

УДК: 616.28-008.1/5:616.89-008.434-053.2

ФАКТОРЫ, ВЛИЯЮЩИЕ НА ПСИХОРЕЧЕВОЕ РАЗВИТИЕ ДЕТЕЙ С СЕНСОНЕВРАЛЬНОЙ ТУГОУХОСТЬЮ

Иноятова Ф.И.¹, Шамансуров Ш.Ш.², Наджимутдинова Н.Ш.¹, Усманова С.Б.¹

¹Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии МР Уз,

²Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников

XULOSA

Klinik amaliyot manbalari eshitish zaifligining uchrash darajalari, sabab va ko'rinishlari hamda samarali abilitatsiyasini ta'minlash maqsadidagi etiologik tashhisni aniqlashtirishga qaratilgan sensorinevral eshitish zaifligi bo'lgan bolalarni klinik va genetik baholash yondashuvlari togrisida ma'lumotlarni tavsiya etadi. Ilgarigi tadqiqotlar asosan, KI qilingan bolalarning nutqiy konikmalarining va aqliy rivojlanishi audiologik yoki tibbiy anamnezidagi omillar bilan bogliqliklarini organishga qaratilgan bolsa, songgi paytlardagilari, KI samaradorligining oila va tarbiya jarayonidagi: onaning ta'sirchanligi, ota-onalar stresslari va vasiylarning ishtiroki kabi omillar ta'sirini aniqlab bermoqda.

Kalit so'zlar: *sensorinevral eshitish zaifligi, aqliy rivojlanish, nutqiy rivojlanish, psixomotor rivojlanish, koxlear implantatsiya.*

Потеря слуха является наиболее распространенным врожденным сенсорным дефицитом, поражающим до 1 из 300 новорожденных [4].

Потеря слуха является распространенным и сложным заболеванием, которое может возникнуть в любом возрасте, может быть унаследованным или приобретенным и связано с удивительно широким спектром этиологий. Разнообразные его причины в сочетании с сильно варьирующимися и часто перекрывающимися проявлениями различных форм ставят под сомнение способность традиционных клинических исследований установить этиологический диагноз для многих глухих и слабослышащих людей. Однако выявление этиологии потери слуха может повлиять на клиническое ведение, повысить точность прогноза и уточнить генетическое консультирование и оценку вероятности рецидива у родственников глухих и слабослышащих людей. Языковая и культурная идентичность, связанная с глухотой или слабостью слуха, может затруднить доступ к клинической помощи и повысить ее эффективность. Эти проблемы могут быть сведены к минимуму, когда генетические и другие медицинские услуги предоставляются с учетом лингвистических и культурных особенностей. Ресурсы клинической практики предлагают информацию о частоте, причинах и проявлениях потери слуха и предлагают подходы к клинической и генетической оценке глухих и слабослышащих, направленные на выявление этиологического диагноза и обе-

SUMMARY

Clinical practice resources offer information on the frequency, causes and manifestations of hearing loss and offer approaches to clinical and genetic assessment of children with sensorineural hearing loss aimed at identifying an etiological diagnosis to ensure informative and effective habilitation. Earlier studies focused mainly on the recovery of conversational skills and mental development depending on the audiological and medical history of children with CI, and more recent studies have identified predictors of success after implantation in the family and parenting, such as maternal sensitivity, parental stress and the involvement of caregivers.

Keywords: *sensorineural hearing loss, mental development, speech development, psychomotor development, cochlear implantation.*

спечение информативного и эффективного обучения пациентов и генетического консультирования [10].

ЦМВ инфекция после генетического заболевания является второй по частоте этиологией врожденной детской тугоухости. При этом она может быть причиной сопутствующего поражения ЦНС, вследствие которой может усугубляться психоречевое развитие ребёнка [9].

О причинно-следственных связях поражения анализаторов и психомоторного развития ребенка в литературе имеются противоречивые данные. Первичное поражение анализатора (в частности, слуха) способствует задержке формирования речевых, психических и, возможно, моторных функций. Но раннее поражение нервной системы может стать не только причиной повреждения анализатора, но само по себе являться причиной задержки развития. Соответственно, различное сочетание факторов может приводить к различным исходам. Следовательно, остаётся актуальным вопрос о роли отдельных факторов, влияющих на психоречевое и моторное развитие ребёнка с сенсоневральной тугоухостью.

Во многочисленных исследованиях описываются роль отдельных факторов на развитии отдельных психических функций, естественно в первую очередь на речевые навыки и другие психические функции. Ниже изложены самые актуальные результаты и выводы исследований последних лет в этом направлении, опубликованных в ведущих журналах мира.

Рядом авторов выявлены наличие значимых корреляций речевого развития ребенка с его пост концептуальным возрастом (ПКВ), со степенью его тугоухости, глухотой его родителей, наличием у него ГИЭ, выявления цитомегаловирусной инфекции во время беременности (ЦМВ), заболевания матери гепатитом С, обвитием пуповиной плода во время родов, фактом наличия занятий со специалистами, а также регистрацией задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ) на правом ухе. С социальным развитием ребенка коррелируют ГИЭ, ЦМВ, вирус гепатита С у матери во время беременности, наличие у ребенка кохлеарного имплантата справа, обвитие плода пуповиной во время родов, наличие занятий со специалистами, стимулирующей терапией. Моторные навыки ребенка коррелируют с пост-концептуальным возрастом ребенка, ЦМВ, вирусом гепатита С у матери во время беременности, обвитием плода пуповиной во время родов, фактом наличия стимулирующей терапии, проводимой педагогической коррекцией, регистрацией ЗВОАЭ на правом ухе. Помимо перечисленных факторов на общее развитие ребенка влияют: наличие мутации в гене коннексин-26, слухопротезирование [1].

С постоянным развитием генетических знаний в развитых странах сообщается, что до 80% врожденной потери слуха обусловлено генетическими причинами, а остальные 20% вторичны по отношению к экологическим или приобретенным причинам. Генетические причины также могут быть причиной прогрессирования тугоухости.

Ключом к клиническому ведению является раннее выявление и вмешательство, чтобы обеспечить пациентов надлежащими ресурсами для содействия языковому и когнитивному развитию. С расширением генетических знаний о врожденной нейросенсорной тугоухости, неизбирательный подход при обследовании, такой как нецелевые лабораторные скрининговые тесты или визуализирующие исследования, больше не рекомендуется. Постоянный прогресс в области генетических знаний позволяет нам лучше понять возросший генетический вклад в врожденную нейросенсорную тугоухость [14].

В основе врожденной потери слуха лежит широкий спектр экологических и генетических причин, при этом семейная глухота проявляется как в синдромных, так и в не синдромных формах. Среди > 100 известных форм не синдромной глухоты с идентифицированными генетическими локусами, безусловно, наиболее распространенной и лучше всего охарактеризованной является та, которая связана с GJB2 (MIM * 121011), геном, кодирующим белок коннексина 26.3. Считается, что этот белок щелевого соединения, который собирается для образования каналов между клетками, играет важную роль в гомеостазе и межклеточной передаче сигналов в кортиевом органе. Почти 100 уникальных мутаций в гене GJB2, который расположен на хромосоме 13 генома человека,

связаны с рецессивной глухотой. Еще 17 демонстрируют доминирующий паттерн наследования и часто проявляются в виде синдромной глухоты, например, наблюдаемой при синдроме кератит-ихтиоз-глухота. Однако большая часть глухоты, связанной с GJB2, является не синдромной и демонстрирует аутосомно-рецессивный тип наследования.

Фенотип при GJB2-ассоциированной потере слуха коррелирует с генотипом, при этом усекающие мутации приводят к более тяжелой потере слуха. Прогрессирование потери слуха не является редкостью, особенно в связи с аллелем p.V37I. Эти результаты свидетельствуют о том, что тщательное аудиометрическое наблюдение оправдано для пациентов с рецессивной потерей слуха, связанной с GJB2 [4].

Поскольку генетическая этиология вероятна у большинства младенцев и детей с СНТ, каждому ребенку с подтвержденным нарушением слуха должна быть предложена клиническая генетическая оценка, включая генетическое консультирование. Генетическое консультирование и генетическое тестирование на HL предлагают ряд потенциальных преимуществ для детей и взрослых и их семей [10].

Преимущества детской кохлеарной имплантации хорошо известны. У детей с тяжелой и глубокой потерей слуха использование кохлеарных имплантатов (КИ) привело к повышению их способности понимать и развивать устную речь на уровнях, которые были бы недоступны при использовании традиционных слуховых аппаратов [5,11,12].

Хотя исследования зафиксировали в среднем соответствующие возрасту языковые навыки после кохлеарной имплантации, некоторые исследования также продолжают обнаруживать, что пользователи КИ отстают от своих сверстников в различных областях развития [3,8].

Вопрос о кандидатуре на кохлеарную имплантацию намного сложнее, если у ребенка множественные недостатки, такие как тяжелая умственная отсталость, слепота, аутизм и т.д. Такие вопросы, как ожидания родителей и терапевтов, участие и поддержка семьи ребенка во время реабилитации и цель реабилитации, являются важными факторами для выбора ребенка с множественными нарушениями. Следует также помнить, что эта группа детей сильно отличается от детей с простыми нарушениями слуха.

1994-2000 гг более 80 маленьких детей получили комбинированный кохлеарный имплантат в отделении ЛОР-терапии Венского университета. Из 80 детей, которым была проведена имплантация, десять страдали множественными пороками. Однако для достижения адекватного развития речи и социальной и эмоциональной интеграции необходимы особые соображения, как до, так и после имплантации. Из-за больших индивидуальных различий и из-за того, что большинство детей с множественными нарушениями не могут распознавать слова с открытым набором, мы также считаем важным сосредоточиться

на индивидуальных данных. Хотя невозможно определить определенные показатели восприятия речи у детей с множественной инвалидностью с кохлеарной имплантацией, но есть публикации об улучшениях у этой группы пациентов после кохлеарной имплантации.

В частности, Jafar Hamzavi представлял индивидуальные результаты десяти детей с множественными нарушениями, которым были установлены кохлеарные имплантаты, с выводами что предоставление детям с множественными нарушениями кохлеарных имплантатов может принести существенную пользу как ребенку, так и родителям. Дети с множественными нарушениями не противопоказаны для кохлеарной имплантации, хотя не все считаются хорошими кандидатами [7].

Не маловажно значение в психическом развитии имеют и другие минимальные мозговые дисфункции, как синдром дефицита внимания и гиперактивности. Совпадение синдрома дефицита внимания / гиперактивности (СДВГ) и потери слуха у детей имеет неблагоприятные последствия для речи, познания, общения и моторного развития. Это может отрицательно повлиять на результаты кохлеарной имплантации.

В перекрестном исследовании для изучения фактора наличия сопутствующего СДВГ было выявлено, что дети с СДВГ имели значительно более низкие показатели развития Newsha в отношении слуховых, рецептивных и экспрессивных языковых, речевых и когнитивных навыков по сравнению с контрольной группой ($P = 0,027$ до $<0,001$). Через 60 месяцев наблюдалась значительная разница между детьми с СДВГ и без них в тонких и грубых движениях, общении, решении проблем и личностно-социальных областях ASQ ($P = 0,029- 0,003$).

У детей с СДВГ после КИ наблюдались более низкие показатели слуховых, языковых, речевых, когнитивных, моторных и коммуникативных навыков по сравнению с детьми без СДВГ. Это может помочь клиницисту предоставить этим детям более конкретную программу реабилитации для улучшения их навыков [15].

В работах последних лет наглядно продемонстрированы негативное влияние более высокого возраста при имплантации, минимального когнитивного расстройства, неблагоприятного родительского / социально-экономического профиля и плохого соблюдения до / после имплантации слуховой вербальной абилитации на слуховые и речевые результаты.

В это исследование был включен сто пятьдесят один пациент. При однофакторном анализе для слуховой работоспособности было обнаружено, что возраст при имплантации, несоблюдение до- и пост имплантационной слухоречевой абилитации, низкая родительская мотивация, социально-экономический статус и грамотность связаны с более низкими оценками ($p < 0.05$). Факторами, ответственными за низкие баллы слуховой работоспособности при мно-

гофакторном анализе, были низкая родительская грамотность, плохой социально-экономический статус, нерегулярная реабилитация до / после имплантации и синдром дефицита внимания с гиперактивностью. В то время как для разборчивости речи, возраст при имплантации также был значительным отрицательным предиктором. Увеличение IQ и продолжительности использования имплантатов были связаны с более высокими показателями слуховой работоспособности (одномерный) и разборчивость речи (одномерный и многомерный) ($p < 0,05$) [13].

В свете этих хороших слуховых результатов ряд исследователей в течении последних десятилетий, оценивали вклад КИ в восприятие речи, выработку и разборчивость речи у детей с ЦМВ с глубокой потерей слуха. Анализ этих исследований подчеркивает неоднородность их результатов и сложность оценки влияния нарушений, связанных с нейросенсорной тугоухостью. Описаны трудности в развитии речи после КИ у детей с ЦМВ с глубокой потерей слуха, отмечены медленное развитие восприятия речи у детей с с ЦМВ с положительной динамикой при тестировании с открытым списком через 4 года после КИ. В нескольких отчетах также указывалось на негативное влияние сопутствующих двигательных или когнитивных расстройств. При однофакторном анализе было обнаружено, что церебральные аномалии на МРТ связаны со значительными нарушениями развития разборчивости речи. Аналогичным образом, двусторонняя вестибулярная арефлексия значительно коррелировала с развитием восприятия и разборчивости речи. Это рассматривается, как и аномалия мозга на МРТ, как указание на более серьезное воздействие ЦМВ инфекцию. В таких случаях можно считать, что интенсификация психомоторной реабилитации и физиотерапии имеет первостепенное значение. Наконец, чем меньше средняя потеря слуха после КИ, тем лучше развивается восприятие, выработка и разборчивость речи. Это в свою очередь побуждает искать оптимальные настройки КИ для достижения оптимального усиления слуха и рассмотреть возможность ранней контралатеральной КИ.

Исследования подтверждают положительное влияние КИ в возрасте до 3 лет на слух и речь у детей с ЦМВ инфекцией с глубокой потерей слуха и важность максимального усиления слуха после КИ. Это также подчеркнуло тот факт, что некоторые дети недостаточно прогрессируют в речевом развитии. Ограничивающими факторами могут быть двусторонняя вестибулярная арефлексия и аномалии головного мозга на МРТ: такие результаты, несомненно, соответствуют более серьезному воздействию со стороны ЦМВ инфекции. Они должны побудить нас, с одной стороны, подготовить родителей к трудностям в овладении речью после КИ, чтобы их ожидания были реалистичными, а с другой стороны, усилить реабилитацию баланса и логопедию [9].

Так, более ранние исследования были сосредото-

точены в основном на восстановлении навыков разговорной речи в зависимости от аудиологического и медицинского анамнеза у детей с КИ. Более поздние исследования выявили предикторы успеха после имплантации в семье и воспитании детей, такие как материнская чувствительность, родительский стресс и участие опекунов. Оценены возможные механизмы, с помощью которых родительский стресс влияет на языковые результаты у детей, использующих КИ. Хорошо установленная связь между родительским стрессом и языковыми результатами может быть частично объяснена родительским участием и самоэффективностью. Лучшее понимание того, как родительский стресс влияет на язык, позволит междисциплинарным группам КИ улучшить свои результаты, предоставляя целенаправленный коучинг для родителей или родительские вмешательства [2].

Шкала семейного стресса (FSS) представляет собой контекстно-зависимую меру родительского стресса из 16 пунктов для лиц, осуществляющих уход за детьми с потерей слуха. Этот показатель оценивает как общие семейные стрессоры (например, финансы, дисциплина), так и стрессоры, характерные для детской глухоты (например, общение, управление слуховыми аппаратами). Используя 5-балльную шкалу, родители оценили каждый пункт от «совсем не напряженный» до «чрезвычайно напряженный», и оценки были усреднены по всем пунктам, причем более высокие баллы указывали на больший стресс. FSS использовался в нескольких исследованиях СИ с высокой надежностью и достоверностью.

Шкала вовлеченности и самоэффективности родителей (SPISE) оценивает родительскую самоэффективность и вовлеченность, используя оценки родителей по 7-балльной шкале Лайкерта. В пунктах личной эффективности родителей родителям предлагается оценить свои знания по уходу за сенсорным устройством своего ребенка, убеждения, что они могут повлиять на речевое и языковое развитие своего ребенка, а также знания и компетентность в развитии речевых и языковых навыков своего ребенка.

Эти результаты подчеркивают необходимость родительских вмешательств, направленных на снижение факторов стресса и усиление восприятия родителями личной эффективности в семьях детей, использующих кохлеарные импланты. Интеграция скрининга психического здоровья и специализированных родительских вмешательств в клиниках КИ может повысить личную эффективность и вовлеченность родителей, с измеримыми преимуществами в использовании ребенком разговорной речи [6].

Таким образом, имеются ряд факторов достоверно влияющие на психическое развитие детей с СНТ и для эффективного ведения абилитации этих детей необходимо в обследовании уделять внимание каждому фактору и принимать соответствующие решения в составлении индивидуальных планов. Если раньше обращали внимание только на такие факторы как

аудиологические и другие медицинские, то по мере развития медицины рекомендуется обращать внимание на генетические и психосоциальные факторы.

ЛИТЕРАТУРА

1. Юрьева Д.С., Пальчик А.Б., Юлдашев З.А., Машевский Г.А. Закономерности психомоторного развития у детей с тугоухостью // ПЕДИАТРИЯ. - 2017 г. – С. 67-73.
2. Alexandra L. Quittner Ivette Cruz, David H. Barker, Emily Tobey // Effects of Maternal Sensitivity and Cognitive and Linguistic Stimulation on Cochlear Implant Users' Language Development over Four Years. *J Pediatr.* 2013 Feb;162(2):343-8.e3. doi: 10.1016/j.jpeds.2012.08.003. Epub 2012 Sep 14. PMID: 22985723; PMCID: PMC3638743.
3. Andrea De Giacomo Francesco Craig, Alessandra D'Elia, Francesca Giagnotti, Emilia Matera, Nicola Quaranta // Children with cochlear implants: cognitive skills, adaptive behaviors, social and emotional skills // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013 Dec;77(12):1975-9. doi: 10.1016/j.ijporl.2013.09.015. PMID: 24466572.
4. Chan Dylan K. // Connexin-26-associated deafness: Phenotypic variability and progression of hearing loss // *Genet Med.* 2010 Mar;12(3):174-81. doi: 10.1097/GIM.0b013e3181d0d42b. PMID: 20154630.
5. Gang Li Fei Zhao, Yong Tao, Lin Zhang, Xinyi Yao, Yun Zheng // Trajectory of auditory and language development in the early stages of pre-lingual children post cochlear implantation // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* Volume128/2020,109720//doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.109720.
6. Ivette Cejas Christine M Mitchell, David H Barker, Christina Sarangoulis, Laurie S Eisenberg, Alexandra L // Quittner Parenting Stress, Self-Efficacy, and Involvement: Effects on Spoken Language Ability Three Years After Cochlear Implantation // *Otology & Neurotology.* - December 2021 г. – P.11-18.
7. Jafar Hamzavi Wolf Dieter Baumgartner, Brigitte Egelierler, Peter Franz, Barbara Schenk, Wolfgang Gstoettner // Follow up of cochlear implanted handicapped children // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2000 Dec 22; 56(3):169-74. doi: 10.1016/s0165-5876(00)00420-1. PMID: 11137590.
8. Ji Eun Choi Sung Hwa Hong, and Il Joon Moon // Academic Performance, Communication, and Psychosocial Development of Prelingual Deaf Children with Cochlear Implants in Mainstream Schools // *J Audiol Otol.* 2020 Apr; 24(2):61-70. doi: 10.7874/jao.2019.00346. Epub 2020 Jan 31. PMID: 31995976; PMCID: PMC7141989.
9. L. Laccourreye V. Ettienne, I. Prang, V. Couloigner, E.-N. Garabedian, N. Loundon // Speech perception, production and intelligibility in French-speaking children with profound hearing loss and early co-

- chlear implantation after congenital cytomegalovirus infection // Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2015 Dec;132(6):317-20. doi: 10.1016/j.anorl.2015.08.020. Epub 2015 Sep 9. PMID: 26363600.
10. Marilyn M. Li 1 Ahmad Abou Tayoun 2, Marina DiStefano, Arti Pandya, Heidi L. Rehm, Nathaniel H. Robin, Amanda M. Schaefer Clinical evaluation and etiologic diagnosis of hearing loss: A clinical practice resource of the American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG) [Журнал] // genetics-in-medicine. - 2022 г. – P.1392-1406.
 11. Niparko JK Tobey EA, Thal DJ, et al. Spoken language development in children following cochlear implantation [Журнал]. - 2010 г. - стр. JAMA. 2010 Apr 21; 303(15): 1498–1506. Ona Bø Wie corresponding author, Janne von Koss Torkildsen, Stefan Schaubert, Tobias Busch, and Ruth Litovsky // Long-Term Language Development in Children With Early Simultaneous Bilateral Cochlear Implants // Ear Hear. 2020 Sep-Oct; 41(5): 1294–1305. doi: 10.1097/AUD.0000000000000851PMCID: PMC7676487 PMID: 32079817
 12. Panda Smriti* // Comprehensive Analysis of Factors Leading to Poor Performance in Prelingual Cochlear Implant Recipients // Otol Neurotol. 2019 Jul;40(6):754-760. doi: 10.1097/MAO.0000000000002237. PMID: 31135664.
 13. Samantha Shave Christina Botti, Kelvin Kwong // Congenital Sensorineural Hearing Loss // Pediatr Clin North Am. 2022 Apr;69(2):221-234. doi: 10.1016/j.pcl.2021.12.006. PMID: 35337535.
 14. Shaghayegh Omidvar a b Zahra // Cochlear implant outcomes in children with attention-deficit/hyperactivity disorder: Comparison with controls // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2020 Mar;130:109782. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.109782. Epub 2019 Nov 16. PMID: 31785496.

УДК:616.288-007.271-053.2-036.22

ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ АНОМАЛИЙ НАРУЖНОГО УХА У ДЕТЕЙ

Иноятова Ф.И., Наджимутдинова Н.Ш., Холматов А.Д., Рашидов Х.Х., Абдукаюмов А.А.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии (РСНПМЦП)

XULOSA

Maqsad: bolalarda eshitish buzilishi bilan quloq anomaliyalarining klinik kechish xususiyatlarini aniqlash.

Tadqiqot materiallari va usullari: 3 oylikdan 18 yoshgacha bo'lgan 98 nafar bola tekshirildi.

Tadqiqot natijalari. Tashqi quloq anomaliyalarining rivojlanishida homiladorlik patologiyasi omillari katta rol o'ynadi - 57,1% (56); qarindoshlar nikohi – 9,2% (9), shundan qarindoshlik nikohi (qarindoshlik) 7,1% hollarda aniqlangan. Shuningdek, tadqiqot davomida anomaliya bilan kasallangan 56 nafar bolada (57,1 foiz) otalar 10 yildan ortiq, 8 nafar bola (8,2 foiz) 5 yildan ortiq, shu jumladan homiladorlik muddati chekkan 8 nafar (8,2 foiz), 5 nafar ona (5,1 foiz) foizi chekkanligi aniqlandi, insulinga bog'liq diabet kasalligi tashhisi qo'yilgan.

Kalit so'zlar: quloq anomaliyalari, bolalar, eshitish qobiliyati.

Аномалии уха, в частности аномалии наружного и среднего уха вызывающие эстетические проблемы и проблемы со слухом являются пороками по своей значимости от малой до тяжелой со значимыми структурными изменениями вплоть до полного

SUMMARY

Objective: to determine the characteristics of the clinical course of ear anomalies with hearing impairment in children.

Materials and methods of research: 98 children aged from 3 months to 18 years were examined.

Research results. Pregnancy pathology factors played a major role in the development of external ear anomalies - 57.1% (56); consanguineous marriage – 9.2% (9), of which consanguineous marriage (inbreeding) was determined in 7.1% of cases. Also during the study, it was revealed that in 56 children (57.1%) with anomalies, fathers smoked for more than 10 years, 8 children (8.2%) mothers smoked for more than 5 years including pregnancy, 5 mothers (5.1%) were diagnosed with insulin-dependent diabetes mellitus.

Keywords: ear abnormalities, children, hearing loss.

отсутствия уха. Аномалии наружного уха – микротия-анотия встречается как изолированный дефект, так и как синдромальная патология. Есть несколько генов ответственных за данный вид аномалии – к примеру синдром Тричера-Коллинза или хромосо-