

НАРУШЕНИЕ СЛУХА У ДЕТЕЙ С МУКООБСТРУКТИВНЫМИ БОЛЕЗНЯМИ ЛЕГКИХ

В.Н. Соколова^{1*}, У.С. Малявина¹, О.И. Симонова^{1,2,3}, Д.С. Кондратчиков¹¹ ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» (НМИЦ здоровья детей) Минздрава России, Москва² ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет), Москва³ ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва

HEARING DISORDERS IN PEDIATRIC PATIENTS WITH MUCO-OBSTRUCTIVE PULMONARY DISEASES

V.N. Sokolova^{1*}, U.S. Malyavina¹, O.I. Simonova^{1,2,3}, D.S. Kondratchikov¹¹ National Medical Research Center of Children's Health, Moscow, Russia² Sechenov University, Moscow, Russia³ Morozov Children's City Clinical Hospital, Moscow, Russia

* Email: sokolova-doki@mail.ru

Аннотация

Снижение слуха у детей с муковисцидозом и первичной цилиарной дискинезией – серьезная проблема детской оториноларингологии. Хроническое воспаление и нарушения мукоцилиарного клиренса приводят к кондуктивной тугоухости. Дополнительными факторами риска являются необходимость применения ототоксичных антибиотиков, тяжесть основного заболевания и сопутствующие генетические нарушения. **Цель исследования** – провести сравнительную оценку слуха у детей с мукообструктивными заболеваниями легких (муковисцидоз и первичная цилиарная дискинезия), ее корреляцию с возрастом, данными анамнеза и проводимой терапией. **Материалы и методы.** Обследованы 60 детей с муковисцидозом и 30 детей с первичной цилиарной дискинезией в Национальном медицинском исследовательском центре здоровья детей. **Результаты.** У шести пациентов с муковисцидозом выявлена сенсоневральная тугоухость: у четырех подростков высокочастотная форма была ассоциирована с тяжелым течением основного заболевания и типом генетической мутации, два случая с сенсоневральной тугоухостью III и IV степеней обосновывают необходимость тестирования на несиндромальные формы тугоухости. У пациентов с первичной цилиарной дискинезией доминировала кондуктивная тугоухость, пик которой приходился на школьный возраст (7–14 лет), обусловленная рецидивирующими экссудативными средними отитами с низкой эффективностью от проведения шунтирования. **Заключение.** Стратегия аудиологического мониторинга при мукообструктивных заболеваниях должна быть дифференцированной. Группа высокого риска – подростки и пациенты старшего возраста с тяжелым течением заболевания – нуждаются в целенаправленном наблюдении. При первичной цилиарной дискинезии приоритетной является консервативная терапия экссудативного среднего отита, применение хирургических методов должно быть обоснованным.

Ключевые слова: муковисцидоз, первичная цилиарная дискинезия, тугоухость, ототоксичность, аминогликозиды, экссудативный средний отит

Abstract

Hearing loss in children with cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia is a serious problem in pediatric otolaryngology. Chronic inflammation and impaired mucociliary clearance lead to conductive hearing loss. Additional risk factors include ototoxic antibiotics, underlying disease severity, and associated genetic disorders. **Purpose.** To compare hearing in children with muco-obstructive pulmonary diseases (cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia), its correlation with age, anamnesis and prescribed therapy. **Materials and methods.** 60 children with cystic fibrosis and 30 children with primary ciliary dyskinesia were examined at the National Medical Research Center for Children's Health, Ministry of Health of the Russian Federation, in Moscow. **Results.** Sensorineural hearing loss was detected in 6 patients with cystic fibrosis: in 4 adolescents, high-frequency hearing loss was associated with the severe course of underlying disease and type of genetic mutation. Other two cases with grades III and IV justify testing for nonsyndromic forms of hearing loss. Conductive hearing loss prevailed in patients with primary ciliary dyskinesia, reaching its peak at school age (7–14 years), due to recurrent exudative otitis media with low efficiency of bypass surgery. **Conclusions.** The audiological monitoring strategy for muco-obstructive diseases should be differentiated. High-risk groups – adolescents and older patients with severe course of the disease – require targeted monitoring. In the primary ciliary dyskinesia, conservative treatment of otitis media with effusion is a priority; surgical interventions must be justified.

Keywords: cystic fibrosis, primary ciliary dyskinesia, hearing loss, ototoxicity, aminoglycosides, exudative otitis media

Ссылка для цитирования: Соколова В.Н., Малявина У.С., Симонова О.И., Кондратчиков Д.С. Нарушение слуха у детей с мукообструктивными болезнями легких. *Кремлевская медицина. Клинический вестник.* 2026; 3: 68–72.

Введение

Муковисцидоз (МВ) и первичная цилиарная дискинезия (ПЦД) – генетические полиорганные заболевания, общим патогенетическим звеном которых является нарушение мукоцилиарного клиренса (МЦК). Несмотря на это сходство, они имеют различные этиологию, механизмы развития и клинические проявления, в том числе и в характере нарушений слуха. МВ обусловлен мутациями в гене CFTR, регулирующем транспорт ионов, что приводит к обезвоживанию слизи и формированию вязкого секрета в бронхолегочной системе и других органах [1]. В основе же ПЦД лежат дефекты ультраструктуры ресничек мерцательного эпителия, приводящие к нарушению их двигательной функции, при этом заболевание характеризуется поражением всех отделов респираторного тракта, а также обратным расположением внутренних органов (синдром Картагенера) и нарушением фертильности [2, 3]. Снижение слуха при МВ и ПЦД возникает из-за хронического воспаления и нарушения МЦК, что ведет к кондуктивной тугоухости. Дополнительными факторами риска являются сохраняющаяся необходимость применения ототоксичных антибиотиков, тяжесть течения основного заболевания и возможные сочетанные генетически обусловленные нарушения слуха.

Цель исследования – провести сравнительную оценку слуха у детей с мукообструктивными заболеваниями легких (МВ и ПЦД), ее корреляцию с возрастом, данными анамнеза и проводимой терапией.

Материалы и методы

В Национальном медицинском исследовательском центре (НМИЦ) здоровья детей в течение 2024 г. выполнено исследование слуха у 60 детей с МВ и у 30 детей с ПЦД. Аудиологический контроль проводили в рамках планового комплексного мониторинга детей с МВ и ПЦД в связи с высоким риском развития тугоухости, обусловленным как самим заболеванием (хронический риносинусит, дисфункция слуховой трубы), так и необходимостью проведения терапии ототоксическими препаратами (ОТП). Возраст пациентов на момент исследования составлял от 10 месяцев до 17 лет. Всем пациентам проводили ретроспективное изучение анамнеза, отоскопию, импедансметрию, исследование задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ), тональную пороговую аудиометрию (при необходимости в расширенном высокочастотном диапазоне до 12 кГц при наличии жалоб на тиннитус или при использовании ОТП в течение 2023–2024 гг. у детей старше пяти лет). Для детей младше пяти лет результатом, соответствующим норме слуха, считалось одновременное наличие следующих признаков: тимпанометрия типа «А» с обеих сторон, регистрируемый на всех частотах стапедальный рефлекс и положительные результаты регистрации ЗВОАЭ. Исследование проводилось на импедансном аудиометре AT 235 Interacoustics, портативном скринере для регистрации ОАЭ Otometrics Madsen AccuScreen и клиническом аудиометре AC 40 Interacoustics.

Для анализа полученных результатов пациенты были разделены на возрастные группы, для которых характерны различные типы тугоухости:

- 0–3 года – возраст выявления врожденной и приобретенной в первые годы жизни сенсоневральной тугоухости (СНТ);

- 3–7 лет – статистический максимум случаев кондуктивной тугоухости, что связано с процессом созревания местных иммунных механизмов носоглоточной области;
- 7–14 лет – отмечается минимальная частота возникновения нарушений слуха: выявляются постлингвальные формы сенсоневральной тугоухости, а также редкие случаи персистирующей кондуктивной тугоухости;
- старше 14 лет – распределение и частота встречаемости различных форм тугоухости статистически не отличаются от показателей взрослого молодого населения (18–35 лет).

Результаты

Возрастзависимые особенности состояния слуховой функции у пациентов с муковисцидозом (n = 60)

В возрастной группе 0–3 года (n = 5) все обследованные пациенты продемонстрировали нормальные пороги слуха. Примечательно, что у троих детей в анамнезе отмечалась терапия ОТП (амикацин), что не привело к достоверным изменениям слуховой функции. У одного пациента возраста 3 года 2 месяца с тяжелой формой МВ по отоскопии и данным МСКТ была верифицирована картина левостороннего экссудативного среднего отита. При этом слуховая функция, по данным объективных исследований, была нарушена незначительно: слева зарегистрированы тимпанометрия типа «As» и малозначимое снижение амплитуды стапедального рефлекса на всех частотах, в то время как справа показатели оставались в пределах нормы (тимпанометрия типа «А», стапедальный рефлекс в норме). Регистрация ЗВОАЭ была положительной с обеих сторон.

В дошкольной возрастной группе 3–7 лет (n = 7) выявлена более сложная картина слуховых нарушений: у 4 (57.1%) пациентов сохранялись нормальные слуховые пороги, при этом у двух из них в анамнезе был прием ОТП, а у одного зафиксированы рецидивирующие средние отиты, потребовавшие проведения аденоотомии. У 2 (28.6%) детей диагностирована кондуктивная тугоухость 1–2-й степени вследствие ЭСО на фоне гипертрофии аденоидных вегетаций 2–3-й степени, при этом у одного из этих пациентов в анамнезе был прием ОТП для лечения основного заболевания. У одного ребенка (гомозигота 1677delTA) с гипертрофией аденоидов и тяжелым течением МВ на фоне нормальных слуховых порогов и данных тимпанометрии отмечалось одностороннее снижение стапедального рефлекса на всех частотах. Данный пациент не получал терапию ОТП.

В возрастной группе 7–14 лет (n = 31) наблюдалась следующая картина: у 17 (54.8%) пациентов слуховая функция оставалась в пределах нормы, при этом: восемь из них получали ОТП, двое перенесли хирургические лор-вмешательства – аденоидэктомию и полисинусотомию. У 11 (35.5%) детей при сохраненных слуховых порогах отмечалось снижение акустических рефлексов, что может рассматриваться как ранний маркер слуховых нарушений: шесть из них получали ОТП, а двое перенесли лор-операции – полисинусотомию и полип-эктомию. У 3 (9.7%) пациентов была диагностирована сенсоневральная тугоухость, причем у всех в анамнезе

был прием ОТП, каждый случай тугоухости рассмотрен далее более подробно.

Для каждого случая СНТ у детей с МВ критериями сравнения выступали: возраст пациента, аудиологическая картина, генетический тип МВ, течение основного заболевания, прием ОТП, получение пациентом таргетной терапии (ТТ).

Первый случай тяжелой тугоухости у ребенка восьми лет: хроническая двусторонняя СНТ IV степени, развившаяся в первый год жизни. Проведена последовательная бинауральная кохлеарная имплантация (2022 и 2024 гг.). Реабилитация в полном объеме. Генотип: F508del гомозигота. Среднетяжелое течение МВ. ОТП в анамнезе в возрасте двух лет, получает ТТ.

Второй случай СНТ у ребенка девяти лет: справа III степени, слева II степени, cookie-bite, что характерно для генетически обусловленного типа тугоухости, не описанного ранее у пациентов с МВ, поэтому данный случай может быть рассмотрен как сочетанные патологии. Ребенок слухопротезирован на оба уха слуховыми аппаратами. Генотип: 1677delTA гомозигота. Тяжелое течение МВ и коревая инфекция в анамнезе как фактор риска СНТ. В августе 2024 г. проведена антибактериальная терапия с использованием ОТП; ТТ не получает.

Третий случай СНТ у ребенка 10 лет с МВ представлен высокочастотной (ВЧ) односторонней СНТ: на частотах 6–8 кГц пороги слуха воздушной и костной проводимости повышены до 60 дБ, при этом скрининговая ЗВОАЭ была сохранена с обеих сторон. Гомозигота F508del, тяжелое течение МВ, ОТП ингаляционно в три года, с декабря 2021 г. получает ТТ.

В группе старше 14 лет ($n = 17$) выявлены следующие особенности: 10 (58.8%) пациентов сохраняли нормальную слуховую функцию: четверо из них получали ОТП, один подросток перенес лор-операцию (полисинусотомия). У 4 (23.6%) детей при нормальных слуховых порогах отмечалось снижение акустических рефлексов, причем только в половине случаев (у двух детей из группы) в анамнезе был прием ОТП. 3 (17.6%) ребенка имели высокочастотную (ВЧ) одностороннюю СНТ.

Первый случай правосторонней ВЧ СНТ был выявлен у подростка 14 лет. Повышение порогов слуха воздушной и костной проводимости регистрировалось с частот 1.5–2 кГц до 75 дБ. Из анамнеза: гетерозигота F508del, тяжелое течение МВ, нет данных о приеме ОТП, на ТТ с января 2023 г.

Второй случай односторонней ВЧ СНТ у пациентки 17 лет: гомозигота F508del с тяжелым течением МВ, прием ОТП парентерально в 2018 и 2022 гг., ТТ с марта 2023 г. ЗВОАЭ пройдена с обеих сторон, в том числе на стороне с повышенными порогами в области 4–8 кГц до 25–50 дБ.

У третьего пациента (подросток 14 лет, также с зарегистрированной с обеих сторон ОАЭ, компаунд-гетерозигота F508del, тяжелое течение МВ) было выявлено ВЧ нарушение слуха и возникла необходимость применения ОТП, получал ТТ. Лечение проводилось на фоне тщательного контроля слуховой функции. Ни в период лечения, ни на контрольных исследованиях через два и шесть месяцев не было выявлено ухудшения порогов слуха на фоне курса ОТП и приема ТТ.

В целом по группе пациентов с МВ ($n = 60$) получены следующие данные: слух в норме у 52 (86.7%) детей, кондуктивная тугоухость 1–2-й степени – у 2 (3.3%) детей

младшего возраста, СНТ различной степени – 6 (10%) случаев. Из всей группы детей с МВ и нормой слуха изолированное снижение стапедального рефлекса выявлено у 16 пациентов. Из этой группы у восьми пациентов в анамнезе прием ОТП, у одного подростка на фоне ТТ.

Возрастзависимые особенности состояния слуховой функции у пациентов с первичной цилиарной дискинезией ($n = 30$)

В нашем исследовании приняли участие 30 пациентов с подтвержденным диагнозом ПЦД. Для обеспечения сопоставимости данных распределение пациентов и анализ результатов аудиологических исследований проводились по тем же возрастным категориям.

Среди детей младшей возрастной группы (0–3 года) два обследованных пациента показали нормальные показатели слуха. Данные о применении ОТП в этой группе отсутствовали.

В дошкольной возрастной группе (3–7 лет) из четверых обследованных детей: у двоих была выявлена нормальная слуховая функция, тогда как у других двоих диагностирована одно- и двусторонняя кондуктивная тугоухость 1–2-й степени, три ребенка из этой группы перенесли аденотомию, один ребенок получал ОТП. У всех пациентов отмечались признаки хронического риносинусита.

В наиболее многочисленной группе школьников (7–14 лет) из 14 обследованных пациентов: у пяти слух оставался в пределах нормы, у девяти была выявлена кондуктивная тугоухость 1–2-й степени. Шесть детей этой группы перенесли различные хирургические вмешательства, включая аденотомию и шунтирование барабанных полостей, а двое получали ОТП.

Среди пациентов старшей возрастной группы (старше 14 лет) из 10 обследованных: у семи слуховая функция сохранялась в пределах нормы, у трех отмечалась кондуктивная тугоухость. Шесть пациентов этой группы имели в анамнезе различные хирургические вмешательства на лор-органах, включая не только шунтирование и парацентез, но и более сложные операции на среднем ухе, двое получали ОТП.

Обсуждение

Согласно данным отечественных исследований, пациенты с МВ составляют группу риска по развитию СНТ, вероятно индуцированной ототоксическим действием аминогликозидных антибиотиков [2]. Публикации свидетельствуют, что кумулятивная доза препаратов служит ключевым фактором риска, а поражение слуховой функции нередко носит доклинический характер. Данное положение находит подтверждение в регистрации снижения или отсутствия отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения (ППОАЭ) при сохраненных показателях пороговой аудиометрии [3–6].

Анализ клинических случаев выявленной СНТ в проведенном исследовании НМИЦ здоровья детей демонстрирует качественно различные типы нарушений. Все случаи высокочастотной СНТ были зарегистрированы у подростков с тяжелым течением МВ. В исследуемой когорте все пациенты были носителями мутации F508del (в гомо- или гетерозиготном состоянии), что не позволяет исключить ее потенциальный вклад

как фактора риска. Тяжелые формы СНТ были ассоциированы с гомозиготными состояниями (F508del и 1677delTA), но важно отметить, что в представленных случаях не проводилось целенаправленное генетическое тестирование на наличие мутаций, ассоциированных с наследственной несиндромальной тугоухостью (в частности, GJB2 и паттерном cookie-bite) [7], что не исключает возможности комбинированного воздействия двух независимых патологий. Таким образом, у пациентов с МВ встречаются качественно различные типы СНТ, требующие дифференцированного подхода к диагностике и реабилитации. Необходим мониторинг слуховой функции при помощи тональной пороговой аудиометрии, с акцентом на контроль высокочастотного диапазона, особенно у подростков с тяжелым течением МВ. ЗВОАЭ не показала эффективности как скрининговый метод первичного звена.

Распространенность кондуктивной тугоухости у детей с МВ дошкольного и старшего возраста оказалась сопоставимой с таковой в общей популяции, что согласуется с данными других исследований [6].

Интерес представляет изолированное выпадение акустического рефлекса, зарегистрированное у 16 пациентов с МВ из 60 (26.6%). Хотя с патофизиологической точки зрения данный феномен может быть объяснен блокадой эфферентных синапсов на основании наружных волосковых клеток аминокликозидами [8], клинические данные не подтверждают эту гипотезу. Во-первых, временная связь была неочевидной: парентеральный прием аминокликозидов завершался за 12–24 месяца до исследования, что делает маловероятным их сохранение в перилимфе в эффективной концентрации. Во-вторых, снижение рефлексов отмечалось не у всех пациентов, получавших ОТП. Более правдоподобным представляется иной механизм: поствирусная нейропатия на уровне рефлекторной дуги с участием VIII или VII пары черепных нервов. С учетом того что пациенты с МВ склонны к тяжелому и затяжному течению респираторных инфекций (включая цитомегаловирус, вирус Эпштейна – Барр и другие), именно поствирусная астенция с преходящим нарушением нейронального проведения является наиболее вероятной причиной выявленных изменений.

Для оценки специфичности выявленных нарушений слуха была обследована группа пациентов с ПЦД, сопоставимая по возрасту и также получающая ОТП по поводу бронхолегочных инфекций. В отличие от группы МВ, у пациентов с ПЦД была отмечена принципиально иная структура нарушений. У пациентов с ПЦД уже в первые годы жизни развиваются двусторонние отиты, отличающиеся хроническим течением или частыми рецидивами, приводящими к стойкому накоплению экссудата, что связано с неспособностью ресничек эвакуировать инфицированную жидкость из среднего уха [3]. Тимпаностомия обеспечивает немедленное удаление экссудата из барабанной полости с последующим быстрым восстановлением слуховой функции, что особенно важно в педиатрической практике, где своевременная коррекция тугоухости критически важна для профилактики задержки речевого и когнитивного развития. Но у данной категории больных отмечается значимое повышение частоты послеоперационных осложнений: реактивное образование грануляционной ткани и по-

липов в области шунта, формирование стойкой перфорации барабанной перепонки после удаления трубки, а также персистирующая оторрея, которая часто хуже переносится пациентами и их родителями и сложнее лечится, чем первоначальная проблема со слухом [9, 10]. При этом, по данным литературы, долгосрочное наблюдение за детьми с ПЦД и хроническим экссудативным отитом показало отсутствие риска холестеатомы при консервативной тактике ведения. При многолетнем мониторинге 34 пациентов с ПЦД (68 ушей) со средним периодом наблюдения 9.5 года не зафиксировано ни одного случая формирования приобретенной холестеатомы, несмотря на персистирующий характер экссудативного процесса и связанную с ним кондуктивную тугоухость. Отсутствие холестеатомы может объясняться особенностью патогенеза ПЦД: постоянное наличие вязкого экссудата в барабанной полости создает механический барьер, предотвращающий ретракцию карманов барабанной перепонки – ключевого этапа формирования холестеатомы [11]. Данные наблюдений свидетельствуют о необходимости дифференцированного подхода к ведению хронического ЭСО у пациентов с ПЦД, смещая акцент с шунтирования на стратегию активного мониторинга и аудиологического контроля. Выжидательная тактика оправдана при отсутствии значимой кондуктивной тугоухости. Решение об установке шунтов должно основываться на аудиометрических показателях, а не только на факте наличия экссудата в барабанной полости.

В нашем исследовании наиболее уязвимой группой оказались дети школьного возраста. По мере взросления пациентов, в подростковом и старшем возрасте, сохраняется типичная для детского возраста клиническая картина патологии среднего уха. Однако отмечается важное отличие: хирургические вмешательства на лор-органах, даже при технически правильном выполнении, а в старшей возрастной группе частота хирургических вмешательств в анамнезе пациентов достигала 60%, часто не дают ожидаемого выраженного эффекта. Это подчеркивает необходимость своевременной аудиологической диагностики и адекватного длительного лечения со стороны лор-органов при ПЦД.

Согласно современным клиническим рекомендациям [3], лечение ЭСО у пациентов с ПЦД требует комплексного подхода, направленного на улучшение мукоцилиарного клиренса и профилактики инфекционных осложнений. Основу терапии составляют консервативные методы, включающие регулярное промывание носовых ходов. При наличии признаков аллергического ринита обосновано применение топических глюкокортикостероидов, а в отдельных случаях могут быть рекомендованы ингаляции гипертонического раствора натрия хлорида. Важным компонентом лечения являются курсовые приемы пероральных муколитических препаратов, среди которых наиболее широко применяются амброксол и карбоцистеин. Однако следует отметить, что ингаляторное использование дорназы альфа (применение которой связано с улучшением функции легких и со снижением легочных обострений у пациентов с МВ) при данной патологии не рекомендуется в связи с недостаточной эффективностью. При обострении хронического синусита показана антибактериальная терапия, при этом выбор препарата должен основываться

на данных о чувствительности выделенной микрофлоры. Антибиотики назначаются в максимально допустимых для возраста дозах, предпочтительно парентеральным путем или перорально.

Особое внимание уделяется профилактическим мероприятиям, включающим обязательную вакцинацию против пневмококковой и гемофильной инфекций, а также ежегодную иммунизацию против гриппа. Таким образом, при ведении пациентов с ПЦД и экссудативным средним отитом требуется тщательное соблюдение терапевтических рекомендаций и постоянный мониторинг эффективности проводимого лечения.

Заключение

В группе пациентов с МВ при общей сохранности порогов слуха у большинства пациентов выявлена группа высокого риска по развитию СНТ – подростки с тяжелым течением заболевания. Ввиду наличия специфических предикторов (тяжесть течения и тип генетической мутации) данная подгруппа пациентов подлежит обязательному регулярному сурдологическому мониторингу вне зависимости от наличия субъективных жалоб. У пациентов с ПЦД доминирует кондуктивная тугоухость на фоне ЭСО, пик которой приходится на школьный возраст. Ее отличительными чертами являются стойкость и меньшая эффективность хирургических вмешательств, что обуславливает необходимость динамического наблюдения оториноларинголога/сурдолога с акцентом на консервативное ведение. Ключевой задачей является не единый скрининг слуха у пациентов с мукообструктивными заболеваниями, а стратификация рисков и персонализация аудиологического контроля в зависимости от нозологии и тяжести течения основного заболевания.

Конфликт интересов.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование.

Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Литература

1. Поляков Д.П. и др. Патоморфология полипозно-гнойного риносинусита при муковисцидозе у детей // Российская ринология. – 2025. – Т. 33. – № 2. – С. 101–110. [Polyakov D.P. et al. Pathomorphology of chronic polypous purulent rhinosinusitis in cystic fibrosis in children // Russian Rhinology. – 2025. – V. 33. – No. 2. – P. 101–110. In Russian]. DOI: 10.17116/rosrino202533021101
2. Кондратьева Е.И. и др. Обзор клинических рекомендаций «Кистозный фиброз (муковисцидоз)» (2020) // Пульмонология. – 2021. – Т. 31. – № 2. – С. 135–147. [Kondratyeva E.I. et al. Review of clinical guidelines “Cystic fibrosis” (2020) // Pul'monologiya. – 2021. – V. 31. – No. 2. – P. 135–147. In Russian]. DOI: 10.18093/0869-0189-2021-31-2-135-146
3. Кондратьева Е.И. и др. Первичная цилиарная дискинезия: обзор проекта клинических рекомендаций 2022 года // Пульмонология. – 2022. – Т. 32. – № 4. – С. 517–538. [Kondratyeva E.I. et al. Primary ciliary dyskinesia: review of the draft clinical guidelines, 2022 // Pulmonologiya. – 2022. – V. 32. – No. 4. – P. 517–538. In Russian]. DOI: 10.18093/0869-0189-2022-32-4-517-538
4. Барилjak В.В. Состояние слуха у детей больных муковисцидозом: автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М. – 2012. – 29 с. [Bariljak V.V. Status hearing in children with cystic fibrosis. PhD Thesis. – Moscow. – 2012. – 29 p. In Russian]
5. Ишанова Ю.С. и др. Объективный контроль слуховой функции у детей, больных муковисцидозом, не предъявляющих жалоб на снижение слуха // Вестник восстановительной медицины. – 2018. – № 3 (85). – С. 97–100. [Ishanova J.S. et al. Objective control of hearing ability of children with cystic fibrosis who have not complained of hearing loss // Bulletin of Rehabilitation Medicine. – 2018. – No. 3 (85). – P. 97–100. In Russian]
6. Поляков Д.П. и др. Оценка риска патологии слуха при муковисцидозе у детей. Вестник оториноларингологии. – 2024. – Т. 89. – № 3. – С. 29–35. [Polyakov D.P. et al. Assessment of the risk of hearing loss in children with cystic fibrosis // Russian Bulletin of Otorhinolaryngology. – 2024. – V. 89. – No. 3. – P. 29–35. In Russian]. DOI: 10.17116/otorino20248903129
7. Таварткиладзе Г.А. и др. Сенсоневральная тугоухость у детей. – 2021. [Tavartkiladze G.A. et al. Sensorineural hearing loss in children. – 2021. In Russian]. URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/22_2
8. Rivetti S. et al. Aminoglycosides-related ototoxicity: mechanisms, risk factors, and prevention in pediatric patients // Pharmaceuticals. – 2023. – V. 16. – No. 10. – P. 1353. DOI: 10.3390/ph16101353
9. Andersen T.N. et al. A longitudinal evaluation of hearing and ventilation tube insertion in patients with primary ciliary dyskinesia // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2016. – V. 89. – P. 164–168. DOI: 10.1016/j.ijporl.2016.08.011
10. Wolter N.E. et al. Middle ear ventilation in children with primary ciliary dyskinesia // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2012. – P. 76. – № 11. – P. 1565–1568. DOI: 10.1016/j.ijporl.2012.07.011
11. Ghedia R. et al. No evidence of cholesteatoma in untreated otitis media with effusion in children with primary ciliary dyskinesia // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2018. – V. 105. – P. 176–180. DOI: 10.1016/j.ijporl.2017.12.015