

Научные обзоры

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2026

Соколова В.Н.¹, Малявина У.С.¹, Симонова О.И.^{1,2,3}, Кондратчиков Д.С.¹

Нарушения слуха у детей с мукообструктивными болезнями лёгких

¹ ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия;

² ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия;

³ ГБУЗ города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия

Резюме

Введение. Муковисцидоз (МВ) и первичная цилиарная дискинезия — наследственные заболевания, сопровождающиеся нарушением мукоцилиарного клиренса и хроническим поражением респираторного тракта. **Цель:** представить современные сведения о патогенезе тугоухости при мукообструктивных болезнях лёгких и определить риски ототоксичности аминогликозидов при модулирующей таргетной терапии МВ у детей. Проведён анализ данных, представленных в международных базах данных (Scopus, Web of Science, PubMed) и российских научных библиотеках (eLIBRARY.RU, КиберЛенинка). Установлены различия в характере тугоухости при МВ и первичной цилиарной дискинезии у детей. Для цилиарной дискинезии характерна кондуктивная потеря слуха, в то время как при МВ сохраняется риск сенсоневральной тугоухости, обусловленной ототоксичностью аминогликозидов на фоне таргетной терапии. Персонализация лечения и профилактики этих форм патологии у детей способствуют уменьшению рисков, что определяет необходимость разработки специализированных алгоритмов наблюдения. Установлена необходимость дифференцированного подхода к мониторингу слуховой функции у больных с мукообструктивными болезнями лёгких.

Ключевые слова: обзор; дети; муковисцидоз; первичная цилиарная дискинезия; тугоухость: сенсоневральная кондуктивная; дисфункция слуховой трубы; мукоцилиарный клиренс; хронический средний отит; ототоксичность; аминогликозиды

Для цитирования: Соколова В.Н., Малявина У.С., Симонова О.И., Кондратчиков Д.С. Нарушения слуха у детей с мукообструктивными болезнями лёгких. *Российский педиатрический журнал имени М.Я. Студеникина*. 2026; 1(1): 45–52. (In Russian). doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-1-45-52>

Для корреспонденции: Соколова Вера Николаевна, канд. мед. наук, ст. науч. сотр. лаб. научных основ оториноларингологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, sokolova-doki@mail.ru

Участие авторов: Соколова В.Н. — концепция и дизайн исследования; Соколова В.Н., Малявина У.С., Симонова О.И. — сбор и обработка материала; Соколова В.Н., Малявина У.С. — написание текста; Симонова О.И., Кондратчиков Д.С. — редактирование. Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.

Конфликт интересов. Авторы подтверждают отсутствие конфликта интересов.

Поступила 23.01.2026
Принята к печати 10.02.2026
Опубликована 27.02.2026

Vera N. Sokolova¹, Ulyana S. Malyavina¹, Olga I. Simonova^{1,2,3}, Dmitriy S. Kondratchikov¹

Hearing disorders in children with muco-obstructive lung diseases

¹ National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russian Federation;

² I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russian Federation;

³ Morozov Children's Municipal Clinical Hospital, Moscow, Russian Federation

Summary

Introduction. Cystic fibrosis (CF) primary ciliary dyskinesia are hereditary diseases characterized by impaired mucociliary clearance and chronic respiratory tract involvement. **Aim.** To present current literature data on the pathogenesis of hearing loss in muco-obstructive lung diseases and detect risks of aminoglycoside ototoxicity under the modulating therapy for CF in children. There was performed an analysis of scientific literature data from international databases (Scopus, Web of Science, PubMed) and Russian scientific libraries (eLIBRARY.RU, CyberLeninka). Differences in the nature of hearing loss in CF and primary ciliary dyskinesia were established. For the primary ciliary dyskinesia there is characteristic hearing loss, whereas in CF the risk of sensorineural hearing loss persists due to the ototoxicity of aminoglycosides caused by targeted therapy. Personalized treatment and prevention of these forms of pathology in children help reduce risks, necessitating the development of specialized monitoring algorithms. The need for a differentiated approach to monitoring auditory function in patients with muco-obstructive lung diseases has been established.

Keywords: review; children; cystic fibrosis; primary ciliary dyskinesia; hearing loss: sensorineural hearing loss, conductive hearing loss; Eustachian tube dysfunction; mucociliary clearance; chronic otitis media; ototoxicity; aminoglycosides

For citation: Sokolova V.N., Malyavina U.S., Simonova O.I., Kondratchikov D.S. Hearing disorders in children with muco-obstructive lung diseases. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal imeni M.Ya. Studenikina (M.Ya. Studenikin Russian Pediatric Journal)*. 2026; 1(1): 45–52. (In Russian). doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-1-45-52>

For correspondence: Vera N. Sokolova, MD, PhD, senior researcher, Laboratory of scientific foundations of otorhinolaryngology, National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russian Federation, sokolova-doki@mail.ru

Contributions: Sokolova V.N. — concept and design of the study; Sokolova V.N., Malyavina U.S., Simonova O.I. — material collection and processing; Sokolova V.N., Malyavina U.S. — writing the text; Simonova O.I., Kondratchikov D.S. — editing the text. All authors approved the final version of the manuscript and are responsible for the integrity of all parts of the article.

Information about the authors:

Sokolova V.N., <https://orcid.org/0009-0003-0618-1500>

Malyavina U.S., <https://orcid.org/0000-0002-8968-1935>

Simonova O.I., <https://orcid.org/0000-0002-2367-9920>

Kondratchikov D.S., <https://orcid.org/0000-0002-1629-3157>

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Received: January 23, 2026

Accepted: February 10, 2026

Published: February 27, 2026

Введение

Мукообструктивные болезни лёгких — муковисцидоз (МВ) и первичная цилиарная дискинезия (ПЦД) — генетические полиорганные заболевания, проявляющиеся преимущественно бронхолёгочной патологией [1–3]. Указанные формы патологии связаны с нарушением мукоцилиарного клиренса (МЦК), но имеют разные механизмы и клинические проявления [4, 5]. МЦК — это важный защитный механизм дыхательной системы, который обеспечивает очищение дыхательных путей от инородных частиц и микроорганизмов [6]. Этот процесс осуществляется благодаря согласованной работе двух основных компонентов: секрета, который вырабатывается бокаловидными клетками и подслизистыми железами, и содружественного движения ресничек, микроскопических волосковидных структур на поверхности реснитчатых клеток эпителия дыхательных путей [7]. Вдыхаемые частицы (поллютанты, аллергены, микроорганизмы, патогены) попадают в дыхательные пути и задерживаются в слое слизи. Реснички совершают согласованные волнообразные движения, продвигая слизь, пока слизь с захва-

ченными частицами не достигнет носоглотки, где она либо откашливается, либо проглатывается [8].

МВ вызывается мутациями в гене *CFTR* (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator) — трансмембранном регуляторе синтеза белка, регулирующего транспорт ионов хлора через клеточные мембраны. Нарушения синтеза белка приводят к дисбалансу ионов хлора и натрия и обезвоживанию слизистого слоя, что способствует накоплению густой слизи. В результате выделяемый секрет становится чрезмерно густым и вязким. При этом страдают лёгкие, желудочно-кишечный тракт, печень, поджелудочная железа, мочеполовая система [9, 10].

ПЦД — редкое наследственное заболевание из группы цилиопатий, в основе которого лежит дефект ультраструктуры ресничек эпителия респираторного тракта и аналогичных им структур (жгутики сперматозоидов, ворсины фаллопиевых труб, эпендимы желудочков и др.), приводящих к нарушению их двигательной функции [11]. Характеризуется поражением всех отделов респираторного тракта с формированием хронического воспалительного процесса, нарушением фертильности (бесплодие, преимущественно муж-

ское, эктопические беременности у женщин). Около половины больных ПЦД имеют полное или неполное обратное расположение внутренних органов с различными вариантами гетеротаксии (синдром Картагенера). Это аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с мутациями более чем в 40 генах [12, 13].

Цель обзора: представить современные сведения о патогенезе тугоухости при мукообструктивных болезнях лёгких, определить различия нарушений слуха при МВ и ПЦД, установить риски ототоксичности аминогликозидов при модулирующей таргетной терапии МВ у детей. Такие сведения необходимы для того, чтобы выявить значимость гипотезы о том, что тугоухость у этих больных — не редкое осложнение, а сочетанная форма патологии, требующая особого внимания.

Возможные причины снижения слуха как при МВ, так и при ПЦД связаны с различными механизмами. Во-первых, нарушения мукоцилиарного транспорта и хронический воспалительный процесс приводят к кондуктивной тугоухости при распространении воспаления тубарным путем [8, 14, 15]. Во-вторых, у детей с бронхолёгочной патологией сохраняется необходимость использования аминогликозидов, являющихся кохлеотоксичными препаратами [16–19]. Определённое значение имеют также особенности течения и осложнения мукообструктивных болезней лёгких и наличие сопутствующих генетических нарушений [20].

Проведены анализ данных и систематизация научных публикаций, представленных в международных базах данных (Scopus, Web of Science, PubMed) и российских научных библиотеках (eLIBRARY.RU, КиберЛенинка).

Патофизиология нарушений слуха при МВ и ПЦД

Эпителий, выстилающий слизистую оболочку среднего уха, является видоизменённым эпителием воздухоносных путей, проникающим в барабанную полость через слуховую трубу. Слизистая оболочка слуховой трубы покрыта мерцательным эпителием, включающим реснитчатые, бокаловидные, вставочные и базальные клетки [14]. Отношение мерцательных клеток к бокаловидным в перепончато-хрящевом отделе слуховой трубы — 5:1. В костном отделе слуховой трубы слизистая оболочка значительно тоньше и по своему строению приближается к слизистой оболочке барабанной полости. Она также выстлана мерцательным эпителием и содержит бокаловидные клетки. Количество желёз в собственной пластинке по сравнению с хрящевым отделом несколько снижено. Эпителий барабанной полости вблизи устья слуховой трубы цилиндрический мерцательный, содержит небольшое количество бокаловидных клеток. По мере удаления от устья слуховой трубы эпителий становится однослойным кубическим, а в ретротимпанных отделах — однослойным плоским с редкими ресничками. В составе слизистой оболочки в области промотория много секретирующих и несекретирующих цилиндрических клеток, мало реснитчатых и совсем

мало бокаловидных клеток. Толщина слизистой оболочки и выраженность лимфоидной инфильтрации также постепенно убывают в направлении эпитимпанума, что объясняет уменьшение продукции секреторных иммуноглобулинов различных классов от устья слуховой трубы к антруму [14, 15].

Стойкая кондуктивная тугоухость на фоне дисфункции слуховой трубы связана с хроническим риносинуситом и нарушением МЦК у пациентов с мукообструктивными заболеваниями [21, 22]. Нарушения проходимости слуховой трубы приводят к снижению давления в барабанной полости, что запускает каскад патологических изменений: нарастает отёк слизистой оболочки, усиливается транссудация, усугубляющая нарушения микроциркуляции. Со временем развивается метаплазия эпителия — защитный плоский эпителий барабанной полости среднего уха замещается секреторным цилиндрическим, с обильными бокаловидными клетками, активно вырабатывающими слизь. По мере накопления экссудата и прогрессирующего снижения аэрации среднего уха формируется порочный круг, поддерживающий хронизацию процесса [23, 24].

Ведущие патогены

При МВ и ПЦД у детей нарушения функционирования системы мукоцилиарного транспорта способствуют созданию идеальной среды для колонизации дыхательных путей патогенной микробиотой, что вызывает прогрессирующее течение патологии лёгких, а в случае поражения верхних дыхательных путей приводит к рецидивирующим и хроническим средним отитам [14, 15]. Бактериальный фон при этих заболеваниях также имеет характерные особенности. При МВ инфекции чаще вызываются специфическими патогенами. *Staphylococcus aureus* (часто метициллин-резистентный — MRSA) — одна из первых колонизирующих бактерий, особенно у детей, *Pseudomonas aeruginosa* — грамотрицательная подвижная бактерия палочковидной формы — является ключевым патогеном при МВ, формирует биоплёнки и устойчивые штаммы, хроническая колонизация которыми ассоциирована с ухудшением функции именно лёгких. Верхние дыхательные пути, в особенности носоглотка и околоносовые пазухи, выступают первичным резервуаром и критической зоной адаптации для *P. aeruginosa*, откуда она впоследствии распространяется в нижние дыхательные пути. У предрасположенных пациентов с МВ *P. aeruginosa* сначала колонизирует верхние дыхательные пути, где в условиях нарушенного МЦК происходит её ключевая адаптация: прикрепление к эпителию, формирование защитной биоплёнки и переход в мукоидный фенотип [25]. После закрепления в этом «плацдарме» бактерия преимущественно через микроаспирацию инфицированной слизи мигрирует в бронхи и лёгкие, иницируя хроническую инфекцию. Именно поэтому раннее выявление и эрадикация *P. aeruginosa* из верхних дыхательных путей является ключевым зве-

ном профилактики тяжёлых поражений лёгких [26]. Обнаруживаются также *Burkholderia cepacia complex* — опасные мультирезистентные бактерии, способные вызывать тяжёлые пневмонии и, реже, *Haemophilus influenzae*. Таким образом, при МВ основной бактериальный фон связан с колонизацией нижних дыхательных путей. Среднее ухо чаще поражается другими патогенами, которые являются ведущими бактериальными возбудителями у больных ПЦД, такими как *Streptococcus pneumoniae* и *Moraxella catarrhalis*. Последняя, как и *H. influenzae*, является частым возбудителем хронических инфекций при ПЦД и высевается также при хронических средних отитах. *P. aeruginosa* часто выявляется при прогрессировании болезни, но реже, чем при МВ, *S. aureus* (включая *MRSA*) встречается, но не так часто, как при МВ [26].

Нарушения слуха при МВ и ПЦД

Аудиологическое обследование достаточно большой группы детей с МВ показало сравнимую (или даже меньшую) с общей популяцией распространённость кондуктивной тугоухости (2,4%) [27]. Таким образом, можно говорить о нормальном функционировании полостей среднего уха при МВ у детей, вопреки ожиданиям, связанным с выраженным поражением верхних дыхательных путей на фоне данного заболевания [28].

Обратная ситуация наблюдается у детей с ПЦД. Практически у всех пациентов с ПЦД в детском и подростковом возрасте наблюдаются хронические экссудативные отиты и связанная с ними кондуктивная тугоухость различной степени тяжести [29, 30]. При ПЦД развивается типичный симптомокомплекс, включающий рецидивирующие инфекции верхних (риниты, синуситы) и нижних (бронхиты, пневмонии) дыхательных путей, а также поражения ЛОР-органов (средние отиты). Эти особенности дебюта и течения заболевания требуют от педиатров, отоларингологов и сурдологов повышенной настороженности.

У больных ПЦД уже в раннем детском возрасте развиваются рецидивирующие или хронические двусторонние экссудативные средние отиты, приводящие к стойкому снижению слуха [31]. Хотя тимпаностомия (шунтирование) обеспечивает быстрое удаление экссудата и восстановление слуха, что критически важно для профилактики задержки речевого и когнитивного развития детей, у данной категории пациентов она сопряжена с высоким риском осложнений: реактивным образованием грануляций и полипов вокруг шунта, стойкой перфорацией после его удаления и трудно поддающейся лечению персистирующей отореи, которая может субъективно переноситься тяжелее, чем исходная тугоухость [32]. Долгосрочные наблюдения за 34 больными ПЦД в течение 9,5 лет не выявили ни одного случая формирования приобретённой холестеатомы на фоне хронического экссудативного среднего отита у данной группы пациентов. Это связано с патогенезом ПЦД: постоянное наличие вязкого экссудата механически препятствует ретракции карманов

барабанной перепонки — ключевому этапу в развитии холестеатомы [32]. Данные факты свидетельствуют в пользу дифференцированного подхода, смещающего акцент с рутинного шунтирования на стратегию активного мониторинга и аудиологического контроля, при котором решение об операции должно основываться на степени кондуктивной тугоухости, а не только на наличии экссудата. При этом, несмотря на высокую частоту хирургических вмешательств в анамнезе (до 60% у детей в старших группах), они часто не дают ожидаемого выраженного и долгосрочного эффекта, что подчёркивает приоритет консервативного ведения. Терапия экссудативного среднего отита при ПЦД носит комплексный характер и направлена на улучшение МЦК [14, 15]. Она включает регулярный туалет полости носа, применение топических глюкокортикостероидов при аллергическом компоненте, курсовой приём пероральных муколитиков (амброксол, карбоцистеин), а при обострениях синусита — антибактериальную терапию, предпочтительно парентеральную или пероральную в высоких дозах с учётом чувствительности патогенной микробиоты к антибиотикам [26].

Ототоксичность аминогликозидов

Пациентам с МВ и ПЦД при выявлении в мокроте *P. aeruginosa* и *MRSA* рекомендованы комбинации аминогликозидов с цефалоспорином 3–4-го поколения в максимальных возрастных дозах препаратов. Аминогликозиды в таблетированных и внутривенных формах могут накапливаться в высоких концентрациях в эндолимфе и перилимфе внутреннего уха, период полувыведения при введении нескольких доз — до 30 дней. Ототоксичность может проявляться кохлеотоксическим (преимущественно шумом в ушах и сенсоневральной тугоухостью, которую пациенты детского возраста могут и не осознавать) и вестибулотоксическим (головокружение, тошнота, рвота, нистагм, атаксия) действием [18, 19, 33]. Неомицин является наиболее кохлео- и вестибулотоксичным препаратом, затем в порядке убывания токсичности располагаются гентамицин, канамицин, тобрамицин, амикацин, нетилмицин [33, 34].

Аминогликозиды преодолевают гематолабиринтный барьер в сосудистой полоске улитки внутреннего уха и проникают в эндолимфу. Далее они поступают в волосковые клетки двумя основными путями: рецепторно-опосредованный фагоцитоз и каналы механоэлектрической трансдукции. Попадая внутрь клетки, аминогликозиды блокируют потенциалзависимые калиевые каналы, нарушая реполяризацию и вызывая стойкую деполяризацию мембраны, что способствует гибели волосковых клеток; связываются с множеством цитоплазматических белков, некоторые из которых, возможно, дезактивируют молекулу аминогликозида и разрушают митохондрии, схожие по структуре с бактериальными органеллами, вызывая выход проапоптозных факторов и окислительных ферментов в цитоплазму, запускающих окислительный стресс и апоптоз [33].

Хотя митохондриальные рибосомы и похожи на бактериальные, аминогликозиды редко повреждают клетки человека при обычном применении. Это связано с двойной мембраной митохондрий, которая действует как барьер и мешает лекарствам проникать внутрь органеллы. Аминогликозидные антибиотики провоцируют быстрое и необратимое развитие тугоухости при наличии достаточно редкой мутации с заменой 1555A на G и 1494C на T в митохондриальной ДНК, при этом формируется преимущественно двусторонняя тугоухость III–IV степени, даже при однократном применении аминогликозидов [35].

Согласно данным ряда масштабных метаанализов не выявлено значимых корреляций между частотой развития тугоухости и применением высоких доз аминогликозидов (гентамицин, тобрамицин, амикацин) в общей популяции [36, 37]. Тем не менее группы риска, педиатрические и геронтологические пациенты при исходно нарушенной функции слуха требуют особого мониторинга в связи с потенциальной ототоксичностью [38]. Также воздействие громкого звука за 2 мес до введения аминогликозидов усиливает ототоксичность по сравнению с таковой при введении аминогликозидов без предварительного шума [39].

Мутации *CFTR*, приводящие к потере функции белка при МВ, могут уменьшать ототоксичность аминогликозидов из-за нарушения их транспорта в клетки улитки [40–42]. При этом нужно учитывать, что таргетная терапия (модуляторы *CFTR*) может восстанавливать этот транспорт, потенциально повышая риск ототоксичности [43]. В нашем Центре сурдологом наблюдался больной МВ 14 лет (гомозигота *F508del* со среднетяжёлым течением МВ) на фоне таргетной терапии с августа 2022 г. по март 2023 г. Ему был применён амикацин в 2023 г. в терапевтической дозе парентерально. При контрольных исследованиях слуха, в том числе при высокочастотной тональной пороговой аудиометрии, не было выявлено повышения порогов слуха или снижения порогов дискомфорта. Тем не менее больные МВ, получающие таргетную терапию, при необходимости применения антибиотиков аминогликозидного ряда должны находиться под наблюдением сурдолога. При выявлении ранних слуховых расстройств необходимо прекратить курс антибиотикотерапии, что позволит предупредить развитие снижения слуха. Ингаляционные формы аминогликозидов демонстрируют более благоприятный профиль безопасности в отношении ототоксичности благодаря минимальной системной абсорбции [44].

При необходимости назначения аминогликозидов парентерально, вне зависимости от таргетной терапии, пациентам с МВ и ПЦД важно обращать внимание на появление субъективных симптомов, таких как шум в ушах или головокружение, которые могут быть ранними признаками ототоксического действия. При возникновении подобных проявлений показаны отмена аминогликозидов и проведение тональной пороговой аудиометрии. Рекомендуется избегать сочетанного

применения с другими ототоксичными препаратами, петлевыми диуретиками. У больных с отягощённым семейным анамнезом по тугоухости после приёма гентамицина необходимо генетическое тестирование для выявления мутаций (например, 1555 на G) [45]. Защита от ототоксичности аминогликозидов была показана для широкого спектра антиоксидантов (например, N-ацетилцистеина, D-метионина, липоевой кислоты, кофермента Q10, витамина E) [36, 37, 46]. Салицилаты считаются антиоксидантными препаратами, способными связывать свободные радикалы кислорода. Обнаружено, что применение аспирина при терапии аминогликозидами снижает степень потери наружных волосковых клеток [47].

Слухопротезирование у больных МВ в старшем возрасте является важным направлением реабилитации, направленным на коррекцию стойкой сенсоневральной тугоухости при её развитии [48]. Снижение слуха начинается с высоких частот, постепенно прогрессируя. Тактика основана на аудиологическом контроле и при формах тугоухости, затрудняющих коммуникацию, вызывающих сложности в обучении в больших аудиториях и при общении в шумных ситуациях, показано протезирование цифровыми слуховыми аппаратами, обеспечивающими эффективную компенсацию высокочастотной потери и улучшение разборчивости речи в шуме. Ключевыми особенностями являются необходимость учёта общего соматического статуса больного, возможного наличия сопутствующей патологии среднего уха, а также тесное взаимодействие сурдолога с пульмонологом для определения баланса между аудиологическими рисками и жизненной необходимостью антибактериальной терапии.

Заключение

Нарушения слуха при МВ и ПЦД носят разнообразный характер. Для ПЦД характерна стойкая кондуктивная тугоухость, связанная с хроническим средним отитом и дисфункцией слуховой трубы, требующая настороженности врачей первичного звена в отношении этого полиорганного заболевания и проведения длительной периодической консервативной терапии, в то время как при МВ потенциально сохраняется риск развития сенсоневральной тугоухости, обусловленной ототоксичностью аминогликозидов на фоне таргетной терапии. Профилактические стратегии (вакцинация от гемофильной инфекции, антиоксидантная терапия при приёме аминогликозидов) и индивидуальный подбор схем лечения могут уменьшить риск слуховых нарушений у больных МВ и ПЦД.

Литература

1. Lucas J.S., Carroll M. Primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis: different diseases require different treatment. *Chest*. 2014; 145(4): 674–6. <https://doi.org/10.1378/chest.13-2590>
2. Cockx M., Gouw M., Van Damme J., Struyf S. Chemoattractants and cytokines in primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis: key players in chronic respiratory diseases. *Cell. Mol. Immunol.* 2018; 15(4): 312–23. <https://doi.org/10.1038/cmi.2017.118>

3. Pereira R., Barbosa T., Cardoso A.L., Sá R., Sousa M. Cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia: Similarities and differences. *Respir. Med.* 2023; 209: 107169. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2023.107169>
4. Kinghorn B., Rosenfeld M., Sullivan E., Onchiri F.M., Brown M.D., Szczesniak R., et al. Comparison of longitudinal outcomes in children with primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2024; 21(12): 1723–32. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.202311-1008OC>
5. Kartal Y., Bozdemir Özel C., Çakmak A., Sonbahar Ulu H., İnal İnce D., Ademhan Tural D., et al. The relationship between lung function, exercise capacity, oxidant and antioxidant response in primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis. *Turk. J. Pediatr.* 2024; 66(3): 309–322. <https://doi.org/10.24953/turkjpdiatr.2024.4581>
6. Whitsett J.A. Airway epithelial differentiation and mucociliary clearance. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2018; 15(Suppl. 3): 143–8. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201802-128AW>
7. Hill D.B., Button B., Rubinstein M., Boucher R.C. Physiology and pathophysiology of human airway mucus. *Physiol. Rev.* 2022; 102(4): 1757–836. <https://doi.org/10.1152/physrev.00004.2021>
8. Захарова Г.П., Янов Ю.К., Шабалин В.В. *Мукоцилиарная система верхних дыхательных путей*. СПб.: Диалог; 2010. <https://elibrary.ru/vtqwdn>
9. Капранов Н.И., Каширская Н.Ю. Муковисцидоз. В кн.: Розинова Н.Н., Мизерницкий Ю.Л., ред. *Хронические заболевания легких у детей. Глава 6*. М.: Практика; 2011: 94–107.
10. Kinghorn B., McNamara S., Genatossio A., Sullivan E., Siegel M., Bauer I., et al. Comparison of multiple breath washout and spirometry in children with primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis and healthy controls. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2020; 17(9): 1085–93. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201905-375OC>
11. Lobo J., Zariwala M.A., Noone P.G. Primary ciliary dyskinesia. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2015; 36(2): 169–79. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1546748>
12. Кондратьева Е.И., Авдеев С.Н., Киян Т.А., Мизерницкий Ю.Л. Классификация первичной цилиарной дискинезии. *Пульмонология*. 2023; 33(6): 731–8. <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2023-33-6-731-738>
13. Takeuchi K., Abo M., Date H., Gotoh S., Kamijo A., Kaneko T., et al. Practical guide for the diagnosis and management of primary ciliary dyskinesia. *Auris Nasus Larynx*. 2024; 51(3): 553–68. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2024.02.001>
14. Hackenberg S., Renson A., Rösler S.M., Baumann I., Topcuoglu M.Y., Hebestreit H. Pädiatrische rhinologie. *Laryngorhinootologie*. 2024; 103(S 01): 188–213. <https://doi.org/10.1055/a-2178-2957>
15. Пальчун В.Т., Гуров А.В., Михалева Л.М., Гордиенко М.В. Современные подходы к оценке значимости хронического воспаления в слизистой оболочке среднего уха. *Вестник оториноларингологии*. 2018; 83(1): 75–80. <https://doi.org/10.17116/otorino201883175-80>
16. Selimoglu E. Aminoglycoside-induced ototoxicity. *Curr. Pharm. Des.* 2007; 13(1): 119–26. <https://doi.org/10.2174/138161207779313731>
17. Lanvers-Kaminsky C., Ciarimboli G. Pharmacogenetics of drug-induced ototoxicity caused by aminoglycosides and cisplatin. *Pharmacogenomics*. 2017; 18(18): 1683–95. <https://doi.org/10.2217/pgs-2017-0125>
18. Steyger P.S. Mechanisms of ototoxicity and otoprotection. *Otolaryngol. Clin. North Am.* 2021; 54(6): 1101–15. <https://doi.org/10.1016/j.otc.2021.08.007>
19. Gaafar D., Baxter N., Cranswick N., Christodoulou J., Gwee A. Pharmacogenetics of aminoglycoside-related ototoxicity: a systematic review. *J. Antimicrob. Chemother.* 2024; 79(7): 1508–28. <https://doi.org/10.1093/jac/dkac106>
20. Akbari N., Lamooki F.M., Amin M.R., Disnad S.E., Yousefinejad V., Goharnia N. An update on ototoxicity: from a genetic perspective. *J. Toxicol. Sci.* 2025; 50(6): 245–61. <https://doi.org/10.2131/jts.50.245>
21. Saibene A., Urbanelli A., Coudré C., Nitro L., Vroegop A., Lejeune B., et al. Otolaryngological manifestations of cystic fibrosis in children: A systematic review. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2025; 189: 112238. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2025.112238>
22. Yilmaz Yegit C., Ergenekon P., Yanaz M., Ozturk Akar N., Toktas Yavuz F., Molla Kafi H., et al. The association between aminoglycoside exposure and ototoxicity in children with cystic fibrosis. *Respiration*. 2025; 104(1): 48–57. <https://doi.org/10.1159/000541447>
23. Jørgensen F., Petruson B., Hansson H.A. Extensive variations in nasal mucosa in infants with and without recurrent acute otitis media. A scanning electron-microscopic study. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1989; 115(5): 571–80. <https://doi.org/10.1001/archotol.1989.01860290029010>
24. Liu X., Cong N., Cheng X., Ma R., Wang J., Huang Y.B., et al. The role of the notch signal pathway in mucosal cell metaplasia in mouse acute otitis media. *Sci. Rep.* 2017; 7(1): 4588. <https://doi.org/10.1038/s41598-017-04639-z>
25. Mainz J.G., Koitschev A. Pathogenesis and management of nasal polyposis in cystic fibrosis. *Curr. Allergy Asthma Rep.* 2009; 9(3): 223–30.
26. Wijers C.D., Chmiel J.F., Gaston B.M. Bacterial infections in patients with primary ciliary dyskinesia: Comparison with cystic fibrosis. *Chron. Respir. Dis.* 2017; 14(4): 392–406. <https://doi.org/10.1177/1479972317694621>
27. Поляков Д.П., Дайхес Н.А., Базанова М.В., Мельяновская Ю.Л. Оценка риска патологии слуха при муковисцидозе у детей. *Вестник оториноларингологии*. 2024; 89(3): 29–35. <https://doi.org/10.17116/otorino20248903129>
28. Ишанова Ю.С., Зоненко О.Г., Дьяконова И.Н., Шумилов П.В., Рахманова И.В. Объективный контроль слуховой функции у детей, больных муковисцидозом, не предъявляющих жалоб на снижение слуха. *Вестник восстановительной медицины*. 2018; (3): 97–100. <https://elibrary.ru/utxlgl>
29. Ghedia R., Ahmed J., Navaratnam A. Hearing loss in children with primary ciliary dyskinesia. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2018; 104: 161–5. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.11.005>
30. Andersen T.N., Alanin M.C., von Buchwald C., Nielsen L.H. A longitudinal evaluation of hearing and ventilation tube insertion in patients with primary ciliary dyskinesia. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2016; 89: 164–8. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.08.011>
31. Wolter N.E., Dell S.D., James A.L., Campisi P. Middle ear ventilation in children with primary ciliary dyskinesia. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2012; 76(11): 1565–8. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2012.07.011>
32. Ghedia R., Ahmed J., Navaratnam A., Harcourt J. No evidence of cholesteatoma in untreated otitis media with effusion in children with primary ciliary dyskinesia. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2018; 105: 176–80. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.12.015>
33. Rivetti S., Romano A., Mastrangelo S., Attinà G., Maurizi P., Ruggiero A. Aminoglycosides-related ototoxicity: mechanisms, risk factors, and prevention in pediatric patients. *Pharmaceuticals (Basel)*. 2023; 16(10): 1353. <https://doi.org/10.3390/ph16101353>
34. Шубникова Е.В., Вельи Н.Ю. Отоотоксичность аминогликозидов: современные представления. *Антибиотики и химиотерапия*. 2022; 67(11-12): 79–90. <https://doi.org/10.37489/0235-2990-2022-67-11-12-79-90> <https://elibrary.ru/fvhsrq>
35. Bravo O., Ballana E., Estivill X. Cochlear alterations in deaf and unaffected subjects carrying the deafness-associated A1555G mutation in the mitochondrial 12S rRNA gene. *Biochem. Biophys. Res. Commun.* 2006; 344(2): 511–6. <https://doi.org/10.1016/j.bbrc.2006.03.143>
36. Ouyang L., Ma L., Feng Y. Protective effects of MET channels on aminoglycosides- and cisplatin-induced ototoxicity. *Int. J. Med. Sci.* 2025; 22(3): 732–44. <https://doi.org/10.7150/ijms.103270>
37. Gaffney P.J., Shetty K.R., Yuksel S., Kaul V.F. Antioxidant therapies in the treatment of aminoglycoside-induced ototoxicity: a meta-analysis. *Laryngoscope*. 2025; 135(4): 1278–86. <https://doi.org/10.1002/lary.31902>
38. Ege T., Tao L., North B.J. The role of molecular and cellular aging pathways on age-related hearing loss. *Int. J. Mol. Sci.* 2024; 25(17): 9705. <https://doi.org/10.3390/ijms25179705>
39. Abreu-Silva R.S., Rincon D., Horimoto A.R., Sguillar A.P., Ricardo L.A., Kimura L., et al. The search of a genetic basis for noise-induced hearing loss (NIHL). *Ann. Hum. Biol.* 2011; 38(2): 210–8. <https://doi.org/10.3109/03014460.2010.513774>
40. Huth M.E., Ricci A.J., Cheng E.C. Aminoglycoside antibiotics and the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR): implications for ototoxicity. *J. Biol. Chem.* 2011; 286(5): 3699–707. <https://doi.org/10.1074/jbc.M110.183673>
41. Al-Malky G., Dawson D.D., Sirimanna S.J. Aminoglycoside-induced cochlear toxicity in cystic fibrosis: the role of CFTR

- mutations and the mitochondrial 12S rRNA gene. *J. Cyst. Fibros.* 2015; 14(4): 448–54. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.10.003>
42. Thomas J.P., Siracusa C., Kessel A. CFTR modulators and ototoxicity: a pharmacovigilance study. *J. Cyst. Fibros.* 2019; 18(6): 868–71. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.05.008>
 43. Nussstein H., Urbantat R.M., Fentker K., Loewe A., Duerr J., Haji M., et al. Changes in sputum viscoelastic properties and airway inflammation in primary ciliary dyskinesia are comparable to cystic fibrosis on Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor therapy. *Eur. Respir. J.* 2025; 67(2): 2500616. <https://doi.org/10.1183/13993003.00616-2025>
 44. Cederroth C.R., Dyhrfeld-Johnsen J., Canlon B. Pharmacological approaches to hearing loss. *Pharmacol. Rev.* 2024; 76(6): 1063–88. <https://doi.org/10.1124/pharmrev.124.001195>
 45. Giersch A.B.S., Morton C.C. Newborn screening for deafness/hard of hearing in the genomic era. *Clin. Chem.* 2025; 71(1): 54–60. <https://doi.org/10.1093/clinchem/hvae193>
 46. Kros C.J., Steyger P.S. Aminoglycoside- and cisplatin-induced ototoxicity: mechanisms and otoprotective strategies. *Cold Spring Harb. Perspect. Med.* 2019; 9(11): a033548. <https://doi.org/10.1101/cshperspect.a033548>
 47. Fogliano C., Motta C.M., Avallone B. Salicylate attenuates gentamicin-induced ototoxicity and facilitates the recovery in the basilar papilla of the lizard *Podarcis siculus*. *Neurotoxicology.* 2022; 93: 301–10. <https://doi.org/10.1016/j.neuro.2022.10.013>
 48. McGovern M.M., Cox B.C. Hearing restoration through hair cell regeneration: A review of recent advancements and current limitations. *Hear Res.* 2025; 461: 109256. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2025.109256>
- ### References
1. Lucas J.S., Carroll M. Primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis: different diseases require different treatment. *Chest.* 2014; 145(4): 674–6. <https://doi.org/10.1378/chest.13-2590>
 2. Cockx M., Gouwy M., Van Damme J., Struyf S. Chemoattractants and cytokines in primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis: key players in chronic respiratory diseases. *Cell. Mol. Immunol.* 2018; 15(4): 312–23. <https://doi.org/10.1038/cmi.2017.118>
 3. Pereira R., Barbosa T., Cardoso A.L., Sá R., Sousa M. Cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia: Similarities and differences. *Respir. Med.* 2023; 209: 107169. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2023.107169>
 4. Kinghorn B., Rosenfeld M., Sullivan E., Onchiri F.M., Brown M.D., Szczesniak R., et al. Comparison of longitudinal outcomes in children with primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2024; 21(12): 1723–32. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.202311-1008OC>
 5. Kartal Y., Bozdemir ÖZ C., Çakmak A., Sonbahar Ulu H., İnal İnce D., Ademhan Tural D., et al. The relationship between lung function, exercise capacity, oxidant and antioxidant response in primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis. *Turk. J. Pediatr.* 2024; 66(3): 309–22. <https://doi.org/10.24953/turkjpediatr.2024.4581>
 6. Whitsett J.A. Airway epithelial differentiation and mucociliary clearance. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2018; 15(Suppl. 3): 143–8. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201802-128AW>
 7. Hill D.B., Button B., Rubinstein M., Boucher R.C. Physiology and pathophysiology of human airway mucus. *Physiol. Rev.* 2022; 102(4): 1757–836. <https://doi.org/10.1152/physrev.00004.2021>
 8. Zakharova G.P., Yanov Yu.K., Shabalin V.V. *The Mucociliary System of the Upper Respiratory Tract [Mukotsiliarnaya sistema verkhnikh dykhatel'nykh putei]*. St. Petersburg: Dialog; 2010. <https://elibrary.ru/vtqwdn> (in Russian)
 9. Kapranov N.I., Kashirskaya N.Yu. Cystic fibrosis. In: Rozinova N.N., Mizernitsky Yu.L., eds. *Chronic Lung Diseases in Children. Chapter 6 [Khronicheskie zabolevaniya legkikh u detey. Glava 6]*. Moscow: Praktika; 2011: 94–107. (in Russian)
 10. Kinghorn B., McNamara S., Genatossio A., Sullivan E., Siegel M., Bauer I., et al. Comparison of multiple breath washout and spirometry in children with primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis and healthy controls. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2020; 17(9): 1085–93. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201905-375OC>
 11. Lobo J., Zariwala M.A., Noone P.G. Primary ciliary dyskinesia. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2015; 36(2): 169–79. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1546748>
 12. Kondratieva E.I., Avdeev S.N., Kiyan T.A., Mizernitsky Yu.L. Classification of primary ciliary dyskinesia. *Pul'monologiya.* 2023; 33(6): 731–8. <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2023-33-6-731-738> (in Russian)
 13. Takeuchi K., Abo M., Date H., Gotoh S., Kamijo A., Kaneko T., et al. Practical guide for the diagnosis and management of primary ciliary dyskinesia. *Auris Nasus Larynx.* 2024; 51(3): 553–68. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2024.02.001>
 14. Hackenberg S., Renson A., Röseler S.M., Baumann I., Topcuoglu M.Y., Hebestreit H. Pädiatrische rhinologie. *Laryngorhinootologie.* 2024; 103(S 01): 188–213. <https://doi.org/10.1055/a-2178-2957>
 15. Palchun V.T., Gurov A.V., Mikhaleva L.M., Gordienko M.V. Modern approaches to assessing the significance of chronic inflammation in the mucous membrane of the middle ear. *Vestnik otorinolaringologii.* 2018; 83(1): 75–80. <https://doi.org/10.17116/otorino201883175-80> (in Russian)
 16. Selimoglu E. Aminoglycoside-induced ototoxicity. *Curr. Pharm. Des.* 2007; 13(1): 119–26. <https://doi.org/10.2174/13816120779313731>
 17. Lanvers-Kaminsky C., Ciarimboli G. Pharmacogenetics of drug-induced ototoxicity caused by aminoglycosides and cisplatin. *Pharmacogenomics.* 2017; 18(18): 1683–95. <https://doi.org/10.2217/pgs-2017-0125>
 18. Steyger P.S. Mechanisms of ototoxicity and otoprotection. *Otolaryngol. Clin. North Am.* 2021; 54(6): 1101–15. <https://doi.org/10.1016/j.otc.2021.08.007>
 19. Gaafar D., Baxter N., Cranswick N., Christodoulou J., Gwee A. Pharmacogenetics of aminoglycoside-related ototoxicity: a systematic review. *J. Antimicrob. Chemother.* 2024; 79(7): 1508–28. <https://doi.org/10.1093/jac/dkac106>
 20. Akbari N., Lamooki F.M., Amin M.R., Disnad S.E., Yousefinejad V., Goharnia N. An update on ototoxicity: from a genetic perspective. *J. Toxicol. Sci.* 2025; 50(6): 245–61. <https://doi.org/10.2131/jts.50.245>
 21. Saibene A., Urbanelli A., Coudré C., Nitro L., Vroegop A., Lejeune B., et al. Otolaryngological manifestations of cystic fibrosis in children: A systematic review. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2025; 189: 112238. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2025.112238>
 22. Yilmaz Yegit C., Ergenekon P., Yanaz M., Ozturk Akar N., Toktas Yavuz F., Molla Kafi H., et al. The association between aminoglycoside exposure and ototoxicity in children with cystic fibrosis. *Respiration.* 2025; 104(1): 48–57. <https://doi.org/10.1159/000541447>
 23. Jørgensen F., Petruson B., Hansson H.A. Extensive variations in nasal mucosa in infants with and without recurrent acute otitis media. A scanning electron-microscopic study. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1989; 115(5): 571–80. <https://doi.org/10.1001/archotol.1989.01860290029010>
 24. Liu X., Cong N., Cheng X., Ma R., Wang J., Huang Y.B., et al. The role of the notch signal pathway in mucosal cell metaplasia in mouse acute otitis media. *Sci. Rep.* 2017; 7(1): 4588. <https://doi.org/10.1038/s41598-017-04639-z>
 25. Mainz J.G., Koitschev A. Pathogenesis and management of nasal polyposis in cystic fibrosis. *Curr. Allergy Asthma Rep.* 2009; 9(3): 223–30.
 26. Wijers C.D., Chmiel J.F., Gaston B.M. Bacterial infections in patients with primary ciliary dyskinesia: Comparison with cystic fibrosis. *Chron. Respir. Dis.* 2017; 14(4): 392–406. <https://doi.org/10.1177/1479972317694621>
 27. Polyakov D.P., Daikhes N.A., Bazanova M.V., Melyanovskaya Yu.L. Assessment of the risk of hearing pathology in children with cystic fibrosis. *Vestnik otorinolaringologii.* 2024; 89(3): 29–35. <https://doi.org/10.17116/otorino20248903129> (in Russian)
 28. Ishanova Yu.S., Zonenko O.G., Dyakonova I.N., Shumilov P.V., Rakhmanova I.V. Objective control of hearing ability of children with cystic fibrosis who have not complained of hearing loss. *Vestnik vosstanovitel'noy meditsiny.* 2018; (3): 97–100. <https://elibrary.ru/utxlgl> (in Russian)
 29. Ghedia R., Ahmed J., Navaratnam A. Hearing loss in children with primary ciliary dyskinesia. *Int. J. Pediatric Otorhinolaryngology.* 2018; 104: 161–5. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.11.005>
 30. Andersen T.N., Alanin M.C., von Buchwald C., Nielsen L.H. A longitudinal evaluation of hearing and ventilation tube insertion in patients with primary ciliary dyskinesia. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2016; 89: 164–8. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.08.011>

31. Wolter N.E., Dell S.D., James A.L., Campisi P. Middle Ear Ventilation in Children with Primary Ciliary Dyskinesia. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2012; 76(11): 1565–8. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2012.07.011>
32. Ghedia R., Ahmed J., Navaratnam A., Harcourt J. No evidence of cholesteatoma in untreated otitis media with effusion in children with primary ciliary dyskinesia. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2018; 105: 176–80. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.12.015>
33. Rivetti S., Romano A., Mastrangelo S., Attinà G., Maurizi P., Ruggiero A. Aminoglycosides-related ototoxicity: mechanisms, risk factors, and prevention in pediatric patients. *Pharmaceuticals (Basel)*. 2023; 16(10): 1353. <https://doi.org/10.3390/ph16101353>
34. Shubnikova E.V., Velts N.Yu. Ototoxicity of aminoglycosides: modern concepts. *Antibiotiki i khimioterapiya*. 2022; 67(11-12): 79–90. <https://doi.org/10.37489/0235-2990-2022-67-11-12-79-90> <https://elibrary.ru/fvhsrq> (in Russian)
35. Bravo O., Ballana E., Estivill X. Cochlear alterations in deaf and unaffected subjects carrying the deafness-associated A1555G mutation in the mitochondrial 12S rRNA gene. *Biochem. Biophys. Res. Commun.* 2006; 344(2): 511–6. <https://doi.org/10.1016/j.bbrc.2006.03.143>
36. Ouyang L., Ma L., Feng Y. Protective effects of MET channels on aminoglycosides- and cisplatin-induced ototoxicity. *Int. J. Med. Sci.* 2025; 22(3): 732–44. <https://doi.org/10.7150/ijms.103270>
37. Gaffney P.J., Shetty K.R., Yuksel S., Kaul V.F. Antioxidant therapies in the treatment of aminoglycoside-induced ototoxicity: a meta-analysis. *Laryngoscope*. 2025; 135(4): 1278–86. <https://doi.org/10.1002/lary.31902>
38. Ege T., Tao L., North B.J. The role of molecular and cellular aging pathways on age-related hearing loss. *Int. J. Mol. Sci.* 2024; 25(17): 9705. <https://doi.org/10.3390/ijms25179705>
39. Abreu-Silva R.S., Rincon D., Horimoto A.R., Sguillar A.P., Ricardo L.A., Kimura L., et al. The search of a genetic basis for noise-induced hearing loss (NIHL). *Ann. Hum. Biol.* 2011; 38(2): 210–8. <https://doi.org/10.3109/03014460.2010.513774>
40. Huth M.E., Ricci A.J., Cheng E.C. Aminoglycoside antibiotics and the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR): implications for ototoxicity. *J. Biol. Chem.* 2011; 286(5): 3699–707. <https://doi.org/10.1074/jbc.M110.183673>
41. Al-Malky G., Dawson D.D., Sirimanna S.J. Aminoglycoside-induced cochlear toxicity in cystic fibrosis: the role of CFTR mutations and the mitochondrial 12S rRNA gene. *J. Cyst. Fibros.* 2015; 14(4): 448–54. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.10.003>
42. Thomas J.P., Siracusa C., Kessel A. CFTR modulators and ototoxicity: a pharmacovigilance study. *J. Cyst. Fibros.* 2019; 18(6): 868–71. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.05.008>
43. Nussstein H., Urbantat R.M., Fentker K., Loewe A., Duerr J., Haji M., et al. Changes in sputum viscoelastic properties and airway inflammation in primary ciliary dyskinesia are comparable to cystic fibrosis on Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor therapy. *Eur. Respir. J.* 2025; 67(2): 2500616. <https://doi.org/10.1183/13993003.00616-2025>
44. Cederroth C.R., Dyhrfeld-Johnsen J., Canlon B. Pharmacological approaches to hearing loss. *Pharmacol. Rev.* 2024; 76(6): 1063–88. <https://doi.org/10.1124/pharmrev.124.001195>
45. Giersch A.B.S., Morton C.C. Newborn screening for deafness/hard of hearing in the genomic era. *Clin. Chem.* 2025; 71(1): 54–60. <https://doi.org/10.1093/clinchem/hvae193>
46. Kros C.J., Steyger P.S. Aminoglycoside- and cisplatin-induced ototoxicity: mechanisms and otoprotective strategies. *Cold Spring Harb. Perspect. Med.* 2019; 9(11): a033548. <https://doi.org/10.1101/cshperspect.a033548>
47. Fogliano C., Motta C.M., Avallone B. Salicylate attenuates gentamicin-induced ototoxicity and facilitates the recovery in the basilar papilla of the lizard *Podarcis siculus*. *Neurotoxicology*. 2022; 93: 301–10. <https://doi.org/10.1016/j.neuro.2022.10.013>
48. McGovern M.M., Cox B.C. Hearing restoration through hair cell regeneration: A review of recent advancements and current limitations. *Hear Res.* 2025; 461: 109256. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2025.109256>

Сведения об авторах:

Малявина Ульяна Станиславовна, доктор мед. наук, врач-оториноларинголог, зав. лаб. научных основ оториноларингологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, pouse@inbox.ru; **Симонова Ольга Игоревна**, доктор мед. наук, зав. пульмонологическим отд-м, проф. каф. педиатрии и общественного здоровья ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; проф. каф. педиатрии и детской ревматологии ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет); руководитель кабинета муковисцидоза Морозовской детской городской клинической больницы № 1 ДЗМ, oisimonova@mail.ru; **Кондратчиков Дмитрий Сергеевич**, канд. мед. наук, зав. оториноларингологическим отд-м ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, kondratchikov@gmail.com