		-27	-24	-3

ПРАВ. ПРОШЕЛ

А

ТЕСТ ОТОАКУСТИЧЕСКОЙ ЭМИССИИ

ЛЕВОЕ 06-НОЯ-19 02:08 AM
ТЕ 63 СЕК СРД U7.70

ИМЯ:.....

F	P	TE	NF	SN
1.5	83	-15	-15	1
2.0		-21	-19	-1
2.5		-22	-27	5 P
3.0		-21	-32	11 P
3.5		-27	-32	5 p
4.0		-28	-29	2

ЛЕВОЕ ПРОШЕЛ

Б

Рис. 15. Примеры распечатки результата

Ложный результат скрининга ПРОШЕЛ – ответ от улитки (ТЕ в цифровом виде и маленькие квадратики на графике) в частотном диапазоне от 1,5 до 4 кГц превышает фоновый шум (NF в цифровом виде) на ≥ 4 дБ на 3 частотных полосах (P), но ответы от улитки слабые и график пустой.

4. Родившимся вне учреждений родовспоможения.

5. Успешно прошедшим скрининг в роддоме, но имеющим сомнительную реакцию на звуки.

Следует обратить внимание, что здоровые доношенные дети, не имеющие факторов риска по тугоухости, проходят проверку слуха только 1 раз – в роддоме. Это накладывает на родовспомогательные учреждения особую ответственность, ведь такие дети менее всего подозрительны в отношении глухоты – они имеют слышащих родителей и неотягощенный перинатальный анамнез. Глухие родственники отсутствуют или считаются слишком дальними, чтобы принимать их во внимание, либо предполагается, что тугоухость у них имела приобретенный характер. По данным генетика Т.Г. Марковой и соавт., дети с GJB2-обусловленной тугоухостью в 50% слу-

чаев не имеют родственников с нарушением слуха и в 26% случаев не были выявлены в результате аудиологического скрининга в роддоме [15].

Правильное проведение процедуры скрининга слуха в роддоме и информирование родителей о смысле скрининга и его результатах у конкретного ребенка существенно снижает вероятность пропуска детей с нарушением слуха.

Особенности метода регистрации отоакустической эмиссии

Регистрация ОАЭ как метод скрининга слуха имеет ряд недостатков.

1. Метод чувствителен к состоянию наружного и среднего уха. Наличие послеродовых масс в наружном слуховом проходе, миксоидной ткани в барабанной полости ведет к повышению числа ложноположительных результатов скрининга, особенно у недоношенных детей.

2. Метод пропускает ретрокохлеарную патологию и другие невральные расстройства, удельный вес которых занимает до 10% в структуре тугоухости высокой степени и глухоты [16]. Регистрация ОАЭ позволяет оценить состояние (активность) НВК и, косвенно, состояние наружного и среднего уха, точнее отсутствие препятствий в наружном и среднем ухе на пути звуковых волн к рецепторным клеткам. Оценить состояние ВВК, синапсов между ВВК и слуховым нервом, состояние слухового нерва, слуховых ядер ствола мозга и центральных отделов слухового анализатора при использовании метода регистрации ОАЭ не представляется возможным.

3. Скрининг слуха путем регистрации ОАЭ пропускает низкочастотную СНТ, так как стимуляция и оценка активности НВК происходят в определенном частотном диапазоне, чаще всего в средне- и высокочастотном.

4. Принцип регистрации ОАЭ в некоторых случаях позволяет получить результат ПРОШЕЛ при наличии снижения слуха (ложноотрицательный результат скрининга). Прибор оценивает соотношение сигнал/шум, т.е. насколько ответы от НВК превышают уровень фонового шума. Если уровень фонового шума очень низкий, то ответы с низкой амплитудой могут его превышать.

Таблица 2. Результаты скрининга слуха путем регистрации отоакустической эмиссии и их объяснение

Результат скрининга	Возможные объяснения
Отрицательный (ПРОШЕЛ)	1. Ответ от НВК превышает фоновый шум (в заданном частотном диапазоне). 2. На пути звуков к НВК и обратно нет препятствий, мешающих зарегистрировать их активность
Положительный (НЕ ПРОШЕЛ)	1. Ответ от НВК не превышает фоновый шум (в заданном частотном диапазоне). 2. На пути звуков к НВК и обратно есть препятствия, мешающие зарегистрировать их активность
Ложноотрицательный (результат ПРОШЕЛ у ребенка со снижением слуха)	1. Низкий уровень фонового шума, при котором слабые ответы от НВК превысили его на 3 и более частотах или частотных полосах. 2. Мягкие критерии для получения результата ПРОШЕЛ, установленные в приборе. 3. Ретрокохлеарная и центральная патология слухового анализатора
Ложноположительный (результат НЕ ПРОШЕЛ у ребенка с нормальным слухом)	1. Временные препятствия в наружном и среднем ухе, мешающие зарегистрировать активность НВК (первородная смазка, миксоидная ткань). 2. Неправильное выполнение процедуры скрининга

Здесь и в табл. 3: расшифровка аббревиатур дана в тексте.

Таблица 3. Факторы риска и причины развития заболеваний спектра аудиторных нейропатий

Фактор риска	Причина заболеваний спектра аудиторных нейропатий
Перинатальная патология: <ul style="list-style-type: none"> – недоношенность; – гипоксическое поражение центральной нервной системы; – асфиксия в родах; – длительная искусственная вентиляция легких; – задержка темпов внутриутробного развития; – неонатальная гипербилирубинемия; – гипотрофия (масса тела при рождении >1500 г) 	<p>Генетические несиндромальные формы аудиторных нейропатий (мутации генов, вызывающих нарушение пресинаптической, синаптической и постсинаптической передачи):</p> <ul style="list-style-type: none"> – мутация гена <i>DFNB9</i> (OTOF) в хромосоме 2p 22-23 – изменения в синаптической области внутренних волосковых клеток; – мутация гена <i>DFND59</i> (кодирует белок Pejvakip) в хромосоме 2q31.1-31.3 – подтверждение белка, обнаруженного в клетках спирального ганглия и структур слуховых проводящих путей; – несиндромальный доминантный тип прогрессирующей АН, обусловленный патологией хромосомы 13q14-21(AUNA1); – несиндромальный медленно прогрессирующий доминантный тип аудиторной синапсопатии/нейропатии (AUNA2); – мутация гена <i>R445H</i> – нарушение синтеза белка OPA1, что сопровождается развитием постсинаптической аудиторной нейропатии за счет нарушения функции окончаний немиелинизированной части слухового нерва; – мутация гена <i>MPZ</i> – потеря ганглионарных клеток центральных и периферических волокон слухового нерва. <p>Генетические болезни с разным типом наследования и патогенезом:</p> <ul style="list-style-type: none"> – нарушения миелиновой оболочки периферических нервов (болезни Шарко–Мари–Тута, Пелицеуса–Мерцбахера); – митохондриальные заболевания [синдром Мор–Тренеберга (Mohr–Tranebjaerg)]; – метаболические расстройства, ведущие к демиелинизации (болезнь Рефсума); – дегенеративные поражения слухового нерва [синдром Брауна–Виалетто–Ван Лэре (Brown–Vialletto–Van Laere)]; – нейрофиброматоз II типа; – дефицит биотинидазы. <p>Врожденные аномалии развития:</p> <ul style="list-style-type: none"> – аплазия (гипоплазия) слуховых нервов (изолированно или при генетических синдромах); – изолированная улитка, стеноз внутреннего слухового прохода. <p>Приобретенные:</p> <ul style="list-style-type: none"> – воздействие шума и вибрации; – кровоизлияния в мостомозжечковый угол; – кисты и опухоли мостомозжечкового угла; – прием ототоксичных препаратов; – травмы головы. <p>Внутриутробные инфекции (цитомегаловирусная инфекция)</p> <p>Неизвестные</p>

При отсутствии высокоамплитудной ОАЭ необходимо учитывать факторы, которые могут оказать влияние на результаты регистрации: состояние ребенка, стабильность установки зонда, наличие послеродовых масс в наружном слуховом проходе, сроки, в которые проводится тестирование, критерии прохождения теста, заданные производителем прибора.

5. Большую роль в интерпретации результатов скрининга слуха путем регистрации ОАЭ играет человеческий фактор (табл. 2). В случае получения результата ПРОШЕЛ и при наличии небольшой суммарной амплитуды ответов персонал, проводящий скрининг слуха, часто обращает внимание только на конечный результат – слово ПРОШЕЛ и не принимает во внимание факт слабых (низкоамплитудных) ответов. Поэтому такой результат не расценивается как сомнительный, и матери ребенка не всегда рекомендуют повторить скрининг слуха через 1 мес в поликлинике по месту жительства. Причинами этого могут быть формальный подход,

спешка, нежелание объясняться, непонимание принципа метода регистрации ОАЭ. Часто специалист, проводящий скрининг, расценивает слабые ответы от улитки как наличие временного препятствия на пути звуковых волн («ухо еще не очистилось») и не считает ситуацию настораживающей.

Большую озабоченность вызывает факт роста числа здоровых, доношенных детей с генетической несиндромальной глухотой (мутация 35delG в гомозиготном и компаунд-гетерозиготном состоянии), без факторов риска по тугоухости, успешно прошедших скрининг слуха путем регистрации ОАЭ в роддоме, и обратившихся к сурдологу в возрасте около 3 лет в связи с задержкой речевого развития.

По данным М.Р. Лалаянц и соавт., ОАЭ в роддоме была зарегистрирована у 13% детей с *GJB2*-обусловленной тугоухостью, и только к позднему, к 9 мес, родители обратили внимание на отсутствие реакции на звуки у ребенка [11].

Каждый из этих случаев требует детального разбора, так как вызывает конфликтные ситуации в связи с поздним

А

Б

Рис. 16. Проведение скрининга слуха по слуховым вызванным потенциалам с использованием зонда БЕРАфон® (Maico, Германия) (А) и с использованием одноразовых наклеиваемых электродов (Б)

стартом слухоречевой реабилитации ребенка и большими финансовыми затратами на нее. Вероятнее всего причина таких ложноотрицательных результатов – низкое качество процедуры скрининга слуха и непонимание персоналом принципа метода. По нашему опыту, вспоминая процедуру проведения скрининга, матери детей (если присутствовали) отмечают долгое ожидание ответа от прибора, получение результата ПРОШЕЛ не с первого раза, спешку персонала. Но именно присутствие во время процедуры скрининга помогает матерям в дальнейшем заострить внимание на состоянии слуха у ребенка.

Скрининг слуха, основанный на регистрации слуховых вызванных потенциалов

Метод регистрации слуховых вызванных потенциалов (СВП) мозга связан с выделением слабых изменений электроэнцефалографической активности мозга в ответ на акустический стимул на фоне электроэнцефалограммы при определенном положении электродов на черепе. Это называется «объективная аудиометрия», когда пороги слуха могут быть идентифицированы без участия пациента. В зависимости от времени анализа выделяют ранние (коротколатентные, КСВП, стволомозговые, 1–10 мс), средние (10–80 мс) и поздние (корковые, от 100 до ~1000 мс) СВП. Процесс записи СВП в классическом варианте достаточно продолжительный по времени, требует оборудования диагностического уровня и высококвалифицированного персонала.

Разработанные и широко используемые в мире технологии скрининга по СВП сопоставимы с регистрацией ОАЭ по простоте проведения и интерпретации результатов. Они используют высокую частоту предъявления стимулов и запатентованный алгоритм CE-Chirp Stimulus (Чирп Стимул), которые обеспечивают высокую скорость получения ответа, что позволяет сократить время исследования до времени, сравнимого с регистрацией ОАЭ.

Наложение электродов на кожу головы возможно в двух вариантах: с использованием одноразовых накле-

ваемых электродов или путем наложения зонда BERAphone® (БЕРАфон®, Maico, Германия) – запатентованного головного телефона, который прикладывают к тестируемому уху (рис. 16). БЕРАфон® имеет стационарные пружинящие стальные электроды, ушную чашечку с наушником и стимулятором, вмонтированный усилитель, совмещенные в одном корпусе, и соединяется с прибором для регистрации СВП (который предлагается в виде подставки под БЕРАфон®) при помощи кабеля. Подставка, в свою очередь, соединяется с ноутбуком (через порт USB), в котором имеется программа для проведения исследований и ведения базы данных.

Вращающийся фиксатор, на котором расположен вертексный электрод, позволяет увеличивать расстояние до заземляющего электрода, что дает возможность исследования не только новорожденных, но и детей первых месяцев жизни.

Преимущества использования зонда БЕРАфон®:

- существенное сокращение времени исследования;
- нет расходных материалов (одноразовых наклеиваемых электродов), необходимо только немного электропроводящего геля, который наносится на кожу в области контакта с электродами и на электроды БЕРАфона.

При использовании CE-Chirp стимулов и зонда БЕРАфон® процент результатов скрининга НЕ ПРОШЕЛ для новорожденных с нарушением слуха равен 100%, а процент результатов ПРОШЕЛ для новорожденных с нормальным слухом составляет 97,9% [17].

В отличие от ОАЭ скрининга, при СВП скрининге нет неоднозначных ответов, только ПРОШЕЛ или НЕ ПРОШЕЛ.

Сравнение вариантов скрининга слуха методом регистрации отоакустической эмиссии и методом регистрации слуховых вызванных потенциалов

Аудиторная нейропатия (АН) – патологическое состояние слухового анализатора, описанное впервые А. Starr и соавт. в 1996 г. [18]. На сегодняшний день известно, что

это группа заболеваний (заболевания спектра аудиторных нейропатий, auditory neuropathy spectrum disorders, ANSD), в основе которых лежат функциональные нарушения или патологические изменения во ВВК (сенсопатия), синапсах между ВВК и дендритами слухового нерва (синапсопатия), в слуховом нерве (нейропатия).

ОАЭ при АН регистрируется при тяжелой степени снижения слуха и даже глухоте, и ребенок с АН может успешно пройти скрининг слуха путем регистрации ОАЭ в роддоме.

Для пациентов с АН характерно расхождение между результатами объективных исследований (КСВП) и субъективно оцениваемым состоянием слуха. КСВП регистрируются при высоких уровнях стимуляции (≥ 90 дБ) или не регистрируются вообще (отсутствует V пик), что создает впечатление наличия глухоты у ребенка. Субъективно состояние слуха может быть различным – от полного отсутствия реакции на звук до незначительных нарушений слуха и восприятия речи. У пациентов с АН часто страдают понимание и разборчивость речи при относительно неплохой реакции на звуки.

Для развития АН существуют факторы риска (в основном перинатальная патология) [19] и конкретные причины: синдромальные и несиндромальные формы генетических заболеваний с различным типом наследования [20–25], врожденные аномалии развития слухового нерва и внутреннего уха [26], новообразования и кровоизлияния в области мостомозжечкового угла [27, 28], ототоксичные препараты [29]. Врожденная цитомегаловирусная инфекция является не только самой частой причиной инфекционной СНТ, связанной с поражением НВК, но и причиной АН [30, 31]. Также причина АН может остаться неизвестной (табл. 3). Среди детей с перинатальной патологией преобладает АН вследствие гипербилирубинемии [32]. Билирубин избирательно поражает слуховые ядра в стволе мозга, слуховой нерв и клетки спирального ганглия, нарушая временное кодирование слуховой информации.

Распространенность АН составляет, по данным разных авторов, от 3,8 до 10% среди детей с диагностированными нарушениями слуха сенсоневрального характера [16]. В популяции детей с перинатальной патологией распространенность АН составляет около 10%. Несмотря на постановление Joint Committee on Infant hearing (JCIH) от 2007 г. [33], согласно которому новорожденным, находившимся в палате интенсивной терапии более 5 дней, скрининг слуха должен проводиться путем регистрации СВП, во многих странах все еще используется регистрация ОАЭ. В дальнейшем дети с АН при наличии субъективно неплохой реакции на звуки могут длительно наблюдаться неврологами и логопедами в связи с различными речевыми проблемами.

Данные о распространенности АН у недоношенных детей могут варьировать в зависимости от возраста, в котором проводится скрининг, однако отмечается необходимость динамического наблюдения и двухэтапного скрининга слуха путем регистрации КСВП, так как возможны разные исходы. С одной стороны, у недоношенных детей идут процессы, связанные с очищением барабанной полости от миксоидной ткани, созреванием мозга и проводимым лечением и реабили-

литацией, с другой стороны – возможно отсроченное начало в развитии патологии на любом участке слухового анализатора.

У части пациентов (как правило, у недоношенных детей) ОАЭ регистрируется только на 1-м году жизни, и состояние слуха выглядит при аудиологическом исследовании в возрасте после 1 года как обычная СНТ, вызванная поражением НВК.

По данным V.K. Manchaiah и соавт., 40% всех случаев АН имеет генетическую основу, синдромальную или несиндромальную. Это говорит о том, что АН может быть обнаружена и у здоровых доношенных детей без факторов риска по тугоухости, и доля детей с АН может оказаться практически одинаковой в группах здоровых доношенных детей и детей с перинатальной патологией [34].

Дети с перинатальной патологией вследствие многочисленных факторов риска могут иметь приобретенную тугоухость, связанную с поражением НВК, и/или приобретенную АН. При этом у них не исключается носительство двух рецессивных мутаций в гене *GJB2* или мутаций, вызывающих несиндромальные формы АН.

В связи с высокой частотой носителей рецессивных мутаций в большинстве регионов РФ и с тем, что расчетная частота *GJB2*-обусловленной тугоухости среди всех случаев врожденной и доречевой двусторонней СНТ составляет 58% [1], всем детям с СНТ и глухотой, независимо от тяжести перинатальной патологии, необходимы консультация генетика и ДНК-диагностика несиндромальной глухоты, так как не исключено сочетание генетических и эпигенетических факторов. Генетическое обследование позволит родителям быстрее принять диагноз, уменьшит количество претензий к врачам, предотвратит появление глухих детей в семье при последующих беременностях.

Здоровые доношенные дети могут иметь несиндромальную глухоту или заболевание спектра АН. Недоношенные дети, родившиеся с очень низкой или экстремально низкой массой тела, и дети с перинатальной патологией могут иметь приобретенную СНТ и/или АН либо несиндромальные формы генетической тугоухости (табл. 4).

В связи с этим деление на здоровых и больных при выборе метода аудиологического скрининга нецелесообразно. Необходим переход на скрининг путем регистрации СВП всем детям. Он сопоставим по времени с регистрацией ОАЭ, но более информативен и менее чувствителен к небольшим временным проблемам в наружном и среднем ухе.

В разных странах существуют свои протоколы аудиологического скрининга, использующие на I этапе только ОАЭ, только СВП скрининг или оба метода одномоментно [35]. В ряде стран используется генетический скрининг слуха как один из пунктов неонатального скрининга. При выявлении 2 мутаций в гене *GJB2* ребенок обследуется врачом-сурдологом независимо от результатов аудиологического скрининга путем регистрации ОАЭ.

Создание наиболее эффективных и при этом экономически оправданных протоколов продолжается. Однако все усилия по улучшению качества скрининга будут неэффективны без электронной системы, позволяющей отслеживать статус каждого конкретного ребенка.

Таблица 4. Особенности и варианты нарушений слуха сенсоневрального характера у здоровых детей без факторов риска по тугоухости и у детей с перинатальной патологией

Здоровые доношенные дети без факторов риска по тугоухости	Дети с перинатальной патологией
<ul style="list-style-type: none"> Самая вероятная причина тугоухости: 2 мутации в гене <i>GJB2</i>. Возможно наличие мутаций и причин, приводящих к заболеваниям профиля аудиторных нейропатий. Дети с двумя мутациями в гене <i>GJB2</i> иногда могут успешно пройти скрининг путем регистрации отоакустической эмиссии. Негативизм здоровых слышащих родителей к результатам скрининга, игнорирование повторного скрининга 	<ul style="list-style-type: none"> Угрожаемы по развитию приобретенной сенсоневральной тугоухости. Угрожаемы по развитию приобретенной аудиторной нейропатии. Могут иметь генетическую несиндромальную глухоту вследствие мутаций в гене <i>GJB2</i>. Могут иметь генетическую несиндромальную форму аудиторной нейропатии. Могут иметь миксоидную ткань в барабанной полости. Недоношенным и маловесным детям трудно осуществить регистрацию отоакустической эмиссии, в то же время скрининг слуха необходимо провести как можно раньше, при первой возможности

Заключение

Основные пути совершенствования аудиологического скрининга:

- проведение скрининга слуха в роддоме только в присутствии матери ребенка, с обязательным комментированием результата и выдачей его распечатки на руки;

- переход на скрининг слуха путем регистрации СВП всем новорожденным;
- внедрение генетического скрининга слуха новорожденных;
- оцифровка всех результатов скрининга и сведение в единую электронную систему.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРЕ

Торопчина Лия Владимировна (Liya V. Toropchina) – кандидат медицинских наук, ассистент кафедры детской оториноларингологии ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Москва, Российская Федерация

E-mail: liyatoropchina@yandex.ru

<https://orcid.org/0000-0003-4272-2311>

ЛИТЕРАТУРА

- Чибисова С.С., Маркова Т.Г., Алексеева Н.Н., Ясинская А.А., Цыганкова Е.Р., Блинец Е.А. и др. Эпидемиология нарушений слуха среди детей 1-го года жизни // Вестник оториноларингологии. 2018. № 4. С. 37–42. DOI: <https://doi.org/10.17116/otorino201883437>
- Erenberg A., Lemons J., Sia C., Trunkel D., Ziring P. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing, 1998–1999 // Pediatrics. 1999. Vol. 103. P. 527–530. DOI: <https://doi.org/10.1542/peds.103.2.527>
- Сапожников Я.М., Богомилский М.Р. Современные методы диагностики, лечения и коррекции тугоухости и глухоты у детей. Москва : Икар, 2001. 250 с.
- Liquate D.V., Heike C.L., Hing A.V., Cunningham M.L., Cox T.C. Microtia: epidemiology and genetics // Am. J. Med. Genet A. 2012. Vol. 1. P. 124–139. DOI: <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.34352>
- Marx H. Die Missbildungen des Ohres // Denker A., Kahler O. Handbuch der Hals-Nasen und Ohrenheilkunde mit Einschluß der Grenzgebiete. Berlin : Julius Springer, 1926. S. 131–169.
- Водяницкий В.Б. 20-летний опыт лечения микротий в Российской детской клинической больнице // Детская больница. 2010. № 4. С. 18–25.
- Козлова С.И., Демикова Н.С. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование : атлас-справочник. 3-е изд., перераб. и доп. Москва : КМК; Авторская академия, 2007. 448 с.
- Тос М. Руководство по хирургии среднего уха. В 4 т. Т. 3: Хирургия наружного слухового прохода / пер. с англ. А.В. Давыдова ; под ред. А.В. Старохи. Томск : Сибирский ГМУ, 2007. 320 с.
- Альтман А.Я., Таваркиладзе Г.А. Руководство по аудиологии. Москва : ДМК Пресс, 2003. 360 с.
- Богомилский М.Р., Чистякова В.Р. Детская оториноларингология. Москва : ГЭОТАР-МЕД, 2001. 432 с.
- Лалаянц М.Р., Маркова Т.Г., Бахшиян В.В., Блинец Е.А., Поляков А.В., Таваркиладзе Г.А. Аудиологическая картина и распространенность *GJB2*-обусловленной сенсоневральной тугоухости среди младенцев с нарушением слуха // Вестник оториноларингологии. 2014. № 2. С. 37–43.
- Таваркиладзе Г.А., Шматко Н.Д. Диагностика и коррекция нарушенной слуховой функции у детей первого года жизни: методическое пособие. Москва : Экзамен, 2005. 128 с.
- Kemp D.T. Otoacoustic emissions, their origin in cochlear function, and use // Br. Med. Bull. 2002. Vol. 63. P. 223–241. DOI: <https://doi.org/10.1093/bmb/63.1.223>
- Гарбарук Е.С., Королева И.В. Аудиологический скрининг новорожденных в России: проблемы и перспективы : пособие для врачей. Санкт-Петербург : СПб НИИ уха, горла, носа и речи Минздрава России, 2013. 52 с.
- Маркова Т.Г., Поляков А.В., Кунельская Н.Л. Клиника нарушений слуха, обусловленных изменениями в гене коннексина 26 // Вестник оториноларингологии. 2008. № 2. С. 4–9.
- Berlin C.I., Hood L., Morlet T., Rose K., Brashears S. Auditory neuropathy/dys-synchrony: diagnosis and management // Ment. Retard Dev. Disabil. Res. Rev. 2003. N 4. P. 225–231. DOI: <https://doi.org/10.1002/mrdd.10084>
- Cebulla M., Hofmann S., Shehata-Dieler W. Sensitivity of ABR based newborn screening with the MB11 BERAphone® // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. 2014. Vol. 5. P. 756–761.
- Starr A., Picton T.W., Sininger Y., Hood L.J., Berlin C.I. Auditory neuropathy // Brain. 1996. Vol. 119, pt 3. P. 741–753.

19. Le Pichon J.B., Riordan S.M., Watchko J., Shapiro S.M. The neurological sequelae of neonatal hyperbilirubinemia: definitions, diagnosis and treatment of the kernicterus spectrum disorders (KSDs) // *Curr. Pediatr. Rev.* 2017. N 3. P. 199–209. DOI: <https://doi.org/10.2174/1573396313666170815100214>
20. Rodríguez-Ballesteros M., del Castillo F.J., Martín Y., Moreno-Pelayo M.A., Morera C., Prieto F. et al. Auditory neuropathy in patients carrying mutations in the otoferlin gene (OTOF) // *Hum. Mutat.* 2003. N 6. P. 451–456. DOI: <https://doi.org/10.1002/humu.10274>
21. Delmaghani S., del Castillo F.J., Michel V., Leibovici M., Aghaie A., Ron U. et al. Mutations in the gene encoding pejvakina, a newly identified protein of the afferent auditory pathway, cause DFNB59 auditory neuropathy // *Nat. Genet.* 2006. N 7. P. 770–778. DOI: <https://doi.org/10.1038/ng1829>
22. Kim T.B., Isaacson B., Sivakumaran T.A., Starr A., Keats B.J., Lesperance M.M. A gene responsible for autosomal dominant auditory neuropathy (AUNA1) maps to 13q14-21 // *J. Med. Genet.* 2004. N 11. P. 872–876. DOI: <https://doi.org/10.1136/jmg.2004.020628>
23. Lang-Roth R., Fischer-Krall E., Kornblum C., Nürnberg G., Meschede D., Goebel I. et al. AUNA2: a novel type of non-syndromic slowly progressive auditory synaptopathy/auditory neuropathy with autosomal-dominant inheritance // *Audiol. Neurotol.* 2017. N 1. P. 30–40. DOI: <https://doi.org/10.1159/000474929>
24. Mutlu B., Topcu M.T., Ciprut A. A case with Brown-Vialetto-Van Laere syndrome: a sudden onset auditory neuropathy spectrum disorder // *Turk. Arch. Otorhinolaryngol.* 2019. N 4. P. 201–205. DOI: <https://doi.org/10.5152/tao.2019.4639>
25. Talebi H., Yaghini O. Auditory neuropathy/dyssynchrony in biotinidase deficiency // *J. Audiol. Otol.* 2016. N 1. P. 53–54. DOI: <https://doi.org/10.7874/jao.2016.20.1.53>
26. de Paula-Vernetta C., Muñoz-Fernandez N., Mas-Estelles F., Guzmán-Calvete A., Cavallé-Garrido L., Morera-Pérez C. Malformation of the eighth cranial nerve in children // *Acta Otorrinolaringol. Esp.* 2016. N 5. P. 275–281. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.otorri.2015.11.006>
27. Chung S.H., Jeong S.W., Kim L.S. A case of auditory neuropathy caused by pontine hemorrhage in an adult // *J. Audiol. Otol.* 2017. N 2. P. 107–111. DOI: <https://doi.org/10.7874/jao.2017.21.2.107>
28. Boudewyns A.N., Declau F., De Ridder D., Parizel P.M., van den Ende J., Van de Heyning P.H. Case report: «auditory neuropathy» in a newborn caused by a cerebellopontine angle arachnoid cyst // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2008. N 6. P. 905–909. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2008.02.003>
29. Brough H. Acquired auditory neuropathy spectrum disorder after malaria treated with quinine // *Trop. Doct.* 2020. N 3. P. 246–248. DOI: <https://doi.org/10.1177/0049475520917236>
30. Natale F., De Curtis M., Bizzarri B., Orlando M.P., Ralli M., Liuzzi G. et al. Isolated auditory neuropathy at birth in congenital cytomegalovirus infection // *Ital. J. Pediatr.* 2020. N 1. P. 3. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13052-019-0767-y>
31. Baerts W., van Straaten H.L.M. Auditory neuropathy associated with postnatally acquired cytomegalovirus infection in a very preterm infant // *BMJ Case Rep.* 2010. Vol. 2010. Article ID bcr0120102689. DOI: <https://doi.org/10.1136/bcr.01.2010.2689>
32. Beuther D., Foerest A., Lang-Roth R., von Wedel H., Walger M. Risk factors for auditory neuropathy/auditory synaptopathy // *ORL J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec.* 2007. N 4. P. 239–244.
33. Joint committee on infant hearing. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2007-2333
34. Manchaiah V.K., Zhao F., Danesh A.A., Duprey R. The genetic basis of auditory neuropathy spectrum disorder (ANS) // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2011. N 2. P. 151–158. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2010.11.023>
35. Таваркиладзе Г.А., Маркова Т.Г., Чибисова С.С., Альшардажи И., Цыганкова Е.П. Российский и международный опыт реализации программ универсального аудиологического скрининга новорожденных // *Вестник оториноларингологии.* 2016. № 2. С. 7–12.

REFERENCES

1. Chibisova S.S., Markova T.G., Alekseeva N.N., Yasinskaya A.A., Tsygankova E.R., Bliznetz E.A., et al. Epidemiology of hearing loss in children of the first year of life. *Vestnik otorinolaringologii* [Bulletin of Otorhinolaryngology]. 2018. (4): 37–42. DOI: <https://doi.org/10.17116/otorino201883437> (in Russian)
2. Erenberg A., Lemons J., Sia C., Trunkel D., Ziring P. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing, 1998–1999. *Pediatrics.* 1999; 103: 527–30. DOI: <https://doi.org/10.1542/peds.103.2.527>
3. Sapozhnikov Ya.M., Bogomil'sky M.R. Modern methods for the diagnosis, treatment and correction of hearing loss and deafness in children. Moscow: Ikar, 2001: 250 p. (in Russian)
4. Liqueate D.V., Heike C.L., Hing A.V., Cunningham M.L., Cox T.C. Microtia: epidemiology and genetics. *Am J Med Genet A.* 2012; 1: 124–39. DOI: <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.34352>
5. Marx H. Die Missbildungen des Ohres. In: Denker A., Kahler O. *Handbuch der Hals-Nasen und Ohrenheilkunde mit Einschluß der Grenzgebiete.* Berlin: Julius Springer, 1926: 131–69.
6. Vodyanitsky V.B. Twenty-year experience in microtia surgery at the Russian Children's clinical hospital. *Detskaya bol'nitsa* [Children's Hospital]. 2010; (4): 18–25. (in Russian)
7. Kozlova S.I., Demikova N.S. Hereditary syndromes and medical genetic counseling. Atlas-reference. 3rd ed., rev. and add. Moscow: KMK; Avtorskaya akademiya. 2007: 448 p. (in Russian)
8. Tos M. A guide to middle ear surgery. In 4 vols. Vol. 3: Surgery of the External Auditory Canal. Transl. from Engl. A.V. Davydov. Edited by A.V. Starokha. Tomsk: Sibirskiy GMU, 2007: 320 p. (in Russian)
9. Al'tman A.Ya., Tavartkiladze G.A. Handbook on audiology. Moscow: DMK Press, 2003: 360 p. (in Russian)
10. Bogomil'sky M.R., Chistyakova V.R. *Pediatric otorhinolaryngology.* Moscow: GEOTAR-MED, 2001: 432 p. (in Russian)
11. Lalayants M.R., Markova T.G., Bakhshinyan V.V., Bliznets E.A., Polyakov A.V., Tavartkiladze G.A. The audiological phenotype and the prevalence of GJB2-related sensorineural loss of hearing in the infants suffering acoustic disturbances. *Vestnik otorinolaringologii* [Bulletin of Otorhinolaryngology]. 2014; (2): 37–43. (in Russian)
12. Tavartkiladze G.A., Shmatko N.D. *Diagnostics and correction of impaired auditory function in children of the first year of life: a methodological guide.* Moscow: Ekzamen, 2005: 128 p. (in Russian)
13. Kemp D.T. Otoacoustic emissions, their origin in cochlear function, and use. *Br Med Bull.* 2002; 63: 223–41. DOI: <https://doi.org/10.1093/bmb/63.1.223>
14. Garbaruk E.S., Koroleva I.V. Audiological screening of newborns in Russia: problems and prospects. A guide for doctors. Saint Petersburg: Saint-Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech Ministry of Healthcare in Russian Federation, 2013: 52 p. (in Russian)
15. Markova T.G., Polyakov A.V., Kunel'skaya N.L. Clinic of hearing impairment due to changes in the connexin gene 26. *Vestnik otorinolaringologii* [Bulletin of Otorhinolaryngology]. 2008; (2): 4–9. (in Russian)
16. Berlin C.I., Hood L., Morlet T., Rose K., Brashears S. Auditory neuropathy/dys-synchrony: diagnosis and management. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.* 2003; 4: 225–31. DOI: <https://doi.org/10.1002/mrdd.10084>
17. Cebulla M., Hofmann S., Shehata-Dieler W. Sensitivity of ABR based newborn screening with the MB11 BERAphone®. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014; 5: 756–61.
18. Starr A., Picton T.W., Sininger Y., Hood L.J., Berlin C.I. Auditory neuropathy. *Brain.* 1996; 119 (pt 3): 741–53.
19. Le Pichon J.B., Riordan S.M., Watchko J., Shapiro S.M. The neurological sequelae of neonatal hyperbilirubinemia: definitions, diagnosis and treatment of the kernicterus spectrum disorders (KSDs). *Curr Pediatr Rev.* 2017; 3: 199–209. DOI: <https://doi.org/10.2174/1573396313666170815100214>
20. Rodríguez-Ballesteros M., del Castillo F.J., Martín Y., Moreno-Pelayo M.A., Morera C., Prieto F., et al. Auditory neuropathy in patients carrying mutations in the otoferlin gene (OTOF). *Hum Mutat.* 2003; 6: 451–6. DOI: <https://doi.org/10.1002/humu.10274>
21. Delmaghani S., del Castillo F.J., Michel V., Leibovici M., Aghaie A., Ron U., et al. Mutations in the gene encoding pejvakina, a newly identified protein of the afferent auditory pathway, cause DFNB59 auditory neuropathy. *Nat Genet.* 2006; 7: 770–8. DOI: <https://doi.org/10.1038/ng1829>
22. Kim T.B., Isaacson B., Sivakumaran T.A., Starr A., Keats B.J., Lesperance M.M. A gene responsible for autosomal dominant auditory neu-

- ropathy (AUNA1) maps to 13q14-21. *J Med Genet.* 2004; 11: 872–6. DOI: <https://doi.org/10.1136/jmg.2004.020628>
23. Lang-Roth R., Fischer-Krall E., Kornblum C., Nürnberg G., Meschede D., Goebel I., et al. AUNA2: a novel type of non-syndromic slowly progressive auditory synaptopathy/auditory neuropathy with autosomal-dominant inheritance. *Audiol Neurotol.* 2017; 1: 30–40. DOI: <https://doi.org/10.1159/000474929>
24. Mutlu B., Topcu M.T., Ciprut A. A case with Brown-Vialetto-Van Laere syndrome: a sudden onset auditory neuropathy spectrum disorder. *Turk Arch Otorhinolaryngol.* 2019; 4: 201–5. DOI: <https://doi.org/10.5152/tao.2019.4639>
25. Talebi H., Yaghini O. Auditory neuropathy/dyssynchrony in biotinidase deficiency. *J Audiol Otol.* 2016; 1: 53–4. DOI: <https://doi.org/10.7874/jao.2016.20.1.53>
26. de Paula-Vernetta C., Muñoz-Fernandez N., Mas-Estelles F., Guzmán-Calvete A., Cavallé-Garrido L., Morera-Pérez C. Malformation of the eighth cranial nerve in children. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2016; 5: 275–81. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.otorri.2015.11.006>
27. Chung S.H., Jeong S.W., Kim L.S. A case of auditory neuropathy caused by pontine hemorrhage in an adult. *J Audiol Otol.* 2017; 2: 107–11. DOI: <https://doi.org/10.7874/jao.2017.21.2.107>
28. Boudewyns A.N., Declau F., De Ridder D., Parizel P.M., van den Ende J., Van de Heyning P.H. Case report: «auditory neuropathy» in a newborn caused by a cerebellopontine angle arachnoid cyst. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008; 6: 905–9. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2008.02.003>
29. Brough H. Acquired auditory neuropathy spectrum disorder after malaria treated with quinine. *Trop Doct.* 2020; 3: 246–8. DOI: <https://doi.org/10.1177/0049475520917236>
30. Natale F., De Curtis M., Bizzarri B., Orlando M.P., Ralli M., Liuzzi G., et al. Isolated auditory neuropathy at birth in congenital cytomegalovirus infection. *Ital J Pediatr.* 2020; 1: 3. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13052-019-0767-y>
31. Baerts W., van Straaten H.L.M. Auditory neuropathy associated with postnatally acquired cytomegalovirus infection in a very preterm infant // *BMJ Case Rep.* 2010. Vol. 2010. Article ID bcr0120102689. DOI: <https://doi.org/10.1136/bcr.01.2010.2689>
32. Beuther D., Foerest A., Lang-Roth R., von Wedel H., Walger M. Risk factors for auditory neuropathy/auditory synaptopathy. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 2007; 4: 239–44.
33. Joint committee on infant hearing. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. URL: www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2007-2333
34. Manchaiah V.K., Zhao F., Danesh A.A., Duprey R. The genetic basis of auditory neuropathy spectrum disorder (ANS). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011; 2: 151–8. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2010.11.023>
35. Tavartkiladze G.A., Markova T.G., Chibisova S.S., Al-Sharjabi E., Tsygankova E.R. The Russian and international experience with the implementation of the programs of universal audiological screening of the newborn infants. *Vestnik otorinolaringologii [Bulletin of Otorhinolaryngology]*. 2016. (2): 7–12. DOI: <https://doi.org/10.17116/otorino20168127-12> (in Russian)