

Министерство здравоохранения Российской Федерации
ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт
уха, горла, носа и речи» МЗ РФ

УТВЕРЖДАЮ
Президент Российского
общества оториноларингологов



Ю. К. Янов
20.12.2019

УТВЕРЖДЕНО
Ученым советом
ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ
Протокол № 8 от 19.12.2019

Настройка процессора кохлеарного импланта у особых групп пациентов

Пособие для врачей

Санкт-Петербург
2019

УДК 616.28+376
К68

Рецензенты:

М. Ю. Бобошко, профессор, докт. мед. наук, заведующая лабораторией слуха и речи НИЦ ПСПбГМУ им. И. П. Павлова,
профессор кафедры оториноларингологии СЗГМУ им. И. И. Мечникова;
Е. Е. Савельева, докт. мед. наук, заведующая кафедрой оториноларингологии
ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет»
Минздрава РФ, главный внештатный оториноларинголог
Республики Башкортостан

**Королева И. В., Пудов В. И., Клячко Д. С., Левин С. В.,
К68 Левина Е. А., Кузовков В. Е., Зонтова О. В.**

Настройка процессора кохлеарного импланта у особых групп пациентов / Под ред. И. В. Королевой. – СПб.: Полифорум Групп, 2019. – 66 с.

ISBN 978-5-905896-18-7

В пособии рассматриваются особенности настройки аудиопроцессора кохлеарного импланта у пациентов, при реабилитации которых специалисты сталкиваются с особыми проблемами, – пациентов с аномалией и оксификацией улитки, слуховой нейропатией, детей с комплексными нарушениями развития. Описаны также особенности предоперационного обследования, хирургической операции, послеоперационной слухоречевой реабилитации, важные для настройки аудиопроцессора у этих пациентов, включая взаимодействие сурдолога и сурдопедагога.

Пособие предназначено для врачей-сурдологов, сурдопедагогов, занимающихся реабилитацией пациентов после кохлеарной имплантации.

УДК 616.28+376

ISBN 978-5-905896-18-7

© СПб НИИ уха, горла, носа и речи, 2019

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений	5
Введение.	6
Глава 1. Кохлеарная имплантация у особых групп пациентов.	7
1.1. Краткая характеристика особых групп пациентов	9
1.2. Особенности диагностического этапа.	12
1.3. Особенности хирургического этапа.	17
Использование особых хирургических подходов.	17
Использование специфичных модификаций электродной цепочки.	18
Особенности контроля работоспособности имплантируемой части КИ и оценки стимуляции слухового нерва во время операции	19
Особенности анестезиологического сопровождения пациента во время операции.	20
1.4. Особенности послеоперационного этапа	21
Глава 2. Настройка аудиопроцессора кохлеарного импланта у особых групп пациентов	24
2.1. Общие сведения о настройке аудиопроцессора кохлеарного импланта	24
Основные понятия, связанные с настройкой аудиопроцессора.	25
Первичное подключение, программирование и настройка аудиопроцессора	27
Объективные методы настройки аудиопроцессора	33
Аудиологические методы оценки настройки аудиопроцессора.	38
Повторные сессии настройки аудиопроцессора	40
Плановая замена аудиопроцессора	42
2.2. Настройка аудиопроцессора у пациентов с аномалией внутреннего уха	45
2.3. Настройка аудиопроцессора у пациентов с оксификацией улитки	48
2.4. Настройка аудиопроцессора у пациентов со слуховой нейропатией	50
2.5. Настройка аудиопроцессора у детей с комплексными нарушениями	53
2.6. Настройка аудиопроцессора у пациентов с дополнительными неслуховыми ощущениями.	54
Глава 3. Психолого-педагогические аспекты настройки процессора КИ у особых групп пациентов	56

3.1. Роль сурдопедагога в настройке процессора КИ	56
3.2. Сурдопедагогическая оценка настройки процессора КИ	57
3.3. Взаимодействие сурдолога и сурдопедагога в процессе настройки. . .	60
3.4. Значение психологической поддержки пациента и его близких для настройки процессора КИ	61
Заключение	62
Литература.	64
Приложение. Анкета для сурдопедагога и родителей, которую они заполняют перед визитом к аудиологу для проверки/коррекции настройки аудиопроцессора КИ	66

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- ВСП – внутренний слуховой проход
- КИ – кохлеарный имплант
- КТ – компьютерная томография
- МКУ – максимальный комфортный уровень электрической стимуляции
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- ПУ – пороговый уровень электрической стимуляции
- СН – слуховая нейропатия
- СНТ – сенсоневральная тугоухость
- ЭСР – стапедиальный рефлекс на электрическую стимуляцию
- ЭКВП – коротколатентный стволомозговой потенциал на электрическую стимуляцию
- ART – телеметрия ответа слухового нерва

ВВЕДЕНИЕ

Кохлеарная имплантация – самый эффективный метод слухоречевой реабилитации детей и взрослых с тяжелой степенью потери слуха и глухотой [1–5]. Показанием для ее проведения является двусторонняя сенсоневральная тугоухость с порогами слуха более 90 дБ в диапазоне 500–4000 Гц. При операции кохлеарной имплантации во внутреннее ухо глухого пациента устанавливается кохлеарный имплант (КИ), который заменяет погибшие слуховые рецепторы и передает звуковую информацию в мозг посредством электрической стимуляции слухового нерва. Система КИ состоит из внутренней (имплантируется в улитку) и внешней части, располагающейся на ухе, голове или теле пациента (рис. 1).

Кохлеарная имплантация является комплексной медико-технико-педагогической технологией, которая постоянно развивается, что связано, прежде всего, с эволюцией систем КИ. Производители систем КИ, улучшая их характеристики, постоянно модернизируют устройство в разных направлениях [5]:

- уменьшение размеров внешней части КИ;
- создание полностью имплантируемых устройств;
- совершенствование конструкции электродов, носителя электродов для улучшения качества передачи звуковых сигналов, уменьшения травматизации улитки и др.;

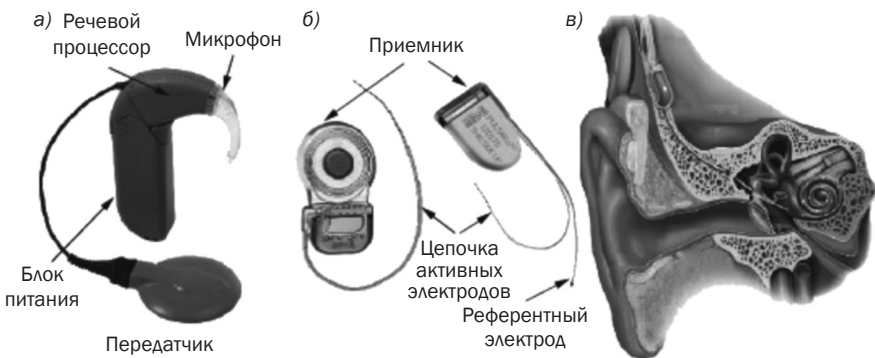


Рис. 1. Устройство кохлеарного импланта на примере системы Опус 2 (Med-El) [5]: а – внешняя часть КИ; б – внутренняя часть КИ; в – расположение КИ на голове пациента

- разработка модификаций электродов для имплантации при оссификации или аномалии улитки;
- уменьшение размеров и совершенствование конструкции имплантируемого приемника, позволяющие упростить хирургическую процедуру и сократить ее длительность;
- совершенствование стратегий обработки акустических сигналов;
- повышение разборчивости речи, передаваемой КИ, при ее восприятии в разных условиях, в том числе в шуме;
- улучшение восприятия музыки с помощью КИ;
- понижение энергопотребления;
- разработка моделей КИ, совмещенных со слуховым аппаратом (электроакустическая коррекция);
- развитие объективных методов настройки процессора КИ;
- развитие билатеральной имплантации;
- создание моделей, снижающих ограничения жизнедеятельности пользователей КИ (при плавании, проведении магнитно-резонансной томографии).

Потребности разных категорий пациентов стимулировали развитие систем КИ и диктовали необходимость совершенствования хирургических подходов, что обеспечило возможность проведения кохлеарной имплантации пациентам с аномалией и частичной оссификацией улитки, пациентам с хроническими средними отитами и др. [5, 8, 9]. Развивались также методы послеоперационной слухоречевой реабилитации пациентов с КИ [1, 5, 7, 8].

Все это способствовало значительному расширению показаний для проведения кохлеарной имплантации. Если у истоков этой технологии операции проводились только постлингвально оглохшим взрослым пациентам с хорошими навыками чтения с губ и нормальной анатомией улитки, то в настоящее время операция проводится также ранооглохшим пациентам, начиная с 6 мес., включая пациентов с сочетанными нарушениями, пациентам с аномалией и оссификацией улитки, пациентам с остаточным слухом и др.

В связи с расширением показаний для проведения кохлеарной имплантации возросло число пациентов, у которых возникают сложности при ее реализации. Такие пациенты требуют разработки особых подходов при осуществлении кохлеарной имплантации. К особым группам пациентов-кандидатов на кохлеарную имплантацию следует отнести пациентов, у которых можно прогнозировать проблемы на разных этапах этой технологии: 1) предоперационном диагностическом обследовании; 2) хирургической операции кохлеарной имплантации; 3) послеоперационной слухоречевой реабилитации.

Общий результат кохлеарной имплантации, как комплексной медико-технико-психолого-педагогической технологии, зависит от различных характеристик КИ, а также успешности каждого из ее этапов. Важнейшим компонентом послеоперационной слухоречевой реабилитации пациентов, самого длительного этапа кохлеарной имплантации, является настройка процессора КИ. Качество настройки процессора КИ определяет возможности пациента комфортно воспринимать весь частотный и динамический диапазон окружающих неречевых и речевых звуков, развитие способности пациента дифференцировать и благодаря этому распознавать звуки и речь, а у неговорящих пациентов развитие устной речи посредством слухового восприятия речи окружающих и слухового контроля собственной речи.

В пособии описаны особенности настройки аудиопроцессора КИ у нескольких групп пациентов, при реабилитации которых специалисты сталкиваются с особыми проблемами.

Кохлеарная имплантация у особых групп пациентов

1.1. Краткая характеристика особых групп пациентов

На основании ретроспективного анализа и лонгитюдных наблюдений пациентов, прооперированных в СПб НИИ ЛОР, а также международного опыта можно выделить следующие особые подгруппы пациентов, у которых можно прогнозировать проблемы на разных этапах кохлеарной имплантации:

- 1) пациенты с аномалией развития улитки и (или) внутреннего слухового прохода / слухового нерва;
 - 2) пациенты с оссификацией улитки, в том числе потерявшие слух после менингита и других нейроинфекций;
 - 3) пациенты со слуховой нейропатией;
 - 4) дети с сопутствующими нарушениями развития (ДЦП, выраженная задержка психомоторного развития, нарушения зрения, расстройства аутистического спектра);
 - 5) пациенты, потерявшие слух после черепно-мозговой травмы;
 - 6) ранооглохшие подростки и взрослые с низким уровнем развития речевых навыков, использующие жестовую речь для общения;
 - 7) пациенты из семей глухих;
 - 8) пациенты с выраженным ушным шумом;
 - 9) пациенты, проимплантированные в возрасте старше 60 лет, особенно при наличии сопутствующей гипертензии и атеросклероза;
 - 10) пациенты с большой длительностью глухоты (более 15 лет), особенно при потере слуха в детском возрасте;
 - 11) пациенты с тяжелой соматической патологией;
 - 12) пациенты с хорошими остатками слуха на неимплантированном ухе.
- В данном пособии рассматриваются первые четыре группы пациентов.
Пациенты с аномалией развития улитки и (или) внутреннего слухового прохода / слухового нерва

У детей с врожденной тугоухостью нарушение слуха может быть вызвано аномалией развития (мальформацией) улитки, слухового нерва и

других структур височной кости. Аномалии развития улитки составляют 76% от всех аномалий внутреннего уха [10]. У 20% детей с врожденной сенсоневральной тугоухостью выявляется аномалия внутреннего уха, проявляющаяся в аномальном развитии его костных структур, – неполное количество завитков улитки, отсутствие завитков улитки («общая полость»), уменьшенный размер улитки и внутреннего слухового прохода (ВСП), дисплазия или полная аплазия слуховых нервов и др. Существуют различные классификации аномалий улитки, среди которых наиболее признана классификация L. Sennaroglu [10].

Аномалии внутреннего уха нередко являются частью комплекса разных нарушений – синдрома. К числу наиболее распространенных синдромов, связанных с аномалиями улитки, относятся:

- синдром Pendred, сочетающийся с мальформацией Mondini. Улитка при этом представлена в виде одной полости (common cavity) без завитков. Развивается на 7-й неделе беременности. У пациентов также имеется гипотериоз. Таким пациентам может быть проведена кохлеарная имплантация, но результаты ее обычно хуже, чем у людей с нормальной анатомией улитки;

- синдром Michel – в этом случае отсутствуют структуры внутреннего уха; для таких пациентов используется не КИ, а стволомозговой имплант;

- синдром «расширенного водопровода улитки» (“Large vestibular syndrome” – LVA); при проведении кохлеарной имплантации у пациентов с этой формой мальформации внутреннего уха часто наблюдается ликворея.

Пациенты с оссификацией улитки, в том числе потерявшие слух после менингита и других нейроинфекций

Бактериальный гнойный менингит является одной из причин приобретенной глухоты у детей и взрослых. Сенсоневральная тугоухость возникает у 5–35% больных, перенесших это заболевание. У 80% больных, перенесших менингит, развивается оссификация внутренних структур уха, которая затрудняет, а в ряде случаев делает невозможным проведение хирургического этапа КИ и последующей слухоречевой реабилитации [11, 12].

Причиной оссификации улитки могут быть также вирусный или бактериальный лабиринтит, прогрессирующий отосклероз, травма, аутоиммунные процессы во внутреннем ухе и др. Полная или значительная оссификация улитки встречается редко. В большинстве случаев оссификация затрагивает только базальный отдел улитки.

В настоящее время доказана эффективность кохлеарной имплантации у пациентов, потерявших слух после менингита [11, 12]. Но даже в случае успешно проведенной операции имплантации настройка процессора КИ у этих пациентов вызывает значительные проблемы.

Пациенты со слуховой нейропатией

Слуховая нейропатия (СН) – особое нарушение слуха внутри группы пациентов с сенсоневральной тугоухостью [4, 13]. Исследования показали, что у этих пациентов в отличие от сенсоневральной тугоухости обычно сохранены наружные волосковые клетки. Пациенты с СН – неоднородная группа. В настоящее время специалисты их объединяют в группу нарушений слуха спектра слуховой нейропатии (auditory neuropathy spectrum disorders – ANSD). Нарушение слуха у этих пациентов вызвано разными причинами:

- повреждением внутренних волосковых клеток;
- нарушением синаптической передачи между внутренними волосковыми клетками и дендритами нейронов спирального ганглия;
- десинхронизацией возбуждения волокон слухового нерва.

У одного пациента может быть одно или несколько из перечисленных нарушений. Десинхронизация возбуждения волокон слухового нерва рассматривается в качестве основной причины нарушения слухового восприятия у этих пациентов, поэтому пациенты слышат звуки, но звучат они неразборчиво. У более 30% детей с СН выявляется гипоплазия слухового нерва.

К основным факторам риска, вызывающим СН, относят недоношенность, гипербилирубинемия, малый вес ребенка при рождении, гипоксию плода. Выявлены несколько генов, мутация которых вызывает нарушение слуха по типу СН. Заболевание чаще встречается у глубоконедоношенных детей (срок гестации менее 32 недель) и может рассматриваться как проявление порока развития и нарушения процессов созревания слуховой системы [13, 14]. 44% детей с СН имеют дополнительные нарушения, что объясняет позднюю диагностику расстройства слуховой функции у части этих детей.

У пациентов с СН нарушено восприятие (разборчивость) речи, особенно быстрой и в шуме, а тональные пороги слуха при этом колеблются в широких пределах у разных пациентов – от нормы до глухоты. У большинства детей с СН в возрасте до 6 мес. есть реакции только на громкие звуки. Но затем слух улучшается, и к 10–18 мес. пороги слуха составляют 40–50 дБ. Характерна также нестабильность порогов слуха. У небольшого числа пациентов пороги слуха остаются высокими – 80–90 дБ.

В отличие от пациентов с сенсоневральной тугоухостью (СНТ) многим детям с СН не помогают слуховые аппараты. Часть детей с СН не нуждаются в слухопротезировании, их пороги слуха в течение первых 2 лет жизни понижаются – они начинают слышать, учатся понимать речь и говорить. Большинство детей с СН научаются говорить, хотя их речевое развитие нарушено и отстает от нормального. Некоторые дети могут овладеть только жестомимической формой речи. Части детей с СН (с высокими порогами

слуха, низкой эффективностью слухопротезирования для разборчивости речи) рекомендуется проведение кохлеарной имплантации.

Дети с сопутствующими нарушениями развития

По данным исследований 40% детей с нарушением слуха страдают сопутствующими заболеваниями [15]. У части детей глухота входит в структуру синдрома. Выявлено более 400 генетических синдромов, которые сопровождаются нарушением слуха. Синдромальные нарушения слуха могут составлять до 30% всех случаев долигвальной тугоухости, сочетаясь с патологией зрения, кровеносной системы, соединительной ткани, двигательными расстройствами, умственной отсталостью и др. В последние годы наблюдается рост числа детей с нарушением слуха, у которых имеются одно или несколько дополнительных расстройств, что обусловлено повышением уровня здравоохранения, благодаря чему удается достичь большей выживаемости глубоко недоношенных детей. У таких детей позднее выявляется нарушение слуха и начинаются реабилитационные мероприятия (слухопротезирование, занятия с сурдопедагогом) по сравнению с детьми с изолированным нарушением. Развитие слухоречевого восприятия и речевых навыков происходит более медленными темпами и часто очень ограничено из-за сопутствующих нарушений даже при эффективном слухопротезировании. Наиболее важными с точки зрения прогноза перспективности использования КИ для развития понимания речи и собственной речи у ребенка, организации и выбора методов реабилитации являются наличие у ребенка ДЦП, выраженной задержки психомоторного развития, нарушения зрения, расстройства аутистического спектра.

В части случаев пациенты относятся одновременно к разным подгруппам. Так многие дети с аномалией развития улитки и СН имеют дополнительные нарушения развития – задержку психомоторного развития, нарушения зрения, расстройства аутистического спектра, а также хронические соматические заболевания (сердечно-сосудистой, выделительной, пищеварительной систем и др.).

1.2. Особенности диагностического этапа

Перед операцией все пациенты проходят комплексное диагностическое обследование, которое включает: аудиологические, рентгенологические, психолого-педагогическое, а также общие и специальные клинические исследования [5]. На основании этих исследований определяется:

1) является ли пациент кандидатом на кохлеарную имплантацию по состоянию слуха;

2) нет ли у пациента противопоказаний для проведения кохлеарной имплантации;

3) какова перспективность использования КИ для восприятия речи и других звуков;

4) может ли ему быть проведена операция под общим наркозом по состоянию здоровья [5].

Пациенты с осложненным анамнезом требуют тщательного анализа результатов аудиологических исследований, поскольку результаты разных методов у них могут расходиться. У детей необходимо также сопоставление данных аудиологического и сурдопедагогического исследования слуховой функции, анализ анамнестических данных речевого развития ребенка. Это особенно важно для принятия решения о необходимости кохлеарной имплантации и оценки ее перспективности у детей с СН и детей с комплексными нарушениями. В ряде случаев СН впервые выявляется у пациента при обследовании перед кохлеарной имплантацией. Диагностическими признаками ее являются: регистрация вызванной отоакустической эмиссии и (или) микрофонного потенциала, отсутствие стволомозговых слуховых потенциалов или их регистрация только на интенсивные стимулы.

Особое значение для пациентов всех четырех подгрупп имеют данные рентгенологических исследований и магнитно-резонансной томографии (МРТ). Компьютерная томография височной кости (КТ), проводимая для выявления особенностей анатомии улитки и внутреннего слухового прохода, должна выполняться на томографах с шагом среза не более 1–1,5 мм. С помощью КТ выявляются следующие особенности структур внутреннего и связанных с ним структур среднего уха:

- отсутствие круглого окна улитки и (или) преддверия (нормальный диаметр, соответственно, 1 и 2 мм);
- аномалии развития улитки (отсутствие выраженных 2,5 завитков), неполное разделение улитки типа 1 и 2;
- аплазия улитки;
- недостаточное развитие или полное отсутствие полукружных каналов;
- гипоплазия / расширение преддверия;
- расширение водопровода преддверия;
- отсутствие разделения между улиткой и ВСП;
- расширение / сужение ВСП;
- аномальное расположение лицевого нерва.

Анализ томограммы позволяет хирургу оценить возможность введения носителя электродов КИ в тимпанальную лестницу улитки (ее проходимость), определить наилучшее ухо для проведения имплантации, выбрать оптимальный хирургический подход и модификацию электродной цепочки,

прогнозировать возможные интра- и постоперационные осложнения у пациента, а также перспективность развития слухового восприятия с КИ.

Наличие у пациента полной или значительной оссификации улитки является препятствием для проведения кохлеарной имплантации из-за невозможности введения электрода КИ в улитку. Полная или значительная оссификация улитки встречается редко. В большинстве случаев оссификация затрагивает только базальный отдел улитки. При частичной оссификации улитки возможно проведение операции с использованием стандартной или специально разработанных модификаций цепочки электродов.

У пациентов с врожденной глухотой на томограмме могут выявляться различные аномалии внутреннего уха: неполное число завитков улитки, улитка, представляющая единую полость, гипоплазия улитки и др. Таким пациентам может быть проведена кохлеарная имплантация, но результаты ее обычно ниже, чем у людей с нормальной анатомией улитки. При мальформациях, проявляющихся в уменьшении размеров улитки, в ряде случаев удается ввести только часть электродов. Поэтому возможность использования моделей КИ с разной длиной электродной цепочки в таких случаях позволяет получить оптимальный результат.

Особое внимание должно быть уделено размеру внутреннего слухового прохода – его малый диаметр может быть признаком отсутствия или гипоплазии слухового нерва и противопоказанием для проведения кохлеарной имплантации. Диаметр ВСП менее 3 мм является основанием для проведения МРТ мостомозжечковых углов с визуализацией содержимого ВСП и структур перепончатого лабиринта.

При синдроме Michel отсутствуют структуры внутреннего уха. Для таких пациентов используется не КИ, а стволомозговой слуховой имплант.

Для пациентов с синдромом «расширенного вестибулярного водопровода» характерен увеличенный диаметр водопровода, визуализируемый на компьютерной томограмме.

У большинства наблюдаемых в НИИ ЛОР глухих пациентов, перенесших менингит, выявлялась оссификация улитки (66%). У пациентов с оссификацией в 87% выявлена оссификация базальных отделов улитки, у 13% больных наблюдалась тотальная оссификация улитки. У пациентов после перенесенного менингоэнцефалита оссификация встречалась реже (13% случаев), чем у пациентов после перенесенного гнойного менингита (оссификация улитки в 87% случаев).

Для пациентов, у которых при проведении КТ выявлены оссификация или аномалия улитки, необходимо выполнить МРТ височных костей в трех проекциях. В международной практике также обязательно проведение МРТ пациентам с СН ввиду высокой вероятности наличия у них гипоплазии

слухового нерва. Результаты МРТ дополняют данные КТ, поскольку МРТ выявляет наличие в улитке мягкотканых образований, могущих помешать введению цепочки электродов. МРТ позволяет также получить данные о состоянии улитки (наличие жидкости), о наличии / отсутствии опухоли слухового нерва, предлежании сигмовидного синуса, о наличии / отсутствии и диаметре слухового нерва. Есть достоверная корреляция между диаметром слухового / вестибулярного нервов и общим числом нейронов спирального ганглия. Это позволяет рассматривать результаты МРТ в качестве предиктора сохранности волокон слухового нерва и слуховых нейронов у кандидатов на кохлеарную имплантацию, что особенно важно для пациентов с врожденной аномалией улитки.

Все выявленные особенности улитки важно знать хирургу для принятия решения о возможности введения электродной цепочки в улитку, правильного выбора ее модификации, хирургического доступа во время операции, прогноза хода операции, возможных интра- и послеоперационных осложнений у пациента, а также возможностей развития слухового восприятия с КИ.

Именно для этих категорий пациентов разрабатываются специальные программы анализа данных КТ, использующиеся в отохирургии при предоперационной оценке анатомии среднего и внутреннего уха. Программа Otoplan по КТ височной кости в DICOM-формате анализирует индивидуальное строение улитки пациента, автоматически рассчитывает длину тимпанальной лестницы, подбирает оптимальную модель электродной цепочки для конкретного пациента по данным КТ. На рис. 2 представлен расчет программой Otoplan длины спирального канала и планируемого

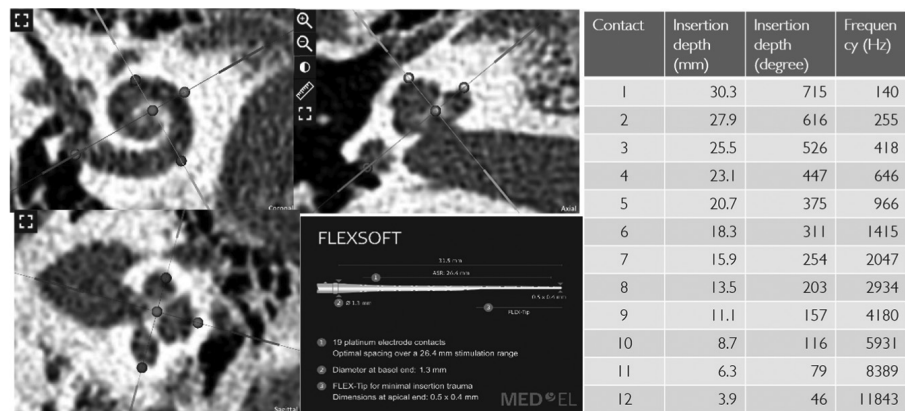


Рис. 2. Расчет глубины введения электрода в улитку перед операцией с помощью программы Otoplan (Med-El)

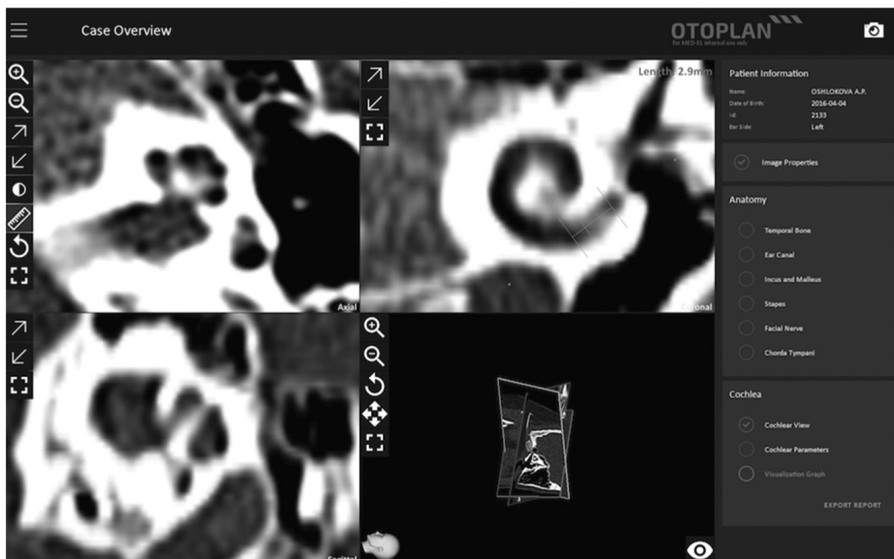


Рис. 3. Измерение объемов облитерации улитки после перенесенного менингита с помощью программы Otoplan (Med-El).

расположения электродов в соответствии с топонимической организацией улитки по данным КТ. У пациентов с перенесенным менингитом и начавшимся процессом облитерации улитки возможен расчет объемов облитерации улитки (рис. 3).

Дети с сопутствующими нарушениями развития могут нуждаться в дополнительных клинических исследованиях и консультациях профильных специалистов в целях исключения противопоказаний для проведения хирургической операции под общим наркозом, индивидуального подбора анестезиологического пособия.

При психолого-педагогическом обследовании важную роль играет информирование пациента и его близких о перспективах восстановления слуха с помощью КИ, развития у него речи, формирование у них адекватных ожиданий результатов имплантации, организации реабилитации с учетом выявленных особенностей пациента [5]. У пациентов этих групп возможности развития слухового восприятия речи с КИ могут быть ограничены способностью обнаруживать появление звуков и узнавать окружающие бытовые звуки. В то же время часть пациентов при правильной реабилитации способны научиться понимать речь только на слух. Для этих групп пациентов характерны более медленные темпы развития слухового восприятия. Это определяет необходимость формирования восприятия речи

и произносительной речи на слухозрительной основе, параллельного использования альтернативных средств коммуникации с ребенком, пока речь не станет для него эффективным средством общения. Все эти особенности должны быть объяснены родителям ребенка. Необходимо также подчеркнуть преимущества, которые даст ребенку использование КИ, несмотря на возможные ограничения, – улучшение ориентации в окружающей обстановке (благодаря восприятию сигналов опасности, часто встречающихся звуков, голоса человека), улучшение поведения, расширение возможностей обучения, улучшение контроля произношения (благодаря восприятию голоса и интонационно-ритмических характеристик речи людей, своего голоса) [5].

1.3. Особенности хирургического этапа

Особенности хирургического этапа кохлеарной имплантации у пациентов рассматриваемых групп можно разделить на четыре категории:

- 1) использование особых хирургических подходов;
- 2) использование специфичных модификаций электродной цепочки КИ;
- 3) особенности контроля работоспособности КИ и стимуляции слухового нерва во время операции;
- 4) особенности анестезиологического сопровождения пациента во время операции.

Использование особых хирургических подходов

Операция кохлеарной имплантации включает следующие этапы (рис. 4):

- 1) надрез кожи за ухом для обеспечения доступа через кость к внутреннему уху (перед операцией волосы за ухом сбривают);
- 2) подготовка височной кости для установки приемника КИ;
- 3) мастоидектомия;
- 4) просверливание кохлеостомы или надрез мембраны круглого окна улитки для введения цепочки электродов;
- 5) введение носителя электродов в барабанную (тимпанальную) лестницу улитки через кохлеостому или отверстие в круглом окне;
- 6) установка и фиксация приемника КИ в височной кости;
- 7) проверка работоспособности имплантированной части КИ и реакций слухового нерва (визуальная регистрация стапедиального рефлекса на электрическую стимуляцию и ответа слухового нерва, см. далее);
- 8) фиксация носителя электродов;
- 9) зашивание кожи за ухом.

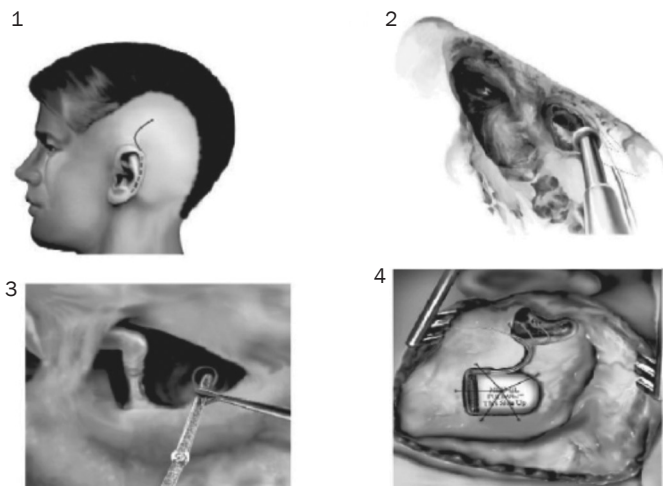


Рис. 4. Основные этапы операции кохлеарной имплантации

В использовании особых хирургических подходов нуждаются пациенты с аномалией развития и оссификацией улитки [16, 17]. В настоящее время во многих клиниках пациентам с нормальной анатомией улитки цепочка электродов КИ вводится в улитку через круглое окно, мембрана которого предварительно надрезается. Такой подход способствует сохранению имеющихся у пациента остатков сенсорных клеток, а значит, и остаточного слуха. У пациентов с аномалией и оссификацией улитки введение электродной цепочки может осуществляться как через окно улитки, так и через кохлеостому, расположение которой определяет хирург на основании анализа снимков КТ и МРТ, а также визуальной оценки состояния и расположения улитки в височной кости.

В большинстве случаев оссификация захватывает начальный отдел базального завитка улитки. В таких случаях кохлеостому рекомендуется начинать сверлить от окна улитки, чтобы использовать в качестве ориентира для сверления разницу в цвете между оссифицированным просветом и лабиринтной капсулой. Это позволяет дойти до просвета улитки, следуя вдоль латеральной стенки спирального канала улитки, не повреждая модиолус.

Кохлеостома может накладываться и вне зоны оссификации, что позволяет войти в свободный просвет барабанной лестницы. У части пациентов со значительной оссификацией улитки возможно введение электрода меньшей длины во второй завиток, при наличии просвета в последнем. Можно использовать особую модель расщепленной электродной цепочки (Split), одна часть которого вводится в базальный, вторая – в апикальный

завиток. Важно иметь в виду, что при неправильном расчете длины оксифицированного участка возможны попадание в участок оксификации и потеря ориентиров. Задача хирурга – найти оптимальный подход, чтобы обеспечить введение максимального количества электродов в неоксифицированную часть спирального канала улитки.

Важный элемент операции у пациентов с оксификацией улитки – предварительная проверка проходимости улитки с помощью носителя-тестера. В этих случаях по глубине введения тестера уточняется, какой тип носителя электродов (стандартный, укороченный, расщепленный) целесообразно использовать у данного пациента.

Использование специфичных модификаций электродной цепочки КИ

Основные фирмы-производители КИ разработали несколько модификаций электродной цепочки для своих систем КИ. Эти разработки направлены на решение нескольких задач:

- 1) максимальное покрытие длины улитки, чтобы обеспечить адекватную частотно-специфичную стимуляцию ее разных участков;
- 2) приближение электродов к модиолусу, чтобы обеспечить более локальную стимуляцию улитки для каждого электрода, уменьшить энергопотребление;
- 3) возможность введения электродной цепочки пациентам с разной анатомией улитки (разной длиной улитки, аномалией и оксификацией улитки).

Наибольшее число модификаций электродной цепочки имеется у систем КИ Med-El. Здесь представлены цепочки электродов разной длины (31, 28, 26, 24, 20 мм), «расщепленный» электрод (для пациентов с оксификацией в центральном отделе улитки), «круглый» электрод (для пациентов с аномалией улитки в форме общей полости), электродная цепочка со втулкой (для пациентов с риском ликвореи) (рис. 5).

Имеются также модификации, отличающиеся гибкостью: прямая и гибкая электродные цепочки. Хирург индивидуально подбирает модификацию электродной цепочки КИ для каждого пациента на основании данных КТ и МРТ, интраоперационного осмотра, проверки проходимости улитки с помощью носителя-тестера. У пациентов с незначительной аномалией или оксификацией улитки часто удается использовать прямой электрод стандартной длины (Standard). При более выраженной оксификации используется укороченный электрод (Compressed). В редких случаях выраженной оксификации используется модель с расщепленной электродной цепочкой (Split).

У пациентов с синдромом «расширенного вестибулярного водопровода» во время операции кохlearной имплантации часто наблюдается ликворея



Рис. 5. Модели электродной цепочки систем КИ, разработанные для пациентов с разной длиной улитки, оксификацией и аномалией улитки (Med-El)

(gusher). Для хирурга важно заранее знать это обстоятельство, чтобы обеспечить максимально быстрое закрытие кохлеостомы с помощью мышечного лоскута. Для таких пациентов используется модификация электродной цепочки со втулкой, которая входит в кохлеостому / круглое окно и плотно ее закрывает, препятствуя вытеканию эндолимфы.

Особенности контроля работоспособности имплантируемой части КИ и оценки стимуляции слухового нерва во время операции

Во время операции оцениваются работоспособность имплантируемой части КИ, состояние отдельных электродов, контролируется их введение в улитку [8, 9, 18, 19]. Для этого аудиолог с помощью специального оборудования измеряет сопротивление электродов, регистрирует стапедальный рефлекс (сокращение стапедальной мышцы среднего уха, аналог акустического рефлекса) в ответ на электрическую стимуляцию (ЭСР). При этом рефлекс фиксируется визуально по движению мышц среднего уха при стимуляции разных электродов КИ. Получаемое при этом значение порогового уровня тока, вызывающее сокращение, нельзя использовать для установки максимального комфортного уровня электрической стимуляции процессора КИ, поскольку порог рефлекса значительно повышается

под действием наркоза. Но это значение может служить определенным ориентиром максимального комфортного уровня у данного пациента.

В последних моделях КИ проводится телеметрия нервного ответа – регистрируется потенциал действия слухового нерва при стимуляции отдельных электродов. Это повышает эффективность контроля введения цепочки электродов в улитку, проверку работоспособности отдельных электродов, а также дает важную информацию о состоянии различных участков слухового нерва.

У пациентов с оссификацией и аномалией улитки, СН наблюдаются следующие особенности.

Спротивление электродов. Повышено у многих пациентов с оссификацией улитки, особенно на электродах, прилегающих к зоне оссификации.

Стапедальный рефлекс на электрическую стимуляцию. Не регистрируется у пациентов с гипоплазией слухового нерва, 30% пациентов с оссификацией или аномалией улитки. У большей части пациентов с СН ЭСР регистрируется. У части пациентов пороги регистрации рефлекса значительно превышают обычные уровни стимуляции.

Телеметрия нервного ответа. Регистрируется у 90% пациентов. Для 15% пациентов характерны повышенные пороги регистрации потенциала, регистрация потенциалов только на части электродов. Повышенные пороги регистрации потенциала слухового нерва обычно наблюдаются у пациентов с оссификацией улитки и высоким сопротивлением электродов.

После операции всем пациентам проводится КТ или рентгенограмма височной кости, что позволяет оценить локализацию и полноту введения электродной цепочки в улитку, выявить возможное экстракохлеарное расположение последних электродов, сгибание электродной цепочки в улитке.

При первичном подключении процессора КИ и его последующей настройке сурдологу-аудиологу необходимо учитывать данные предоперационного и постоперационного рентгенологического обследований, электрофизиологических интраоперационных тестирований.

Особенности анестезиологического сопровождения пациента во время операции

Кохлеарная имплантация проводится под общей анестезией и длится в среднем 1 час. У пациентов с аномалией или оссификацией улитки длительность операции может увеличиваться до 2 часов. В особом сопровождении анестезиолога во время операции нуждаются пациенты с сопутствующими выраженными нарушениями сердечно-сосудистой, нервной (эпилепсия, судорожная готовность) систем, а также пациенты с легочной и почечной недостаточностью.

1.4. Особенности послеоперационного этапа

После операции в течение недели пациент продолжает оставаться в клинике, пока ему не снимут повязку на голове, предохраняющую операционный шов. После операции пациент не слышит, так как для этого ему необходимо подключить и настроить аудиопроцессор КИ, находящийся во внешней части. Послеоперационная слухоречевая реабилитация обычно начинается через месяц после операции. Большая часть имплантированных пациентов с аномалией развития улитки и (или) внутреннего слухового прохода / слухового нерва, пациентов с СН, пациентов, потерявших слух после менингита, включая пациентов с оссификацией улитки, это дети. Послеоперационная реабилитация глухих детей с КИ включает следующие направления [5]:

- 1) подключение и настройка процессора КИ;
- 2) развитие слухового восприятия, включая потребность постоянно использовать КИ;
- 3) развитие преречевых коммуникативных навыков;
- 4) развитие произносительных навыков (голособразование, звукопроизношение);
- 5) развитие языковой системы (лексика, грамматика, фонология);
- 6) развитие речевых коммуникативных навыков;
- 7) развитие представлений об окружающем мире;
- 8) развитие мышления, внимания, памяти, воображения;
- 9) развитие двигательных функций (крупная и мелкая моторика);
- 10) развитие эмоционально-волевых качеств и социальных навыков;
- 11) обучение родителей, психологическая поддержка семьи.

В этом списке можно выделить медико-технический компонент, связанный с настройкой процессора КИ. Особенности настройки процессора КИ у пациентов четырех групп описаны в главе 2 пособия.

Остальные направления относятся к психолого-педагогическому компоненту послеоперационной реабилитации, который подробно описывается в ряде изданий [5, 8]. Однако развитие слухового восприятия тесно связано с медико-техническим компонентом кохлеарной имплантации как медицинской технологии восстановления слуха у глухих пациентов. Для развития слухового восприятия пациентов с КИ рассматриваемых групп характерны следующие закономерности: медленный темп развития слухового восприятия неречевых и, особенно, речевых сигналов, а также ограниченные возможности развития способности различать, узнавать, запоминать речевые сигналы у части пациентов. В связи с этим ведущими направлениями слуховой тренировки являются развитие обнаружения,

различения и узнавания окружающих бытовых звуков, голоса человека, различения базовых характеристик акустических сигналов (громкость, длительность, количество, высота), а также осознание звучания своего голоса. Развитие понимания речи и устной речи опирается на слухозрительное восприятие, чтение, наглядные средства (предметно-изобразительные), тактильные ощущения. Для детей с сопутствующими нарушениями для развития коммуникативных навыков, языка и речи рекомендуется использовать карточки PECS, а также жесты как вспомогательное средство при обучении и для общения с окружающими на этапе формирования устной речи. У детей с тяжелой дизартрией с помощью КИ может развиваться понимание речи, а для самовыражения ребенок использует неречевые средства общения.

У части детей этих групп слухоречевое восприятие может быть сформировано в полном объеме, поэтому важно регулярно оценивать развитие слуховых навыков у ребенка, чтобы своевременно корректировать программу реабилитации и выбор оптимальных методик коррекционно-развивающей работы.

Настройка аудиопроцессора кохлеарного импланта у особых групп пациентов

2.1. Общие сведения о настройке аудиопроцессора кохлеарного импланта

После операции пациент не слышит, поскольку внешняя часть КИ с аудиопроцессором не подключена. Первое подключение и начальная настройка процессора КИ, как правило, производятся через 3–6 недель после операции, когда заживет операционная рана [4, 5]. Перед подключением отохирург осматривает операционную рану и ухо пациента. При наличии остаточных воспалительных процессов в наружном или среднем ухе, выраженного отека, который может помешать удерживаться магниту передатчика КИ на голове, врач может отложить подключение и назначить соответствующее лечение.

Настройка параметров аудиопроцессора КИ является важным компонентом слухоречевой реабилитации пациентов после операции кохлеарной имплантации. От качества настройки аудиопроцессора зависят возможности пациента различать неречевые и речевые звуки, разборчиво воспринимать речь, а у детей также развитие способности узнавать звуки, слова, понимать речь на слух, возможности развития собственной речи. Чем точнее определены индивидуальные параметры настройки аудиопроцессора, тем быстрее пациент начинает различать и узнавать окружающие звуки и тем, в целом, эффективнее слухоречевая реабилитация пациента.

Подключение, программирование и настройка аудиопроцессора КИ производятся специалистом-аудиологом. В России это обычно врачоториноларинголог-сурдолог, прошедший специальное обучение по настройке аудиопроцессоров КИ. Обучение обычно включает общий раздел, касающийся настройки систем КИ в целом, а также специфичную информацию, связанную с настройкой конкретных систем КИ определенного производителя.

В пособии рассматриваются общие подходы к настройке процессора КИ у пациентов особых групп. Однако процедура настройки параметров процессора для систем КИ различных производителей и даже разных поколений процессоров КИ одного производителя имеют определенные различия, что обусловлено различиями в конструкции КИ, алгоритмах обработки звуковых сигналов и их преобразования в электрические импульсы, программном обеспечении для настройки процессоров и др. В данном пособии настройка процессора рассматривается на примере одной из наиболее широко используемых моделей в РФ – процессора Опус 2 (Med-El). Эти сведения приложимы также к процессорам Опус 1, Соннет, Рондо 1, Рондо 2. Для облегчения понимания текста и в связи с неустоявшейся терминологией в этой области в русскоязычной литературе ниже приводится описание основных понятий, используемых в пособии.

Основные понятия, связанные с настройкой аудиопроцессора

Кохлеарный имплант (система кохлеарной имплантации – КИ) – электронное устройство, позволяющее людям с двусторонней глухотой или глубокой потерей слуха слышать окружающие звуки и речь. КИ состоит из внутренней части, имплантируемой в ухо и стимулирующей слуховой нерв (включает приемник, цепочку активных электродов, заземляющий электрод), и внешней части, располагающейся на ухе/голове пациента (включает аудиопроцессор, микрофон, передатчик, блок питания) (см. рис. 1).

Аудиопроцессор кохлеарного импланта (процессор КИ, речевой процессор) – важнейший элемент системы кохлеарной имплантации, располагающийся во внешней части КИ. Осуществляет обработку звуковых сигналов и их преобразование в закодированную последовательность электрических импульсов, передаваемую на активные электроды внутренней части КИ, расположенные в улитке.

Настройка параметров аудиопроцессора КИ – выбор основных параметров стимуляции – стратегии кодирования звуковых сигналов в электрические импульсы, типа стимулов и режима стимуляции электродов в улитке, алгоритмов изменения параметров электрических стимулов при переключении программ и регуляторов, а также определение пороговых и максимально комфортных уровней электрических стимулов на каждом электроде КИ, которые обеспечивают пациенту возможность комфортно воспринимать звуки и речь во всем частотном диапазоне и разной громкости. Составление карты (или нескольких карт) настройки параметров процессора КИ.

Программатор для настройки процессора КИ – специальное устройство для программирования аудиопроцессоров КИ, поставляемое фирмой-производителем с соответствующим программным обеспечением.

Программирование аудиопроцессора КИ – сохранение карты/карт настройки параметров электрической стимуляции в памяти аудиопроцессора КИ пациента. В процессоре большинства систем КИ можно сохранить несколько карт настройки параметров (2–9). Это дает возможность пациенту (или педагогу, родителям) сравнивать ощущения/реакции пациента на звуки и речь при разных параметрах настройки (разных параметрах преобразования звуков в электрические стимулы).

Карта (программа) настройки аудиопроцессора КИ – совокупность основных параметров электрической стимуляции, пороговых и максимальных комфортных уровней на электродах КИ.

Конфигурация аудиопроцессора КИ – совокупность нескольких карт параметров настройки, сохраненных в аудиопроцессоре КИ.

Минимальный (пороговый) уровень ощущений (ПУ) – минимальный уровень электрических стимулов на электродах КИ, вызывающий у пациента ощущения.

Максимальный комфортный уровень ощущений (МКУ) – максимальный уровень электрических стимулов на электродах КИ, который еще вызывает у человека комфортные ощущения восприятия. Дальнейшее небольшое увеличение уровня стимулов вызывает у человека неприятные ощущения (дискомфорт).

Динамический диапазон электрических сигналов – разница между пороговыми уровнями воспринимаемых пациентом электрических импульсов и максимальным комфортным их уровнем. Характеристика, влияющая на различение звуков и разборчивость речи.

Стратегия кодирования звуковых сигналов – способ обработки звуковых сигналов в последовательность электрических импульсов в аудиопроцессоре КИ.

Телеметрия имплантируемой части КИ – проверка состояния имплантируемой части КИ, при которой измеряется сопротивление каждого активного электрода и заземляющего электрода. Позволяет оценить, все ли электроды КИ введены в улитку, работают ли они, нет ли замыкания электродов.

Регистрация стапедального рефлекса на электрическую стимуляцию (ЭСР, ESRT) – процедура регистрации стапедального рефлекса при стимуляции каждого электрода и определения порога его возникновения. Это значение используется для определения ПУ и МКУ при настройке аудиопроцессора КИ.

Телеметрия нервного ответа (ART) – регистрация потенциала действия слухового нерва на электрическую стимуляцию отдельного электрода. Позволяет оценить работоспособность электродов и реакцию слухового

нерва на стимуляцию данного электрода. В разных системах КИ процедура называется по-разному – ART, NRT и пр.

Настроечная сессия – серия визитов пациента к аудиологу, во время которых аудиолог постепенно увеличивает уровень сигналов (при первичной настройке процессора КИ) или корректирует параметры настройки при последующих настройках в плановые интервалы либо при необходимости, проверяет качество настройки.

В зависимости от задач настройки процессора КИ выделяют:

- 1) *первичную настройку* процессора КИ и первую настроечную сессию. Включает несколько визитов к аудиологу;
- 2) *последующие плановые настройки* параметров настройки аудиопроцессора КИ (*повторные настроечные сессии*); проводятся с регулярным интервалом, определяемым специалистами центра кохlearной имплантации.
- 3) *настройка аудиопроцессора после его замены* при поломке или замене новым аудиопроцессором;
- 4) *настройка аудиопроцессора второго КИ и перенастройка аудиопроцессора первого КИ после проведения последовательной билатеральной кохlearной имплантации* (на втором ухе).

Первичное подключение, программирование и настройка аудиопроцессора

Для настройки и программирования процессора КИ используют компьютер и специальное устройство – программатор, поставляемое фирмой-производителем с соответствующим программным обеспечением (рис. 6). Во время настройки пациент с помощью программатора и процессора или диагностического передатчика подключается к компьютеру. На компьютере с помощью специального программного обеспечения формируются параметры стимуляции, которые будут управлять работой процессора КИ,

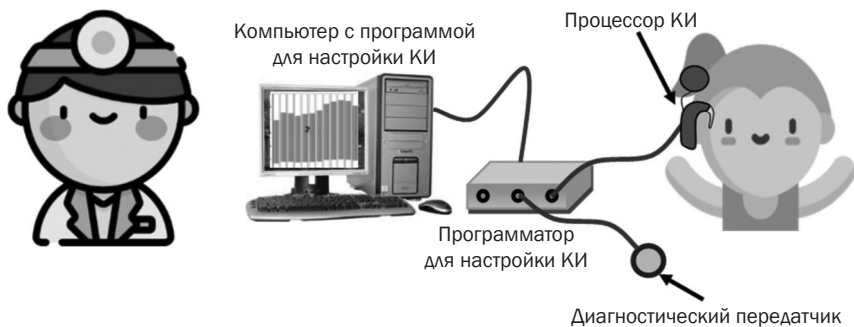


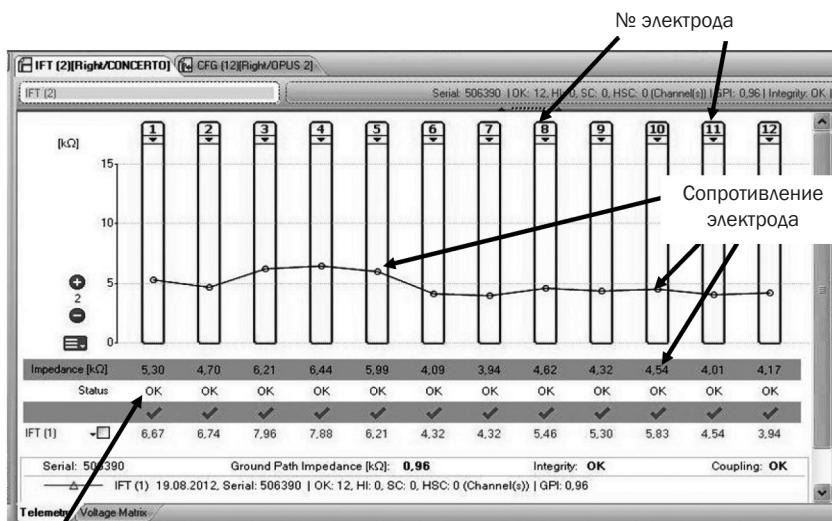
Рис. 6. Схема подключения пациента к компьютеру при настройке аудиопроцессора

передающего стимулирующие сигналы на электроды, введенные в улитку внутреннего уха пациента.

В начале каждой настроечной сессии аудиолог проводит телеметрию состояния кохлеарного импланта (проверку работоспособности). Она включает проверку электромагнитной связи катушки передатчика с катушкой приемника импланта, проверку работоспособности электроники импланта, измерение сопротивления каждого отдельного электрода и сопротивления заземляющего электрода. Как правило, сопротивление активных электродов варьирует в пределах от 3 до 12 кОм, а сопротивление заземляющего электрода – 1–2 кОм (рис. 7).

Телеметрия состояния импланта обязательно проводится при первом подключении аудиопроцессора и в начале каждой последующей настроечной сессии. Эта проверка позволяет оценить состояние импланта в процессе эксплуатации и правильно скорректировать параметры настройки аудиопроцессора.

Кроме того, при первичном подключении аудиолог учитывает данные интраоперационного тестирования импланта (см. разд. 1.2) и послеоперационной рентгенографии или КТ височной кости. Рентгеновский снимок позволяет убедиться в правильности и полноте введения цепочки электродов в улитку пациента. При высоком сопротивлении на последнем



Статус электрода

Рис. 7. Пример телеметрии состояния электродов КИ у пациента с полным введением цепочки электродов в улитку (интерфейс систем Med-El)

электроде в сочетании с данными послеоперационной рентгенограммы или КТ, свидетельствующими о его расположении вне улитки, этот электрод отключают (рис. 8, а). Если по данным рентгенографии этот электрод находится в улитке, то его можно отключить только временно. Постепенно сопротивление может снизиться, и электрод можно опять включить. Важно сохранить максимальное число работающих электродов, чтобы обеспечить более детальную передачу речевых сигналов и стимуляцию слухового нерва в соответствии с тонопической организацией. Это в существенной мере влияет на разборчивость речи у пациентов с КИ.

Высокое сопротивление может быть зарегистрировано и на других электродах. Это может свидетельствовать об их неисправности и, следовательно, необходимости их отключения. Очень низкое сопротивление между отдельными электродами может свидетельствовать о наличии короткого замыкания между ними вследствие прямого контакта (рис. 8, б). Такое возможно, если носитель электродов согнулся при введении в улитку или при повреждении изолирующего слоя между электродами и др.

Сопротивление электродов с течением времени может изменяться, поэтому периодически нужно контролировать их состояние.

Первое включение процессора КИ очень эмоциональное событие для пациента и его близких, и специалисты (аудиолог, сурдопедагог) должны обязательно подготовить их к этой процедуре [5]. Прежде всего, пациент и его близкие должны знать, какие ощущения могут возникнуть у пациента, как будет происходить привыкание к этим ощущениям, что он должен делать и что будет ощущать во время процедуры настройки процессора КИ. Хорошо, если пациент и (или) его близкие имеют возможность заранее прочитать о подключении и настройке процессора КИ, слухоречевой реабилитации.

В большинстве систем КИ при первичном включении и настройке процессора устанавливаются рекомендуемые производителем стратегия кодирования сигналов и программа стимуляции. Рекомендуемая программа подходит для большинства пациентов, и ее используют при первичной настройке. При настройке процессора КИ может быть также установлена программа с другими рекомендуемыми основными параметрами – ширина передаваемого частотного диапазона, длительность электрических импульсов, частота стимуляции и др.

Во время настройки аудиолог последовательно подает электрические импульсы на каждый из электродов КИ. Он постепенно увеличивает уровень стимулов и внимательно наблюдает за субъективными поведенческими реакциями пациента, отмечая уровень стимуляции, при котором появляется первая реакция на электрическую стимуляцию, и уровень, при

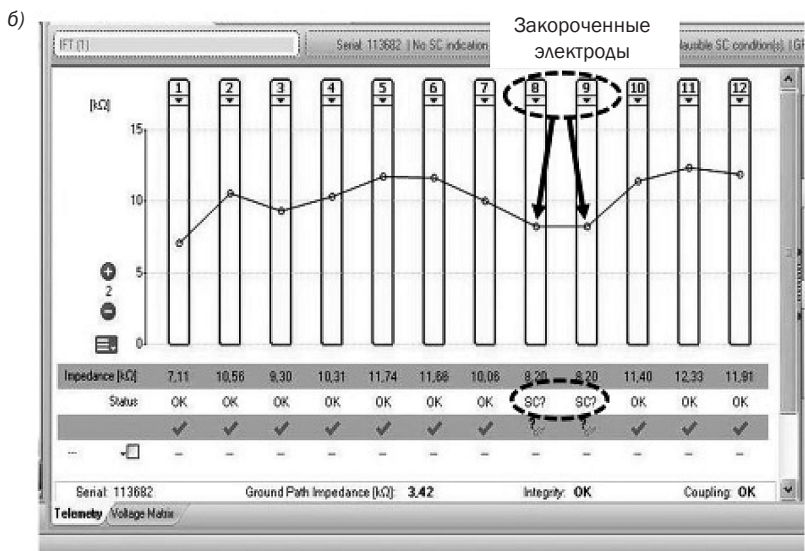
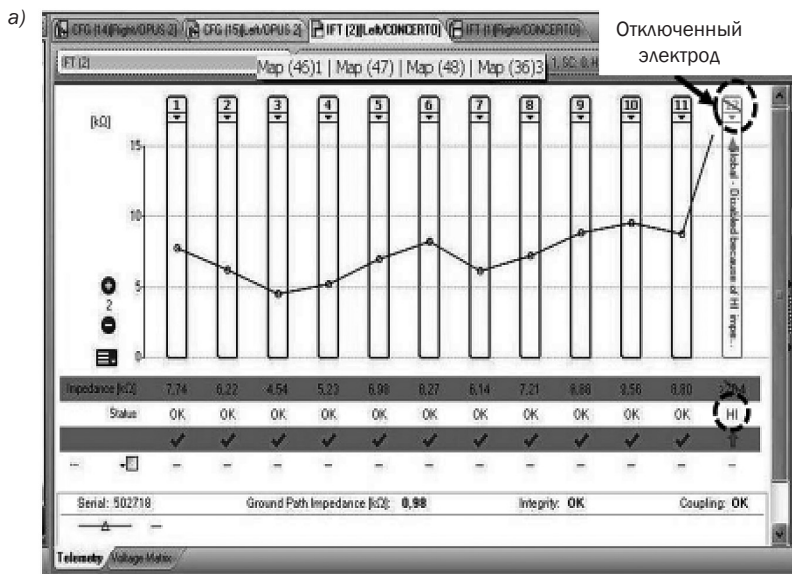


Рис. 8. Примеры телеметрии состояния электродов КИ (интерфейс систем Med-EL): а – сопротивление электродов у пациента, у которого 12-й электрод находится вне улитки (электрод отключен); б – сопротивление электродов у пациента с закороченными 8-м и 9-м электродами. OK – сопротивление в пределах нормы; HI – повышенное сопротивление электрода; SC – короткое замыкание электрода

котором появляются неприятные слуховые ощущения. Задача адекватной настройки параметров аудиопроцессора, прежде всего, сводится к определению минимального и максимального значений тока возбуждения группы волокон слухового нерва для каждого электрода – *минимальный/пороговый уровень ощущений (ПУ)* и *максимальный комфортный уровень ощущений (МКУ)* (рис. 9).

При этом стимуляция электродов у вершины улитки (начальные номера электродов) вызывает возбуждение низкочастотных нервных волокон, и возникают низкочастотные слуховые ощущения. Стимуляция электродов у основания улитки (последние номера электродов) вызывает возбуждение высокочастотных нервных волокон, и возникают высокочастотные слуховые ощущения. Параметры стимуляции для каждого электрода для каждого пациента являются индивидуальными и зависят от особенностей строения улитки, расположения электродов в улитке (разное расстояние от электрода до чувствительных клеток спирального ганглия), индивидуальной чувствительности группы нервных волокон возле каждого отдельного электрода и др. Параметры стимуляции, соответствующие ПУ и МКУ для каждого электрода, определяют карту (программу) настройки аудиопроцессора. Они сохраняются в памяти процессора КИ и в компьютере.

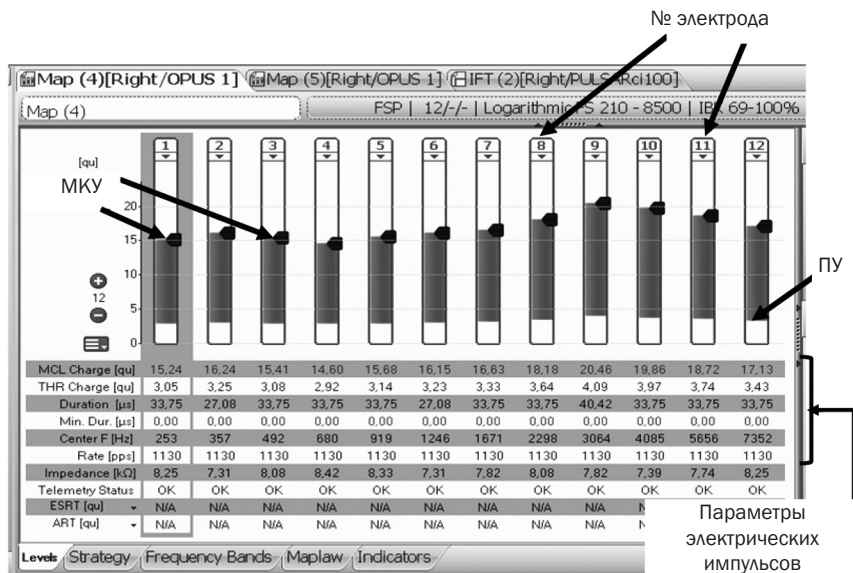


Рис. 9. Пример карты настройки аудиопроцессора КИ (для аудиопроцессоров Med-El): ПУ – минимальный/пороговый уровень ощущений, МКУ – максимальный комфортный уровень ощущений на данном электроде

Пороговый и максимальный комфортный уровни восприятия электрических сигналов являются основными параметрами, которые меняются при настройке процессора КИ. Они определяют еще один существенный параметр, влияющий на разборчивость речи, – *динамический диапазон воспринимаемых электрических сигналов*. Он представляет разницу между пороговыми уровнями воспринимаемых пациентом электрических импульсов и максимальным комфортным их уровнем. Динамический диапазон для электрических стимулов после окончательной настройки процессора КИ составляет от 6 до 30 дБ у разных пациентов. Широкий динамический диапазон обеспечивает лучшие условия для восприятия и распознавания всех звуков речи.

Первая настроечная сессия даже у взрослых позднооглохших пациентов занимает, как правило, от 7 до 10 дней. Настройка МКУ проводится постепенно, так как пациенту нельзя сразу установить уровень сигналов, достаточный для восприятия всех звуков, в том числе и тихих. Слуховые ощущения при электрической стимуляции могут быть похожи на знакомые пациенту слуховые ощущения до потери слуха или в слуховых аппаратах, но отличаются от них. Кроме того, у всех пациентов, даже тех, кто до операции пользовался слуховыми аппаратами, проявляется определенная настороженность к восприятию громких звуков.

В течение нескольких дней после первого включения процессора КИ происходит постепенная адаптация (привыкание) к громкости звуков и параметры аудиопроцессора ежедневно перестраиваются, пока не завершится процесс адаптации, который обычно занимает не менее 5–7 дней. После периода адаптации параметры настройки процессора КИ стабилизируются. В РФ у пациентов коррекция параметров обычно проводится через 5–6 месяцев после первой настроечной сессии.

В процессор можно одновременно записать четыре разные программы (*конфигурация параметров настройки процессора*), либо с прогрессивной настройкой (*программы различаются по громкости*), либо для разных акустических условий, что позволяет пациенту самостоятельно выбирать нужную программу (рис. 10).

Правильная настройка параметров аудиопроцессора во время первой настроечной сессии позволяет пациенту воспринимать окружающие звуки, воспринимать звуки речи разных частот на расстоянии более 6 м (обнаруживать наличие звука), узнавать слова, произносимые голосом разговорной громкости, на расстоянии 5–6 м, а шепотную речь – до 3–5 м. Этого достаточно для развития слухового восприятия и разговорной речи в течение первых 3–6 месяцев после операции в большинстве повседневных ситуаций.

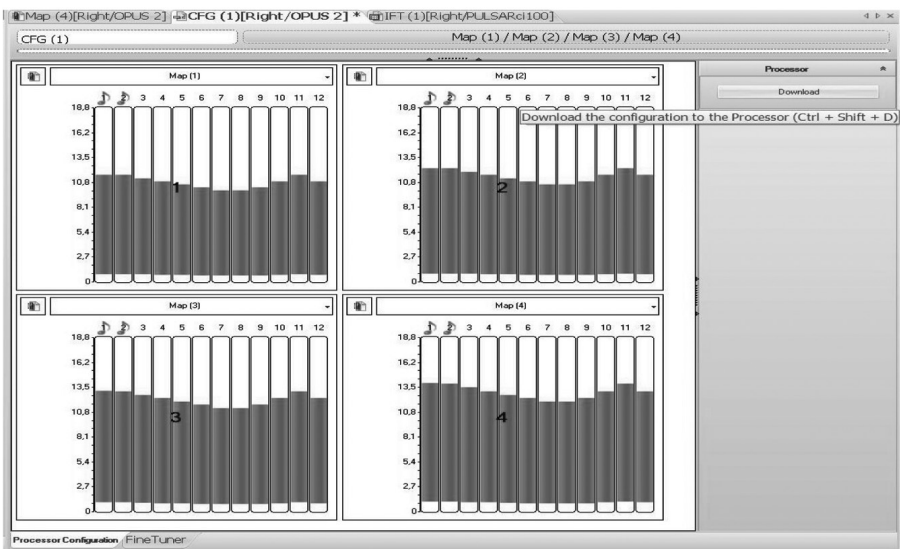


Рис. 10. Пример конфигурации настройки аудиопроцессора КИ (аудиопроцессоры Med-El)

Объективные методы настройки аудиопроцессора

Во время настройки аудиопроцессора аудиолог последовательно подает электрические импульсы на каждый из электродов КИ. При этом пациент воспринимает эти импульсы как звуковые сигналы, которые в зависимости от уровня тока и местоположения стимулируемого электрода воспринимаются с разной громкостью и высотой. Во время подачи импульсов пациент сообщает аудиологу, «слышит» он сигнал или нет, громкий сигнал или тихий, можно ли увеличить уровень сигнала или уже достаточно. Таким образом определяются пороговый и максимальный комфортный уровни электрической стимуляции, которые устанавливаются в процессоре.

Такая процедура настройки основана на субъективных оценках пациента и требует наличия у него слухового опыта и умения сообщать о своих ощущениях вербально или невербально [5, 6, 9]. У маленьких детей, а также детей и подростков без слухового опыта таким способом не всегда удается получить необходимую информацию. Для настройки аудиопроцессора КИ у детей чаще используются объективные методы [5, 6, 9, 10, 18–20].

Результаты объективных методов, в отличие от субъективных, не зависят от состояния пациента, его умения участвовать в обследовании и взаимодействовать с аудиологом. Объективные методы оценивают различные реакции слуховой системы. Они включают регистрацию стапедального

рефлекса на электрическую стимуляцию (ЭСР), телеметрию нервного ответа и регистрацию электрических вызванных потенциалов ствола мозга (ЭКВП) [5, 6, 9, 10, 18–20]:

Регистрация стапедального рефлекса на электрическую стимуляцию (ЭСР). Стапедальный рефлекс – это сокращение стапедальной мышцы среднего уха в ответ на громкие звуки. Это защитная реакция организма, предохраняющая Кортиев орган от повреждающего воздействия громких звуков, которая у человека с нормальным слухом возникает при уровне звуков более 80 дБ. При этом резко возрастает акустическое сопротивление звукопроводящей системы уха и благодаря этому меньше энергии попадает во внутреннее ухо, что предохраняет от повреждения волосковые клетки. При восприятии громких звуков на одном ухе происходит одновременное сокращение стапедальной мышцы в обоих ушах благодаря перекресту слуховых волокон в центральных отделах слуховой системы. Это свойство используется при настройке процессора КИ.

При проведении исследования с помощью программы для настройки процессора КИ и програматора в специальном режиме подаются электрические стимулы на КИ (рис. 11). В противоположное ухо пациента вставляется зонд импедансометра и регистрируется порог возникновения стапедального рефлекса при повышении уровня электрических стимулов (рис. 12).

Стапедальный рефлекс на электрическую стимуляцию определяется на каждом активном электроде КИ. Порог регистрации ЭСР хорошо коррелирует с максимально комфортным уровнем стимуляции. У части пациентов порог ЭСР может отличаться от этого уровня. Важно, что порог регистрации ЭСР не превышает МКУ. Поэтому при использовании порога регистрации ЭСР в качестве МКУ можно избежать чрезмерной стимуляции слухового нерва. Использование ЭСР особенно важно при настройке процессора КИ у детей и лиц, не имеющих слухового опыта. Его регистрацию у детей

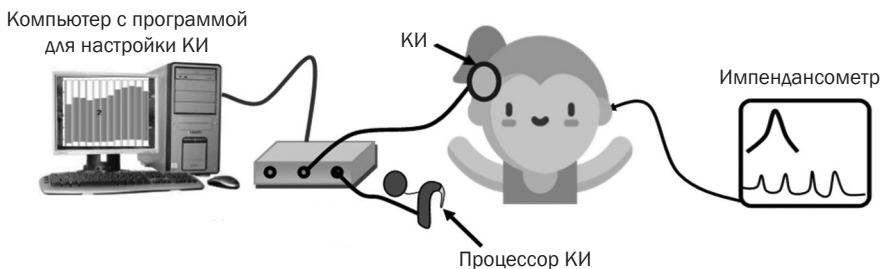


Рис. 11. Схема регистрации стапедального рефлекса на электрическую стимуляцию у пациента с КИ

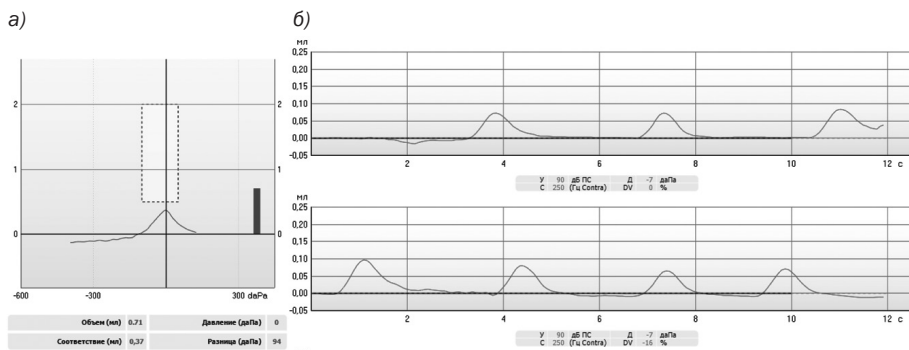


Рис. 12. Регистрация стапедального рефлекса на электрическую стимуляцию у пациента с КИ: а – тимпанограмма, б – регистрация стапедального рефлекса

проводят в бодрствующем (спокойном) состоянии ребенка или во время естественного сна [5, 6, 9, 10, 18–20]. В некоторых случаях это удается сделать только во время медикаментозного сна.

Регистрация ЭСР полезна не только для маленьких детей и детей с комплексными нарушениями, которые не могут дать отчета о своих ощущениях, но также для детей старшего возраста, которые имеют слуховой опыт от использования СА и иногда склонны к перестимуляции – выбору неадекватно высоких уровней стимулов при настройке («громко – значит хорошо!»).

При использовании порога ЭСР для установки параметров процессора КИ у детей используется следующая формула:

Минимальный (пороговый) уровень тока = 10% значения порога ЭСР
 Максимальный комфортный уровень тока = 90% значения порога ЭСР

У части пациентов зарегистрировать ЭСР не удастся. Отсутствие ЭСР может быть вызвано разными причинами. Во-первых, наличием воспалительных процессов в среднем ухе, которые нарушают подвижность системы звукопроводения среднего уха. Это выявляется по данным отологического осмотра и при регистрации тимпанограммы. В этом случае пациенту назначается соответствующее лечение, и процедура повторяется после восстановления подвижности барабанной перепонки. Во-вторых, ЭСР также часто не регистрируется при оксификации улитки. Кроме того, поскольку стапедальный рефлекс управляется структурами ствола мозга, то при наличии патологии этих структур (врожденной или вследствие нейроинфекции, черепно-мозговой травмы), а также патологии слухового нерва рефлекс может не регистрироваться. ЭСР в ряде случаев не регистрируется

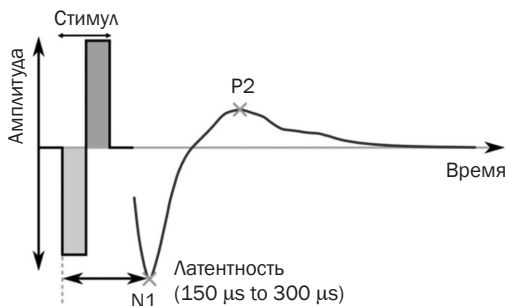


Рис. 13. Схема суммационного вызванного потенциала действия слухового нерва

у пациентов, у которых одномоментно проведена кохлеарная имплантация на правом и левом ухе (билатеральная имплантация).

Телеметрия нервного ответа

В последних моделях систем КИ для создания карт настройки процессора КИ используют телеметрию нервного ответа (Auditory Nerve Response Telemetry, ART, NRT, AutoART). При этом регистрируется ответ слухового нерва (суммационный вызванный потенциал) в ответ на электрическую стимуляцию (рис. 13).

Во время этого исследования при помощи программы для настройки стимулируется один из электродов КИ. После стимуляции с соседнего электрода происходит запись электрического ответа слухового нерва. При телеметрии нервного ответа измеряется реакция слухового нерва на импульсы разной амплитуды. По мере роста амплитуды импульса увеличивается и амплитуда ответа слухового нерва (рис. 14). При обработке результатов строится зависимость амплитуды ответа слухового нерва от амплитуды стимула и определяются пороговые значения возбуждения слухового нерва. Эти данные используются при настройке параметров процессора.

Достоинством метода является то, что он непосредственно оценивает реакцию слухового нерва на стимуляцию отдельных электродов. Преимуществом использования телеметрии нервного ответа является также простота методики. Метод не требует дополнительного оборудования, при регистрации нет дополнительных помех как при записи слуховых вызванных потенциалов, артефакта от мышечного потенциала действия, не мешает спонтанная активность головного мозга. Результаты обследования не зависят от состояния пациента, не обязательно проводить исследования во время сна. Это связано с тем, что записываемый электрод находится в непосредственной близости от слухового нерва и далеко от источников помех [5, 6, 9, 10, 18–20]. В настоящее время этот метод получил наиболее

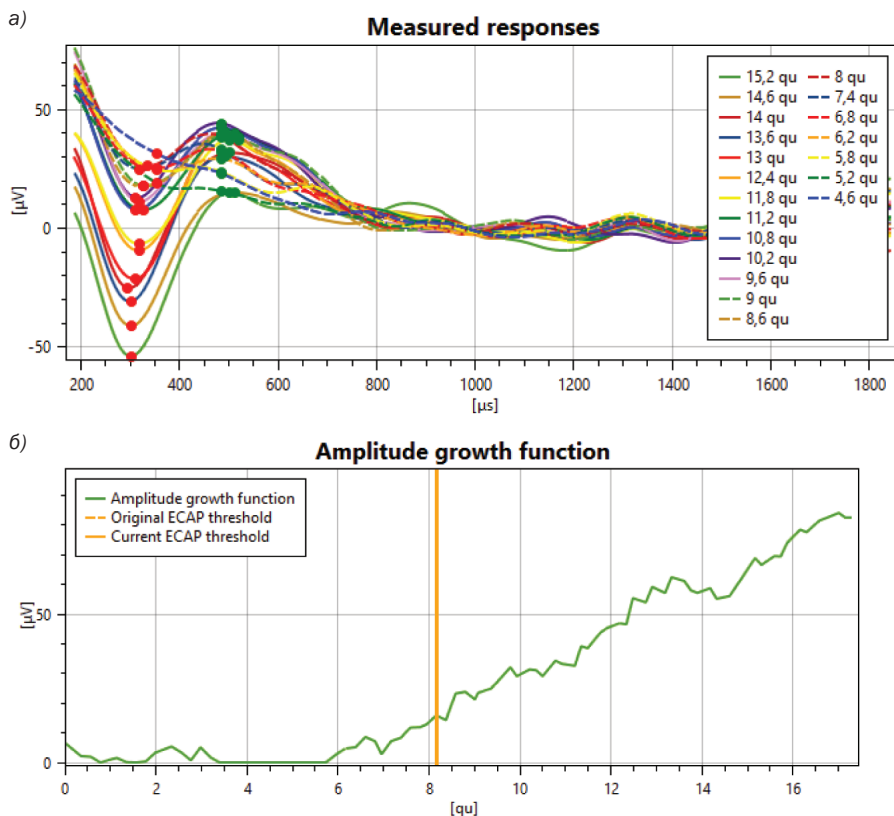


Рис. 14. Телеметрия нервного ответа на электрическую стимуляцию при повышении уровня стимулов у пациента с КИ: *а* – ответ слухового нерва на стимулы разной амплитуды; *б* – функция роста амплитуды суммационного потенциала слухового нерва в зависимости от амплитуды стимула

широкое распространение при настройке процессоров КИ [18–21], в том числе дистанционной [22].

Важно иметь в виду, что у пациентов с аномалиями улитки ЭСР и нервный ответ слухового нерва могут не регистрироваться.

Регистрация электрических вызванных потенциалов ствола мозга (ЭКСВП)

По аналогии с регистрацией слуховых стволомозговых (коротколатентных) вызванных потенциалов ствола мозга у пациентов с КИ могут быть зарегистрированы потенциалы ствола мозга на электрическую стимуляцию от КИ (ЭКСВП). Во время исследования электрических вызванных потенциалов ствола мозга при помощи программы для настройки процессора КИ

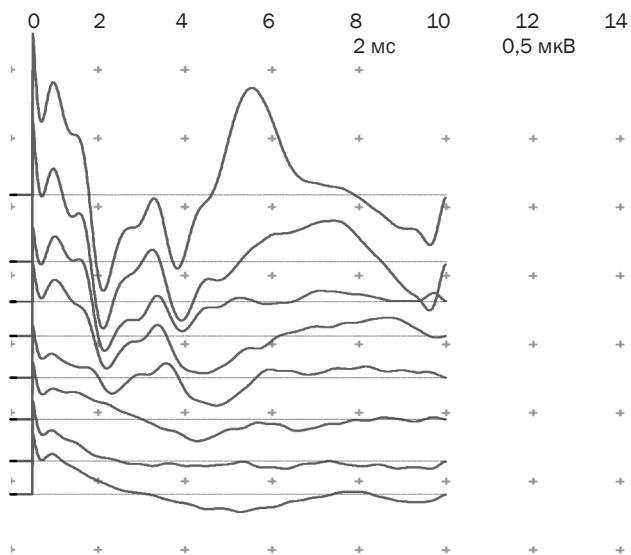


Рис. 15. Регистрация электрически вызванных потенциалов ствола мозга у пациента с КИ при повышении уровня стимуляции

и программатора (DIB-2 или MAX) с персонального компьютера подаются электрические импульсы на электроды КИ. Электрическим импульсом возбуждается слуховой нерв, и с поверхности кожи головы регистрируются слуховые вызванные потенциалы головного мозга в ответ на электрическую стимуляцию слухового нерва (рис. 15). Регистрация ЭКСВП позволяет оценить реакцию слуховой системы в ответ на электрическую стимуляцию КИ [18–20]. Метод используется у пациентов, у которых не удается получить адекватные поведенческие реакции, а также зарегистрировать ЭСР и нервный ответ (часть пациентов со слуховой нейропатией, аномалией и оксификацией улитки, стволомозговой имплантацией) [18–20, 23].

Аудиологические методы оценки настройки аудиопроцессора

Поведенческие аудиологические методы оценки настройки процессора КИ включают оценку порогов слухового восприятия на тональные сигналы (warble tones) в звуковом поле и оценку порогов слухового дискомфорта [5, 6, 9]. Для этих целей используется традиционная установка для тональной аудиометрии в звуковом поле (рис. 16).

Установка включает тональный аудиометр и набор акустических колонок: одну фронтальную и две боковые расположенные под углом 45 или 90 градусов и расположенные на расстоянии 75 см от слушателя. Оценка

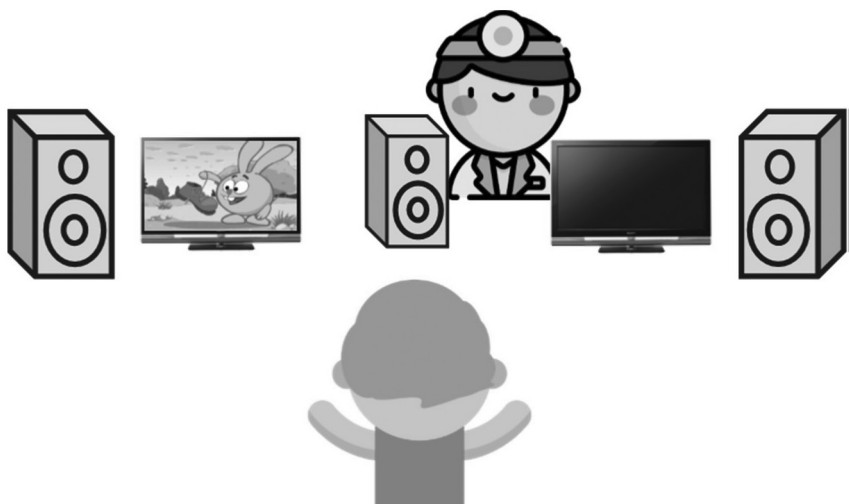


Рис. 16. Аудиометрия в свободном звуковом поле

порогов слухового восприятия в свободном звуковом поле проводится с аудиопроцессором на основной (рабочей) программе в диапазоне речевых частот 500–4000 Гц. Для взрослых пациентов она проводится на основе субъективных ответов, а для детей – с использованием аудиометрии со зрительным подкреплением или игровой аудиометрии (регистрация условно-рефлекторной двигательной реакции). При правильной настройке аудиопроцессора пороги слуха пациентов с КИ составляют 30 ± 5 дБ (рис. 17). Если на отдельных частотах они не соответствуют этому, то требуется коррекция ПУ настройки на этих частотах.

Вторым важным показателем адекватности настройки аудиопроцессора является отсутствие ощущения дискомфорта при интенсивности звуков 90 дБ в диапазоне речевых частот 500–4000 Гц. Появление дискомфорта на отдельных частотах требует коррекции настройки МКУ процессора КИ на этих частотах. Если процессор настроен правильно, то пациент будет слышать все окружающие звуки от самого тихого до самого громкого без напряжения и чувства дискомфорта. Еще одним показателем адекватности настройки параметров процессора КИ является то, что пациент не испытывает утомления в течение всего дня и даже в конце дня не испытывает желания выключить процессор.

У взрослых пациентов и детей старшего возраста, имеющих словарный запас, оценивается также разборчивость речи в тишине и в шуме с использованием общепринятых словесных и фразовых тестов [24].

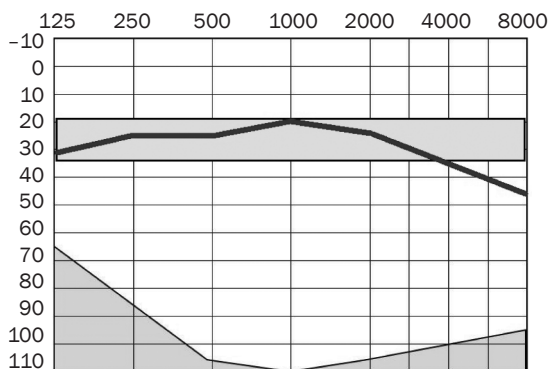


Рис. 17. Аудиограмма пациента с КИ в звуковом поле

Повторные сессии настройки аудиопроцессора

После первичной сессии настройки процессора КИ пациентам рекомендуется приезжать на периодическую плановую проверку и коррекцию параметров настройки процессора КИ (повторные курсы реабилитации и настройки процессора КИ). Эта необходимость обусловлена:

1) изменением электропроводных свойств улитки, которые наиболее значительно меняются в первый год после операции;

2) изменением слуховых ощущений пациента при электрической стимуляции;

3) расширением слухового опыта пациента и его требований к качеству звучания окружающих звуков, речи и собственного голоса – это особенно характерно для взрослых пациентов и детей старшего возраста;

4) формированием у ребенка более четких реакций на звуки, а также электрические стимулы во время настройки процессора, развитием речевых и коммуникативных навыков, что позволяет аудиологу, сурдопедагогу и родителям получить информацию об ощущениях ребенка, важных для настройки процессора КИ.

Необходимо отметить, что на повторных настроечных сессиях у пациентов, прежде всего, меняются МКУ электрической стимуляции. Они могут меняться как в большую, так и в меньшую сторону. Также уточняются / корректируются пороговые уровни стимуляции. У некоторых пациентов возникает необходимость изменения дополнительных параметров (передаваемый частотный диапазон, частота стимуляции, длительность импульсов и др.). В отдельных случаях пациенту устанавливают другую стратегию кодирования. Кроме того, цель этих курсов заключается в оценке прогресса слухового и речевого развития пациента.

Согласно принятым в РФ стандартам реабилитации пациентов с КИ каждая повторная реабилитация включает телеметрию КИ, регистрацию ЭСР, телеметрию нервного ответа, 8 коррекций настроек процессора КИ, 8 занятий с сурдопедагогом, 2 аудиометрии в звуковом поле, 8 занятий с логопедом, 8 занятий с психологом.

При поступлении пациента на повторный курс реабилитации ему выполняется телеметрия КИ для выявления проблем с внутренней частью и оценки сопротивления на активных электродах и на заземляющем электроде. Это необходимо для автоматического расчета усиления на каждом электроде. Довольно длительное время после операции сопротивление на электродах может меняться, особенно сильно это проявляется в течение первого года. Для пациентов, которые потеряли слух после менингита и имеют оссификацию, характерно стабильное высокое сопротивление электродов.

После этого пациентам производится настройка аудиопроцессора по субъективным реакциям, данным регистрации ЭСР или телеметрии нервного ответа (AutoART).

После коррекции параметров настройки процессора пациент с КИ проходит сурдопедагогическую оценку слухового восприятия с КИ (см. гл. 3) и аудиометрию на тональные сигналы в свободном звуковом поле.

Используя эти данные, аудиолог вносит дальнейшую коррекцию в настроечные карты. Если при первичном подключении процессора КИ пороги слуха находятся в пределах от 30 до 50 дБ, то на повторных курсах настройки через 6–12 месяцев, по мере приобретения слухового опыта и навыка прислушивания пороги слуха у большинства пациентов достигают 25–30 дБ. Следует отметить, что у некоторых пациентов со значительной оссификацией или аномалией улитки, пациентов с СН, дисплазией слухового нерва пороги слуха могут сохраняться на уровне 45–55 дБ, а для части пациентов с СН характерна нестабильность порогов слуха.

При повышении МКУ электрической стимуляции для улучшения реакций пациента на тихие звуки необходимо иметь в виду, что у пациентов после менингита и с аномалиями улитки часто отсутствует ощущение дискомфорта на громкие звуки, но при перестимуляции у этих пациентов будут наблюдаться утомляемость, нервозность, головные боли. У опытных пациентов дискомфорт может проявляться в снижении разборчивости речи.

Для определения оптимальных параметров настройки процессора важны наблюдения сурдопедагога, который оценивает восприятие пациентом разных звуков и речи (реакции на тихие звуки, восприятие разговорной и шепотной речи, проявление дискомфорта – см. гл. 3) при использовании программ с разными параметрами. Взаимодействие сурдопедагога и

аудиолога позволяет определить оптимальные параметры стимуляции у каждого пациента.

В течение первого года после подключения процессора КИ пациентам особых групп рекомендуется проведение настроечных сессий каждые три месяца. В течение второго года рекомендуется проведение настроек каждые шесть месяцев. Затем допускается, что настройки будут выполняться один раз в год.

Именно многократные тщательные проверки настройки процессора КИ и регулярное уточнение и коррекция параметров настройки позволяют достичь качественного слухового восприятия звуков и речи у пациента с КИ.

Плановая замена аудиопроцессора

Плановая замена процессора КИ производится по истечении 5 лет со дня начала эксплуатации речевого процессора системы КИ. Замена речевого процессора системы КИ является показанием для оказания специализированной медицинской помощи в медицинских организациях, подведомственных федеральным органам исполнительной власти (п. 12 Приказа МЗ РФ от 09.04.2015 № 178н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «сурдология-оториноларингология» (Порядок). В их число входит и Федеральное государственное бюджетное учреждение «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБУ «СПБ НИИ ЛОР» МЗ РФ).

В Приказе МЗ РФ от 17.09.2014 № 526н (ред. от 22.12.2014) «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при нейросенсорной потере слуха двусторонней после кохlearной имплантации пациентам, нуждающимся в замене речевого процессора системы кохlearной имплантации» (Стандарт) определены характеристики этой помощи:

– *вид медицинской помощи*: специализированная;

– *условия оказания медицинской помощи*: в дневном стационаре, стационарно;

– *форма оказания медицинской помощи*: плановая;

– *средние сроки лечения (количество дней)*: 2 дня;

– *код по МКБ-10*: H90.3 Нейросенсорная потеря слуха двусторонняя.

В соответствии с письмом Федерального фонда обязательного медицинского страхования от 07.05.2015 №2955/30-4/и финансовое обеспечение медицинской помощи, оказываемой в соответствии со Стандартом и Порядком, в том числе замена речевого процессора, осуществляется в рамках базовой программы обязательного страхования по тарифам, установленным тарифным соглашением субъекта Российской Федерации. В Санкт-

Петербурге ТФОМС по СПб финансовое обеспечение замены речевого процессора осуществляется по тарифу № 282320 «ЛОР Нейросенсорная потеря слуха двусторонняя после кохлеарной имплантации пациентам (замена речевого процессора)» (приложение №5-2/август-декабрь к Генеральному тарифному соглашению на 2015 год).

Диспансерное наблюдение детей с нейросенсорной потерей слуха двусторонней после кохлеарной имплантации осуществляется сурдологом сурдологического центра или сурдокабинета при ЛОР-отделении (по месту жительства).

В учреждении, ведущем диспансерное наблюдение пациента по месту жительства (сурдоцентре), в соответствии с Приказом МЗ РФ от 02.12.2014 № 796н «Об утверждении Положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи» (далее – Положение), лечащий врач-сурдолог (либо оториноларинголог в лице заведующего ЛОР-отделения) оформляет выписку из медицинской документации пациента для детей с КИ, находящихся на диспансерном учете и нуждающихся в замене речевого процессора системы кохлеарной имплантации в 2015 году, в соответствии с требованиями, предусмотренными пунктом 19 Положения, и направление на госпитализацию на бланке муниципального учреждения (сурдологического центра) в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ с приложением копий следующих документов:

- паспорт гражданина Российской Федерации (пациента);
- свидетельство о рождении (для пациента в возрасте до 14 лет);
- полис обязательного медицинского страхования пациента (при наличии);
- свидетельство обязательного пенсионного страхования пациента (при наличии);
- выписка из медицинской документации пациента с рекомендациями о необходимости оказания пациенту специализированной медицинской помощи по замене речевого процессора системы кохлеарной имплантации в текущем году.

Замену аудиопроцессора можно выполнить в различных учреждениях здравоохранения, которые соответствуют требованиям Стандарта и занимаются плановой заменой. В качестве примера приведен порядок, действующий в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ.

Лечащий сурдолог (сурдоцентра, сурдокабинета) должен выдать пациенту направление на госпитализацию в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ. Это направление должно быть заверено личной подписью главного врача учреждения. Пациенту (или его законному представителю) выдается на руки выписка из медицинской документации пациента и направление

на госпитализацию в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ. Направление из сурдоцентра и пакет документов направляются в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ.

Список детей, нуждающихся в замене речевого процессора системы КИ в текущем году, предоставляется территориальным органом управления здравоохранения субъекта РФ (Министерством здравоохранения области, комитетом здравоохранения...) в ТФОМС и в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ.

Основанием для госпитализации пациента в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ для оказания специализированной медицинской помощи по замене речевого процессора системы КИ является решение врачебной комиссии ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ РФ.

ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» приглашает пациентов для госпитализации посредством рассылки вызовов в территориальные органы управления здравоохранения факсом и электронной почтой.

Приглашения высылаются согласно спискам нуждающихся пациентов, утвержденным в регионах и предоставленным территориальными органами управления здравоохранения (министерствами, комитетами, департаментами здравоохранения областей и республик).

В процессе замены аудиопроцессора выполняются следующие процедуры: проверка работоспособности и состояния внутренней части системы КИ посредством телеметрии КИ, две настройки аудиопроцессора, телеметрия нервного ответа (ART), регистрация стапедиального рефлекса на электрическую стимуляцию (ЭСР/ESRT), аудиометрия в звуковом поле, сурдопедагогическое тестирование и речевая аудиометрия (по возможности).

При замене аудиопроцессора КИ используется аудиопроцессор той же фирмы, но это может быть более современная модель.

При настройке нового процессора КИ в случае замены аудиолог во многих случаях не просто программирует новый процессор в соответствии с параметрами на старом процессоре, но и меняет некоторые параметры в соответствии с реакциями пациента. Как правило, на одной из программ процессора также сохраняется старая карта настройки, чтобы пациент мог к ней вернуться, если его не будет удовлетворять звучание с новой картой настройки.

После перенастройки процессора КИ реакции пациента на звуки и речь могут улучшиться, ухудшиться или не измениться [5]. Ухудшение восприятия речи и звуков может быть связано с тем, что после перенастройки процессора их звучание изменилось, и пациенту нужно время, чтобы привыкнуть к новому звучанию слов. Обычно это происходит в течение 1–2 мес.

За 5 лет в ФГБУ «СПб НИИ ЛОР» МЗ России было выполнено около 2000 плановых замен. На протяжении этого периода у некоторых пациентов вы-

являлась неисправность внешней и даже внутренней части. В последнем случае пациенту требовалась реоперация. У части пациентов при плановой замене процессора выявлялось, что они несколько лет не проходили повторные проверки и коррекцию настройки процессора, не использовали КИ, использовали неисправный КИ. Эти случаи доказывают необходимость регулярных проверок и коррекций настройки процессора КИ у пациентов, особенно детей.

2.2. Настройка аудиопроцессора у пациентов с аномалией внутреннего уха

Настройка параметров аудиопроцессора у пациентов с аномалией развития внутреннего уха представляет наибольшую трудность. Спектр нарушений строения и функции внутреннего уха у этих пациентов очень широкий – начиная от незначительных изменений отдельных его частей, до полного отсутствия лабиринта (см. разд. 1.2). Поэтому аудиологу, настраивающему аудиопроцессор, необходимо знать не только о факте наличия аномалии у пациента, но и о ее характере.

При проведении операции кохлеарной имплантации пациентам с аномалией улитки хирург может использовать модификации с укороченной электродной цепочкой (пациенты с гипоплазией улитки) или круглым электродом (пациенты с аномалией улитки в форме общей полости) (см. разд. 1.3). Соответственно, эти сведения также должны быть заранее известны аудиологу. Кроме того, особое значение для настройки имеют данные о диаметре внутреннего слухового прохода, поскольку уменьшение его диаметра менее 3 мм является признаком гипоплазии слухового нерва.

Настройка параметров аудиопроцессора при незначительной аномалии внутреннего уха практически не отличается от обычной настройки. У этих пациентов, как правило, имеется остаточный слух и в большинстве случаев у них при телеметрии нервного ответа хорошо регистрируется порог возбуждения слухового нерва, а также порог ЭСР, что позволяет использовать эти данные для определения МКУ и ПУ электрической стимуляции.

Однако следует обращать внимание, что у этих пациентов может быть неполное введение электродной цепочки из-за укороченной длины тимпанального канала улитки. Признаком неполного введения электродной цепочки могут быть повышенное сопротивление последних электродов. На рис. 18 приведены примеры телеметрии сопротивления электродов у пациента, у которого сопротивление на последних электродах значительно повышено (электроды № 11 и № 12).

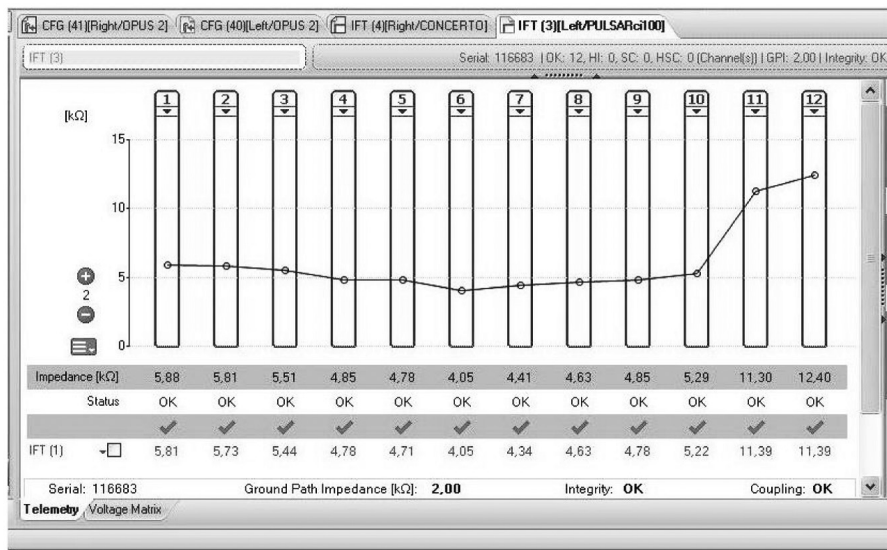


Рис. 18. Телеметрия сопротивления электродов при неполном введении электродной цепочки в улитку (повышенное сопротивление на 11-м и 12-м электродах)

Подтверждением того, что эти электроды не введены в улитку, является послеоперационная рентгенограмма или КТ височной кости. Электроды, не введенные в улитку, должны быть отключены, чтобы исключить нежелательную стимуляцию нервных структур в барабанной полости. Затем необходимо перераспределить рабочий диапазон между оставшимися активными электродами. При отключении более двух электродов рекомендуется уменьшить частотный диапазон, подаваемый на активные электроды.

При выраженной аномалии строения улитки настройка параметров аудиопроцессора осложняется тем, что нельзя использовать данные объективных методов, поскольку ЭСР не регистрируется, а нервный ответ имеет резко искаженную форму или не регистрируется (рис. 19). Ситуация усугубляется и тем, что у этих пациентов поведенчески плохо проявляется дискомфорт на сильную стимуляцию. Единственно на что можно ориентироваться, особенно у детей, это пороги слухового восприятия с КИ акустических стимулов по данным оценки условно-рефлекторной двигательной реакции. Поэтому очень важно обучение ребенка этой реакции.

Поскольку для значительной части пациентов с аномалией внутреннего уха характерны дополнительные нарушения, то необходимо также обучение родителей наблюдению за реакциями ребенка на разные звуки

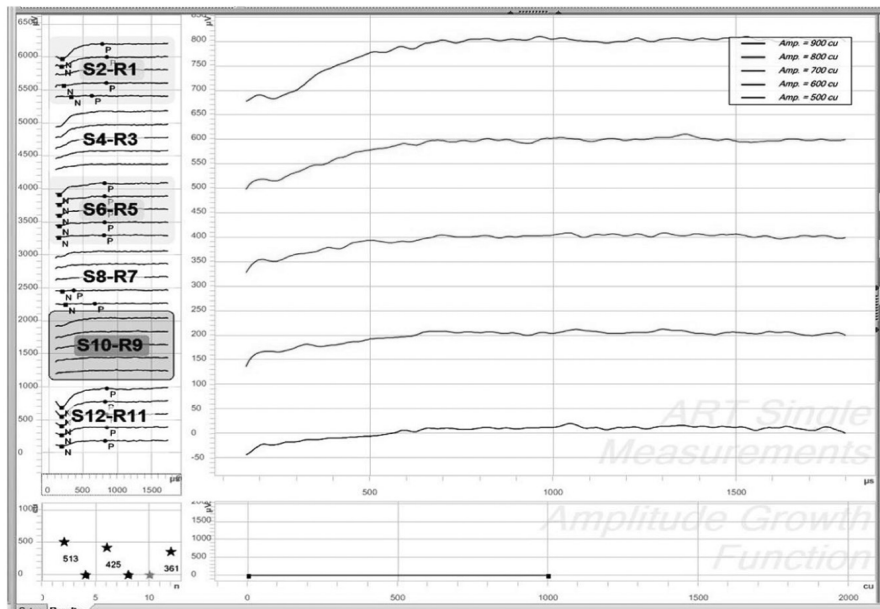


Рис. 19. Телеметрия нервного ответа у пациента с аномалией улитки (отсутствует потенциал на всех электродах)

в течение дня и использование этой информации при настройке аудио-процессора.

Аномалия строения внутреннего уха часто обуславливает изменение функционального состояния слухового нерва. Это требует другого подхода к выбору параметров электростимуляции по сравнению с пациентами с нормальной анатомией улитки. Для таких пациентов при выборе стратегии кодирования рекомендуется выбирать наиболее простую стратегию кодирования звуковых сигналов (в системах КИ MedEl стратегии CIS или HDCIS). Кроме того, при выраженной аномалии улитки, как правило, рекомендуется уменьшить частотный диапазон передаваемых звуковых сигналов до 250–6500 Гц, а пороговый уровень стимуляции установить 20% от МКУ, увеличить компрессию до 1000. В тех же случаях, когда есть данные о наличии у пациента уменьшения диаметра внутреннего слухового прохода, следует снизить частоту стимуляции до 1000 стимулов в секунду на канал.

Следует также отметить, что у большинства пациентов с выраженной аномалией внутреннего уха результаты существенно хуже, чем у пациентов с нормальной анатомией улитки. Это обусловлено тем, что пороги слуха с КИ у них повышены до 40–60 дБ, а также ограничены возможности раз-

личения звуков по частоте, длительности и интенсивности. У них также медленно развиваются реакции на звуки. Но с течением времени при постоянном использовании КИ и регулярных занятиях с сурдопедагогом слуховые навыки развиваются и в результате накопления слухового опыта при повторных настройках удается достигнуть адекватного слухового восприятия в речевом диапазоне частот на уровне 40 ± 5 дБ.

2.3. Настройка аудиопроцессора у пациентов с оссификацией улитки

Перед первичным подключением процессора КИ аудиологу важно знать о наличии у пациента оссификации улитки, особенностях расположения оссифицированных участков, использованной модификации электродной цепочки, а также результаты послеоперационной КТ височной кости и интраоперационного мониторинга состояния импланта. Процедура подключения, программирования и настройки процессора КИ у пациентов с оссификацией улитки, в целом, имеет те же составляющие, как у других пациентов.

При измерении сопротивления электродов для этих пациентов характерны более высокие значения. Так, максимальные значения сопротивления электродов у пациентов с оссификацией улитки достигали 20 кОм, у пациентов после менингита без оссификации – 16 кОм. У пациентов с оссификацией улитки вследствие перенесенного менингита сопротивление электродов достоверно выше на базальных и средних электродах. Это связано с тем, что процесс облитерации в улитке развивается по направлению от базального завитка к апикальному. В результате патологической оссификации происходит обызвествление межклеточного вещества в результате отложения кристаллов гидроксиапатита вдоль фибрилл коллагена и секреции матричных пузырьков, содержащих высокие концентрации кальция и щелочной фосфатазы. Фосфат кальция обладает низкой электропроводностью, что проявляется увеличенным электродным сопротивлением у пациентов с оссификацией улитки.

Для пациентов с оссификацией улитки после перенесенного менингита характерны повышенные МКУ и ПУ (рис. 20). Это связано не только с оссификацией улитки, но и с резидуальными последствиями повреждения центральных слуховых путей. Повышение уровней МКУ обусловлено также уменьшением количества нейронов в спиральном ганглии, поскольку при гнойном лабиринтите происходит выраженное повреждение слуховых нейронов. В результате для достижения комфортных слуховых ощущений

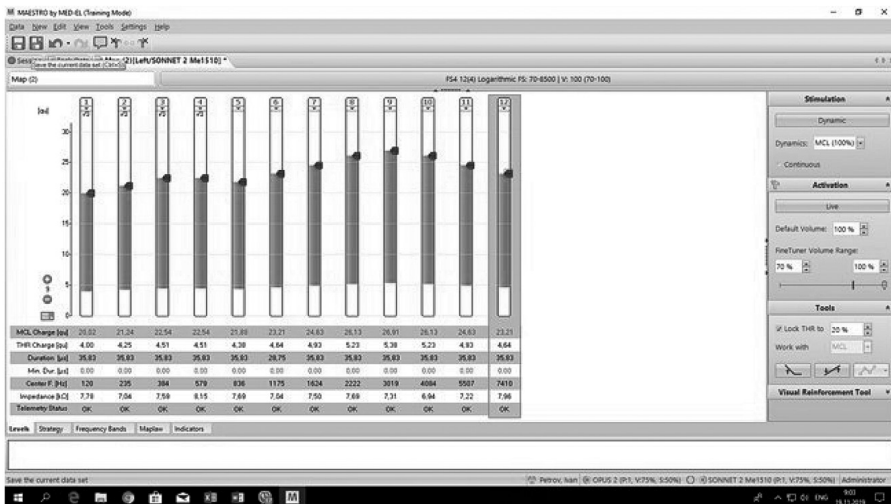


Рис. 20. Пример карты настройки аудиопроцессора КИ у пациента с оссификацией улитки и повышенными значениями МКУ

у пациентов с оссификацией улитки, необходимо увеличивать не только амплитуду, но и длительность электрических стимулов, что проявляется достоверно высокими значениями МКУ стимуляции по сравнению с МКУ у пациентов с другой этиологией тугоухости.

У пациентов, потерявших слух после менингита, особенно с оссификацией улитки, сложно определить порог дискомфорта, так как он у них практически отсутствует. В таких случаях важно объяснить родителям, что необходимо наблюдать за поведением ребенка в течение дня. Если к концу дня он утомляется больше обычного, нервничает, засыпает раньше обычного или перевозбуждается и не может уснуть, то это свидетельствует о том, что установленные МКУ стимуляции не подходят пациенту и требуют их уменьшить.

Важно также, что при высоких уровнях сопротивления у пациента не удается зарегистрировать пороги ответа слухового нерва и приходится ориентироваться на пороги регистрации ЭСР.

У пациентов с оссификацией улитки, у которых не регистрируются ЭСР и ответ слухового нерва, ведущим источником информации о том, что ребенок слышит звуки, включая тихие, у него нет дискомфортных ощущений, становятся наблюдения сурдопедагога за реакциями ребенка на звуки на занятии и наблюдения родителей в течение дня.

В связи с выраженным повреждением слуховых нейронов у пациентов с оксификацией улитки рекомендуется использование упрощенных стратегий кодирования сигнала. Кроме того, для увеличения общей громкости воспринимаемых с КИ звуков без увеличения МКУ электрической стимуляции рекомендуется сужение динамического диапазона за счет повышения порогового уровня и уменьшение частотного диапазона передаваемого сигнала вплоть до 250–6500 Гц. При ограничении верхней частоты передаваемых стимулов суженный диапазон перераспределяется между всеми электродами. Для улучшения слышимости тихих звуков может быть эффективно увеличение компрессии.

Если пациенту введена расщепленная цепочка электродов (Split), то распределение частот на электроды должно производиться с учетом тонопической организации улитки и расположения двух фрагментов электродной цепочки в улитке.

Для этих пациентов также характерны более медленные темпы развития слуховых реакций на звуки, особенно тихие и короткие, что затрудняет использование данных поведенческих реакций при настройке. Кроме того, у части детей вследствие менингита наблюдается поражение ЦНС, проявляющееся в быстрой утомляемости, нарушении внимания и коммуникации. Это создает дополнительные проблемы при оценке качества настройки и отрицательно влияет на эффективность слухоречевой реабилитации, которая является одним из показателей адекватности настройки процессора КИ. Поэтому данная группа пациентов нуждается в более частой коррекции настройки процессора КИ. Первый год им рекомендуется это делать каждые 3 мес., далее 2 раза в год до достижения оптимальной стратегии кодирования и параметров настройки.

2.4. Настройка аудиопроцессора у пациентов со слуховой нейропатией

Процесс настройки аудиопроцессора КИ у пациентов со слуховой нейропатией (СН) основывается на продолжительном комплексном наблюдении пациента. У многих пациентов развитие слуховых реакций происходит медленнее и с определенными ограничениями по сравнению с обычными пациентами с сенсоневральной тугоухостью (СНТ). Ситуация осложняется тем, что пациенты с СН крайне неоднородная группа (см. разд. 1.1). К тому же в 44% случаев дети с СН имеют дополнительные нарушения, а у 38% пациентов выявляется гипоплазия слухового нерва. Все эти особенности требуют комплексного подхода к слухоречевой реабилитации после КИ, в том числе и к настройке аудиопроцессора.

Интраоперационное тестирование данной группы пациентов соответствует протоколу тестов для пациентов с СНТ. Проводится телеметрия сопротивления электродов, регистрируются визуально обнаруживаемые стапедиальные рефлексы на электрическую стимуляцию (ЭСР) и нервный ответ. Эти данные учитываются при первичной настройке аудиопроцессора.

При первом подключении аудиопроцессора используется стандартный алгоритм настройки, типичный для детей с СНТ (разд. 2.1). У детей раннего возраста во время первичной настроечной сессии используются объективные методики – регистрируются ЭСР и реакция слухового нерва (нервный ответ). У большей части пациентов с СН удается зарегистрировать ЭСР. У части пациентов пороги регистрации ЭСР значительно превышают обычные уровни стимуляции. У небольшого числа пациентов, в том числе при гипоплазии слухового нерва, ЭСР не регистрируются. ART (телеметрия ответа слухового нерва) у большинства пациентов с СН регистрируется, но характерен увеличенный рефрактерный период нервного ответа.

При отсутствии у пациента ЭСР, ART и четких реакций на звуки необходимо проведение регистрации ЭКСВП. Это позволит оценить проведение возбуждения в слуховые центры мозга, а полученные данные о порогах визуализации ЭКСВП и уровне насыщения амплитуды использовать для определения МКУ и ПУ электрической стимуляции.

Важное значение для настройки аудиопроцессора у детей с СН имеют наблюдения сурдопедагога и родителей о поведенческих реакциях на разные звуки на занятии и в течение дня, которые аудиолог учитывает при определении МКУ и ПУ для электродов, стимулирующих разные частотные области слухового нерва.

У значительной части детей с СН карта настройки в целом сходна с типичной картой для пациентов с СНТ (рис. 21).

Для части пациентов с СН характерны повышенные значения МКУ, полученные на основе регистрации ЭСР (рис. 22). Пороговые уровни также увеличены в соответствии с со значениями МКУ.

При отсутствии у ребенка четких реакций на речевые стимулы рекомендуются более кардинальные изменения параметров электрической стимуляции – уменьшение скорости стимуляции и увеличение ширины импульсов.

Уменьшение скорости стимуляции – один из наиболее часто используемых и эффективных подходов, позволяющих компенсировать более длительный рефрактерный период ответа нервных структур. Более медленная стимуляция может усиливать синхронизацию проведения возбуждения в

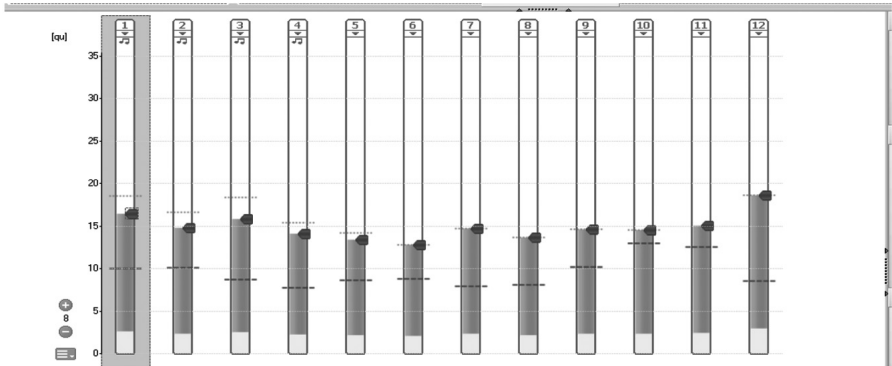


Рис. 21. Пример карты настройки аудиопроцессора у ребенка со слуховой нейропатией, сходной с картой настройки пациента с СНТ

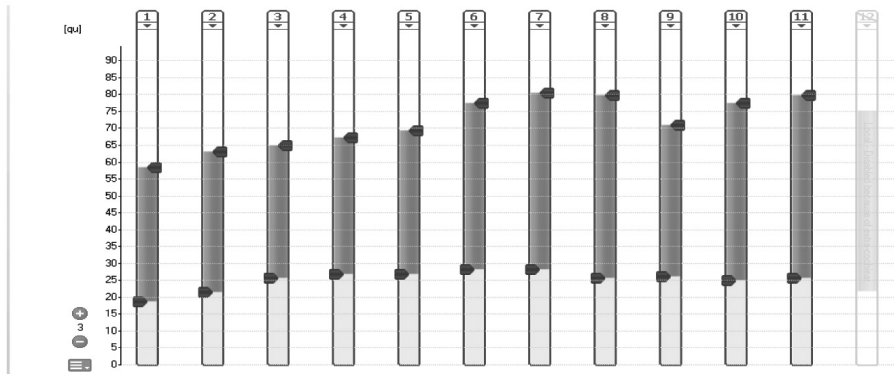


Рис. 22. Пример карты настройки аудиопроцессора с повышенными значениями МКУ у ребенка со слуховой нейропатией и гипоплазией слухового нерва

нейронных элементах, что важно для пациентов с нарушениями синхронизации возбуждения, к которым относятся пациенты с СН.

Увеличение длительности фазы электрических импульсов – второй по частоте использования подход для получения адекватной стимуляции. Можно использовать длительность фазы 50, 75 или даже 100 мкс. Даже у детей, у которых нет гипоплазии слухового нерва, увеличение длительности фазы может дать лучший результат. К недостаткам данного подхода можно отнести вероятность нарушения спектрального и временного разрешения.

В некоторых случаях используется прием увеличения МКУ. Метод позволяет оптимизировать громкость и динамический диапазон воспри-

нимаемых электрических стимулов у пациента. Однако его не рекомендуется применять при настройке у детей раннего возраста и пациентов без слухового опыта.

Если динамика развития слуховых реакций недостаточна, используются дальнейшие изменения – стратегии кодирования сигнала и т. д. Это может положительно повлиять на разборчивость речи. Не используются стратегии, которые создают виртуальные каналы. В целом, тактика уменьшения скорости стимуляции и увеличения длительности фазы дает больше возможностей в регулировке параметров.

Пациенты с СН, особенно дети, нуждаются в более частой проверке/коррекции параметров настройки аудиопроцессора. Первый год им рекомендуется это делать каждые 3 мес., далее 2 раза в год до достижения оптимальной стратегии кодирования и параметров настройки. Процесс настройки аудиопроцессора КИ у детей – это постоянно меняющийся процесс. По мере взросления дети смогут лучше описывать свои ощущения, более активно участвовать в тестировании с использованием различного речевого материала, что позволит более точно настроить аудиопроцессор.

2.5. Настройка аудиопроцессора у детей с комплексными нарушениями

Особенности настройки процессора КИ у детей с дополнительными нарушениями (центральной нервной системы, ДЦП, зрения) обусловлены несколькими причинами.

Во-первых, у них не сформированы или грубо нарушены внимание, коммуникативные навыки. Во-вторых, поведенческие реакции на звуки у таких детей не сформированы, даже если ребенок носил СА. В-третьих, для них характерны расстройства центральных отделов слуховой системы. Все это затрудняет использование при настройке поведенческих реакций ребенка на электрические и звуковые стимулы, как спонтанных, так и условно-рефлекторных, не только при первичном подключении процессора, но и при последующих настроечных сессиях. В-четвертых, для значительной части этих детей характерны аномалии внутреннего уха, слуховая нейропатия. Это ограничивает возможности использования ЭСР, так как он часто не регистрируется. Наибольшую информацию для настройки у этих пациентов телеметрия нервного ответа (ответа слухового нерва, см. разд. 2.1.). Ее дополняет сурдопедагогическая оценка реакций ребенка на звуки разной громкости и частоты.

При настройке процессора КИ пациентам этой группы, особенно при наличии аномалии улитки или слуховой нейропатии, рекомендуется

использовать подходы, применяемые для пациентов вышеописанных групп:

- использовать наиболее простую стратегию кодирования звуковых сигналов (в системах КИ MedEl стратегии CIS или HDCIS);
- уменьшить частотный диапазон передаваемых звуковых сигналов до 250–6500 Гц;
- снизить частоту стимуляции;
- увеличить компрессию.

Эти действия облегчают мозгу ребенка выделение отдельных звуков на фоне окружающих шумов, у ребенка быстрее формируется способность реагировать на появление звука, что позволяет использовать эту реакцию (спонтанную и условно-рефлекторную) в процессе настройки. По мере развития у ребенка слуховых реакций с КИ можно расширить частотный и динамический диапазон передаваемых сигналов, попробовать перейти к более сложным стратегиям кодирования. Это обеспечит ребенку более детальную передачу звуковой информации, а значит, расширит его возможности различения звуков. Поскольку для пациентов с комплексными нарушениями характерна медленная динамика развития реакций на звуки, особенно способности различать и узнавать звуки, то важно, чтобы сурдопедагог и родители оценивали реакции ребенка после коррекции настроек процессора КИ и сообщали о них сурдологу-аудиологу.

2.6. Настройка аудиопроцессора у пациентов с дополнительными неслуховыми ощущениями

У некоторых пациентов после кохлеарной имплантации во время подключения аудиопроцессора при стимуляции отдельных электродов КИ возникают дополнительные «неслуховые» ощущения – болевые ощущения, головокружение, подергивания мышц лица и др. Такие эффекты возможны у пациентов с аномалией развития улитки и расположения лицевого нерва, при отосклерозе, расширенном внутреннем слуховом проходе. Они могут также быть следствием особенностей проведения операции кохлеарной имплантации. В некоторых случаях во время операции кохлеарной имплантации электродная цепочка КИ не полностью введена в тимпанальную лестницу улитки и часть электродов находится вне улитки в барабанной полости (экстракохлеарно). При стимуляции этих электродов могут возникать болевые ощущения, поэтому их следует отключать, а программа автоматически перераспределит частотный диапазон поступающих акустических сигналов на оставшиеся электроды.

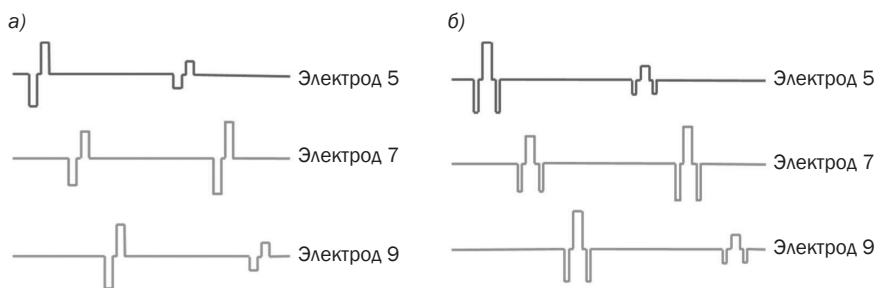


Рис. 23. Паттерн электрических стимулов на отдельных электродах КИ при двухфазной (а) и трехфазной (б) стимуляции

При настройке аудиопроцессора КИ у отдельных пациентов возникают вестибулярные реакции (головокружение, нистагм). Если эти ощущения беспокоят пациента, аудиолог определяет, стимуляция каких электродов вызывает данные ощущения, и тестирует их и пробует изменить параметры стимуляции (МКУ и др.) на этих электродах, чтобы устранить вестибулярные реакции. Уменьшение МКУ на таких электродах может устранить эти и другие неслуховые реакции. Сурдолог также может отключать до 30% электродов в случае возникновения неслуховых ощущений. В модели КИ с 12 электродами без существенного ухудшения разборчивости речи может быть отключено до 4 электродов.

Встречаются случаи стимуляции лицевого нерва при настройке аудиопроцессора. Обычно это связано с аномалиями развития улитки, высокими уровнями стимуляции электродов, наличием отосклероза в анамнезе, повышенной электропроводностью улитки. В случае возникновения стимуляции лицевого нерва необходимо определить, какие электроды вызывают эту стимуляцию и какие причины ее вызывают. Если наблюдаются невысокие уровни стимуляции и стимуляция носит локальный характер, возможно увеличение длительности импульса. В последних моделях систем КИ фирмы MedEl появилась возможность использовать 3-фазную стимуляцию (рис. 23). Она позволяет уменьшить порог стимуляции лицевого нерва на 30–40%. В результате пациент может частично или полностью избавиться от неслуховых ощущений, вызванных данной стимуляцией.

Психолого-педагогические аспекты настройки процессора КИ у особых групп пациентов

3.1. Роль сурдопедагога в настройке процессора КИ

Для настройки процессора КИ важно участие сурдопедагога и его взаимодействие с сурдологом-аудиологом, настраивающим процессор. Ниже перечислены основные задачи сурдопедагога в настройке процессора КИ [5].

До подключения процессора КИ

1. *Развитие остаточного слуха у ранооглохших пациентов в слуховых аппаратах.*

Это особенно важно для детей. Чем лучше у ребенка сформированы слуховые навыки в СА, чем более он приучен носить и пользоваться СА, тем быстрее он адаптируется к КИ, адекватнее реагирует на звуки с КИ и тем легче ему настроить процессор КИ.

2. *Информирование пациента и его близких о процедуре настройки процессора КИ и подготовке ребенка к этой процедуре, а также об особенностях восприятия звуков и речи на разных этапах использования КИ, развитии слуховых навыков с КИ.*

3. *Подготовка ребенка к настройке процессора КИ (выработка условно-рефлекторной двигательной реакции на звук – УРДР).*

После подключения процессора КИ

1. *Контроль адекватности настройки процессора КИ.*

2. *Развитие у пациента слухового восприятия неречевых и речевых сигналов с КИ.*

3. *Помощь сурдологу в настройке процессора КИ пациенту.*

4. *Определение оптимальной программы настройки для восприятия звуков в ежедневных ситуациях, на занятии на начальном этапе и в дальнейшем периоде использования КИ.*

5. *Обучение родителей* (и, если возможно, самого пациента) управлению процессором КИ, уходу за ним, контролю слуха с КИ у ребенка, наблюдению за реакциями ребенка на звуки, развитием слухового восприятия в ежедневных ситуациях.

6. *Информирование сурдолога* о реакциях пациента (взрослого/ребенка) на звуки с КИ на разных программах, развитии восприятия речи и устной речи у ребенка.

3.2. Сурдопедагогическая оценка настройки процессора КИ

Взрослые и дети старшего возраста

Взрослые и дети старшего возраста могут сообщать и описывать свои реакции и ощущения на звуки. Во время занятий сурдопедагог оценивает следующие реакции пациента с КИ на разных программах настройки:

- наличие/отсутствие дискомфортной реакции на громкие звуки;
- наличие реакции на низко-, средне- и высокочастотные звуки речи (/па/, /ш/, /с/) и определение максимального расстояния, на котором пациент обнаруживает эти звуки, возможность восприятия тихих звуков. Важно помнить (и предупредить пациента) о трудностях восприятия низкочастотных фонем /м/, /у/, /н/ в начальный период использования КИ;
- адекватность восприятия громкости низко-, средне- и высокочастотных звуков (восприятие тихих звуков как тихих, а громких звуков – как громких);
- разборчивость разнотонных и однослонных слов в ситуации закрытого и, если возможно, открытого выбора;
- различие акустически сходных фонем в низко- (/м/-/у/, /му/-/ну/), средне- (/ш/-/ч/) и высокочастотном (/с/-/ц/, /с/-/сь/) диапазонах (на повторных курсах настройки).

Кроме того, сурдопедагог просит пациента описать свои субъективные ощущения на звуки в КИ. Описывая ощущения, взрослый пациент может сообщить важную информацию для настройки процессора: «Звук очень высокий», «Мне мешает какой-то свист». Это может быть признаком завышенного МКУ в высокочастотном диапазоне. Или: «Я слышу эхо», «Я все время слышу какой-то шум, как шум двигателя». Это может быть признаком завышенного МКУ в низкочастотном диапазоне.

Сурдопедагог фиксирует также неслуховые реакции пациента на звуковые стимулы – болевые ощущения, подергивания лица, головокружение. Такие реакции встречаются редко и могут наблюдаться у пациентов с осификацией, аномалией улитки, при нетипичном расположении лицевого нерва, при неполном введении электродной цепочки.

При плановой перенастройке процессора КИ (повторные курсы реабилитации, плановая замена процессора КИ, реимплантация) сурдопедагог помогает пациенту адаптироваться к новому звучанию бытовых звуков и речи, сравнить восприятие звуков и речи на новой и старой программах – восприятие громких (дискомфортные реакции) и тихих низко-, средне- и высокочастотных звуков речи (максимальное расстояние), адекватное восприятие громкости звуков, узнавание окружающих звуков. Сурдопедагог оценивает разборчивость восприятия слов и фонем, комфортность восприятия голосов окружающих людей и собственного голоса. Для оценки разборчивости речи может использоваться материал для речевой аудиометрии [24].

Сурдопедагогические критерии правильности настройки процессора КИ у пациента [5]:

- пациент постоянно и с удовольствием носит КИ;
- у пациента нет дискомфортных реакций на громкие звуки;
- пациент слышит низко- (/а, м/) средне- (/ш/), высокочастотные (с, ц) звуки речи на расстоянии не менее 5–6 м;
- пациент различает звуки речи, в том числе и акустически сходные (исключение: часть пациентов с аномалией и оксификацией улитки, центральными расстройствами слуха);
- у пациента постепенно восстанавливается/развивается умение различать звуки и речь в КИБ, а со временем он разборчиво воспринимает речь только на слух.

Дети младшего возраста

Дети младшего возраста, как правило, не могут сообщить о своих ощущениях и описать их. Поэтому сурдопедагог при оценке настройки процессора КИ у детей использует [5, 25]:

- 1) метод наблюдения за спонтанными реакциями ребенка на звуки;
- 2) условно-рефлекторную двигательную реакцию на звук;
- 3) метод анкетирования родителей;
- 4) тесты по узнаванию слов при закрытом выборе (тесты узнавания разносложных и односложных слов батареи EARS).

При оценке спонтанных реакций сурдопедагог отмечает характер этих реакций – дискомфортная, произвольная, ориентировочная, реакция внимания на звуки разной громкости и частоты. В качестве источников звуков используются голос, звук барабана, игрушки-пищалки, грохот камней в железной банке, звуки /па/, /ш/, /с/, /му/, другие источники звуков. Он также отмечает появление у ребенка вокализаций и, прежде всего, имитации звуков, произносимых взрослым.

Сурдопедагог оценивает реакции ребенка с КИ на разных программах настройки [5]:

- наличие/отсутствие дискомфортной реакции на громкие звуки;
- наличие реакции на низко-, средне- и высокочастотные звуки речи (/па/, /му/, /ш/, /с/) и определение максимального расстояния, на котором ребенок реагирует на эти звуки спонтанно (ориентировочная реакция),
- наличие реакций (ориентировочной, реакции внимания) на тихие звуки, интереса к звукам и своему голосу, голосовых имитаций;
- определяет максимальное расстояние, на котором ребенок реагирует на низко-, средне- и высокочастотные звуки речи (/па/, /му/, /ш/, /с/), используя УРДР.

Сурдопедагогические критерии правильности настройки процессора КИ у ребенка:

- ребенок постоянно и с удовольствием носит КИ;
- у ребенка нет дискомфортных реакций на громкие звуки;
- ребенок слышит (УРДР) низко- (/па, му/, средне- (/ш/), высокочастотные (с, ц) звуки речи на расстоянии 5–6 м;
- ребенок замечает разряд батарей, волнуется если проблемы с КИ;
- у ребенка есть прогресс в развитии слухового восприятия звуков (начал реагировать на звуки, в том числе тихие и удаленные, различает и узнает звуки/слова) и речи, прогресс в развитии понимания речи, устной речи при наличии адекватной методики реабилитации;
- ребенок различает фонемы, в том числе и похожие низко- и высокочастотные звуки речи (/м-н-у/, /с-ц/, /с-сь/).

Особенности сурдопедагогической оценки настройки процессора КИ у пациентов с аномалией развития улитки и (или) внутреннего слухового прохода / слухового нерва, пациентов, потерявших слух после менингита и других нейроинфекций, пациентов с оссификацией улитки и слуховой нейропатией, детей с сопутствующими нарушениями развития определяются тем, что у них:

- могут длительное время отсутствовать спонтанные реакции на звуки;
- медленно развиваются реакции на звуки;
- неустойчивые реакции на звуки;
- наблюдаются реакции на ограниченный диапазон частот;
- нетипичные реакции на звуки (например, слюнотечение);
- могут проявляться неслуховые реакции на звуки (подергивания лица, нарушения глотания и др.);
- могут плохо проявляться дискомфортные реакции на чрезмерную стимуляцию;
- трудно выработать УРДР (дети с сопутствующими нарушениями);
- может медленно развиваться умение различать и узнавать звуки, слова, адекватно на них реагировать.

Сурдопедагог должен знать эти особенности и обучить родителей оценивать реакции ребенка на звуки в течение дня. Полезно также использовать «ритуальные» звуки на занятии и в ежедневных ситуациях. Такие часто повторяющиеся звуки, связанные с определенными важными для ребенка ситуациями (например, звяканье ложки перед тем, как дать ему попить, или ритмичная песенка перед игрой), помогают ему запомнить звук и быстрее научиться реагировать на звуки понятным для окружающих способом.

3.3. Взаимодействие сурдолога и сурдопедагога в процессе настройки

Сурдопедагог во время занятий детально фиксирует реакции и ощущения пациента с КИ и передает их, а также свои рекомендации по настройке процессора сурдологу. Последний учитывает все эти данные во время очередной коррекции параметров настройки процессора КИ.

При настройке процессора КИ у детей младшего возраста, а также у детей с комплексными нарушениями важно, чтобы сурдопедагог помогал аудиологу:

- поддерживать внимание и интерес ребенка во время процедуры;
- помогать ребенку выполнять условно-двигательную реакцию;
- наблюдать за реакциями ребенка.

Педагог также обучает этому родителей.

Перед проведением плановой проверки и (или) перенастройки процессора КИ сурдопедагог вместе с родителями заполняет анкету о реакциях ребенка с КИ (приложение). Эта информация поможет аудиологу хорошо настроить процессор КИ у ребенка.

В свою очередь, сурдолог должен сообщить родителям и сурдопедагогу следующую информацию, важную для слухоречевой реабилитации пациента и для оценки его реакций на звуки в процессе настройки [5]:

- 1) наличие у пациента оссификации/аномалии улитки, аномалии слухового нерва, слуховой нейропатии;
- 2) отключение электродов;
- 3) использование нестандартного электрода;
- 4) наличие объективных реакций на электрическую стимуляцию (ЭСР, реакции слухового нерва);
- 5) различия в настройке разных программ;
- 6) программа, рекомендуемая для использования;
- 7) программа, настроенная по данным ЭСР или реакции слухового нерва;

- 8) настроен ли процессор по поведенческим реакциям ребенка или данным ЭСР или реакции слухового нерва;
- 9) необходимость сравнения реакций ребенка на определенных программах.

3.4. Значение психологической поддержки пациента и его близких для настройки процессора КИ

Важность психологической поддержки пациента и его близких, прежде всего, связана с тем, что у этих пациентов могут медленно развиваться реакции на звуки и способность различать и узнавать звуки может быть ограничена. Поэтому информирование об особенностях развития реакций на звуки у пациента, помощь в формировании адекватных ожиданий, умения терпеливо заниматься с ребенком/взрослым и видеть положительные изменения помогают им сохранять позитивный настрой.

Кроме того, вовлечение близких пациента посредством обучения их наблюдению за реакциями ребенка с КИ на звуки в течение дня, развитию слухового восприятия во время самостоятельных занятий с пациентом помогают сурдологу получить важную информацию для настройки аудио-процессора КИ и оценки ее адекватности.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Настройка процессора КИ является важнейшим компонентом послеоперационной слухоречевой реабилитации пациентов, самого длительного этапа кохлеарной имплантации. Качество настройки процессора КИ определяет возможности пациента комфортно воспринимать весь частотный и динамический диапазон окружающих неречевых и речевых звуков, развитие способности пациента дифференцировать и благодаря этому распознавать звуки и речь, а у неговорящих пациентов формирование устной речи на основе развития слухового восприятия речи окружающих и слухового контроля собственной речи.

Процедура настройки аудиопроцессора КИ включает телеметрию имплантируемой части КИ, выбор основных параметров стимуляции стратегии кодирования звуковых сигналов в электрические импульсы, а также определение пороговых и максимально комфортных уровней электрических стимулов на каждом электроде КИ, составление и сохранение карты (или нескольких карт) настройки параметров процессора КИ, проверку адекватности настройки субъективными и объективными методами.

Настройка параметров электрической стимуляции основана на субъективной оценке ощущений пациента (пороговый и максимальный комфортный уровни ощущений), результатов объективных методов (телеметрия имплантируемой части КИ, регистрация стапедального рефлекса на электрическую стимуляцию, телеметрия нервного ответа, регистрация электрически вызванного стволомозгового потенциала), аудиологических поведенческих методов (тональная аудиометрия в звуковом поле), сурдопедагогической оценке реакций пациента, наблюдений родителей ребенка.

Настройка аудиопроцессора КИ – сложный процесс даже у взрослых позднооглохших пациентов. Но особую проблему представляет настройка процессора КИ у пациентов с аномалией развития улитки и (или) внутреннего слухового прохода / слухового нерва, пациентов с оксификацией улитки, в том числе потерявших слух после менингита и других нейроинфекций; пациентов со слуховой нейропатией, детей с сопутствующими нарушениями развития (ДЦП, выраженная задержка психомоторного развития, нарушения зрения, расстройства аутистического спектра).

У этих пациентов могут использоваться нестандартные модели цепочек электродов, в том числе укороченные, расщепленные, могут существенно отклоняться электропроводные свойства улитки, отсутствовать или быть нестабильными реакции на звуки, нередко не регистрируются физиологические реакции на электрическую стимуляцию, медленно развивается слуховое восприятие с КИ.

На основании многолетнего опыта специалистов СПб НИИ ЛОР предложены основные подходы к изменению дополнительных параметров (в отличие от установленных по умолчанию) при настройке аудиопроцессора у сложных групп пациентов. Изменение этих параметров должно проводиться опытными специалистами индивидуально для каждого пациента с учетом рекомендаций, изложенных в настоящем пособии, и наблюдений сурдопедагога и родителей за реакциями ребенка на звуки в разных ситуациях.

Процесс настройки аудиопроцессора КИ у «сложных» пациентов основывается на продолжительном комплексном наблюдении пациента. У многих пациентов развитие слуховых реакций происходит медленнее и с определенными ограничениями по сравнению с другими пациентами с сенсоневральной тугоухостью.

Для настройки процессора КИ важны участие сурдопедагога и его взаимодействие с сурдологом-аудиологом, настраивающим процессор. Сурдопедагог оценивает адекватность настройки процессора КИ сурдопедагогическими методами, развивает у пациента слуховое восприятие неречевых и речевых сигналов с КИ, оказывает помощь сурдологу в настройке процессора КИ у пациента; определяет оптимальную программу настройки для восприятия звуков в ежедневных ситуациях, на занятии на начальном этапе и в дальнейшем периоде использования КИ, обучает родителей (и, если возможно, самого пациента) управлению КИ, контролю слуха с КИ у ребенка, наблюдению за реакциями ребенка на звуки, развитию слухового восприятия в ежедневных ситуациях, информирует сурдолога о реакциях пациента (взрослого/ребенка) на звуки с КИ на разных программах, развитии восприятия речи и устной речи у ребенка.

Пациенты этих групп, особенно дети, нуждаются в более частой проверке/коррекции параметров настройки аудиопроцессора. Первый год им рекомендуется это делать каждые 3 мес., далее 2 раза в год до достижения оптимальных параметров настройки. Настройка аудиопроцессора КИ у детей – это постоянно меняющийся процесс. По мере взросления дети смогут лучше описывать свои ощущения, более активно участвовать в тестировании с использованием различного речевого материала, что позволит более точно настроить аудиопроцессор.

ЛИТЕРАТУРА

1. Cochlear implant rehabilitation in children and adults / Ed D. Allum. London: Whurr Publishers, 1995. 325 p.
2. Cochlear implants for young children / Ed. B. McCormick, S. Archbold. London: Whurr publishers. 2003. 424 p.
3. Cochlear implants / Ed. Waltzman S. B., Roland J. T. N-Y-Stuttgart: Thieme Medical Publishers, 2006. 243 p.
4. Таварткиладзе Г. А. Руководство по клинической аудиологии. М.: Медицина, 2013. 676 с.
5. Королева И. В. Реабилитация глухих детей и взрослых после кохлеарной и стволомозговой имплантации. СПб.: КАРО, 2016. 872 с.
6. Wolfe J., Schafer E. C. Programming cochlear implants. San-Diego: Plural Publ. Inc., 2015. 408 p.
7. Pediatric Cochlear Implantation: Learning and the Brain / Ed. N. Young, K. Kirk. Springer, 2016. 365 p.
8. Eisenberg L. S. Clinical Management of children with cochlear implants. San-Diego: Plural Publ. Inc., 2009, 890 p.
9. Wolfe J. Cochlear implants: audiologic management and considerations for implantable hearing devices. San-Diego: Plural Publ. Inc., 2013, 858 p.
10. Sennaroglu L. Cochlear implantation in inner ear malformations-a review article. Cochlear Implants Int. 2010; 11:4–41.
11. Янов Ю. К., Кузовков В. Е., Клячко Д. С., Радионова Ю. О. Влияние этиологии сенсоневральной тугоухости на реабилитацию детей после кохлеарной имплантации. Российская оториноларингология. 2015. № 2 (75). С. 100–106.
12. Кузовков В. Е., Клячко Д. С., Радионова Ю. О., Пудов В. И. Особенности настройки речевых процессоров у пациентов после кохлеарной имплантации с сенсоневральной тугоухостью различной этиологии // Российская оториноларингология. 2015. № 5 (78). С. 49–53.
13. Королева И. В. Введение в аудиологию и слухопротезирование. СПб.: КАРО, 2014. 400 с.
14. Храмова Е. А. Особенности слуховой функции у детей со слуховой нейропатией: автореф. дис. ... канд. мед. наук. СПб., 2007.
15. Gallaudet Research Institute. Regional and national summary report of data from the 2007–08 annual survey of deaf and hard of hearing children and youth. Washington, DC. 2008.
16. Диаб Х. М., Ильин С. Н., Лиленко А. С. Оптимизация выбора хирургической тактики проведения кохлеарной имплантации у пациентов с аномалиями разви-

тия внутреннего уха по данным КТ височных областей и МРТ внутреннего уха // Российская оториноларингология. 2012. № 6 (61). С. 43–50.

17. Кузовков В. Е., Янов Ю. К., Амонов А. Ш., Лиленко А. С., Сугарова С. Б., Костевич И. В. Хирургическая тактика при проведении кохлеарной имплантации у пациентов с оссификацией улитки // Российская оториноларингология. 2017. № 1(86). С. 53–57.

18. Hughes M. Objective measures in cochlear implants. San-Diego: Plural Publ. Inc., 2013, 164 p.

19. Cochlear implants. Objective measures/ Ed. Cullington H.E. London – Philadelphia: Whurr publishers, 2003. 241 p.

20. Hall J., Mueller H. G. Audiologists Desk Reference vol 1: Diagnostic Audiology Principles, Procedures and Practices. London: Singular Publishing Group, 1997. P. 205–230.

21. Левин С. В., Наркевич А. Н., Янов Ю. К., Вахрушев С. Г., Кузовков В. Е., Левина Е. А., Воронов В. А., Шапорова А. В. Настройка речевых процессоров с применением алгоритмов нейросетевой системы // Consilium Medicum. 2018. Т. 20, № 3. С. 73–76.

22. Левин С. В., Кузовков В. Е., Асташенко С. В., Левина Е. А., Вахрушев С. Г., Жарский А. В. Развитие телекоммуникационных технологий в кохлеарной имплантации: особенности и перспективы // Российская оториноларингология. 2012. № 4 (59). С. 154–159.

23. Янов Ю. К., Кузовков В. Е., Королева И. В., Левин С. В., Алугишвили З. З., Сугарова С. Б., Лиленко А. С. Стволомозговая имплантация – способ реабилитации пациентов с глухотой // Вестник хирургии им. И. И. Грекова. 2018. Т. 177, № 2. С. 70–73.

24. Речевая аудиометрия: учебное пособие / М. Ю. Бобошко. СПб.: Издательство СПбГМУ, 2012. 64 с.

25. Королева И. В. Развивающие занятия с детьми с нарушением слуха раннего возраста. СПб.: КАРО, 2018.

Анкета для сурдопедагога и родителей, которую они заполняют перед визитом к аудиологу для проверки/коррекции настройки аудиопроцессора КИ

Фамилия, имя пациента _____
 Дата 1-го включения КИ _____ Дата _____

№	Вопросы	Ответ	Комментарий
1	Носит ли ребенок КИ все время бодрствования ¹	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	
2	Замечает ли ребенок, когда разряжаются батареи Просит ли надеть КИ	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	
3	Какую программу использует ребенок – в течение дня – на занятиях	1, 2, 3, 4 ² 1, 2, 3, 4	
4	<i>Есть ли у ребенка дискомфортные реакции на громкие звуки (испуг, моргание, напряженная поза, мимика, снимает КИ). Если есть, указать, на какие звуки и на какой программе процессора</i>	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	
5	<i>Условно-рефлекторная двигательная реакция (УРДР) на звуки (максимальное расстояние) Выработана ли УРДР (есть/нет) Реакция на па-па-па Реакция на «ш-ш-ш» Реакция на «с-с-с» Реакция на «му-му-му» Реакция на барабан³</i>	Программа <input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Неустойчивая/четкая ____ м ____ м ____ м ____ м ____ м
6	<i>Спонтанная (ориентировочная) реакция на звуки (при отсутствии УРДР, максимальное расстояние) Реакция на па-па-па Реакция на «ш-ш-ш» Реакция на «с-с-с» Реакция на «му-му-му» Реакция на барабан</i>	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	Неустойчивая/четкая ____ м ____ м ____ м ____ м ____ м
7	<i>Умеет ли ребенок различать звуки по громкости Тихо–громко Тихо–громко (хорошо) – очень громко (дискомфорт)</i>	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	
8	<i>Различение акустически сходных звуков речи⁴ Различает ли ребенок звуки «ш-с» Различает ли ребенок звуки «у-м» Различает ли ребенок звуки «с-сь»</i>	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет <input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	
9	<i>Разборчивость знакомых слов с одинаковой слогоритмической структурой⁵ (закрытый выбор № 10–12)</i>	____ % ____ м	

¹ Если ответ «Нет», указать причину, по которой ребенок не носит КИ, и сколько часов в день носит.

² Номера программ указаны для моделей OPUS 1, OPUS 2, Rondo (Med-El). У других систем КИ могут быть другое число, названия и назначение программ.

³ Реакция на барабан проверяется при отсутствии реакции на речевые звуки.

⁴ Задание выполняется только для звуков, которые ребенок слышит по данным УРДР. В первые месяцы использования КИ ребенок может слышать эти звуки, но не может их различать. Педагог обучает ребенка различать эти звуки с опорой на карточки с буквами или картинками-символами.

⁵ Задание выполняется по мере развития у ребенка способности узнавать слова на слух. Указывают процент правильных ответов и максимальное расстояние для голоса разговорной громкости.

ISBN 978-5-905896-18-7



УЧЕБНОЕ ИЗДАНИЕ

**Инна Васильевна Королева, Виктор Иванович Пудов,
Дмитрий Семенович Клячко, Сергей Владимирович Левин,
Елена Алексеевна Левина, Владислав Евгеньевич Кузовков,
Ольга Викторовна Зонтова**

**НАСТРОЙКА ПРОЦЕССОРА КОХЛЕАРНОГО ИМПЛАНТА
У ОСОБЫХ ГРУПП ПАЦИЕНТОВ**

Подписано в печать 21.12.2019. Гарнитура CharterС.
Формат 60x84 ¹/₁₆. Усл. печ. л. 3,9.
Печать офсетная. Бумага офсетная. Тираж 600 экз.

Отпечатано в типографии «Политехника сервис»
Санкт-Петербург, Измайловский пр., 18-д.

Для заметок
