

С.С. Чибисова^{1, 2}, Г.Ш. Туфатулин^{3, 4}, И.В. Королёва^{3, 5}, Е.Р. Цыганкова^{1, 2}, Т.Г. Маркова^{1, 2}, Н.Н. Володин⁶, Л.С. Намазова-Баранова^{7, 8, 9}, Таварткиладзе Г.А.^{1, 2}

¹ Российский научно-клинический центр аудиологии и слухопротезирования Федерального медико-биологического агентства, Москва, Российская Федерация

² Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования Министерства здравоохранения РФ, Москва, Российская Федерация

³ Санкт-Петербургское государственное казенное учреждение здравоохранения «Детский городской сурдологический центр», Санкт-Петербург, Российская Федерация

⁴ Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова Министерства здравоохранения РФ, Санкт-Петербург, Российская Федерация

⁵ Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи Министерства здравоохранения РФ, Санкт-Петербург, Российская Федерация

⁶ Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева Министерства здравоохранения РФ, Москва, Российская Федерация

⁷ НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН Министерства науки и высшего образования РФ, Москва, Российская Федерация

⁸ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва, Российская Федерация

⁹ Белгородский государственный национальный исследовательский университет, Белгород, Российская Федерация

Рекомендации по проведению универсального аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни в Российской Федерации

Автор, ответственный за переписку:

Туфатулин Газиз Шарифович, кандидат медицинских наук, главный врач Санкт-Петербургского государственного казенного учреждения здравоохранения «Детский городской сурдологический центр»

Адрес: 194356, Санкт-Петербург, ул. Есенина, д. 26, корп. 4, **тел.:** +7(812)338-02-03, **e-mail:** dr.tufatulin@mail.ru

Обоснование. На сегодняшний день назрела необходимость пересмотра российского перечня факторов риска по тугоухости и глухоте на основании изучения значимости факторов риска с позиций доказательной медицины и анализа возможностей сурдологической службы. Кроме того, система аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни в каждом отдельном регионе нуждается в изучении с целью выявления причин несоответствия международным стандартам и в поиске путей повышения эффективности. **Цель исследования** — повышение эффективности российской программы универсального аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни. **Методы.** Исследование состояло из двух разделов. 1. Аудит первого этапа аудиологического скрининга на примере Санкт-Петербурга в 78 медицинских учреждениях. Оценивались наличие и исправность оборудования для исследования слуха, квалификация специалистов, техника и условия проведения исследования, корректность документирования и передачи результатов. 2. Актуализация перечня факторов риска по тугоухости. Изучена распространенность указанных факторов в российской популяции на основе данных литературы и официальной статистики. Определение прогностической значимости факторов риска основано на ретроспективных данных в когорте 393 детей 2012 года рождения (280 с тугоухостью, 113 с нормальным слухом), обследованных в ФГБУ РНЦЦ АиС ФМБА в возрасте 0–4 лет. **Результаты.** Аудит 1-го этапа аудиологического скрининга показал, что критериям его эффективного проведения полностью соответствуют 14% задействованных учреждений. Выявлены следующие проблемы: закупка или обновление оборудования, его своевременная калибровка, обеспечение преемственности этапов скрининга, подготовка и повышение квалификации специалистов, коррекция соблюдения методики и условий проведения исследования, документирования результатов. В результате проведения аудита и методической помощи учреждениям удалось повысить на 8,5% охват новорожденных 1 этапом скрининга, приведя его к целевому показателю, а также увеличить с 33 до 51% долю детей, поступивших на диагностический этап. На основании анализа прогностической значимости и распространенности факторов риска по тугоухости и глухоте в российской популяции новорожденных необходимо направление на полное аудиологическое обследование независимо от результатов аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни со следующими факторами риска: 1) случаи стойкой детской тугоухости в семье; 2) синдромы, связанные с тугоухостью; 3) аномалии ушной раковины, слухового прохода, другие челюстно-лицевые аномалии; 4) внутриутробные инфекции (цитомегаловирус, краснуха, сифилис,

токсоплазмоз); 5) пребывание в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных более 2 сут; 6) недоношенность 32 нед и менее; масса тела при рождении менее 1500 г; 7) гипербилирубинемия в перинатальном периоде (заменное переливание крови; уровень общего билирубина, при котором показано заменное переливание крови); 8) лечение ребенка препаратами с ототоксическим действием; 9) тяжелое перинатальное поражение центральной нервной системы, нейродегенеративные заболевания; 10) сомнительная реакция на звуки, задержка слухоречевого или психического развития.

Заклучение. Соблюдение алгоритма проведения универсального аудиологического скрининга новорожденных позволит избежать задержки в диагностике нарушений слуха у детей, начала реабилитационных мероприятий и, как следствие, значительно повысит эффективность современных высокотехнологичных методов коррекции нарушений слуха у детей. У каждого ребенка необходимо оценивать наличие факторов риска по тугоухости и глухоте. Своевременное направление детей с факторами риска на второй этап аудиологического скрининга, диагностика и коррекция нарушений слуха создает условия для нормальной траектории слухоречевого развития ребенка.

Ключевые слова: аудиологический скрининг новорожденных, тугоухость у детей, факторы риска по тугоухости

Для цитирования: Чибисова С.С., Туфатулин Г.Ш., Королёва И.В., Цыганкова Е.Р., Маркова Т.Г., Володин Н.Н., Намазова-Баранова Л.С., Г.А. Таварткиладзе. Рекомендации по проведению универсального аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни в Российской Федерации. *Педиатрическая фармакология*. 2021;18(2):134–145. doi: 10.15690/pf.v18i2.2249

Svetlana S. Chibisova^{1, 2}, Gaziz S. Tufatulin^{3, 4}, Inna V. Koroleva^{3, 5}, Evgeniya R. Tsygankova^{1, 2}, Tatyana G. Markova^{1, 2}, Nikolay N. Volodin⁶, Leila S. Namazova-Baranova^{7, 8}, George A. Tavartkiladze^{1, 2}

¹ National Research Centre for Audiology and Hearing Rehabilitation, Moscow, Russian Federation

² Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Moscow, Russian Federation

³ Children's City Audiology Center, Saint-Petersburg, Russian Federation

⁴ North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint-Petersburg, Russian Federation

⁵ Saint-Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech of the Ministry of Healthcare in Russian Federation, Saint-Petersburg, Russian Federation

⁶ Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Moscow, Russian Federation

⁷ Research Institute of Pediatrics and Children's Health in "Central Clinical Hospital of the Russian Academy of Sciences", Moscow, Russian Federation

⁸ Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

⁹ Belgorod National Research University, Belgorod, Russian Federation

Recommendations for All-Round Newborns and Infants Hearing Screening in Russian Federation

Background. Nowadays there is a need to revise the Russian list of risk factors of hearing loss and deafness based on their study according to the evidence-based medicine and the analysis of the audiology service capabilities. Moreover, audiological screening system for newborns and infants should be revised in every region to identify the reasons of mismatch with international standards and to find ways of its efficacy improvement. **Objective.** The aim of the study is to increase the efficacy of Russian program of all-round newborns and infants hearing screening. **Methods.** This study consisted of two parts. 1) The first stage of audiological screening audit on the example of 78 medical institutions in Saint-Petersburg. The availability and correct function of hearing research equipment, specialists' qualifications, study technique and conditions, documents and results transmitting accuracy were estimated. 2) Updating the list of risk factors of hearing loss. The prevalence rate of these factors in Russian population according to the literature and official statistics was studied. Evaluation of predictive significance of risk factors was based on retrospective data in the cohort of 393 children born in 2012 (280 with hearing loss, 113 healthy) examined in National Research Centre for Audiology and Hearing Rehabilitation at the age of 0–4 years. **Results.** The first stage of audiological screening audit has shown that only 14% of included institutions fully meet the criteria of its effective implementation. The following problems were revealed: purchase and renewal of equipment, its timely adjustment, ensuring the continuity of screening stages, specialists training, compliance with methodology and study conditions, results documentation. We were able to increase by 8.5% (close to targeted indicator) the coverage of newborns with first stage of audiological screening as well as to increase the rate of children at the diagnostic stage from 33% to 51%, due to the results of this audit and methodological assistance to the institutions. According to the analysis of prognostic significance and prevalence of risk factors of hearing loss and deafness in Russian population of newborns, it is necessary to perform full hearing examination regardless of the results of newborns and infants hearing screening with the following risk factors: 1) cases of persistent child hearing loss in the family; 2) syndromes associated with hearing loss; 3) auricle, ear canal and dentofacial anomalies; 4) congenital infection (cytomegalovirus, rubella, syphilis, toxoplasmosis); 5) stay in newborns intensive care unit for more than 2 days; 6) prematurity of 32 weeks or less; birth weight less than 1500 g; 7) hyperbilirubinemia in perinatal period (exchange blood transfusion; total bilirubin level when exchange blood transfusion is needed); 8) usage of ototoxic drugs; 9) severe perinatal damage to the central nervous system, neurodegenerative diseases; 10) ambiguous reaction to sounds, developmental delay. **Conclusion.** Maintenance of all-round newborns hearing screening algorithm will allow us to avoid the diagnosis delay, to start the rehabilitation earlier and further to significantly increase the efficacy of modern high-tech methods for correcting hearing disorders in children. We have to check the presence of risk factors of hearing loss and deafness in every child. Timely referral of children with risk factors for the second stage of audiological screening, diagnosis and correction of hearing disorders creates conditions for normal child oral-aural development.

Keywords: newborn hearing screening, hearing loss in children, risk factors of hearing loss

For citation: Chibisova Svetlana S., Tufatulin Gaziz S., Koroleva Inna V., Tsygankova Evgeniya R., Markova Tatyana G., Volodin Nikolay N., Namazova-Baranova Leila S., Tavartkiladze George A. Recommendations for All-Round Newborns and Infants Hearing Screening in Russian Federation. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2021;18(2):134–145. doi: 10.15690/pf.v18i2.2249

ОБОСНОВАНИЕ

Важность раннего выявления, лечения, коррекции и реабилитации нарушений слуха у детей обусловлена прямой зависимостью исходов реабилитации детей с врожденными нарушениями слуха от возраста постановки диагноза и первичного вмешательства [1, 2]. Наиболее эффективной стратегией в своевременном выявлении врожденных нарушений слуха является универсальный аудиологический скрининг новорожденных, основанный на объективных методах диагностики [3, 4].

В Российской Федерации программы раннего выявления нарушений слуха у детей берут свое начало с 1996 г. [5]. Они основывались на определении факторов риска (ФР) по тугоухости и глухоте у каждого новорожденного, а также на оценке поведенческих реакций на звуки с помощью звукоакустического теста с последующим аудиологическим обследованием детей с подозрением на нарушение слуха. Данный подход не оправдал себя в полной мере: оказалось, что ФР присутствуют только у 50% детей с тугоухостью [3].

Универсальный аудиологический скрининг новорожденных (массовое обследование всех детей), основанный на объективном методе регистрации задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ), был внедрен в России в 2008 г. по результатам пилотных проектов в четырех регионах [6, 7]. Алгоритм скрининга включает два этапа. Первый этап проводится в родильных домах и детских поликлиниках. Все новорожденные обследуются методом регистрации ЗВОАЭ. Для снижения числа ложноположительных результатов скрининга исследование рекомендуется проводить не ранее 3–4 дней жизни, что связано с наличием родовых масс в наружном слуховом проходе и недостаточной пневматизацией барабанной полости в первые дни. Целесообразно осуществлять аудиологический скрининг перед выпиской из роддома — как здоровых детей, так и новорожденных с перинатальной патологией. В детской поликлинике обследуются дети, которым не проводилось исследование в роддоме либо у которых не была зарегистрирована ЗВОАЭ. Второй этап аудиологического скрининга, на котором проводится подтверждающая диагностика, реализуется в детских сурдологических центрах/кабинетах, куда направляются дети, у которых не была зарегистрирована ЗВОАЭ либо имеющие ФР [8–10].

Чувствительность метода ЗВОАЭ у новорожденных составляет около 90%, специфичность — около 80%. К недостаткам ЗВОАЭ в качестве метода для универсального аудиологического скрининга относятся высокий процент ложноположительных результатов (до 20% у новорожденных), а также нечувствительность к заболеваниям спектра аудиторных нейропатий. Однако ввиду того что данная патология у здоровых новорожденных встречается значительно реже, чем у младенцев с перинатальной патологией, в большинстве стран для скрининга у здоровых новорожденных используется ЗВОАЭ, а у детей, находившихся в отделении патологии новорожденных, — регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) [11].

Изучение механизмов созревания нервной системы у детей раннего возраста показало, что адекватная звуковая стимуляция в первые 6 мес жизни критически важна для развития речи, поскольку в этот период происходит активное созревание нейронов ствола головного мозга и образование нервных связей со слуховой корой [12]. В результате сформировался международный «золотой стандарт» раннего выявления и реабилитации

нарушений слуха у детей «1–3–6»: скрининг до 1 месяца жизни, постановка диагноза до 3 мес жизни и начало реабилитации детей с подтвержденной тугоухостью до 6 мес жизни [11, 13].

Критерии качества программ аудиологического скрининга, определенные в международных рекомендациях, заключаются в охвате первичным обследованием не менее 95% новорожденных до 1 мес и полным аудиологическим исследованием не менее 90% детей в возрасте до 3 мес, направленных на второй этап скрининга. Число детей с положительным результатом скрининга на первом его этапе не должно превышать 4%, а число ложноположительных результатов должно составлять менее 3% при полном отсутствии ложноотрицательных результатов [11, 13].

Внедрение программы универсального аудиологического скрининга в России привело к снижению возраста выявления врожденной тугоухости: если в 1998 г. стойкая тугоухость выявлялась лишь у 5,2% детей первого года жизни, то в 2013 г. этот показатель достиг 21%. Охват первым этапом скрининга к 2013 г. составил 96,7% новорожденных, из них положительный результат (ЗВОАЭ не зарегистрирована) выявлен у 2,9% детей, явка на второй этап скрининга составила 75%. В итоге установлено, что распространенность тугоухости среди детей первого года жизни в российской популяции составляет 3 : 1000 [14].

Актуальной проблемой остаются низкая преемственность этапов аудиологического скрининга и отсутствие контроля сроков направления на подтверждающую диагностику. По результатам анализа медицинской документации обратившихся для полного аудиологического исследования, второй этап скрининга был проведен до 3 мес у 32% детей, до 6 мес — у 52% [15]. Все это приводит к тому, что количество детей с нарушением слуха, которые получают необходимую им помощь в соответствии со стандартом «1–3–6», очень ограничено [16].

Перечень ФР, требующих направления ребенка на диагностическое обследование вне зависимости от результатов аудиологического скрининга, формируется в зависимости от вероятности развития прогрессирующей или отсроченной тугоухости в доречевом периоде, вероятности развития заболеваний спектра аудиторных нейропатий, которые дают ложноотрицательный результат при аудиологическом скрининге, основанном на регистрации ЗВОАЭ. Для определения значимости ФР важна распространенность данного состояния в популяции, поскольку необходимость диагностического обследования слуха у детей с ФР создает дополнительную нагрузку на сурдологическую службу. Предполагается, что доля детей, направляемых по ФР на первом году жизни, не должна превышать 3–4% от всей популяции новорожденных [17–20].

Международными согласительными документами рекомендовано включение определенных ФР в программы аудиологического скрининга новорожденных, перечни ФР требуют регулярного пересмотра на основании накопления статистических и получения новых научных данных [3, 11, 21]. При этом в рамках каждой национальной программы формируется собственный перечень ФР исходя из возможностей системы здравоохранения [18–20].

Единственным нормативным документом федерального уровня о проведении универсального аудиологического скрининга новорожденных в РФ является Письмо Минздравсоцразвития России от 01.04.2008 № 2383-РХ, которым рекомендован перечень ФР, утвержденный

в соответствующих нормативных актах в регионах РФ [8]. При этом обязательное направление детей с указанным ФР не соблюдается по ряду причин:

- высокая распространенность некоторых ФР в популяции беременных и новорожденных, что делает трудновыполнимой задачу аудиологической диагностики такому количеству пациентов;
- пересмотр вероятности нарушений слуха при определенных ФР по результатам более поздних исследований;
- отсутствие четких диагностических критериев, при которых патологическое состояние может быть отнесено к ФР;
- ограниченные возможности сурдологической службы (низкая обеспеченность врачами-сурдологами, имеющими навыки объективных методов аудиологического обследования детей раннего возраста; организационные проблемы своевременного обследования направленных);
- недостаточная информированность педиатров о необходимости направления детей с ФР по тугоухости на аудиологическое обследование;
- несовершенная нормативно-правовая база.

Вышеизложенное является основанием для пересмотра российского перечня ФР по тугоухости и глухоте на основании изучения значимости ФР с позиций доказательной медицины и анализа возможностей сурдологической службы. Кроме того, система аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни в каждом отдельном регионе нуждается в изучении с целью выявления причин несоответствия международным стандартам и в поиске путей повышения эффективности программы универсального аудиологического скрининга.

Цель исследования

Цель исследования — повышение эффективности российской программы универсального аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни.

МЕТОДЫ

Некоторые результаты данного исследования были опубликованы ранее в работах и освещали организационные возможности контроля качества программы универсального аудиологического скрининга новорожденных и особенности эпидемиологии врожденных и доречевых нарушений слуха среди детей раннего возраста [15, 16, 22].

Дизайн исследования

Дизайн представляет собой одномоментное исследование, на первом этапе (аудит скрининга) — сплошное, на втором этапе (анализ ФР) — ретроспективное на основе базы данных.

Условия проведения исследования

Раздел 1. Аудит первого этапа аудиологического скрининга на примере Санкт-Петербурга. Исследование проводилось в 78 медицинских учреждениях, участвующих в реализации 1-го этапа скрининга: 11 родильных домах; 5 детских больницах (отделениях патологии новорожденных); 62 детских поликлиниках. Аудит проводил сотрудник детского городского сурдологического центра на рабочем месте в каждом учреждении.

Раздел 2. Пересмотр действующего перечня ФР российской программы универсального аудиологического

скрининга. Был проведен анализ значимости ФР действующего перечня российской программы аудиоскрининга [8] и ФР, рекомендованных Объединенным комитетом по слуху новорожденных в 2007 г. [11]. Изучена распространенность указанных ФР в российской популяции на основе данных литературы и официальной статистики [15, 22–25]. Определение прогностической значимости ФР основано на ретроспективных данных о наличии ФР, полученных в ФГБУ РНКЦ АиС ФМБА России среди 393 детей 2012 года рождения, обследованных в возрасте 0–4 лет.

Критерии соответствия

Чек-лист эффективности выполнения первого этапа скрининга включал следующие показатели:

- имеется исправный прибор (приборы) для регистрации ОАЭ;
- с момента последней калибровки прибора прошло не более одного года;
- сотрудники, проводящие скрининг, имеют сертификат повышения квалификации по теме «Аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни»;
- техника и условия проведения исследования соответствуют требованиям;
- корректность документирования и передачи результатов.

Для определения прогностической значимости ФР в группу с положительным исходом были включены данные 280 пациентов с врожденной и доречевой тугоухостью, в группу с отрицательным исходом — 113 пациентов с нормальным слухом.

Статистические процедуры

Принципы расчета размера выборки

В план аудита первого этапа скрининга включались учреждения, от которых было получено письменное согласие на его проведение.

Статистические методы

Для статистического анализа использован метод вычисления отношения шансов (ОШ) и 95% доверительного интервала (ДИ). Отношение шансов больше 1 означает вероятность выявления ФР в группе детей с тугоухостью, статистическая значимость выявленной связи $p < 0,05$, если 95% ДИ не включает 1.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Основные результаты исследования

Аудит первого этапа аудиологического скрининга

Опыт аудита 1-го этапа универсального аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни в Санкт-Петербурге, втором по величине мегаполисе Российской Федерации, показал, что скрининг выполняется практически во всех учреждениях. При этом критериям его эффективного проведения полностью соответствует 14% задействованных учреждений. В 86% учреждений необходимо дополнительное совершенствование программы скрининга: закупка или обновление оборудования, его своевременная калибровка, обеспечение преемственности этапов скрининга, подготовка и повышение квалификации специалистов по теме «Аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни», коррекция соблюдения методики и условий проведения исследования, документирования результатов. Обращает на себя внимание, что в 37 учреждениях (47%) обследование детей проводили с помощью метода отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения,

что является некорректным, так как он менее чувствителен для выявления небольшого снижения слуха. В ходе аудита настройки приборов были исправлены, теперь во всех учреждениях применяется ЗВОАЭ.

Работа, проводимая с учреждениями в процессе и после аудита, позволила в течение 6 мес. достичь 100% вовлеченности учреждений Санкт-Петербурга в систему универсального аудиологического скрининга. В результате проведения аудита и методической помощи учреждениям удалось повысить на 8,5% охват новорожденных 1 этапом скрининга (до аудита данный показатель составлял 89,6%, после — 98,1%), приведя его к целевому показателю, а также увеличить на 18% число детей, поступающих на диагностический этап (до аудита — 33,3%, после — 51%). Последний показатель требует дальнейших шагов по совершенствованию системы аудиологического скрининга для достижения целевого значения.

Пересмотр действующего перечня факторов риска российской программы универсального аудиологического скрининга

Распределение ФР из действующего перечня [8] и дополнительных ФР, рекомендованных Объединенным комитетом по слуху новорожденных в 2007 г. [11], среди детей с врожденной и доречевой тугоухостью и нормальным слухом (с положительным и отрицательным исходом) представлено в табл. 1.

Результаты анализа распространенности и прогностической значимости ФР и рекомендации по их вклю-

чению в обязательный перечень в рамках программы универсального аудиологического скрининга новорожденных в России приведены в табл. 2.

В 50% случаев причиной врожденной тугоухости является наличие мутаций в генах, кодирующих структурные белки внутреннего уха [17, 26, 27], основной наследственной причиной — внутриутробная цитомегаловирусная инфекция [32]. Вероятность развития нарушений слуха при наличии клинических проявлений составляет 22–65% и 6–23% — при бессимптомном течении. Тугоухость может быть врожденной или манифестировать вплоть до 6 лет жизни, нарушение слуха сенсоневральное одно- или двустороннее любой степени тяжести [32]. В отношении детей с данной патологией целесообразно активный мониторинг слуховой функции [21].

Современные протоколы терапии и контроль сывороточных концентраций ототоксических препаратов, прежде всего антибиотиков аминогликозидного ряда, значительно снижают риск развития стойких нарушений слуха, поэтому критериями потенциальной ототоксичности рекомендовано считать применение данных препаратов более 5 дней либо случаи терапии с превышением токсического уровня, а также случаи семейной ототоксичности, что объясняется наследованием мутаций митохондриальной рРНК [21]. Выявляемые нарушения слуха по своей природе далеко не всегда обусловлены ототоксичностью, поскольку терапия такими препаратами вызвана тяжелой перинатальной патологией и сочетает-

Таблица 1. Распределение факторов риска среди детей с тугоухостью и нормальным слухом

Table 1. Distribution of risk factors among children with hearing loss and normal hearing

Действующий перечень факторов риска по тугоухости				
Фактор риска	Тугоухость	Норма	ОШ	95% ДИ
Отягощенная наследственность по слуху	33	2	7,4*	1,7–31,4**
Синдромы, связанные с нарушением слуха	14	4	1,6*	0,5–5,0
Инфекции матери во время беременности	19	4	1,5*	0,7–6,0
Лечение препаратами с ототоксическим действием	46	9	2,3*	1,1–4,8**
Токсикозы беременности	62	25	1,0#	0,6–1,7
Интранатальная гипоксия, асфиксия	60	17	1,5*	0,9–2,8
Гестационный возраст ≤ 32 нед	29	9	1,3*	0,6–1,9
Гестационный возраст ≥ 41 нед	10	7	0,5#	0,2–1,5
Вес при рождении < 1500 г	23	7	1,4*	0,6–3,3
Челюстно-лицевые аномалии	38	5	3,4*	1,3–8,8**
Тяжелое перинатальное поражение ЦНС	41	2	9,5*	2,3–40,1**
ГБН / стойкая или тяжелая гипербилирубинемия	10	1	4,6*	0,8–35,9
Дополнительные факторы риска по тугоухости (Объединенный комитет по слуху новорожденных, 2007 г.)				
Фактор риска	Тугоухость	Норма	ОШ	95% ДИ
Сомнительная реакция на звуки	95	13	4,0*	2,1–7,4**
Лечение в реанимации (ОРИТН)	52	11	2,1*	1,1–4,2**
Респираторная поддержка	41	9	2,0*	0,9–4,2
Внутриутробные инфекции	27	3	3,9*	1,2–13,2**
Нейродегенеративные заболевания	25	9	1,1*	0,5–2,5
Задержка внутриутробного развития	26	13	0,8#	0,4–1,6

Примечание. ОШ — отношение шансов, ДИ — доверительный интервал, <*> — шанс выявления тугоухости выше шанса ее отсутствия, <#> — шанс выявления тугоухости равен или ниже шанса ее отсутствия, <*>* — статистическая значимость выявленной связи при $p < 0,05$, ГБН — гемолитическая болезнь новорожденных.

Note. OR (ОШ) — odds ratio, CI (ДИ) — confidence limit, * — probability of hearing loss diagnosis is higher than its absence, # — probability of hearing loss is equal or lower than its absence, ** — statistical significance of the revealed correlation at $p < 0,05$.

Таблица 2. Факторы риска по тугоухости и глухоте у новорожденных и детей первого года жизни, требующие направления на аудиологическое обследование независимо от результатов аудиологического скрининга

Table 2. Risk factors of hearing loss and deafness in newborns and infants, who requires referral for hearing examination regardless of the results of hearing screening

Факторы риска	ОШ > 1 тугоухость	95% ДИ $p < 0,05$	Распространенность, другие критерии включения/исключения	Рекомендации
<i>Действующий перечень факторов риска</i>				
Отягощенная наследственность по слуху	+	+	1,1% — в общей популяции новорожденных [17], 65% — отягощенная наследственность у детей первого года жизни со стойкой тугоухостью [26, 27]	включить
Синдромы, связанные с нарушением слуха	+	–	1,12/1000 — дети первого года жизни с синдромом Дауна [25], 15–50% — нарушения слуха у детей с синдромом Дауна, из них 20% сенсоневральная тугоухость [28]. Вероятность когнитивных нарушений. Другие синдромы (Пендреда, Ушера, Ваарденбурга, Гольденхара, около 400) [26]	включить
Инфекции матери во время беременности	+	–	Высокая распространенность в предложенной формулировке (может включать неспецифические ОРВИ, гинекологические и экстрагенитальные инфекции)	исключить
Токсикозы беременности	–	–	25% среди беременных, с одинаковой частотой среди детей с «+» и «–» результатом скрининга [6].	исключить
Лечение препаратами с ототоксическим действием	+	+	Лечение ребенка аминогликозидами, петлевыми диуретиками более 5 дней, мониторинг слуха после химиотерапии препаратами платины [3, 11, 21, 29]	включить
Интранатальная гипоксия, асфиксия	+	–	Недостаточная доказательная база, выявление скринингом по ОАЭ либо по ФР «Лечение в реанимации» (см. далее) [11, 21]	исключить
Гестационный возраст < 32 нед	+	–	Мониторинг слуха (особенности созревания слуховой функции в постнатальном периоде) [30]. Стойкая тугоухость у 4% глубоководношенных, к 2 годам у 4% тугоухость с поздним началом [18].	включить
Вес при рождении < 1500 г	+	–	Высокая частота аудиторных нейропатий, не выявляются скринингом по ОАЭ [31]	включить
Гестационный возраст > 41 нед	–	–	Частота в популяции 5–8% [24]	исключить
Челюстно-лицевые аномалии	+	+	Микроглия/анотия 0,7/10000 новорожденных, врожденная расщелина неба 4,1/10000 [25], вероятность сочетанных аномалий внутреннего уха	включить
Тяжелое перинатальное поражение ЦНС	+	+	Церебральная ишемия II–III степени, внутрижелудочковые кровоизлияния [20, 21]. Вероятность когнитивных нарушений	включить
ГБН / стойкая или тяжелая гипербилирубинемия	+	–	1% в общей популяции новорожденных [23], критический уровень общего билирубина — показания к заменному переливанию крови, (у доношенных — выше 340 мкмоль/л, см. текст) [3, 11, 21]. Нарушения слуха не выявляются скринингом по ОАЭ	включить
<i>Дополнительные факторы риска (рекомендации Объединенного комитета по слуху новорожденных [5])</i>				
Лечение в реанимации более 48 ч	+	+	Частота нарушений слуха на порядок выше, чем у здоровых новорожденных [3, 4]. Скрининг по КСВП — пребывание в реанимации более 5 сут [5, 21]	включить
Респираторная поддержка	+	–	Выявление по ФР «Лечение в реанимации» [11, 21]	исключить
Внутриутробные инфекции	+	+	Врожденная ЦМВИ 1/1000 новорожденных, сенсоневральная тугоухость 22–65% случаев с клиникой ЦМВИ, 6–23% — при бессимптомном течении ЦМВИ [32]. Вероятность тугоухости с поздним началом до 6 лет жизни (мониторинг слуха) [21]. Врожденный сифилис, токсоплазмоз, краснуха [11, 21] являются ФР, герпес — сомнительно [20], ВИЧ, гепатиты — не являются ФР [3, 11, 17–21]	включить

Табл. 2. Окончание

Tabl. 2. Ending

Нейродегенеративные заболевания	+	–	Органические поражения ЦНС, ДЦП (при наличии когнитивных нарушений), нейропатии (синдромы Шарко – Мари – Тута, Хантера, атаксия Фредерика) [20, 21]	включить
Сомнительная реакция на звуки	+	+	Не является самостоятельным патологическим состоянием, но имеет высокую прогностическую значимость независимо от результатов скрининга (ложноотрицательные результаты, аудиторные нейропатии, тугоухость с поздним началом) [3, 11, 21]	включить

Примечание. ОШ — отношение шансов, ДИ — доверительный интервал, ОРВИ — острая респираторная вирусная инфекция, ФР — фактор риска по тугоухости и глухоте, ОАЭ — отоакустическая эмиссия, КСВП — коротколатентные слуховые вызванные потенциалы, ЦНС — центральная нервная система, ЦМВИ — цитомегаловирусная инфекция, ДЦП — детский церебральный паралич, ГБН — гемолитическая болезнь новорожденных.

Note. OR (ОШ) — odds ratio, CI (ДИ) — confidence limit, ARVI (ОРВИ) — acute respiratory viral infection, RF (ФР) — risk factor of hearing loss and deafness, OAE (ОАЭ) — otoacoustic emissions, SAEPs (КСВП) — short-latency auditory evoked potentials, CNS (ЦНС) — central nervous system, CMV (ЦМВ) — cytomegalovirus infection, CP (ДЦП) — cerebral palsy, HDN (ГБН) — hemolytic disease of the newborn.

ся с другими ФР по тугоухости. В постнатальном периоде необходимо направление на аудиологическое обследование детей, получавших химиотерапию препаратами платины, на основании хорошо изученной ототоксичности данных веществ [29].

Распространенность нарушений слуха среди новорожденных, находившихся на лечении в реанимации, составляет 20–40 на 1000, что на порядок выше, чем в популяции здоровых новорожденных [4, 11, 21]. В 2000 г. было предложено объединить комплекс серьезных патологических состояний, неблагоприятно влияющих на орган слуха, в том числе гипоксию (низкая оценка по шкале APGAR, искусственная вентиляция легких, родовая травма) в единый ФР «Пребывание в реанимации новорожденных». При аудиологическом скрининге на основе ОАЭ критический срок соответствует 48 ч и более [3], на основе регистрации КСВП — более 5 сут [11].

Наблюдение за состоянием слуховой функции приобретает особую важность у детей с выраженной гипербилирубинемией в условиях аудиологического скрининга на основе регистрации ОАЭ, поскольку патологические изменения не затрагивают наружные волосковые клетки и не могут быть выявлены данным методом. Критический уровень концентрации общего билирубина в качестве ФР по тугоухости соответствует критериям заменного переливания крови в зависимости от гестационного возраста, массы тела новорожденного и сроков повышения билирубина. У доношенных новорожденных критическим считается уровень общего билирубина выше 340 мкмоль/л [4, 11, 20, 21]. В некоторых странах установлены более высокие критерии — 450 мкмоль/л у доношенных и 340 мкмоль/л у недоношенных новорожденных [17, 33]. Показания к заменному переливанию крови, принятые в российской неонатологии, подробно представлены в национальном руководстве «Неонатология» и клинических рекомендациях «Тактика ведения доношенных и недоношенных новорожденных с непрямой гипербилирубинемией» [24, 34].

Среди глубоконедоношенных детей частота стойкой тугоухости, выявленной при рождении, составляет 4%. К двум годам жизни еще у 4% глубоконедоношенных детей развивается тугоухость с поздним началом [18]. С учетом высокой доли аудиторных нейропатий среди глубоконедоношенных аудиологическая диагностика обязательно должна основываться на данных определения порогов КСВП [31]. При этом гестационный возраст в большей степени, чем вес ребенка при рождении, отра-

жает зрелость органов и сенсорных систем, в том числе слухового анализатора.

По-прежнему большое значение в отношении своевременного выявления нарушений слуха имеет пристальное внимание родителей и медицинских специалистов к слухоречевому развитию ребенка на первом году жизни. Благополучный результат аудиологического скрининга не исключает прогрессирования или позднего проявления нарушений слуха в доречевом периоде. Несмотря на то что ФР «Сомнительная реакция ребенка на звуки» сам по себе не является патологическим состоянием, он рекомендован к включению в перечень ФР как особое состояние, требующее обязательного своевременного аудиологического обследования [3, 11, 21].

Таким образом, на основании анализа прогностической значимости и распространенности ФР в популяции новорожденных считаем целесообразным направление на полное аудиологическое обследование новорожденных и детей первого года жизни со следующими **факторами риска по тугоухости и глухоте** [10]:

- 1) случаи стойкой детской тугоухости в семье;
- 2) синдромы, связанные с тугоухостью;
- 3) аномалии ушной раковины, слухового прохода (за исключением ушных привесков и преаурикулярных кист), другие челюстно-лицевые аномалии (за исключением изолированной расщелины верхней губы);
- 4) внутриутробные инфекции (цитомегаловирус, краснуха, сифилис, токсоплазмоз);
- 5) пребывание в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных более 2 сут;
- 6) недоношенность 32 нед и менее; масса тела при рождении менее 1500 г;
- 7) гипербилирубинемия в перинатальном периоде (заменное переливание крови; уровень общего билирубина, при котором показано заменное переливание крови);
- 8) лечение ребенка препаратами с ототоксическим действием в перинатальном и доречевом периоде (аминогликозидные антибиотики, петлевые диуретики, химиотерапия препаратами платины);
- 9) тяжелое перинатальное поражение ЦНС (церебральная ишемия II–III степени, внутрижелудочковое кровоизлияние, перивентрикулярная лейкомаляция), нейродегенеративные заболевания (ДЦП, органическое поражение ЦНС);
- 10) сомнительная реакция на звуки ребенка первого года жизни, задержка слухоречевого или психического развития.

Важными аспектами являются возраст и частота направления на аудиологическое обследование детей с ФР. Объединенным комитетом по слуху новорожденных рекомендованы как можно более раннее обязательное аудиологическое обследование и дальнейший аудиологический мониторинг детей с ФР каждые 6 мес до достижения 3 лет, при этом необходимо хотя бы однократное проведение регистрации КСВП до 2,5–3 лет. Если здоровый новорожденный с зарегистрированной ОАЭ в роддоме госпитализируется на первом месяце жизни в связи с патологическим состоянием из списка ФР (гипербилирубинемия, инфекции), необходимо повторное проведение скрининга перед выпиской [3, 11, 21]. В целом сроки направления на полное аудиологическое обследование по ФР определяются сроками их выявления.

Наличие ФР должно оцениваться педиатром или медицинской сестрой при патронаже новорожденного на дому или во время первого приема в поликлинике при анализе результатов аудиологического скрининга. Кроме того, необходимо уделять пристальное внимание развитию слухоречевых и коммуникативных навыков детей во время периодических профилактических осмотров в поликлинике на первом году жизни [35]. Педиатр должен помнить, что диагностический поиск при задержке речевого развития должен начинаться с аудиологического обследования.

ОБСУЖДЕНИЕ

Резюме основного результата исследования

Аудит 1-го этапа универсального аудиологического скрининга показал, что критериям эффективно-го проведения скрининга полностью соответствует 14% задействованных учреждений. В 86% учреждений необходимо дополнительное совершенствование программы скрининга: закупка или обновление оборудования, его своевременная калибровка, обеспечение преемственности этапов скрининга, подготовка и повышение квалификации специалистов, коррекция соблюдения методики и условий проведения исследования, документирование результатов. На основании анализа прогностической значимости и распространенности ФР в популяции новорожденных считаем целесообразным направление на полное аудиологическое обследование новорожденных и детей первого года жизни с десятью наиболее значимыми факторами риска.

Ограничения исследования

В ходе аудита аудиологического скрининга был проведен анализ ситуации в большинстве, но не во всех учреждениях Санкт-Петербурга, задействованных в реализации первого этапа скрининга — от части учреждений не было получено согласия. С учетом этого, а также с учетом того, что представлены результаты аудита в отдельно взятом крупном городе, выводы о состоянии первого этапа аудиологического скрининга по всей стране на основании этих данных должны делаться с осторожностью. Очевидно, что проведение подобных аудитов в других регионах с конвергенцией результатов позволит взглянуть на проблему шире.

Мы допускаем, что анализ значимости ФР на выборке большего размера, с учетом региональных эпидемиологических, социальных и других особенностей мог бы привести к иным результатам. Для более тщательного анализа необходимо накопление данных по этому вопросу с использованием возможностей единой госу-

дарственной информационной системы в здравоохранении.

Интерпретация результатов исследования

Полученные результаты свидетельствуют об актуальности дальнейшего совершенствования системы универсального аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни в Российской Федерации. Первый этап скрининга, проводимый в родовспомогательных учреждениях и в детских поликлиниках, нуждается в регулярном контроле, поскольку различные отклонения в реализации обследования детей могут привести к задержке диагностики нарушения слуха и ухудшению прогноза реабилитационных мероприятий. В ходе исследования показана эффективность выездного аудита профильными специалистами-сурдологами. В соответствии с принципами доказательной медицины актуализирован список ФР. Применение рекомендуемого списка позволит избежать чрезмерной нагрузки на сурдологическую службу с сохранением настороженности врачей-педиатров в отношении врожденной и ранней детской тугоухости.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Соблюдение алгоритма проведения универсального аудиологического скрининга новорожденных позволит избежать задержки в диагностике нарушений слуха у детей, начала реабилитационных мероприятий и, как следствие, значительно повысит эффективность современных высокотехнологичных методов коррекции нарушений слуха у детей. Обучение специалистов первичного звена, выполняющих обследование слуха на первом этапе аудиологического скрининга, имеет приоритетное значение для успешного функционирования всей программы. Проведение регулярного аудита аудиологического скрининга в медицинских организациях первичного звена региональными сурдоцентрами (сурдокабинетами) является, на наш взгляд, полезной практикой для определения стратегии совершенствования помощи детям с нарушениями слуха. У каждого ребенка необходимо оценивать наличие ФР, имеющих доказанное влияние на этиологию тугоухости. Своевременное направление детей с ФР на второй этап аудиологического скрининга, диагностика и коррекция нарушений слуха создают условия для нормальной траектории слухоречевого развития ребенка. В соответствии с политикой ВОЗ важную роль в решении проблемы раннего выявления детской тугоухости играет также повышение информированности населения и специалистов о современных возможностях диагностики и реабилитации нарушений слуха у детей раннего возраста.

ВЫРАЖЕНИЕ ПРИЗНАТЕЛЬНОСТИ

Авторы выражают признательность Комитету по здравоохранению Санкт-Петербурга за одобрение идеи аудита первого этапа аудиологического скрининга в лечебных учреждениях города.

ACKNOWLEDGEMENTS

The authors express gratitude to the Healthcare Committee of Saint Petersburg for approval of the idea of the first stage of audiological screening audit in medical institutions of the city.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

FINANCING SOURCE

Not specified.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

ORCID

С.С. Чибисова

<https://orcid.org/0000-0001-5263-5903>

Г.Ш. Туфатулин

<https://orcid.org/0000-0002-6809-7764>

И.В. Королёва

<https://orcid.org/0000-0001-8909-4602>

Е.Р. Цыганкова

<https://orcid.org/0000-0002-5348-3195>

Т.Г. Маркова

<https://orcid.org/0000-0002-1086-588X>

Н.Н. Володин

<https://orcid.org/0000-0002-2667-8229>

Л.С. Намазова-Баранова

<https://orcid.org/0000-0002-2209-7531>

Таварткиладзе Г.А.

<https://orcid.org/0000-0003-0118-908X>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Yoshinaga-Itano C. From screening to early identification and intervention: discovering predictors to successful outcomes for children with significant hearing loss. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2003;8(10):11–30. doi: 10.1093/deafed/8.1.11
2. Vohr B, Jodoin-Krauzyk J, Tucker R, et al. Expressive vocabulary of children with hearing loss in the first 2 years of life: impact of early intervention. *J Perinatol.* 2011;31(4):274–280. doi: 10.1038/jp.2010.110
3. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics.* 2000;106(4):798–817. doi: 10.1542/peds.106.4.798
4. Таварткиладзе Г.А., Ясинская А.А. Врожденные и перинатальные нарушения слуха у новорожденных и методы их выявления // *Неонатология: национальное руководство* / под ред. Н.Н. Володина. — М.: ГЭОТАР-Медиа; 2008. [Tavartkiladze GA, Yasinskaya AA. Vrozhdennye i perinatal'nye narusheniya slukha u novorozhdennykh i metody ikh vyavleniya. In: *Neonatologiya: natsional'noe rukovodstvo.* Volodin NN, ed. Moscow: GEOTAR-Media; 2008. (In Russ).]
5. Приказ Министерства здравоохранения и медицинской промышленности РФ от 29 марта 1996 г. № 108 «О введении аудиологического скрининга новорожденных и детей 1-го года жизни». [Order of the Ministry of Health and Medical Industry of Russian Federation dated Marth 29, 1996 №108 “O vvedenii audiologicheskogo skrininga novorozhdennykh i detei 1-go goda zhizni”. (In Russ).]
6. Староха А.В., Ханджапова Ю.А., Хабас М.В. Первые результаты аудиологического скрининга новорожденных // *Российская оториноларингология.* — 2008. — Прил. 1. — С. 384–387. [Starokha AV, Khandzhapova YuA, Khabas MV. Pervye rezul'taty audiologicheskogo skrininga novorozhdennykh. *Rossiiskaya otorinolaringologiya.* 2008;(S1):384–387. (In Russ).]
7. Ильченко И.Н., Пашков А.В. Внедрение единой системы универсального аудиологического скрининга новорожденных и детей первого года жизни в 4 регионах России: мониторинг процессов реализации // *Проблемы управления здравоохранением.* — 2011. — № 1. — С. 41–45. [Il'chenko IN, Pashkov AV. Vnedrenie edinoi sistemy universal'nogo audiologicheskogo skrininga novorozhdennykh i detei pervogo goda zhizni v 4 regionakh Rossii: monitoring protsessov realizatsii. *Problemy upravleniya zdravookhraneniem.* 2011;(1):41–45. (In Russ).]
8. Письмо Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 01.04.2008 г. № 2383-ПХ «О проведении универсального аудиологического скрининга детей первого года жизни». [Letter from the Ministry of Health and Social Development of the Russian Federation dated April 01, 2008 № 2383-PX “O provedenii universal'nogo audiologicheskogo skrininga detei pervogo goda zhizni”. (In Russ).]
9. Таварткиладзе Г.А., Гвелесиани Т.Г., Цыганкова Е.Р. и др. *Раннее выявление и коррекция нарушений слуха у детей первых лет жизни: методическая разработка.* — М.: РМАПО; 2009. [Tavartkiladze GA, Gvelesiani TG, Tsygankova ER, et al. *Rannee vyavlenie i korrektsiya narushenii slukha u detei pervykh let zhizni: Methodical development.* Moscow: RMAPO; 2009. (In Russ).]
10. *Сенсоневральная тугоухость у детей: клинические рекомендации.* 2016. [Sensonevral'naya tugoukhost' u detei: Clinical guidelines. 2016. (In Russ).]
11. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics.* 2007;120(4):898–921. doi: 10.1542/peds.2007-2333
12. Kral A. Auditory critical periods: a review from system's perspective. *Neuroscience.* 2013;247:117–133. doi: 10.1016/j.neuroscience.2013.05.021
13. American Academy of Pediatrics. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task force on newborn and infant hearing. *Pediatrics.* 1999;103(2):527–530. doi: 10.1542/peds.103.2.527
14. Таварткиладзе Г.А., Маркова Т.Г., Чибисова С.С. и др. Российский и международный опыт реализации программ универсального аудиологического скрининга новорожденных // *Вестник оториноларингологии.* — 2016. — Т. 81. — № 2. — С. 7–12. [Tavartkiladze GA, Markova TG, Chibisova SS, et al. The Russian and international experience with the implementation of the programs of universal audiological screening of the newborn infants. *Vestnik otorinolaringologii.* 2016;81(2):7–12. (In Russ).] doi: 10.17116/otorino20168127-12
15. Чибисова С.С., Маркова Т.Г., Алексеева Н.Н. и др. Эпидемиология нарушений слуха среди детей 1-го года жизни // *Вестник оториноларингологии.* — 2018. — Т. 83. — № 4. — С. 37–42. [Chibisova SS, Markova TG, Alekseeva NN, et al. Epidemiology of hearing loss in children of the first year of life. *Vestnik otorinolaringologii.* 2018;83(4):37–42. (In Russ).] doi: 10.17116/otorino201883437
16. Королева И.В., Туфатулин Г.Ш., Коркунова М.С. Развитие комплексной системы ранней помощи детям с нарушением слуха в Санкт-Петербурге // *Дефектология.* — 2021. — № 1. — С. 67–77. [Development of comprehensive system of early support for hearing impaired children in Saint Petersburg. *Defektologiya.* 2021;(1):67–77. (In Russ).]
17. Beswick R, Driscoll C, Kei J, Glennon S. Targeted surveillance for post-natal hearing loss: a program evaluation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76(7):1046–1056. doi: 10.1016/j.ijporl.2012.04.004
18. Wood SA, Davis AC, Sutton GJ. Effectiveness of targeted surveillance to identify moderate to profound permanent childhood hearing impairment in babies with risk factors who pass newborn screening. *Int J Audiol.* 2013;52(6):394–399. doi: 10.3109/14992027.2013.769067
19. Wróbel MJ, Greczka G, Szyfter W. The risk factor profile of children covered by the Polish universal neonatal hearing screening program and its impact on hearing loss incidence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78(2):209–213. doi: 10.1016/j.ijporl.2013.10.052
20. Vos B, Senterre C, Lagasse R, et al. Newborn hearing screening programme in Belgium: a consensus recommendation on risk factors. *BMC Pediatrics.* 2015;15:160. doi: 10.1186/s12887-015-0479-4
21. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2019 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *J Early Hear Detect Interv.* 2019;4(2):1–44. doi: org/10.15142/fptk-b748

22. Чибисова С.С. Результаты программы универсального аудиологического скрининга новорожденных в России: дис. ... канд. мед. наук. — М.; 2019. [Chibisova SS. Rezul'taty programmy universal'nogo audiologicheskogo skringinga novorozhdennykh v Rossii. [dissertation]. Moscow; 2019. (In Russ).]
23. Основные показатели здоровья матери и ребенка, деятельность службы охраны детства и родовспоможения в Российской Федерации в 2017 году. — М.: ФГБУ ЦНИИОИЗ Минздрава России; 2017. [Osnovnyye pokazateli zdorov'ya materi i rebenka, deyatel'nost' sluzhby okhrany detstva i rodovspomozheniya v Rossiiskoi Federatsii v 2017 godu. Moscow: Federal Research Institute for Health Organization and Informatics of Ministry of Health of the Russian Federation; 2017. (In Russ).]
24. Неонатология: национальное руководство / под ред. Н.Н. Володина — М.: GEOTAR-Media; 2013. [Neonatology: natsional'noe rukovodstvo. Volodin NN, ed. Moscow: GEOTAR-Media; 2013. (In Russ).]
25. Демикова Н.С., Лапина М.А., Подольная М.А., Кобринский Б.А. Динамика частоты врожденных пороков развития в РФ (по данным федеральной базы мониторинга ВПР за 2006–2012 гг.) // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2015. — Т. 60. — № 2. — С. 72–77. [Demikova NS, Lapina AS, Podol'naya MA, Kobrinsky BA. Trends in the incidence of congenital malformations in the russian federation (according to the 2006-2012 congenital malformations monitoring base data). Rossiiskii vestnik perinatologii i pediatrii. 2015;60(2):72–77. (In Russ).]
26. Маркова Т.Г. Клинико-генетический анализ врожденной и доречевой тугоухости: дис. ... докт. мед. наук. — М., 2008. — 260с. [Markova TG. Kliniko-geneticheskii analiz vrozhdennoi i dorechevoi tugoukhosti. [dissertation]. Moscow; 2008. (In Russ).]
27. Лалаянц М.Р., Маркова Т.Г., Бахшиян В.В. и др. Аудиологическая картина и распространенность GJB2-обусловленной сенсоневральной тугоухости среди младенцев с нарушением слуха // Вестник оториноларингологии. — 2014. — № 2. — С. 37–43. [Lalayants MR, Markova TG, Bakhshinyan VV. The audiological phenotype and the prevalence of GJB2-related sensorineural loss of hearing in the infants suffering acoustic disturbances. Vestnik otorinolaringologii. 2014;2:37–43. (In Russ).]
28. Tedeschi AS, Roizen NJ, Taylor HG, et al. The prevalence of congenital hearing loss in neonates with Down syndrome. *J Pediatrics*. 2015;166(1):168–171. doi: 10.1016/j.jpeds.2014.09.005
29. Белогурова М.Б., Гарбарук Е.С., Субора Н.В., Павлов П.В. Исследование эффекта ототоксичности у детей, получавших химиотерапию препаратами платины // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. — 2018. — Т. 17. — № 3. — С. 22–27. [Belogurova MB, Garbaruk ES, Subora NV, Pavlov PV. Platinum induced hearing loss in children with cancer: the prospective study. *Pediatric hematology/oncology and immunopathology*. 2018;17(3):22–27. (In Russ).] doi: 10.24287/1726-1708-2018-17-3-22-27
30. Савенко И.В., Бобошко М.Ю. Слуховая функция у детей, родившихся недоношенными // Вестник оториноларингологии. — 2015. — Т. 80. — № 6. — С. 71–76. [Savenko IV, Boboshko MYu. The hearing function in the premature infants. *Vestnik otorinolaringologii*. 2015;80(6):71–76. (In Russ).] doi: 10.17116/otorino201580671-76
31. Лалаянц М.Р., Бражкина Н.Б., Гептнер Е.Н. и др. Слуховые вызванные потенциалы у детей с заболеванием спектра аудиторных нейропатий // Вестник оториноларингологии. — 2018. — Т. 83. — № 4. — С. 15–20. [Lalayants MR, Brazhkina NB, Geptner EN, et al. Auditory evoked potentials in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Vestnik otorinolaringologii*. 2018;83(4):15–20. (In Russ).] doi: 10.17116/otorino201883415
32. Goderis J, De Leenheer E, Smets K, et al. Hearing loss and congenital CMV infection: a systematic review. *Pediatrics*. 2014;134(5):972–982. doi: 10.1542/peds.2014-1173
33. Wickremasinghe AC, Risley R.J, Kuzniewicz MW, et al. Risk of sensorineural hearing loss and bilirubin exchange transfusion thresholds. *Pediatrics*. 2015;136(3):505–512. doi: 10.1542/peds.2014-3357
34. Володин Н.Н., Дегтярев Д.Н., Дегтярева А.В. и др. Тактика ведения доношенных и недоношенных новорожденных с непрямой гипербилирубинемией (клинические рекомендации) // Неонатология: новости, мнения, обучение. — 2017. — № 2. — С. 113–132. [Volodin NN, Degtyarev DN, Degtyareva AV, et al. Taktika vedeniya donoshennykh i nedonoshennykh novorozhdennykh s nepryamoj giperbilirubinemiiei (klinicheskie rekomendatsii). *Neonatology: novosti, mneniya, obuchenie*. 2017;(2):113–132. (In Russ).]
35. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10.08.2017 № 514н «О порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетним». [Order of the Ministry of Health of Russian Federation dated August 10, 2017 № 514n «O porjadke provedeniya profilakticheskikh meditsinskikh osmotrov nesovershennoletnim». (In Russ).]

Статья поступила: 19.03.2020, принята к печати: 16.04.2021

The article was submitted: 19.03.2020, accepted for publication: 16.04.2021

Аудиологический скрининг новорожденных и детей первого года жизни в Российской Федерации

Схема этапов универсального аудиологического скрининга



На первом этапе скрининг должен проводиться методом **задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ, ТЕОАЭ)**.

Критерии прохождения теста: отношение сигнал/шум=3 дБ, по крайней мере, в 3 частотных полосах, повторяемость не менее 50-70%.

Убедитесь в правильной настройке прибора!

В каждом учреждении, проводящем I этап аудиологического скрининга, рекомендуется иметь 2 прибора (один резервный на время калибровки/ремонта) и не менее 2-х сотрудников, прошедших соответствующее обучение.

Результат регистрации ЗВОАЭ зависит от:

Состояния слуха

Чистоты слухового прохода и зонда прибора

Правильности выбора размера вкладыша и стабильности его положения в ухе (не держать насадку пальцами во время тестирования)

Двигательной активности ребенка (лучше проводить во сне)

Уровня шума в помещении (проводить в тихом помещении)

Калибровки и настроек прибора (если прибор требует калибровки (указано в руководстве по эксплуатации), то она должна проводиться 1 раз в год).

Последовательность действий

Роддом/отделение патологии новорожденных

- Убедиться в исправности прибора, своевременной калибровке
- Получить информированное согласие матери
- Провести регистрацию ЗВОАЭ перед выпиской (не ранее чем на 3-4 день)*
- Внести результат в журнал, в заключение о проведении скрининга (остается в истории развития), в выписку: ЗВОАЭ зарег./ ЗВОАЭ не зарег.; отдельно справа и слева
- Проинформировать мать о результатах теста, о необходимости явки на второй этап скрининга (по показаниям)
- В конце месяца отправить отчет в детский сурдоцентр/кабинет



* Если ребенок переводится в отделение патологии новорожденных, то аудиологический скрининг проводится перед выпиской из больницы

Детская поликлиника



При поступлении ребенка любого возраста на участок – проверить наличие данных об аудиологическом скрининге



Скрининг в роддоме проводился

Скрининг в роддоме НЕ проводился (или данные отсутствуют)

Убедиться в исправности прибора, своевременной калибровке

Получить информированное согласие родителя/законного представителя

Провести регистрацию ЗВОАЭ, результат занести в журнал, заполнить заключение о проведении скрининга, в конце месяца отправить отчет в детский сурдоцентр/кабинет

ЗВОАЭ зарегистрирована с двух сторон

ЗВОАЭ не зарегистрирована в одном или обоих ушах

Факторов риска нет

Есть фактор(ы) риска

Ребенок не нуждается в дополнительном обследовании

Направить ребенка на II этап скрининга в детский сурдоцентр/кабинет

10% детей с нарушением слуха имеют заболевание спектра слуховых нейропатий, при котором регистрируется ЗВОАЭ. Почти всегда дети с этим заболеванием имеют факторы риска (наиболее часто – недоношенность и гипербилирубинемия). Направляя детей с зарегистрированной ЗВОАЭ, но имеющих факторы риска, на II этап скрининга, вы обеспечите возможность ранней диагностики тугоухости.

Факторы риска по тугоухости



• наличие врожденных нарушений слуха у ближайших родственников (с детства); наличие любого генетического синдрома у ребенка;



• инфекционные заболевания матери во время беременности, внутриутробные инфекции (краснуха, цитомегаловирус, токсоплазмоз, сифилис);



• недоношенность (менее 32 недель) и переношенность (более 41 недели);



• гемолитическая болезнь новорожденных средней и тяжелой степени (в том числе требующая заменного переливания крови), резус конфликт;



• использование для лечения беременной или новорожденного лекарственных препаратов с потенциальным ототоксическим эффектом (аминогликозиды, петлевые диуретики, макролиды, препараты платины, нестероидные противовоспалительные препараты и др.);



• врожденная патология челюстно-лицевого скелета (за исключением расщелины верхней губы и твердого неба, ушных привесков);



• состояние новорожденного, требующее пребывания в палате интенсивной терапии более 5 суток, ИВЛ более 24 ч.;



• тяжелые токсикозы в первом триместре беременности, потребовавшие госпитализации женщины, алкогольная/наркотическая интоксикация;



• гипоксия, асфиксия новорожденного (оценка по шкале Апгар менее 6 баллов к 5-ой минуте);



• тяжелое гипоксически-ишемическое или гипоксически-геморрагическое поражение ЦНС;



• масса тела при рождении менее 1500 г

Когда еще следует направить ребенка к сурдологу?

- Отсутствие реакций на тихие звуки, шепот, звук «С-С-С» (старше 6 мес.)
- Задержка речевого развития (не говорит ни одного слова в 1-1,5 года, нет 2-х словной фразы в 2-2,5 года),
- Плохое понимание простых просьб на слух (старше 2 лет)
- Стойкие нарушения звукопроизношения (старше 5 лет)

- Трудности понимания быстрой речи, речи в шуме (старше 5 лет)
- Плохая успеваемость (особенно по русскому языку), утомляемость в школе
- Перенесенный менингит, травмы головы, повторяющиеся отиты