

АЛГОРИТМ АУДИОЛОГИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

© Е.С. Гарбарук, А. Нномзоо, П.В. Павлов, О.К. Горкина

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России

Для цитирования: Гарбарук Е.С., Нномзоо А., Павлов П.В., Горкина О.К. Алгоритм аудиологического наблюдения детей с врожденными пороками сердца // Педиатр. – 2019. – Т. 10. – № 2. – С. 129–135. <https://doi.org/10.17816/PED102129-135>

Поступила: 11.02.2019

Одобрена: 12.03.2019

Принята к печати: 17.04.2019

Врожденные пороки сердца (ВПС) являются наиболее распространенными пороками развития у новорожденных. Неонатальный аудиологический скрининг часто не проводится своевременно детям с ВПС в связи с тяжелым состоянием при рождении. Патология слухового анализатора у детей с ВПС может возникать отсроченно, как следствие различных этапов реабилитации основной патологии. Для своевременного выявления тугоухости у детей с ВПС требуется проведение не только скрининга слуха, но и аудиологического обследования в динамике, однако периодичность обследований, длительность наблюдения за состоянием слуховой функции в настоящий момент не установлены. **Цели работы** – определение частоты, структуры и сроков возникновения патологии слуха у детей с ВПС и разработка алгоритма аудиологического наблюдения в данной группе детей. **Результаты.** Обследовано 148 детей с ВПС в возрасте от 7 дней до 6 лет. Нарушения слуха были выявлены у 55 детей: 28 с кондуктивной тугоухостью и 27 с сенсоневральной тугоухостью; у 2 детей была обнаружена сенсоневральная тугоухость по типу слуховой нейропатии. У 6 детей с исходной нормой слуха впоследствии была диагностирована двусторонняя сенсоневральная тугоухость. Возраст выявления отсроченной тугоухости составил от 4 месяцев до 5 лет. **Заключение.** Детям с ВПС необходим длительный контроль слуховой функции. Предложен алгоритм динамического наблюдения детей с ВПС. Исследование слуха у детей с ВПС должно включать регистрацию коротколатентных слуховых вызванных потенциалов для своевременного обнаружения слуховой нейропатии.

Ключевые слова: сенсоневральная тугоухость; слуховая нейропатия; врожденный порок сердца; динамическое наблюдение; дети.

ALGORITHM OF HEARING MONITORING OF CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DISEASE

© E.S. Garbaruk, A. Nnomzo'o, P.V. Pavlov, O.K. Gorkina

St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Russia

For citation: Garbaruk ES, Nnomzo'o A., Pavlov PV, Gorkina OK. Algorithm of hearing monitoring of children with congenital heart disease. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2019;10(2):129-135. doi: 10.17816/PED102129-135

Received: 11.02.2019

Revised: 12.03.2019

Accepted: 17.04.2019

Congenital heart disease (CHD) is one of the most common types of birth defect. Often newborn hearing screening is not performed for infants with congenital heart disease because of serious health problems at birth. Hearing loss in children with CHD may have late onset due to different stages of CHD treatment. The monitoring of the auditory function is required for early identification of hearing loss in children with CHD, however algorithm of follow-up assessment is not currently defined. **Objective** – estimation of prevalence, types and time of hearing loss onset in children with congenital heart disease and development a follow-up assessment for CHD children. **Results.** 148 children with congenital heart disease have been evaluated with auditory brainstem response testing, otoacoustic emissions, impedancemetry, behavioral hearing tests. The patients ranged in age from 7 days to 6 years. 55 children had hearing loss: 28 children with conductive hearing loss and 27 children with sensorineural hearing loss, 2 of them with auditory neuropathy. 6 children had late onset sensorineural hearing loss. The age of delayed hearing loss identification ranged from 4 months to 5 years. **Conclusion.** Children with CHD require long-term monitoring of the auditory function; an algorithm of follow-up assessment for children with congenital heart disease is proposed. Audiological assessment in children with CHD should include auditory brainstem response registration for auditory neuropathy identification.

Keywords: sensorineural hearing loss; auditory neuropathy; congenital heart disease; follow-up assessment; children.

Врожденные пороки сердца (ВПС) являются наиболее распространенными пороками развития. Частота встречаемости ВПС составляет 8–13 случаев на 1000 новорожденных, из них примерно 4 случая приходится на сложные пороки сердца¹ [5]. ВПС встречаются как в виде изолированных форм, так и в структуре синдромальной патологии. Хорошо известны синдромы, при которых врожденные пороки сердца сочетаются с тугоухостью. К ним относятся CHARGE-синдром, синдром Джервелл–Ланге–Нильсена, синдром Нунана, триада Грегга, синдром LEOPARD, синдром делеции хромосомы 22q11, синдром Алажиля и др. При этом патология слуха может быть представлена кондуктивной или смешанной потерей слуха, а также встречается сенсоневральная тугоухость (СНТ), часто носящая высокочастотный характер [8, 9, 15, 16]. Необходимо отметить, что патология слухового анализатора у детей с ВПС может возникать отсроченно, как следствие различных этапов реабилитации основной патологии [6, 9, 13].

Слух чрезвычайно важен для речевого, когнитивного развития, коммуникации и социального взаимодействия. Несвоевременно выявленное снижение слуха у младенцев может привести к серьезной задержке развития [4, 12, 17]. Во многих странах, в том числе и в Российской Федерации, все новорожденные подлежат обязательному скринингу слуха. Согласно международным рекомендациям золотым стандартом считается проведение скринингового этапа на первом месяце жизни, диагностического этапа — до 3 месяцев, начало программы помощи при выявлении тугоухости — до 6 месяцев² [4, 12]. В связи с тяжелым состоянием детям с ВПС неонатальный аудиологический скрининг часто не проводят своевременно. В рамках оценки развития младенцев с ВПС Американская ассоциация кардиологов (American Heart Association) рекомендует выполнять аудиологическое обследование при подозрении на нарушение слуха; при оперативном лечении ВПС после аудиологического скрининга; при отсутствии записи о проведении скрининга [13]. Таким образом, выявление патологии слухового анализатора у детей с ВПС требует обязательного наблюдения в динамике, однако периодичность обследований, длительность наблюдения за состоянием слуховой функции в настоящий

момент не определены. В целом в литературе отсутствуют данные о систематическом исследовании слуха в процессе динамического наблюдения у детей с ВПС. В связи с этим представляется целесообразным осуществить детальное изучение состояния слуховой функции у младенцев с данной патологией.

Цель — определение частоты, структуры и сроков возникновения патологии слуха у детей с ВПС и разработка алгоритма аудиологического наблюдения за состоянием слухового анализатора в данной группе детей.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Все пациенты были обследованы на базе сурдологического кабинета отделения оториноларингологии Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета с 2012 по 2018 г. Критерием включения в исследование являлось наличие ВПС. Под наблюдением находились 148 детей: 84 мальчика (56,8 %) и 64 девочки (43,2 %). Возраст этих детей на момент первого комплексного аудиологического обследования составил от 7 дней до 6 лет.

Перед началом обследования подробно анализировали истории болезни, отмечали факторы риска по тугоухости и глухоте: наследственность по тугоухости; течение беременности и родов; состояние ребенка при рождении; наличие пороков развития и синдромов; оперативные вмешательства; длительность искусственной вентиляции легких (ИВЛ); применение лекарственных препаратов с ототоксическим действием; гипербилирубинемия; использование экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭКМО) и др.

Для исследования слуха применяли следующие объективные методики: регистрацию коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП), регистрацию стационарных слуховых вызванных потенциалов, регистрацию задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ) и отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения (ОАЭПИ); импедансометрию, включающую акустическую рефлексометрию и тимпанометрию (с использованием высокочастотного зондирующего тона для детей младше 6 месяцев).

Результаты объективных методов обследования дополняли результатами субъективного тестирования (поведенческой аудиометрией). Методика проведения поведенческой аудиометрии зависела от возраста и уровня развития ребенка (применяли аудиометрию со зрительным подкреплением, игровую аудиометрию, стандартную тональную пороговую аудиометрию).

¹ Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца. МЗ РФ, 2015.

² Клинические рекомендации «Сенсоневральная тугоухость у детей». МЗ РФ, 2016.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Всего было обследовано 148 детей. У большинства детей наряду с врожденной сердечно-сосудистой патологией имели место другие факторы риска по возникновению СНТ: недоношенность, низкая масса тела при рождении, длительная ИВЛ, низкая оценка по шкале Апгар (менее 4 баллов на первой минуте и менее 6 на пятой минуте), высокий уровень билирубина (более 200 мкмоль/л), применение потенциально ототоксических препаратов (аминогликозидных антибиотиков и петлевых диуретиков), различные врожденные пороки развития

и др. Подробная характеристика обследованных пациентов приведена в табл. 1.

Среди врожденных пороков сердца, диагностированных у детей, встречались изолированные пороки развития сердца, врожденные аномалии крупных сосудов, а также ВПС в структуре различных синдромов (Нунан, Дауна и др.). Подробное распределение ВПС в данном исследовании приведено в табл. 2.

Нарушения слуха были выявлены у 55 детей: 28 с кондуктивной тугоухостью и 27 с СНТ. Среди 27 детей с СНТ: 9 с тугоухостью 4-й степени,

Таблица 1 / Table 1

Характеристика обследованных пациентов по факторам риска по тугоухости
Patients characteristics by risk factors for hearing loss

Фактор риска по тугоухости / Risk factor for hearing loss	Встречаемость или среднее значение / Prevalence or mean value
Врожденные пороки сердца, чел. (%) / Congenital heart disease, children (%)	148 (100 %)
Срок гестации (нед.) / Gestational age (weeks)	35,12 ± 4,9
Масса тела при рождении (г) / Birth weight (g)	2466,5 ± 1018,9
Оценка по Апгар на 1-й минуте (баллов) / Apgar score at the 1 st min	6,4 ± 1,5
Оценка по Апгар на 5-й минуте (баллов) / Apgar score at the 5 st min	7,5 ± 1,4
Гипербилирубинемия, чел. (%) / Hyperbilirubinemia, children (%)	38 (25,6 %)
Длительность искусственной вентиляции легких (дней) / Duration of mechanical ventilation (days)	15,5 ± 12,2
Применение ототоксических препаратов, чел. (%) / Use of ototoxic drugs, children (%)	95 (64 %)
Оперативное вмешательство, чел. (%) / Surgical treatment, children (%)	75 (50,7 %)
Экстракорпоральная мембранная оксигенация, чел. (%) / Extracorporeal membrane oxygenation, children (%)	2 (1,3 %)

Таблица 2 / Table 2

Встречаемость различных врожденных пороков сердца среди обследованных пациентов (n = 148)
The incidence of different types of congenital heart disease in patients examined (n = 148)

Изолированные врожденные пороки сердца / Isolated congenital heart disease	Количество детей с данным врожденным пороком сердца (%) / Number of children (%)
Дефект межжелудочковой перегородки / Ventricular septal defects	70 (47,3 %)
Открытый артериальный проток / Patent ductus arteriosus	62 (41,8 %)
Дефект межпредсердной перегородки / Atrial septal defect	37 (25 %)
Коарктация аорты / Coarctation of the aorta	20 (13,5 %)
Гипоплазия дуги аорты / Aortic arch hypoplasia	15 (10,1 %)
Атриоventрикулярный канал / Atrioventricular canal	13 (13,5 %)
Транспозиция магистральных сосудов / Transposition of the great vessels	10 (6,7 %)
Другие врожденные пороки сердца / Other congenital heart disease	37 (25 %)
Синдромальные формы / Syndromic forms: синдром Дауна / Down syndrome остальные синдромы (Грегга, CHARGE, Нунан) / other syndromes (Gregg, CHARGE, Noonan)	21 (14,2 %) 6 (4 %)

5 — с тугоухостью 3-й степени, 1 — с тугоухостью 2-й степени, 12 — с тугоухостью 1-й степени. Среди этих 27 детей у 2 была выявлена СНТ по типу слуховой нейропатии.

У 6 детей из 99 с исходной нормой слуха впоследствии была диагностирована двусторонняя СНТ: один случай СНТ 4-й степени; один — СНТ 2-й степени; три — СНТ 1-й степени; и у еще одного младенца с исходной нормой слуха СНТ постепенно прогрессировала от 1-й до 3-й степени. Возраст выявления составил 4 месяца, 2 года 5 месяцев, 2 года 6 месяцев, 3 года, 4 года 4 месяцев, 5 лет. Дети с отсроченной тугоухостью имели различные ВПС, такие как дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), коарктация аорты, гипоплазия дуги аорты, транспозиция магистральных сосудов (ТМС), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), открытый артериальный проток (ОАП), гипоплазия левых отделов сердца, гипоплазия митрального клапана, гипоплазия аортального клапана, гипоплазия дуги аорты, коарктация аорты, вторичный ДМПП. Все эти дети

прошли оперативный этап, а затем длительную медицинскую реабилитацию.

Клинический случай 1. Мальчик К. родился доношенным, с весом 4130 г. Выявлен ВПС: ДМЖП, коарктация аорты, гипоплазия дуги аорты. В возрасте 12 дней жизни проведено оперативное вмешательство на сердце. Имело место ЭКМО, длительная ИВЛ, использование аминогликозидных антибиотиков, петлевых диуретиков. Перед выпиской из стационара при обследовании в возрасте 1 месяца 23 дней нарушений в периферическом отделе слуховой системы не выявлено (ЗВОАЭ соответствовала норме с двух сторон). В 4 месяца при повторном аудиологическом обследовании обнаружена двусторонняя СНТ 1-й степени (ОАЭПИ отсутствовала с обеих сторон; порог регистрации КСВП слева 40 дБ нПС, справа 45 дБ нПС; тимпанограмма — норма). В возрасте 14 месяцев отмечено прогрессирование тугоухости до 3-й степени. Ребенок слухопротезирован бинаурально. В настоящее время (2 года 7 месяцев) постоянно пользуется слуховыми аппаратами, отмечается выраженная задержка развития.

Клинический случай 2. Мальчик Б. родился на 40-й неделе беременности с весом 3450 г, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Выявлен порок сердца: ТМС, открытое овальное окно (ООО), ОАП, вторичный ДМПП. На 9-й день жизни перенес операцию артериального переключения (с реимплантацией устьев коронарных артерий), ушивание ООО, лигирование и пересечение ОАП. Находился на ИВЛ в течение 7 суток. Получал петлевые диуретики. При выписке из стационара успешно прошел аудиологический скрининг методом ЗВОАЭ. В возрасте 4 лет 4 месяцев выявлена высокочастотная двусторонняя СНТ 2-й степени (рис. 1).

Клинический случай 3. Доношенный мальчик С. родился с весом 3500 г. Выявлен ВПС: ТМС, ДМПП, ОАП. При проведении аудиологического скрининга в 1 месяц ЗВОАЭ соответствовала норме. В возрасте 4 месяцев проведено оперативное вмешательство на сердце, в послеоперационный период применялась ИВЛ в течение 3 дней, ототоксические препараты не использовались. В 1 год 4 месяца родители обратились к сурдологу по поводу отсутствия реакций на звуковые стимулы. По результатам аудиологического обследования обнаружена двусторонняя СНТ 4-й степени по типу слуховой нейропатии: ЗВОАЭ отсутствовала, порог регистрации КСВП более 100 дБ нПС, регистрировался микрофонный потенциал с двух сторон. Слухопротезирование сверхмощными слуховыми аппаратами оказалось неэффективным. В 2 года выполнена операция — кохлеарная имплантация с хорошим эффектом. В настоящее время (возраст

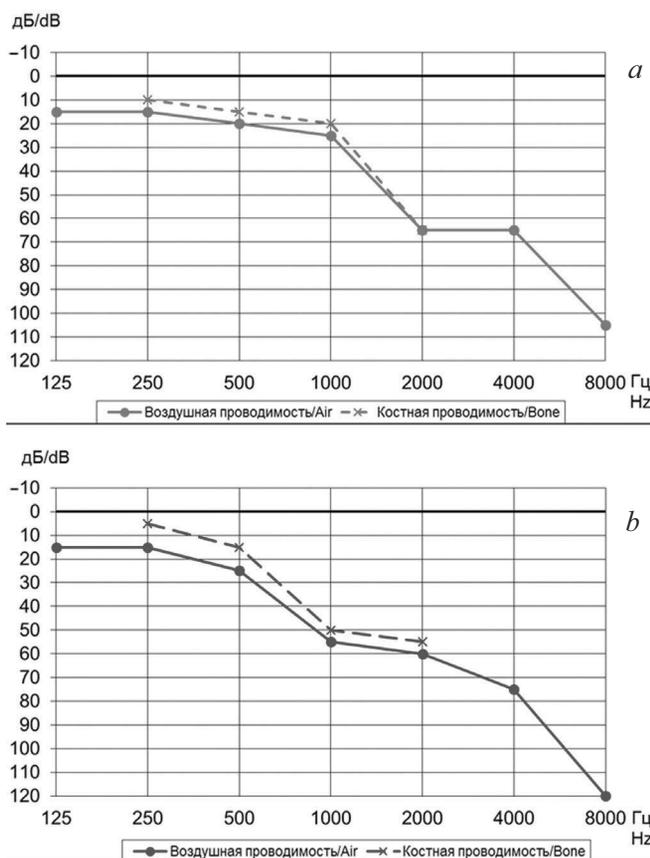


Рис. 1. Аудиограмма мальчика Б. с двусторонней сенсоневральной тугоухостью 2-й степени: а — тональная аудиометрия, правое ухо; б — тональная аудиометрия, левое ухо

Fig. 1. Pure threshold audiometry: a — right ear, b — left ear

3 года 5 месяцев) ребенок постоянно пользуется кохлеарным имплантом, хорошо реагирует на звуки, понимает обращенную речь, собственная речь представлена простыми фразами.

ОБСУЖДЕНИЕ

Сенсоневральная тугоухость является частым осложнением у детей с ВПС, в нашем исследовании она встречалась у 20,8 % детей. Важно, что в ряде случаев (3,2 % детей) СНТ носила отсроченный характер; у части детей с возрастом прогрессировала. Следует отметить высокую распространенность экссудативного среднего отита у обследованных детей, что может быть объяснено длительным нахождением детей на ИВЛ и зондовом питании [2, 3, 14].

Патогенными факторами, вызывающими СНТ у детей с ВПС, включая отсроченную, в первую очередь выступают длительная гипоксия и длительное применение ототоксических препаратов (в том числе аминогликозидных антибиотиков, салицилатов, петлевых диуретиков). Патогенез ототоксической тугоухости хорошо известен [1, 7, 11]. Нисходящий тип аудиометрической кривой, часто выявляемый у детей с ВПС, подтверждает поражение базального завитка улитки, часто развивающееся при использовании ототоксических препаратов (*клинический случай 2*, см. рис. 1). Такое состояние слуха с относительно сохранными низкими частотами часто долго остается незамеченным, так как такие дети хорошо реагируют на бытовые звуки, имеющие широкополосный спектр звучания, однако при этом страдает понимание и развитие собственной речи из-за нарушения слуха в области средних и высоких частот, поэтому выявление тугоухости по жалобам родителей в ряде случаев происходит поздно, в возрасте 4–6 лет. Вышесказанное диктует необходимость проверки слуха у всех детей с ВПС после каждой операции на сердце, а также регулярного контроля слуха на фоне применения ототоксических препаратов.

Однако причинами поражения слухового анализатора у детей с ВПС служат не только ототоксические препараты. Например, у двоих детей в данной работе наблюдалась слуховая нейропатия, при которой наружные волосковые клетки оставались интактными (*клинический случай 3*). Из возможных патогенных факторов, приводящих к развитию слуховой нейропатии, у этих детей в анамнезе присутствовала только гипоксия, которая, вероятно, и стала причиной возникновения данной патологии слуха. Оба ребенка успешно прошли аудиологический скрининг, поскольку выявление слуховой нейропатии возможно только при регистрации КСВП.

Одной из причин возникновения отсроченного снижения слуха у детей с ВПС является при-

менение ЭКМО. По данным зарубежных авторов, в результате длительного наблюдения за детьми, у которых использовалась ЭКМО, было показано, что у 12 % детей данной группы развивается тугоухость, возраст выявления которой составил от 4 месяцев до 8 лет [10]. Эти данные совпадают с полученными нами результатами. В нашем исследовании было два младенца с ЭКМО: у одного из них была обнаружена отсроченная СНТ, носящая прогрессирующий характер (*клинический случай 1*). Объединенный комитет по слуху у детей, Американская ассоциация кардиологов рекомендуют регулярно проводить аудиологическое тестирование детей, получивших ЭКМО [12, 13].

На основании проведенного исследования предлагается следующий алгоритм обследования слуха у детей с ВПС:

- всем детям — полное аудиологическое обследование с обязательной регистрацией КСВП после выписки из стационара;
- всем детям — полное аудиологическое обследование после каждого оперативного этапа лечения ВПС;
- детям, получающим длительные курсы медикаментозной терапии с использованием ототоксических препаратов, — полное аудиологическое обследование каждые 3 месяца;
- детям с генетическими синдромами (CHARGE-синдром, синдром делеции хромосомы 22q11 и др.) — контроль слуха каждые 6 месяцев до 3 лет;
- детям после ЭКМО — полное аудиологическое обследование каждые 6 месяцев в возрасте до 4–5 лет.

При выявлении тугоухости ребенок берется под наблюдение, и частоту обследований определяет врач-сурдолог. Предложенный алгоритм требует дополнительных исследований и апробации.

Своевременное обнаружение и оказание помощи, в том числе слухопротезирование и кохлеарная имплантация, необходимы для успешного развития детей с нарушениями слуха.

ВЫВОДЫ

1. Встречаемость СНТ у детей с ВПС составила 18 %.
2. Сенсоневральную тугоухость по типу слуховой нейропатии имели 1,3 % детей.
3. У 4 % детей СНТ носила отсроченный характер.
4. Исследование слуха у детей с ВПС должно обязательно включать регистрацию КСВП для своевременного выявления слуховой нейропатии.
5. Предложен алгоритм динамического наблюдения детей с ВПС.

ЛИТЕРАТУРА

1. Журавский С.Г., Томсон В.В., Цвылева И.Д., и др. Патоморфологические аспекты действия аминогликозидных антибиотиков на слуховой анализатор // Вестник оториноларингологии. – 2003. – № 2. – С. 55–60. [Zhuravskiy SG, Tomson VV, Tsvyleva ID, et al. Patomorfologicheskie aspekty deystviya aminoglikozidnykh antibiotikov na slukhovoy analizator. *Vestn Otorinolaringol.* 2003;(2):55-60. (In Russ.)]
2. Нномзоо А., Павлов П.В., Гарбарук Е.С., и др. Состояние слухового анализатора у младенцев с врожденными пороками сердца // Педиатр. – 2017. – Т. 8. – № 3. – С. 81–87. [Nnomzo'o A, Pavlov PV, Garbaruk ES, et al. The auditory function of infants with congenital heart diseases. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2017;8(3):81-87. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.17816/PED8381-87>.
3. Савенко И.В., Бобошко М.Ю., Гарбарук Е.С. Экссудативный средний отит у детей, родившихся недоношенными: этиопатогенез, характер течения и исходы // Folia Otorhinolaryngologiae et Pathologiae Respiratoriae. – 2018. – Т. 24. – № 4. – С. 27–37. [Savenko IV, Boboshko MY, Garbaruk ES. Otitis media with effusion in children born prematurely: etiopathogenesis, course and outcomes. *Folia Otorhinolaryngologiae et Pathologiae Respiratoriae*. 2018;24(4):27-37. (In Russ.)]
4. Таварткиладзе Г.А. Руководство по клинической аудиологии. – М.: Медицина, 2013. [Tavartkiladze GA. *Rukovodstvo po klinicheskoy audiologii*. Moscow: Meditsina; 2013. (In Russ.)]
5. Шабалов Н.П. Детские болезни. Т. 2: учебник. 8 изд. – СПб: Питер, 2017. [Shabalov NP. *Detskie bolezni*. Vol. 2: textbook. 8th ed. Saint Petersburg: Piter; 2017. (In Russ.)]
6. Школьников М.А., Абдулатипова И.В., Осокина Г.Г. Основные тенденции заболеваемости и смертности от сердечно-сосудистых заболеваний детей и подростков в Российской Федерации // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2008. – Т. 53. – № 4. – С. 4–14. [Shkolnikova MA, Abdulatipova IV, Nikitina SY, Osokina GG. Basic trends in cardiovascular morbidity and mortality in children and adolescents in the Russian Federation. *Rossiiskii vestnik perinatologii i pediatrii*. 2008;53(4):4-14. (In Russ.)]
7. Abrashkin KA, Izumikawa M, Miyazawa T, et al. The fate of outer hair cells after acoustic or ototoxic insults. *Hear Res.* 2006;218(1-2):20-29. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2006.04.001>.
8. Arndt S, Laszig R, Beck R, et al. Spectrum of Hearing Disorders and Their Management in Children With CHARGE Syndrome. *Otol Neurotol.* 2010;31(1):67-73. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3181c0e972>.
9. Arnold SA, Brown OE, Finitzo T. Hearing loss in children with congenital heart disease: a preliminary report. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1986;11(3):287-293. [https://doi.org/10.1016/s0165-5876\(86\)80041-6](https://doi.org/10.1016/s0165-5876(86)80041-6).
10. Fligor BJ, Neault MW, Mullen CH, et al. Factors associated with sensorineural hearing loss among survivors of extracorporeal membrane oxygenation therapy. *Pediatrics.* 2005;115(6):1519-1528. <https://doi.org/10.1542/peds.2004-0247>.
11. Huth ME, Ricci AJ, Cheng AG. Mechanisms of aminoglycoside ototoxicity and targets of hair cell protection. *Int J Otolaryngol.* 2011;2011:937861. <https://doi.org/10.1155/2011/937861>.
12. 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. <https://doi.org/10.1542/peds.2007-2333>.
13. Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW, et al. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2012;126(9):1143-1172. <https://doi.org/10.1161/CIR.0b013e318265ee8a>.
14. Rastogi S, Mikhael M, Filipov P, Rastogi D. Effects of ventilation on hearing loss in preterm neonates: Nasal continuous positive pressure does not increase the risk of hearing loss in ventilated neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013;77(3):402-406. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2012.11.040>.
15. Sopontammarak S, Khongphatthanayothin A, Sanguanchua P. Prevalence of idiopathic long QT syndrome in congenital sensori-neural hearing loss students of Songkhla School for the Deaf. *J Med Assoc Thai.* 2003;86(12):1149-1155.d.
16. van Trier DC, van Nierop J, Draaisma JM, et al. External ear anomalies and hearing impairment in Noonan Syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(6):874-878. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.03.021>.
17. Yoshinaga-Itano C. Principles and guidelines for early intervention after confirmation that a child is deaf or hard of hearing. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2014;19(2):143-75. <https://doi.org/10.1093/deafed/ent043>.

◆ Информация об авторах

Екатерина Сергеевна Гарбарук – канд. биол. наук, старший научный сотрудник, научно-исследовательский центр. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: kgarbaruk@mail.ru.

◆ Information about the authors

Ekaterina S. Garbaruk – PhD, Senior Researcher, Research Center. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: kgarbaruk@mail.ru.

◆ Информация об авторах

Алис А Нномзоо – аспирант, кафедра оториноларингологии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: nnomzoalice@gmail.com.

Павел Владимирович Павлов – д-р мед. наук, профессор, заведующий, кафедра оториноларингологии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: pvpavlov@mail.ru.

Оксана Константиновна Горкина – ассистент, кафедра оториноларингологии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: gorkina-ok@yandex.ru.

◆ Information about the authors

Alice A Nnomzoo – Postgraduate Student, Department of Otorhinolaryngology. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: nnomzoalice@gmail.com.

Pavel V. Pavlov – MD, PhD, Dr Med Sci, Professor, Head, Department of Otorhinolaryngology. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: pvpavlov@mail.ru.

Oksana C. Gorkina – Assistant Professor, Department of Otorhinolaryngology. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: gorkina-ok@yandex.ru.