

Стволомозговая слуховая имплантация у детей

Craig Buchman, MD

Matthew G. Ewend, MD

Holly F.B. Teagle, AuD

Lillian Henderson, SLP

Shuman He, PhD

John Grose, PhD



Washington University in St. Louis
SCHOOL OF MEDICINE

Благодарность и раскрытие информации

- Член Консультативного совета: AB и Cochlear
- Частичное финансирование осуществлялось:
 - Mr. и Mrs. Van Witherspoon
 - Amy Edge
 - UNC Hospitals
 - NIH/NIDCD
 - Cochlear Corporation

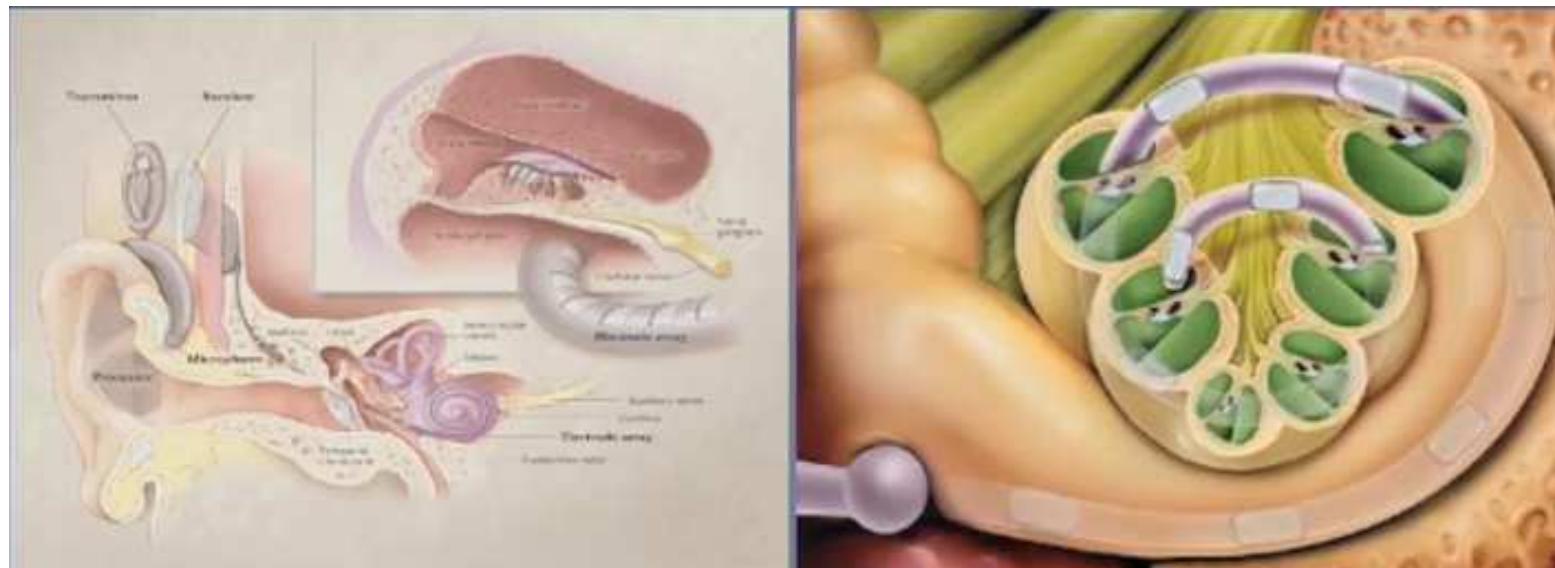
FDA (Управление по контролю за качеством пищевых продуктов и лекарственных препаратов) относит стволовомозговые имплантанты к устройствам, проходящим клинические испытания

Проблема: тугоухость в детском возрасте

- Распространенность
 - У 3-4 из 1000 новорожденных есть тугоухость
 - У 1 из 1000 новорожденных тяжелая/глубокая тугоухость
- Последствия
 - Доступность звуков
 - Понимание речи и речеязыковое развитие
 - Доступность образования
 - Возможности трудоустройства и потенциал заработка
 - **Без вмешательства** расходы государства на 1 ребенка в течение его жизни достигают 1 млн. долларов
 - 35% - прямые расходы, 65% - косвенные расходы (низкий потенциал заработка и т.п.)
- Слуховые аппараты и кохлеарные импланты
 - Устраняют многие из перечисленных выше негативных последствий тугоухости и глухоты

Критерии выполнения кохлеарной имплантации у детей

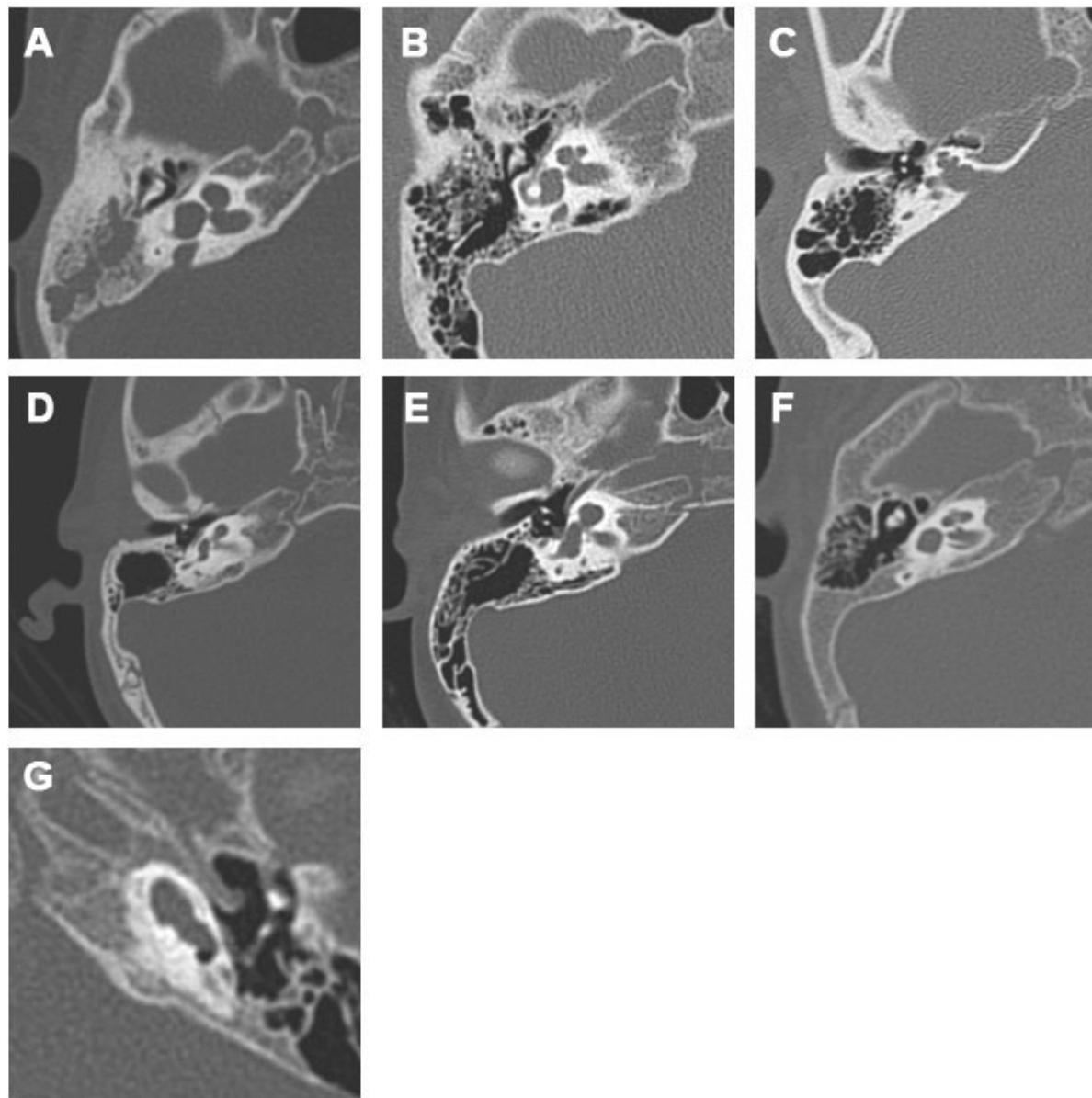
- Тяжелая/глубокая сенсоневральная тугоухость
- Недостаточная эффективность слуховых аппаратов
- Отсутствие "активной" патологии среднего уха
- Нормальный VIII нерв и наличие улитки



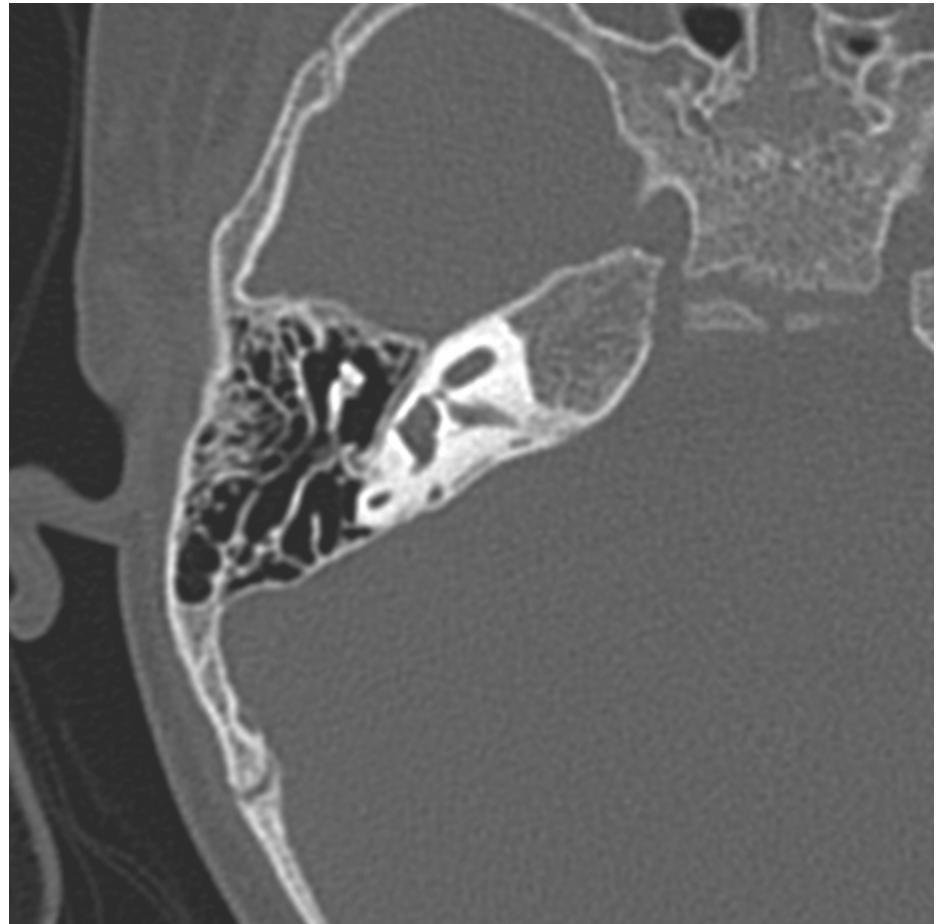
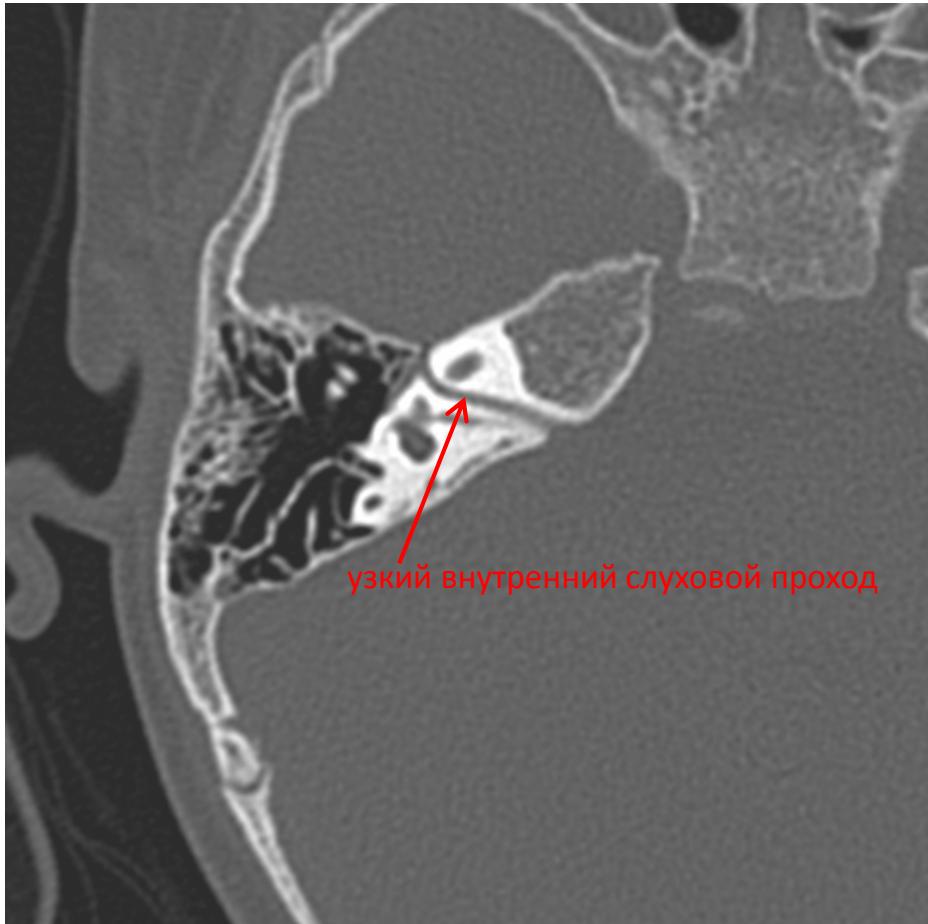
Факторы, влияющие на сроки выполнения имплантации и ее результаты

- Слух
 - Поздняя диагностика
 - Достаточный остаточный слух
 - Флюктуирующий слух
 - Недостоверные или противоречивые результаты обследования
 - Расстройства спектра слуховой нейропатии
 - Недостаточное звукоусиление
- Развитие речи
 - Хорошая динамика, несмотря на глубокую тугоухость
- Проблемы, связанные с родителями
 - Нерегулярное посещение специалистов
 - Неиспользование устройств (СА или КИ)
 - Недостаточный уровень образования
 - Социально-экономические факторы
- Медицинские проблемы
 - Анатомическая неопределенность
 - Отсутствие слухового нерва
 - Тяжелые пороки развития внутреннего уха
 - Сопутствующая патология
 - Детский церебральный паралич
 - Аутизм
 - Прочее

Пороки развития внутреннего уха

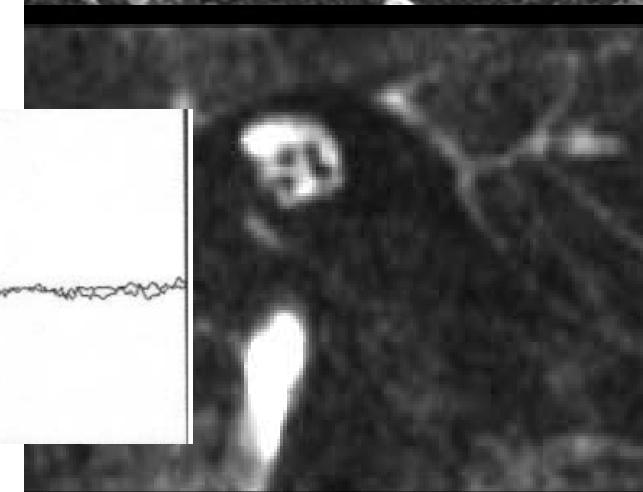
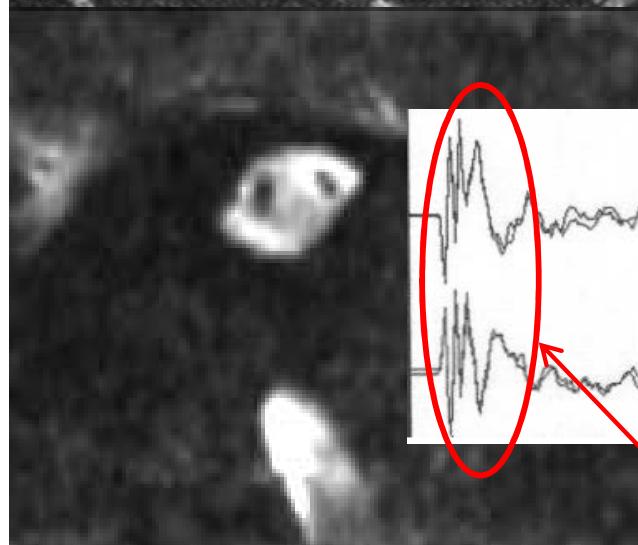


"Аплазия" слухового нерва

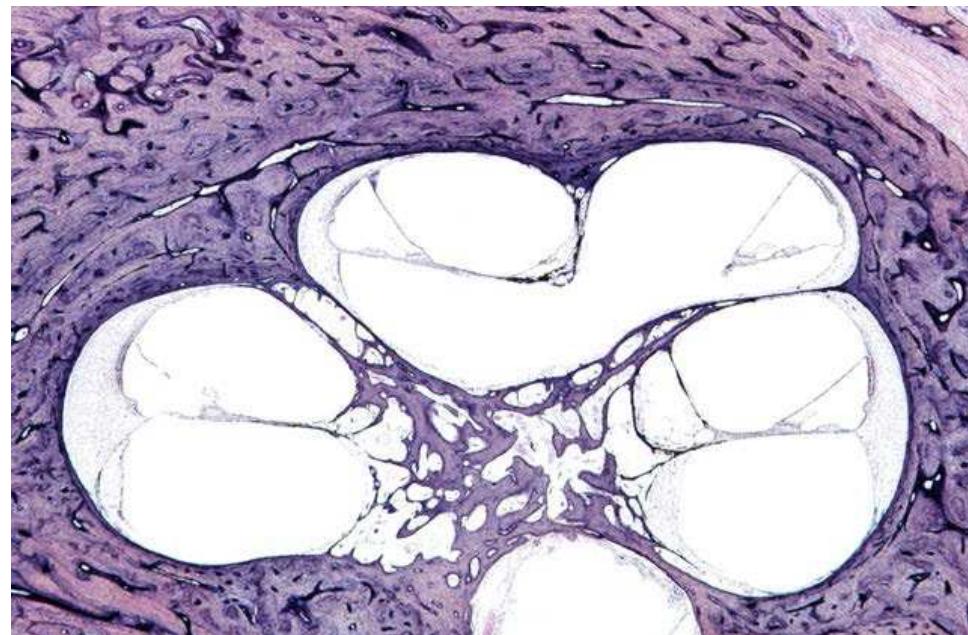
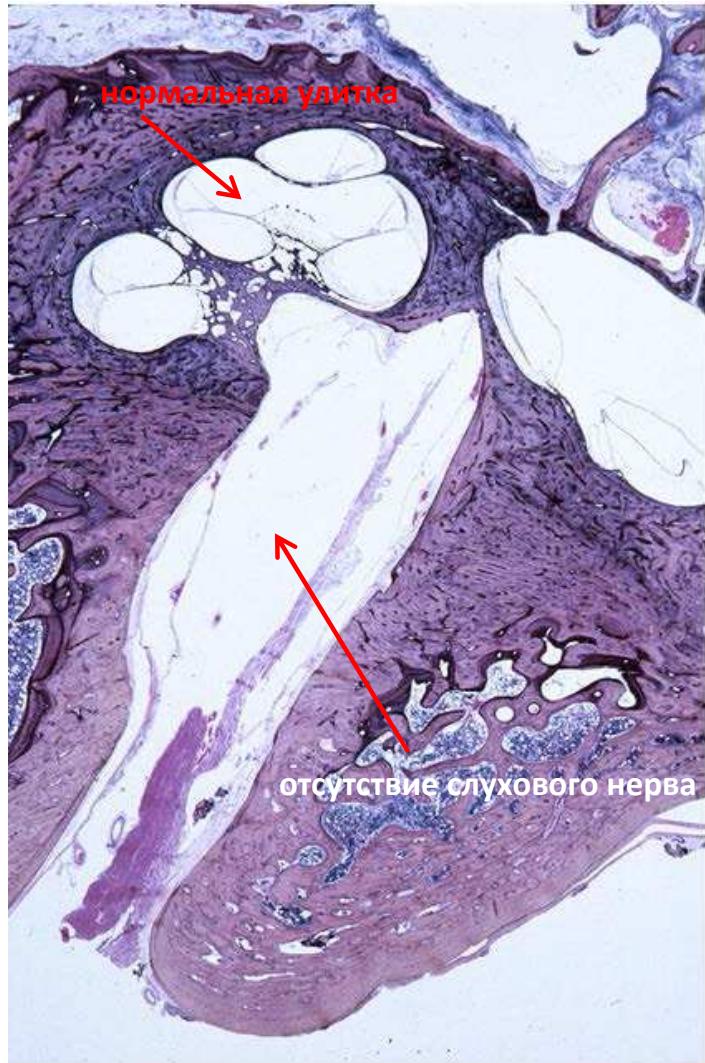


Jackler & Luxford, *Laryngoscope* (1987)
Shelton et al, *Otolaryngol Head Neck Surg* (1989)

Признаки отсутствия слухового нерва на МРТ

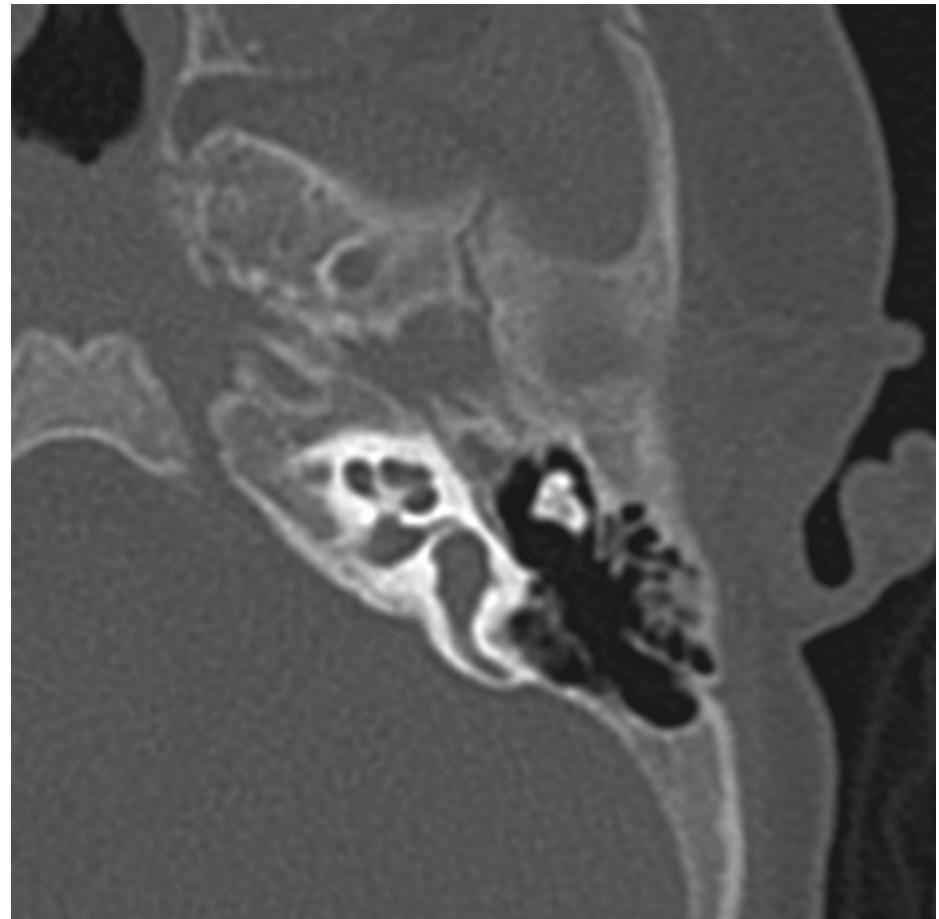
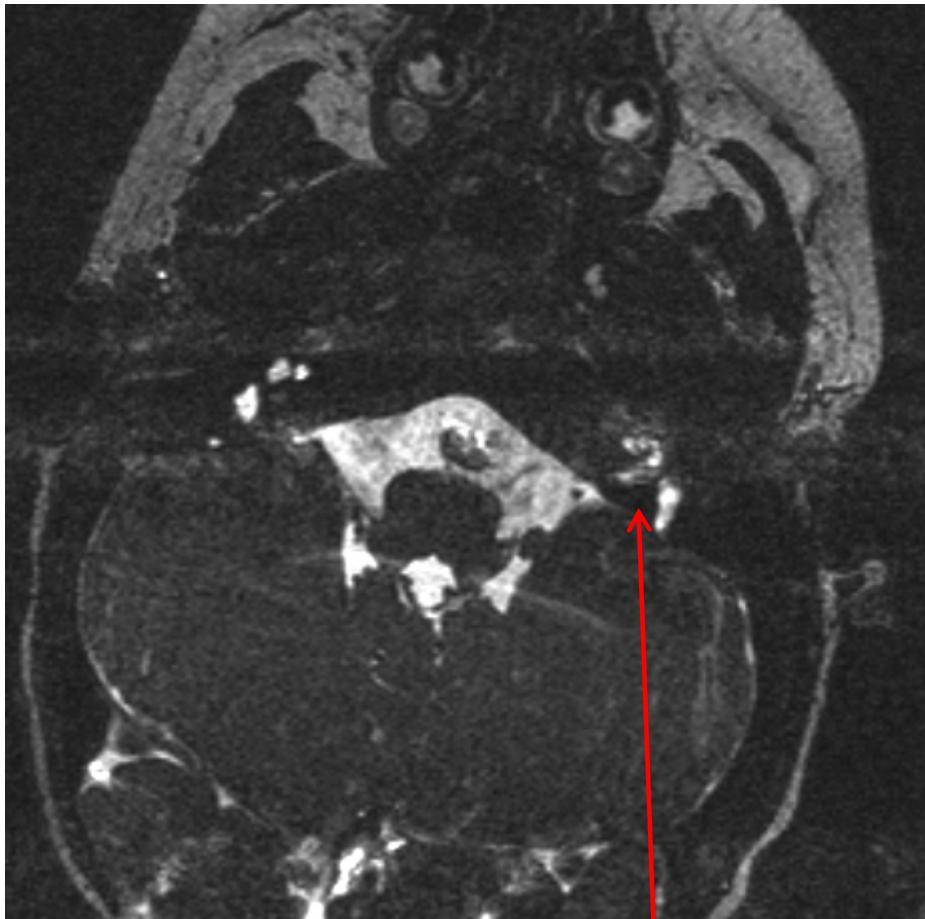


Отсутствие слухового нерва



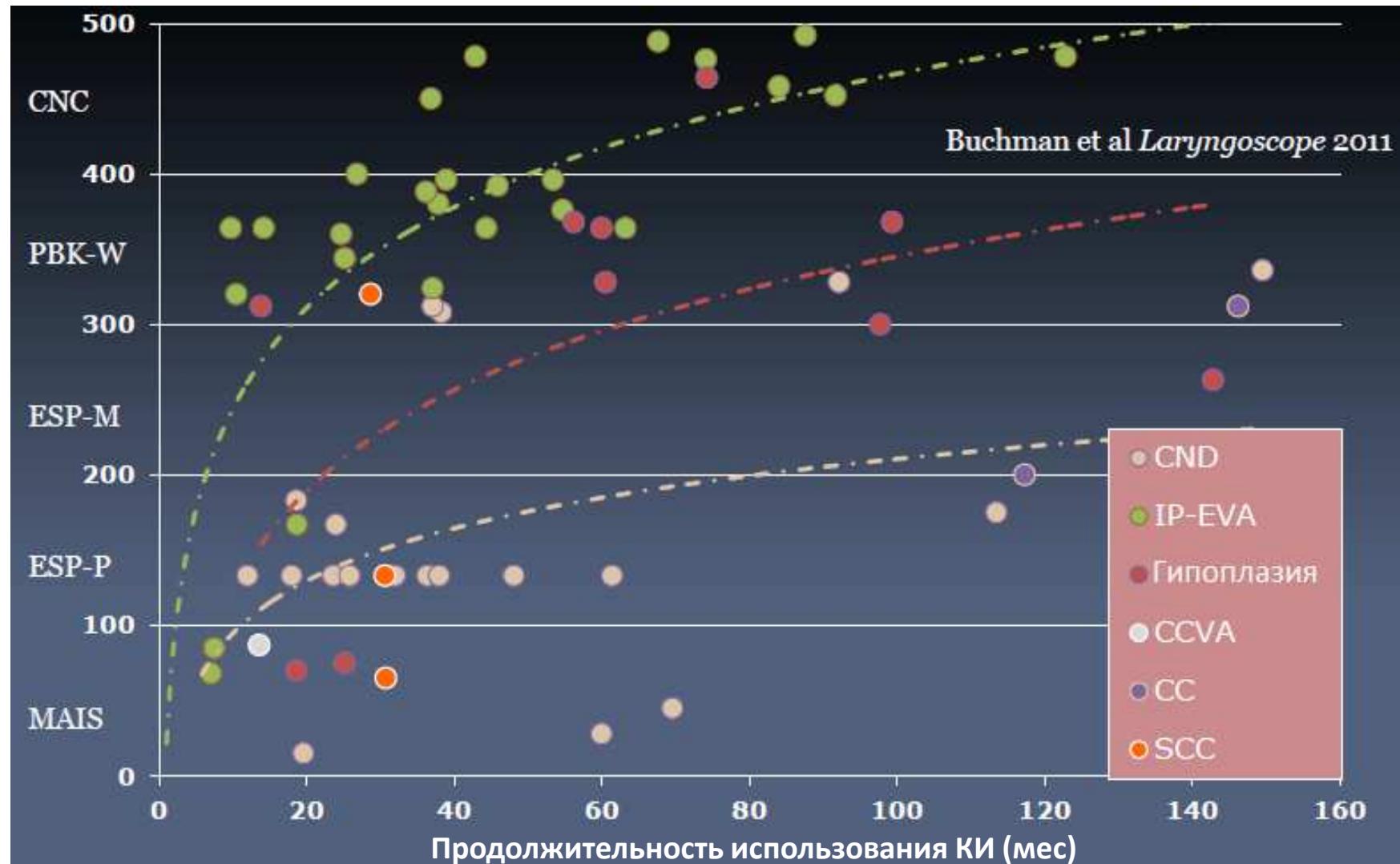
Nelson & Hinojosa, *Otology & Neurotology* (2001)

Имплантировать или нет?



Нельзя с уверенностью сказать,
есть ли в данном случае слуховой нерв

Восприятие речи (SRI-Q) при различных пороках развития



CNC, PBK-W, ESP-M, ESP-P, MAIS = тесты и анкеты, оценивающие разборчивость речи

CND = аплазия слухового нерва; IP-EVA = неполное разделение и расширенный водопровод преддверия; CCVA

= кистозная кохлеовестибулярная аномалия; CC = общая полость; SCC = дисплазия полукружных каналов

Стволомозговая слуховая имплантация (ССИ)

Возможные показания

- Отсутствие улиток или слуховых нервов
 - Нейрофиброматоз 2-го типа
 - Врожденное отсутствие
 - Полная оссификация
 - Травматический разрыв слуховых нервов
- Отсутствие эффективности КИ
 - Тяжелые пороки развития, прогрессирующая оссификация, другое?
- Энтузиазм родителей или пациентов
- Нормальное или близкое к нормальному когнитивное развитие

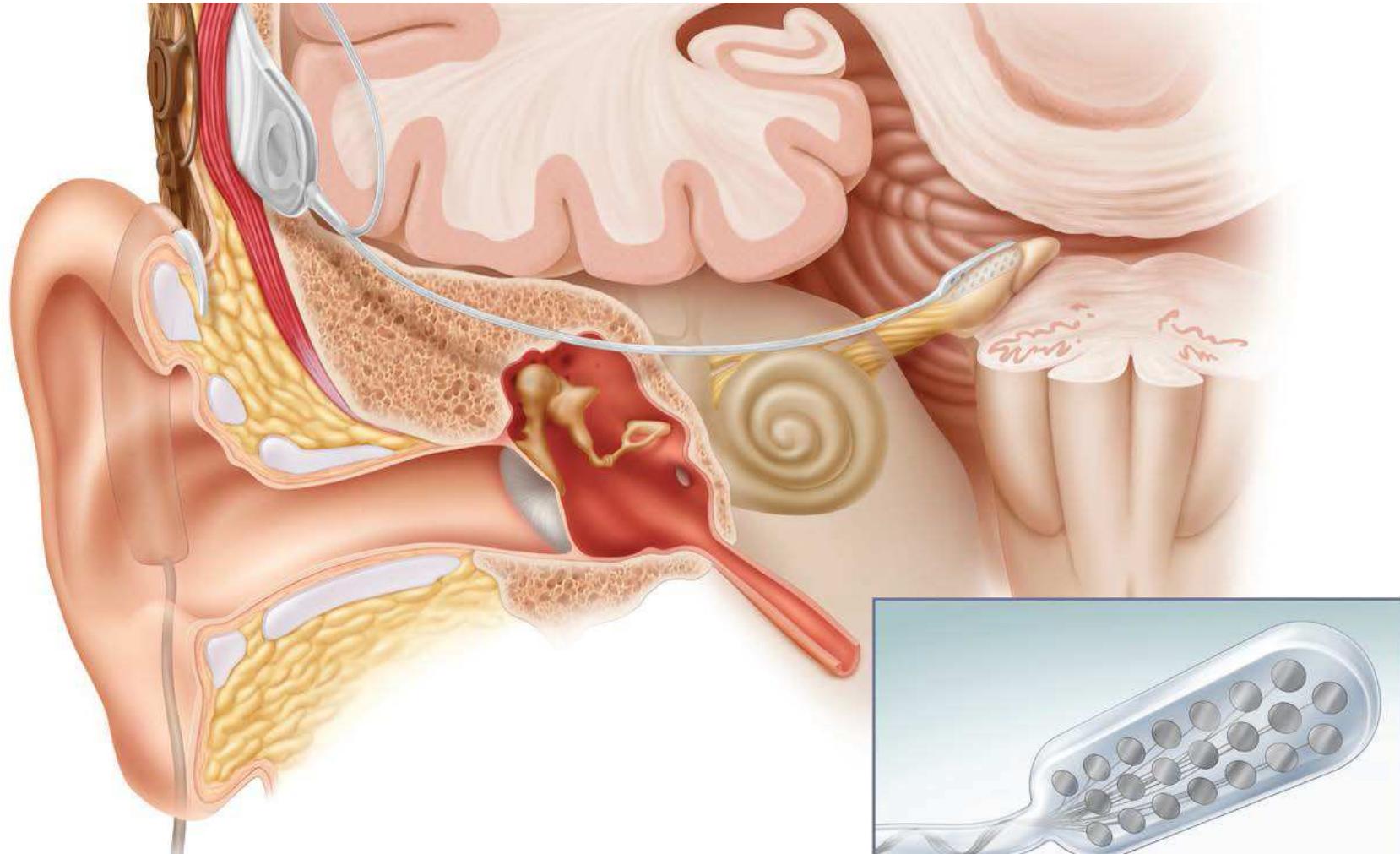


Vittorio Colletti



Levent Sennaroglu

Стволомозговой слуховой имплант



Устройство ССИ

- Разработано William House
- Аналогично кохлеарному импланту
- Устанавливается через отверстие Люшка
- Извлекаемый магнит



Исследование осуществимости ССИ у детей в Университете Северной Каролины

- Безопасность и эффективность многоканального ССИ Nucleus 24
 - демонстрация безопасности оперативного вмешательства
 - переносимость стимуляции
 - потенциальная эффективность, превышающая таковую при использовании данными пациентами КИ
- Может служить подготовительным этапом широкомасштабных клинических испытаний
- Требует командного подхода: хирурги, аудиологи, сурдопедагоги, электрофизиологи и члены семьи
- Разрешение FDA на проведение клинических испытаний
- Одобрение Институтского совета Университета Северной Каролины в Чапел-Хилл

Исследование осуществимости ССИ у детей в Университете Северной Каролины

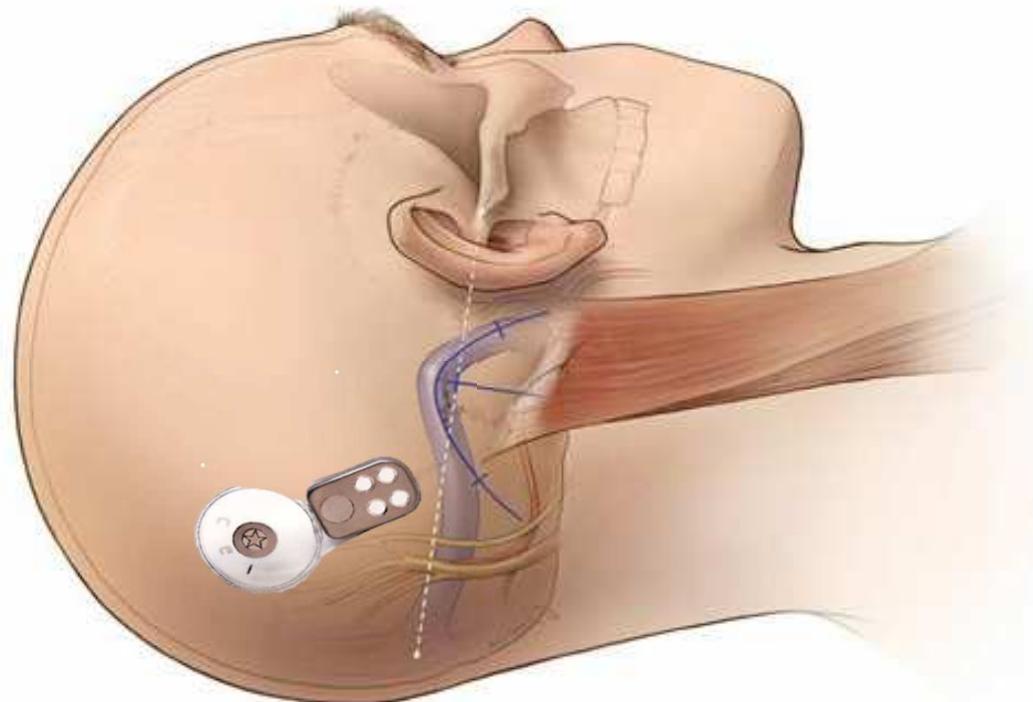
Кандидаты

- Пациенты
 - 10 прелингвальных детей (возраст от 18 месяцев до 5 лет)
 - 5 постлингвальных детей (младше 18 лет)
- Безуспешное использование КИ или невозможность установки КИ
- Отсутствие препятствий в виде задержки развития или когнитивного отставания
- Достаточная мотивация членов семьи

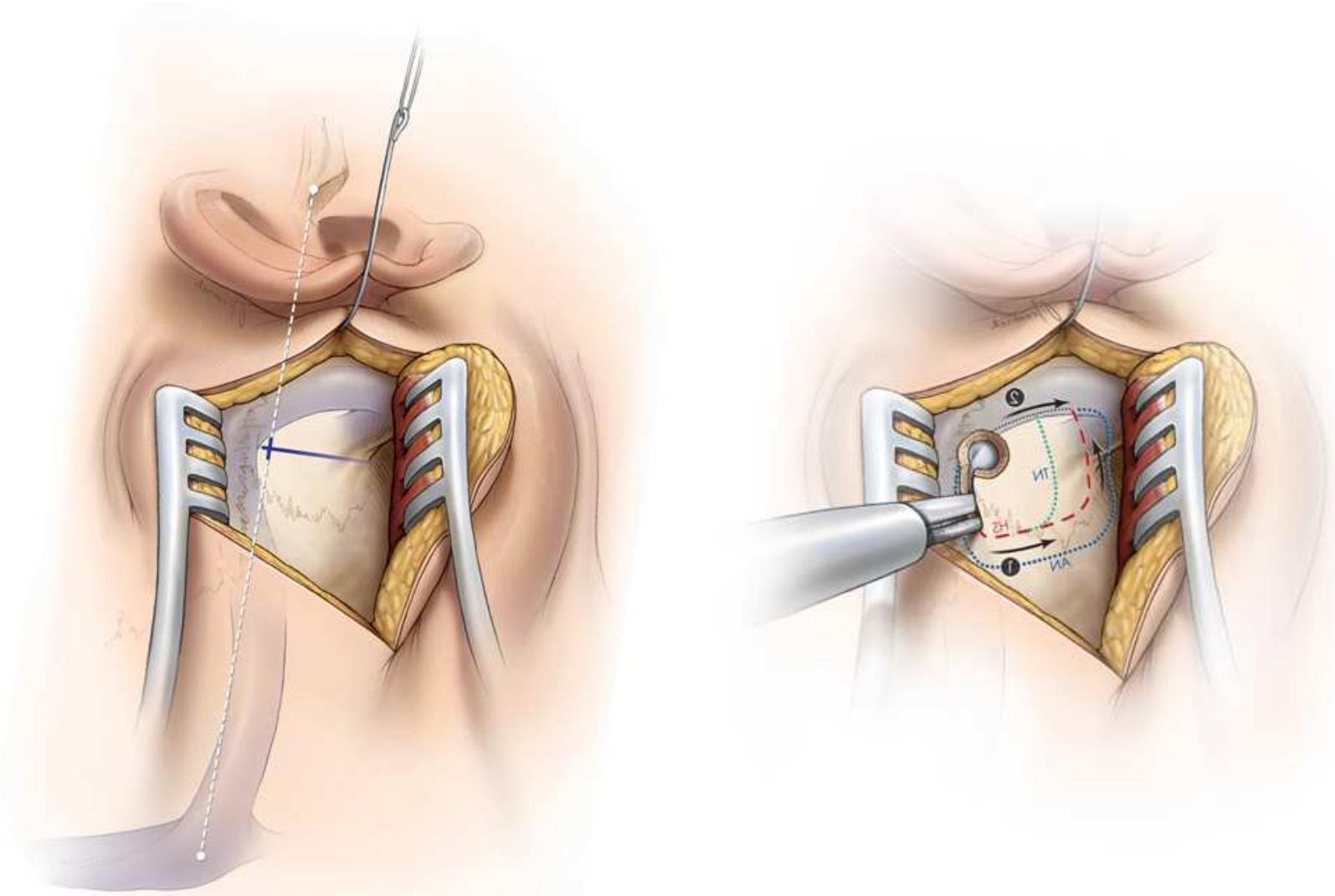
Команда ССИ



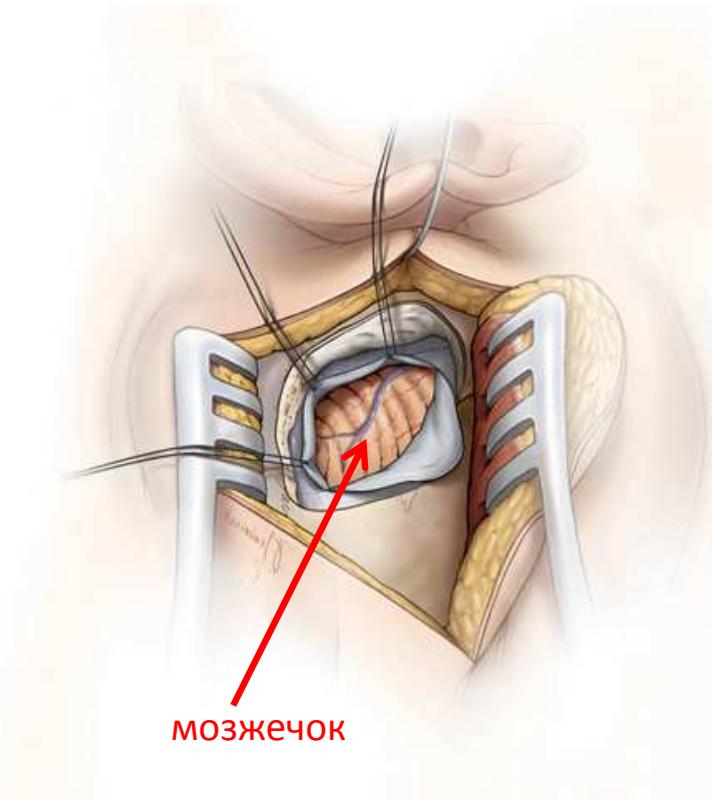
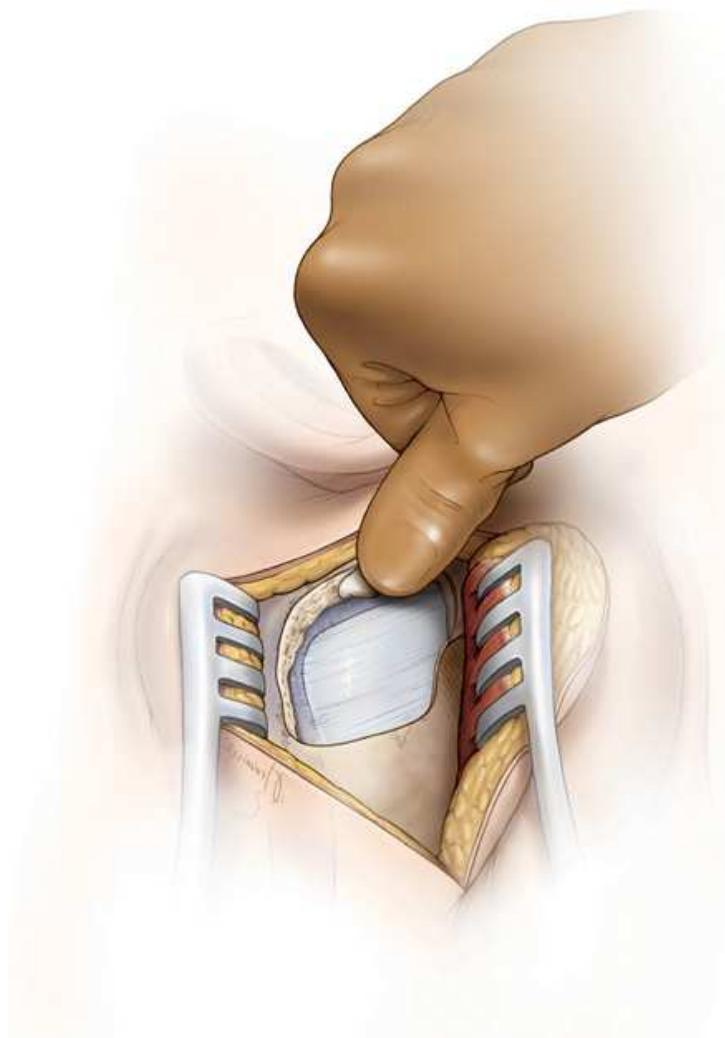
Ретросигмоидальная краниотомия



Ретросигмоидальная краниотомия



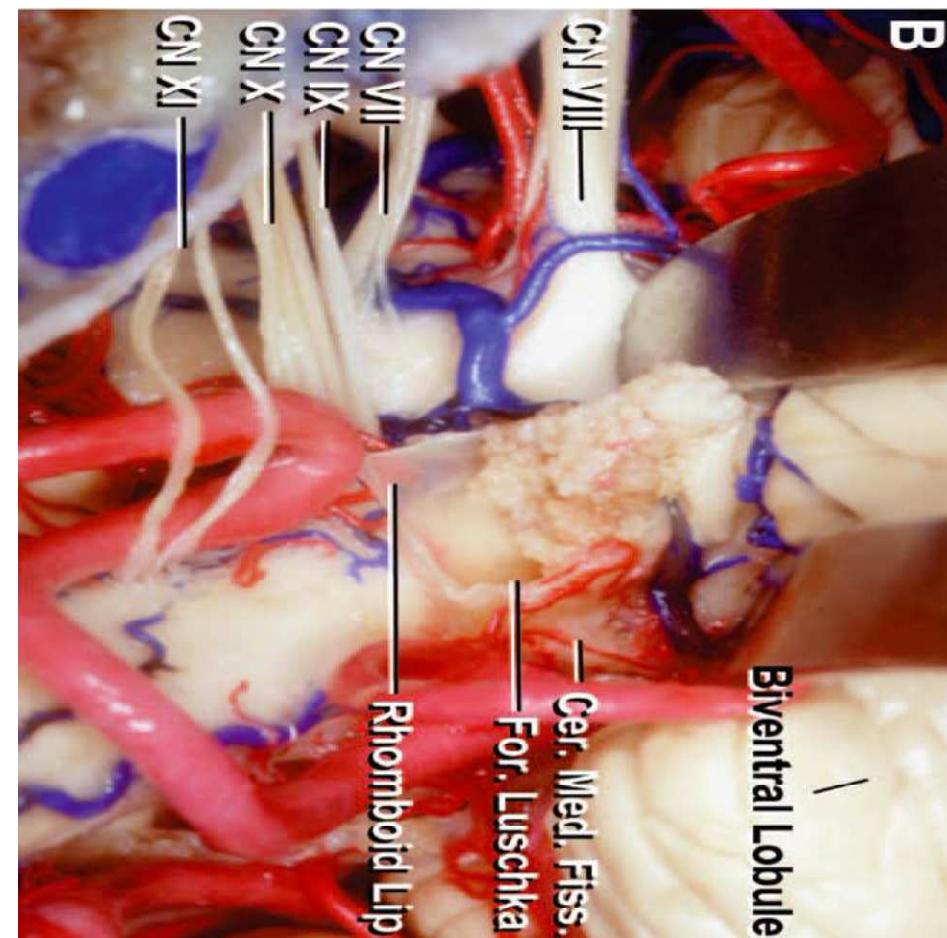
Ретросигмоидальная краниотомия



мозжечок

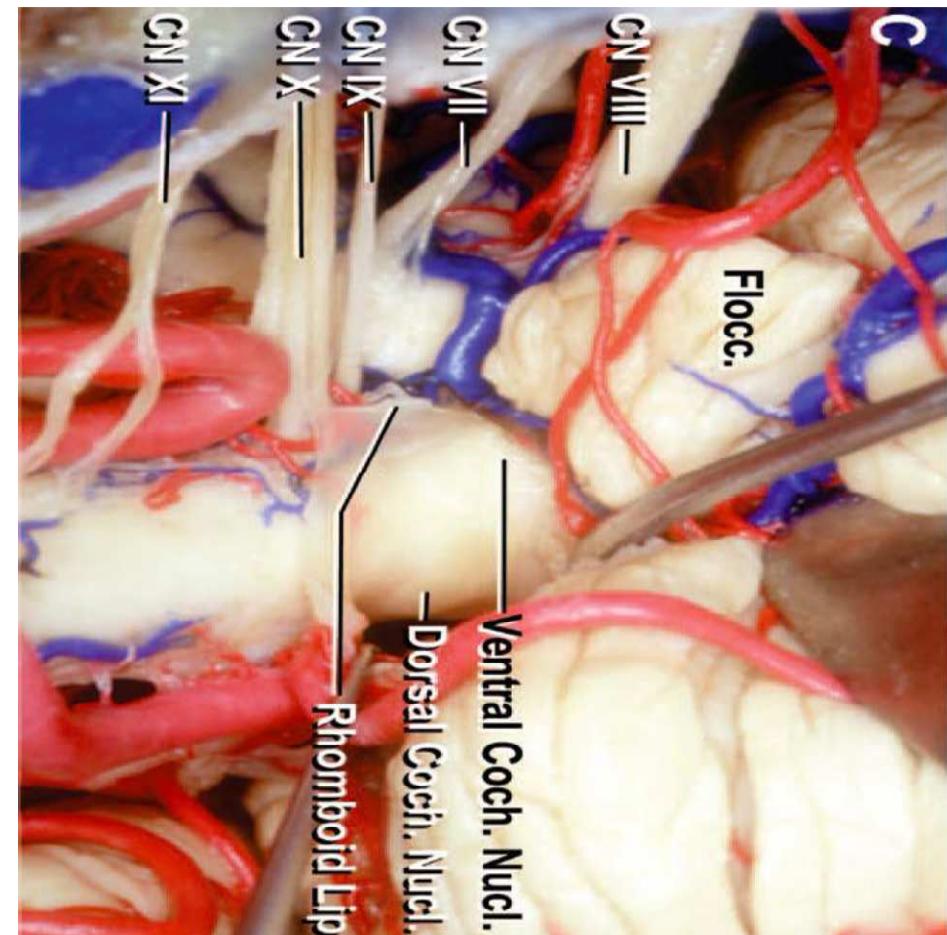
Ретросигмоидальная краниотомия

- Ход операции:
 - Вскрытие синуса
 - Опорожнение большой цистерны
 - Ретракция мозжечка
 - Широкое вскрытие паутинной оболочки
 - Опознавание нижних черепно-мозговых нервов (IX-XI)
 - Опознавание VII и VII черепно-мозговых нервов
 - Смещение сосудов
 - Ретракция сосудистого сплетения
 - Ретракция клоака полушария мозжечка
 - Вход в отверстие Люшка



Ретросигмоидальная краниотомия

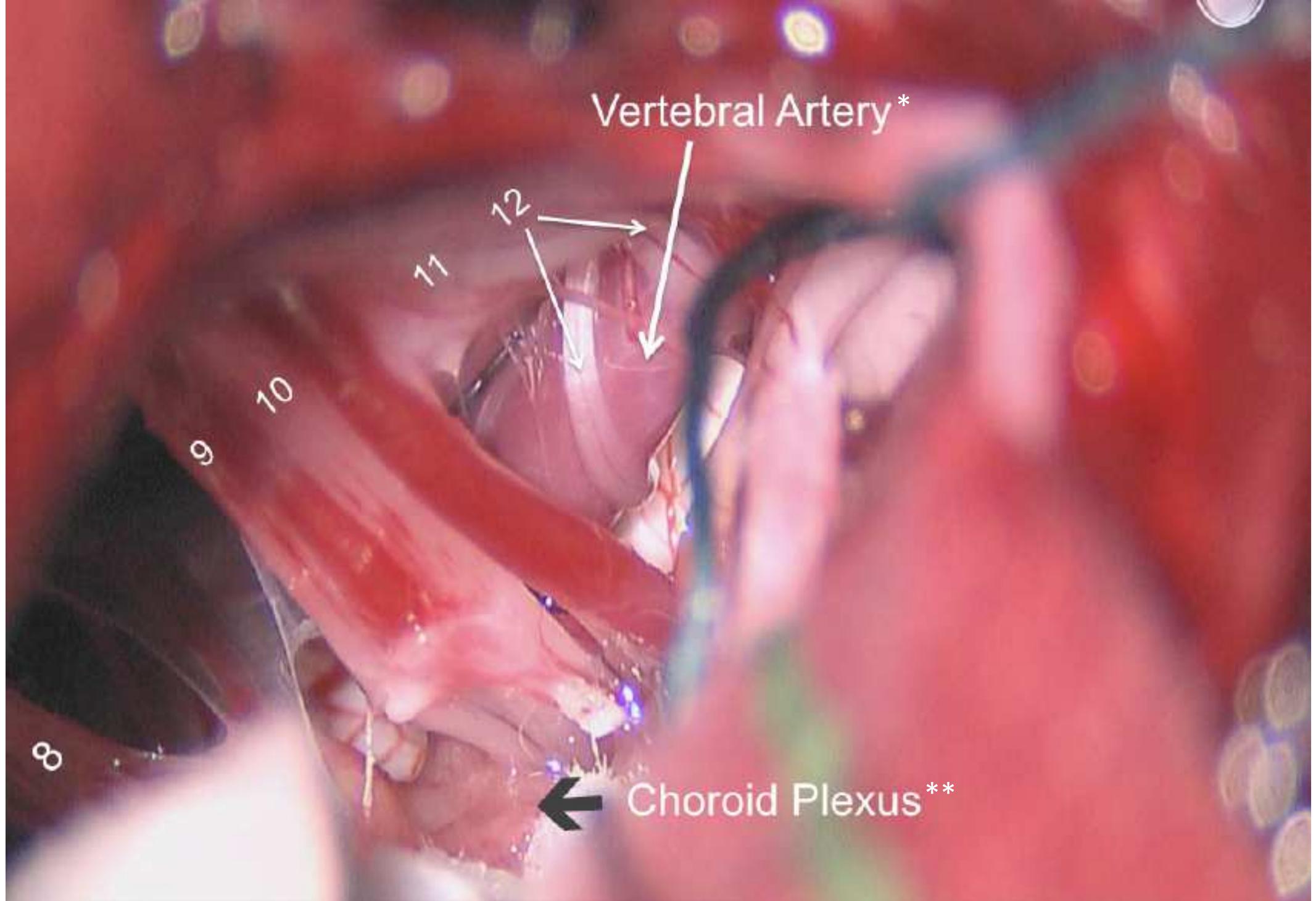
- Ход операции:
 - Вскрытие синуса
 - Опорожнение большой цистерны
 - Ретракция мозжечка
 - Широкое вскрытие паутинной оболочки
 - Опознавание нижних черепно-мозговых нервов (IX-XI)
 - Опознавание VII и VII черепно-мозговых нервов
 - Смещение сосудов
 - Ретракция сосудистого сплетения
 - Ретракция клоака полушария мозжечка
 - Вход в отверстие Люшка



Протокол

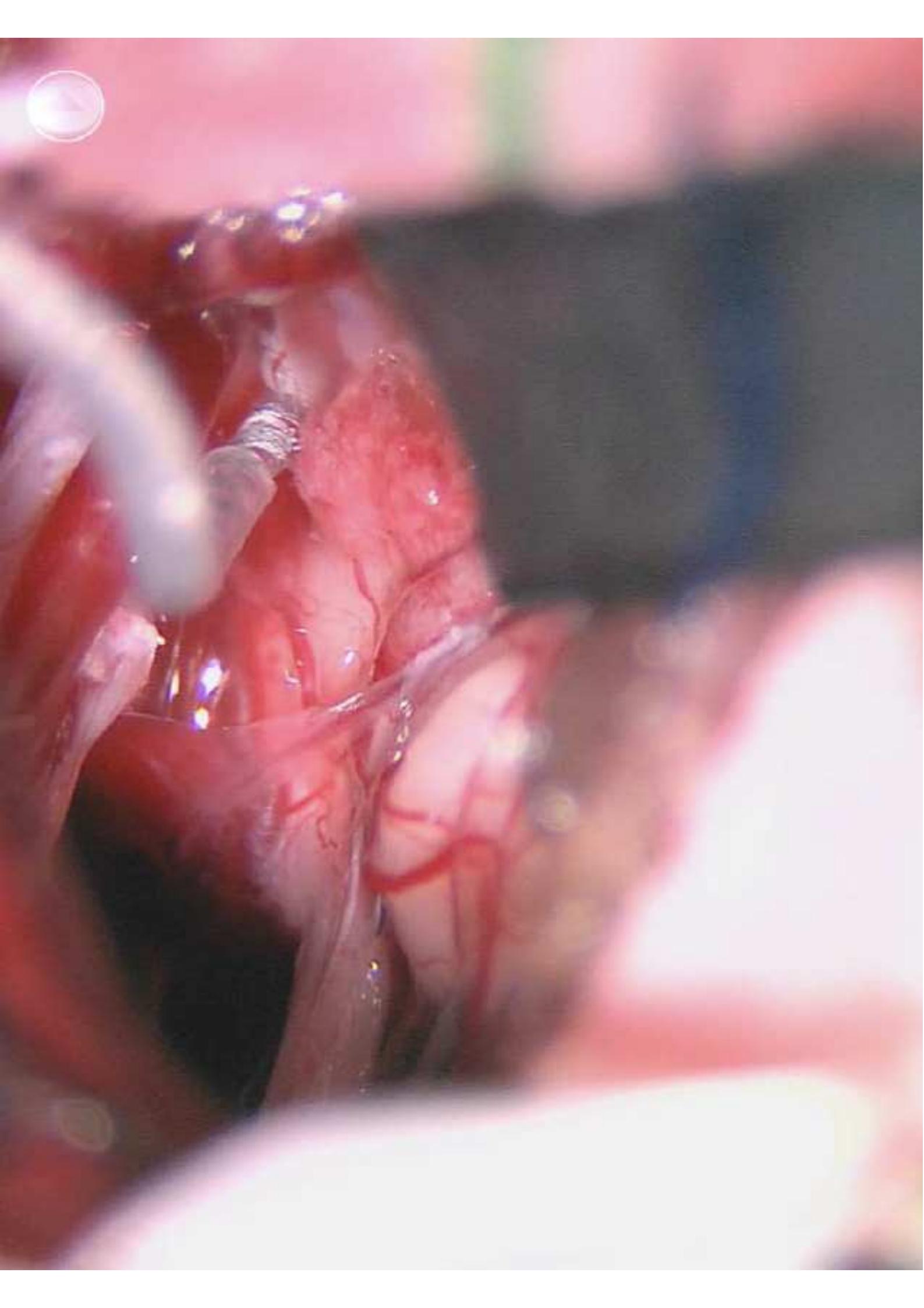
- Ретросигмоидальная краниотомия
 - Установка импланта Nucleus 24 ABI (Cochlear Corp)
 - Мониторинг VII, IX, X и XI черепно-мозговых нервов
 - Регистрация КСВП в ответ на стимуляцию имплантом
- Послеоперационная КТ
- Педиатрическое отделение интенсивной терапии
- Активация импланта под постоянным контролем
- Динамическая коррекция настроек устройства
- Оценка восприятия речи / речеязыковых параметров, как при кохлеарной имплантации



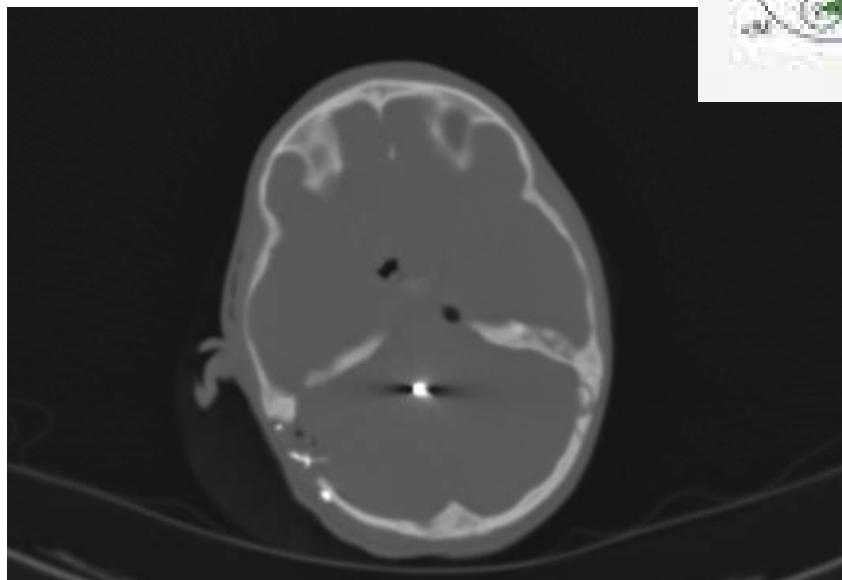
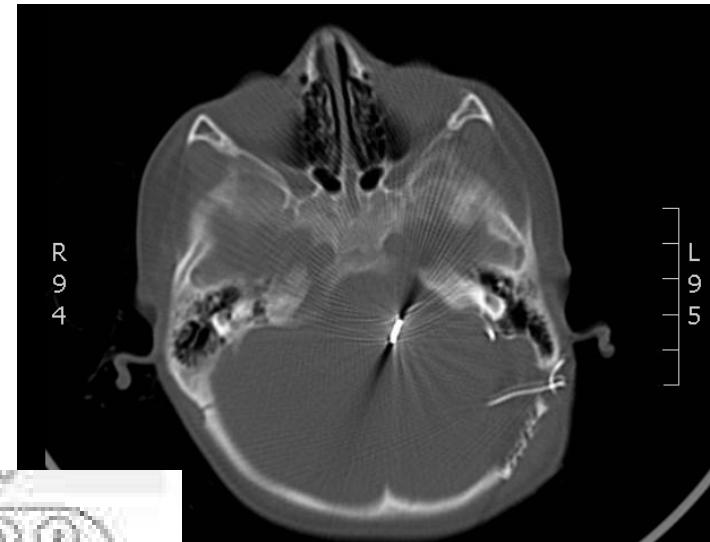
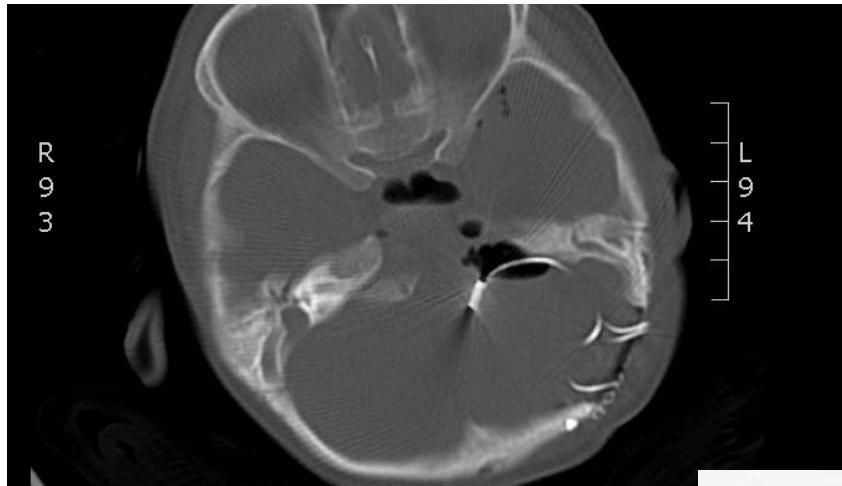


* Позвоночная артерия

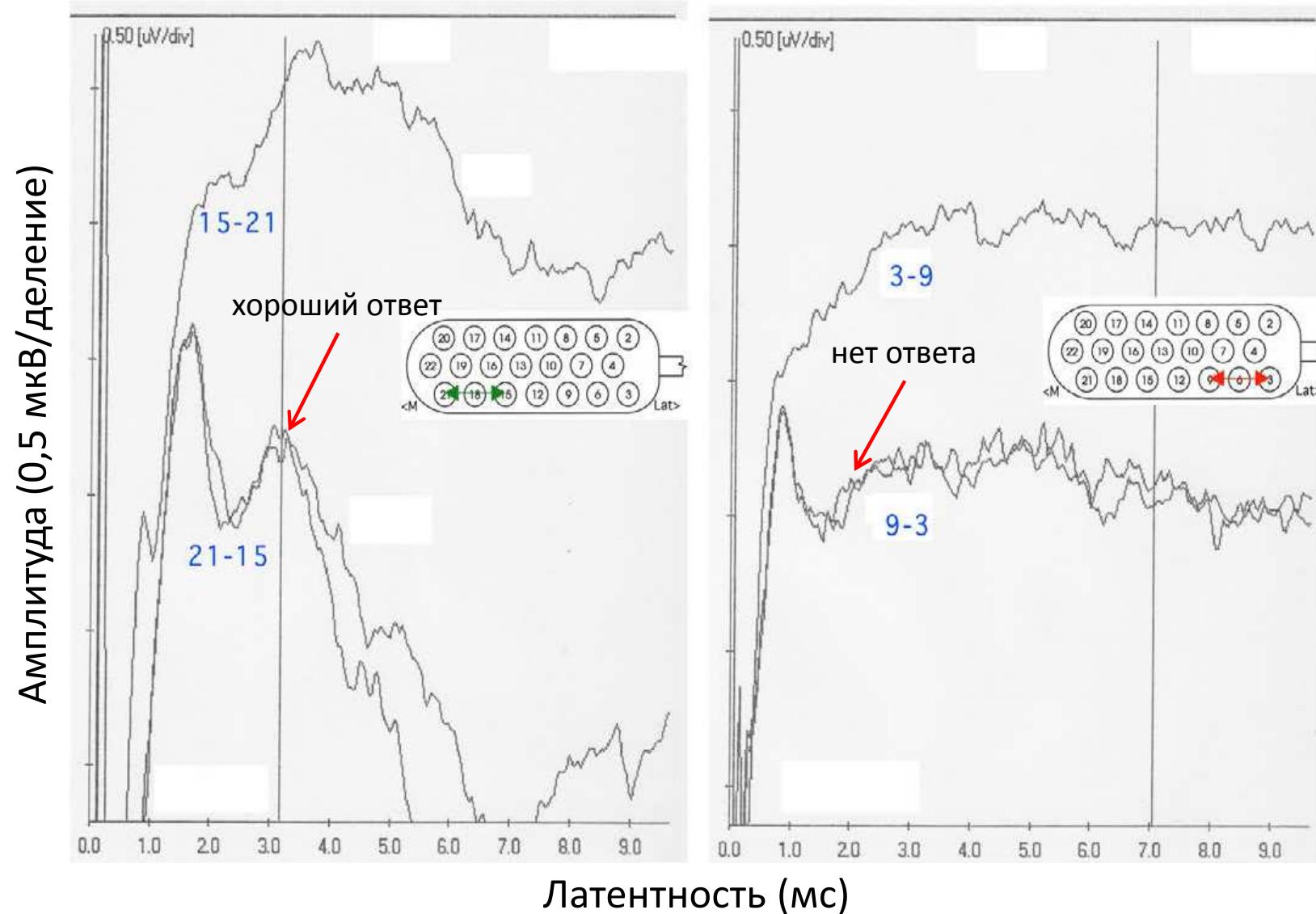
** Сосудистое сплетение



Послеоперационные КТ



Интраоперационные электрически вызванные потенциалы



Аудиология: программирование устройства

Цель аналогична программированию КИ

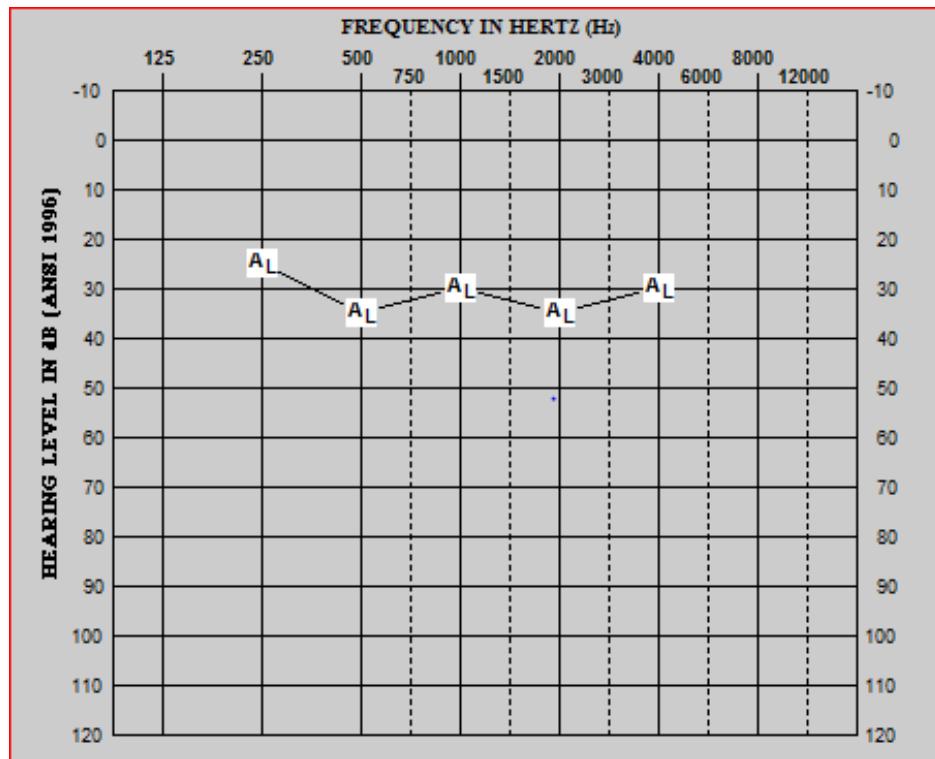
- Определение электрического порога (Т) и уровня комфорта (С)
- Распределение электродов
 - Создание шаблона стимуляции (карты), который будет со временем меняться
- Предотвращение стимуляции других черепно-мозговых нервов
 - Подергивание лица
 - Нарушения равновесия (наклон головы и туловища)
 - Кашель, поперхивание, ощущения во рту, глотке, языке, нёбе
 - Изменения сердечного ритма

Демографические данные

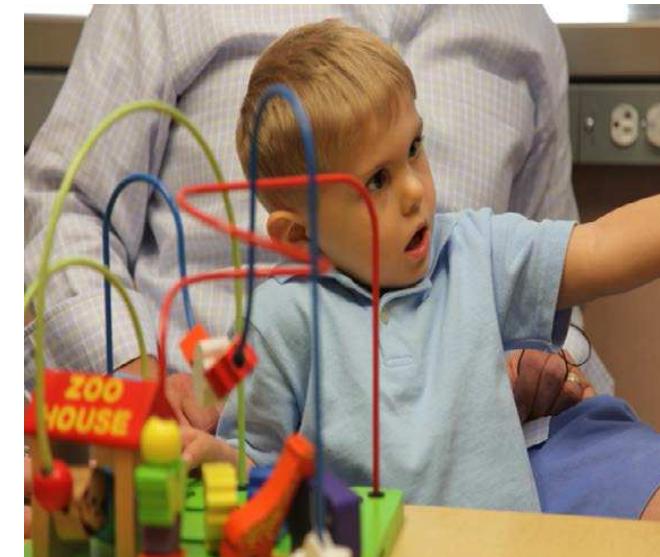
	UNC1	UNC2	UNC3	UNC4	UNC5
КИ ранее/ В наст. вр.	Да/Нет	Нет/Нет	Нет/Нет	Да/Да	Да/Да
Возраст выполнения ССИ	3,3	2,5	3,5	5,5	2,1
Пол	М	Ж	М	Ж	Ж
Сторона	Л	Л	П	П	П
Этиология/ Синдром	CND*/ CHARGE	CND*/ Michel	CND*/ CHARGE	CND*	CND*

*Cochlear Nerve Deficiency = отсутствие слухового нерва

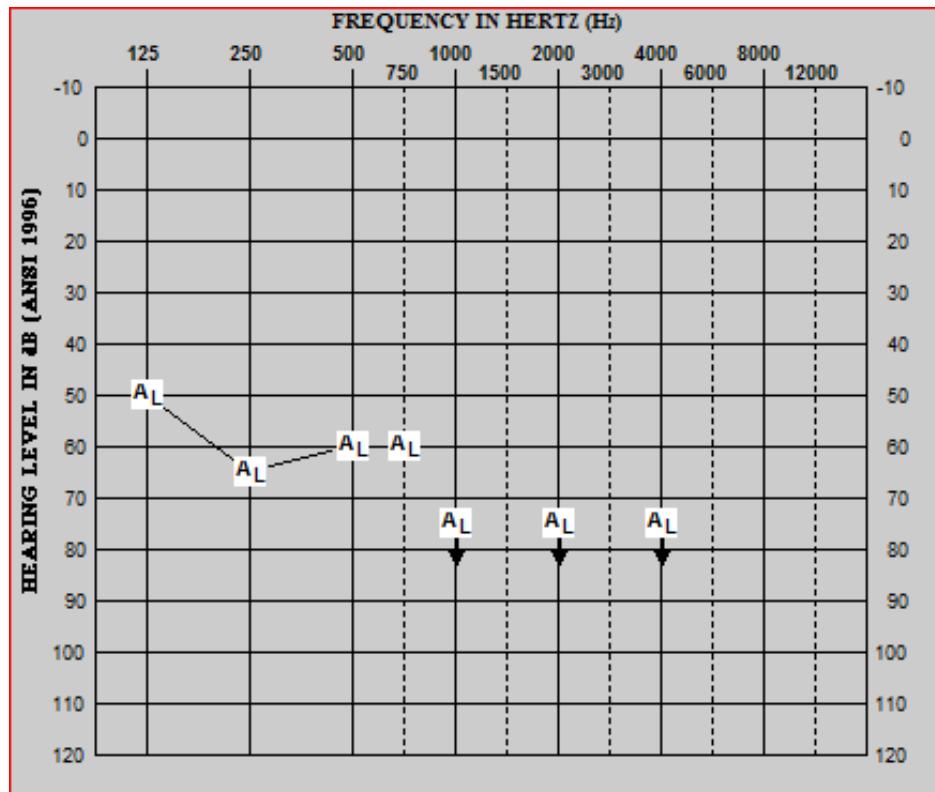
Пример 1



- Диагноз тугоухости в возрасте 11 мес.
- Синдром CHARGE
- Ранее пользовался КИ
- Жестово-артикуляционная речь



Пример 2

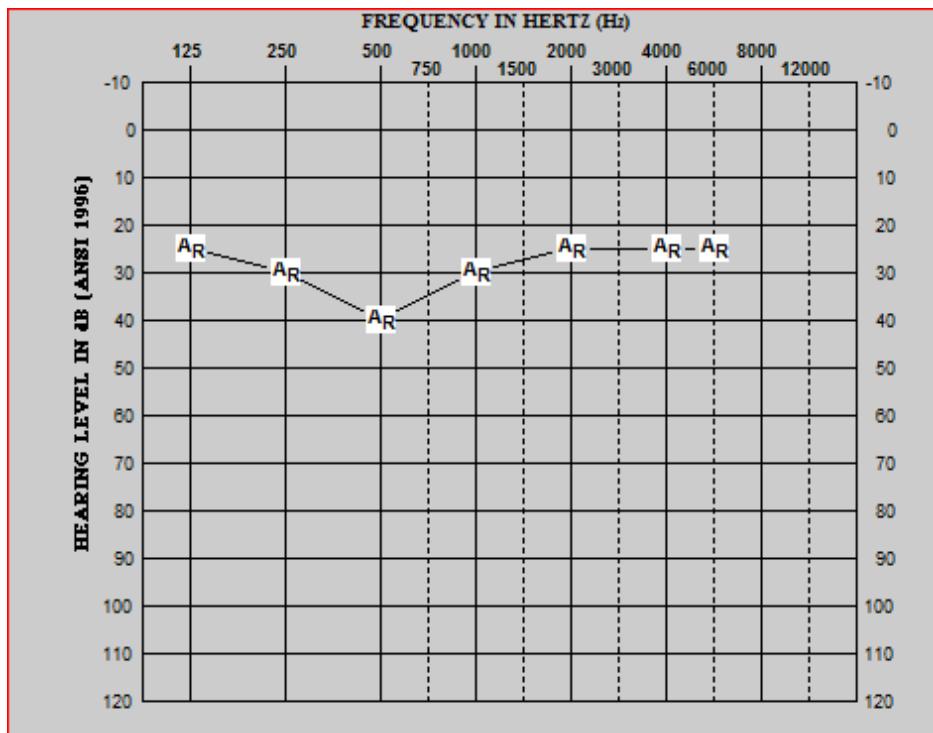


- Диагноз при рождении
- Глубокая тугоухость
- Отсутствие улитки и слухового нерва
- КИ не выполнялась
- Жестовая речь



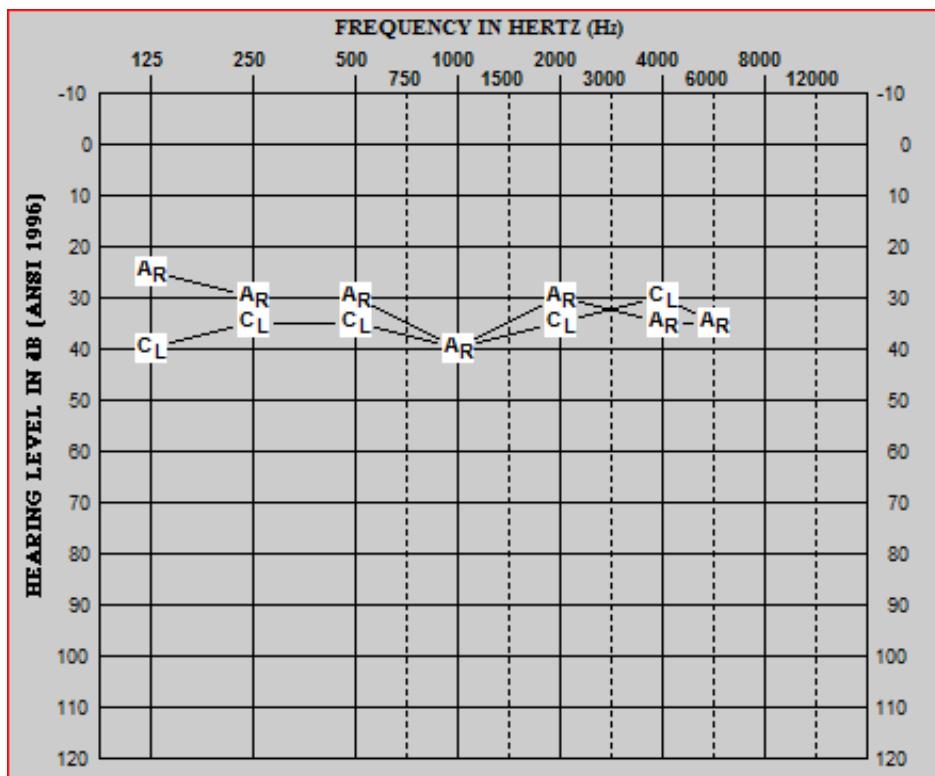
Пример 3

- Синдром CHARGE
- Расщепление губы и нёба (устранено)
- КИ не выполнялась
- Все средства общения / жестовая речь



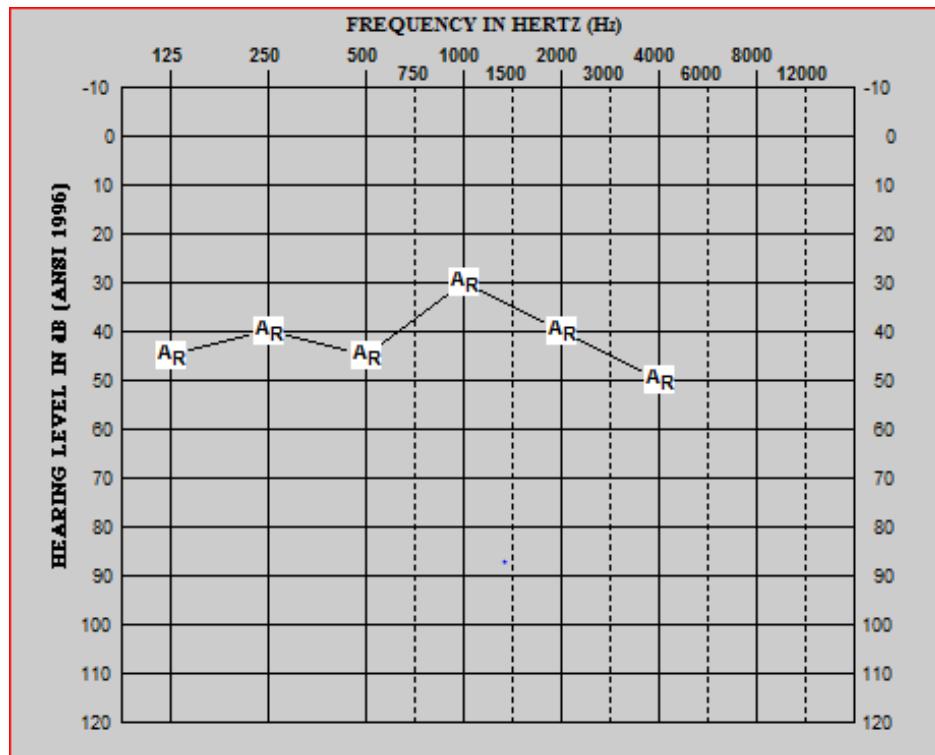
Пример 4

- КИ в возрасте 10 и 13 мес.
- Обнаружение звуков с КИ
- Все средства общения / жестовая речь



Пример 5

- КИ в возрасте 15 мес.
 - нет реакции на звук
- Жестовая речь



Результаты хирургического вмешательства

	UNC1	UNC2	UNC3	UNC4	UNC5
eABR+	Да	Нет	Да	Да	Да
Неслуховые реакции во время операции	Нет	Нет	Нет	Нет	Нет
Активные электроды	9	12	7	15	6
Ширина импульса	100-150	400	150-400	100	150
Неслуховые реакции после операции	Кашель	Глотание	Нет	Вестибулярные	Вестибулярные
Осложнения	Ликворея	Асептический менингит	Нет	Нет	Нет
Поздние осложнения	Нет	Нет	Нет	Нет	Нет

Отдаленные результаты

	UNC1	UNC2	UNC3	UNC4	UNC5
Возраст на момент имплантации (лет)	3,33	2,5	3,5	5,5	2,17
Длительность использования импланта (лет)	3	3	2,5	2	2
Средние пороги слышимости (дБ)	30	35	30	30	32
IT-MAIS*	42	72	62	55	5
ESP-Pattern*	70	25	37	33	CNT
ESP-Word*	62	NA	20	16	NA
Слуховые реакции	Непостоянно реагирует на имя, узнает окружающие звуки	Непостоянно реагирует на имя, реагирует на окружающие звуки	Реагирует на имя, узнает окружающие звуки	Реагирует на имя, узнает окружающие звуки	Реагирует на окружающие звуки

*Показатели звукосприятия и разборчивости речи

Слуховые навыки и речь

	UNC1	UNC2	UNC3	UNC4	UNC5
Длительность использования импланта	3	2,5	2	18	18
Способ общения / Речеобразование	Жестово-артикуляционная речь, контур слов 92%, гласные 53%	Жестовая речь, контур слов 55%, гласные 29%	Все средства общения, CNT	Контур слов 48%, гласные 17%	Жестовая речь, CNT
Композитный OWLS (85-115)	71	71	77	44	70
Обучение слушанию	100%	0% случайное?	100%	47%	0%
Узнавание песен	100%	50%	80%	75%	0%
Узнавание фраз	100%	5%	75%		0%

Речевые навыки – через год после ССИ

Вокализация – у 100%

Различные гласные –
у 60%

Улучшение качества
голоса (тональность и
длительность) – у 80%



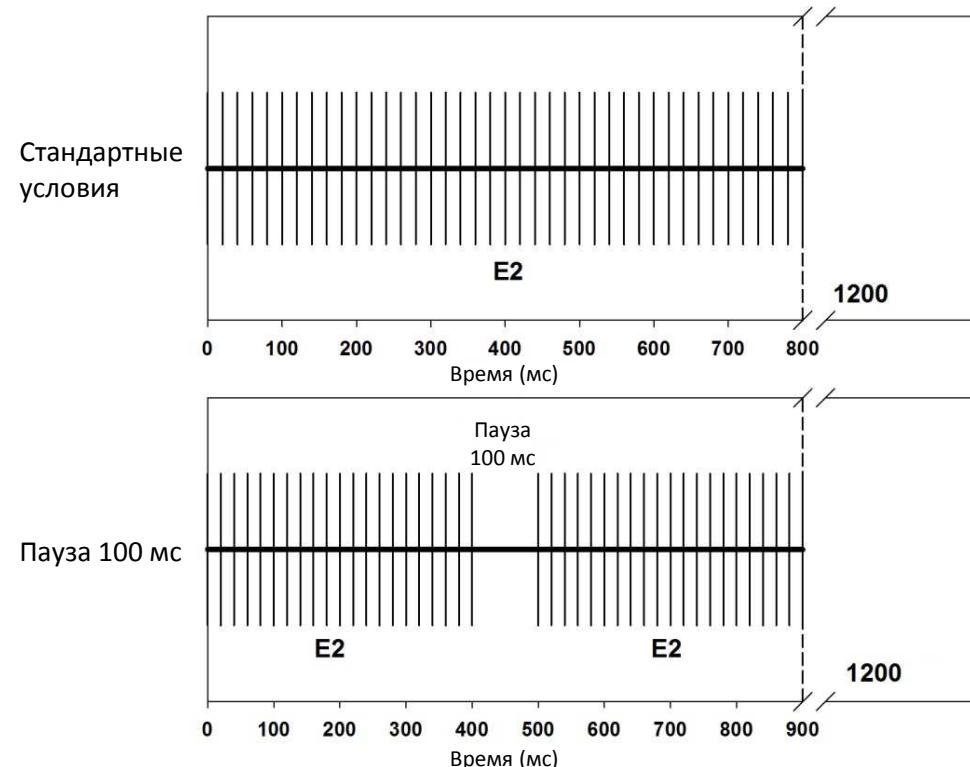
Использование звуков /б/ и
/м/ в начальной позиции при
подражании словам – у 80%

Электрофизиология (Shuman He)

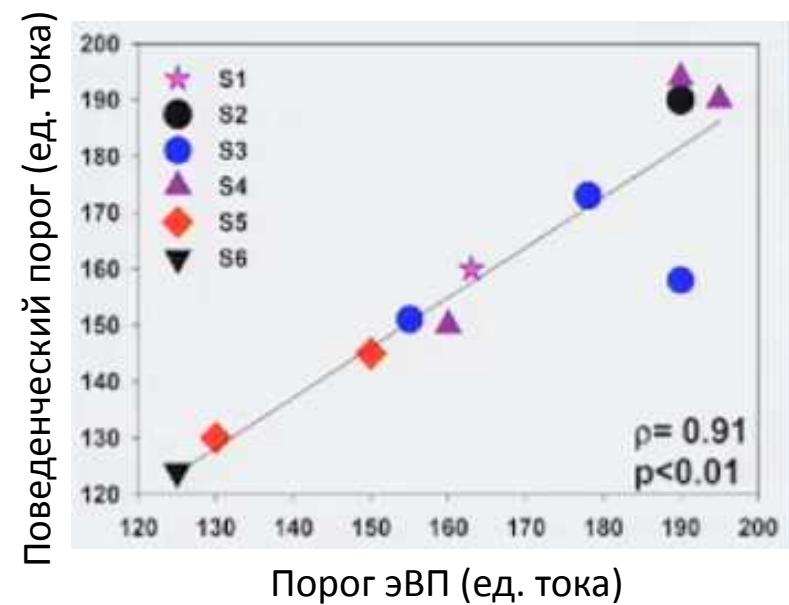
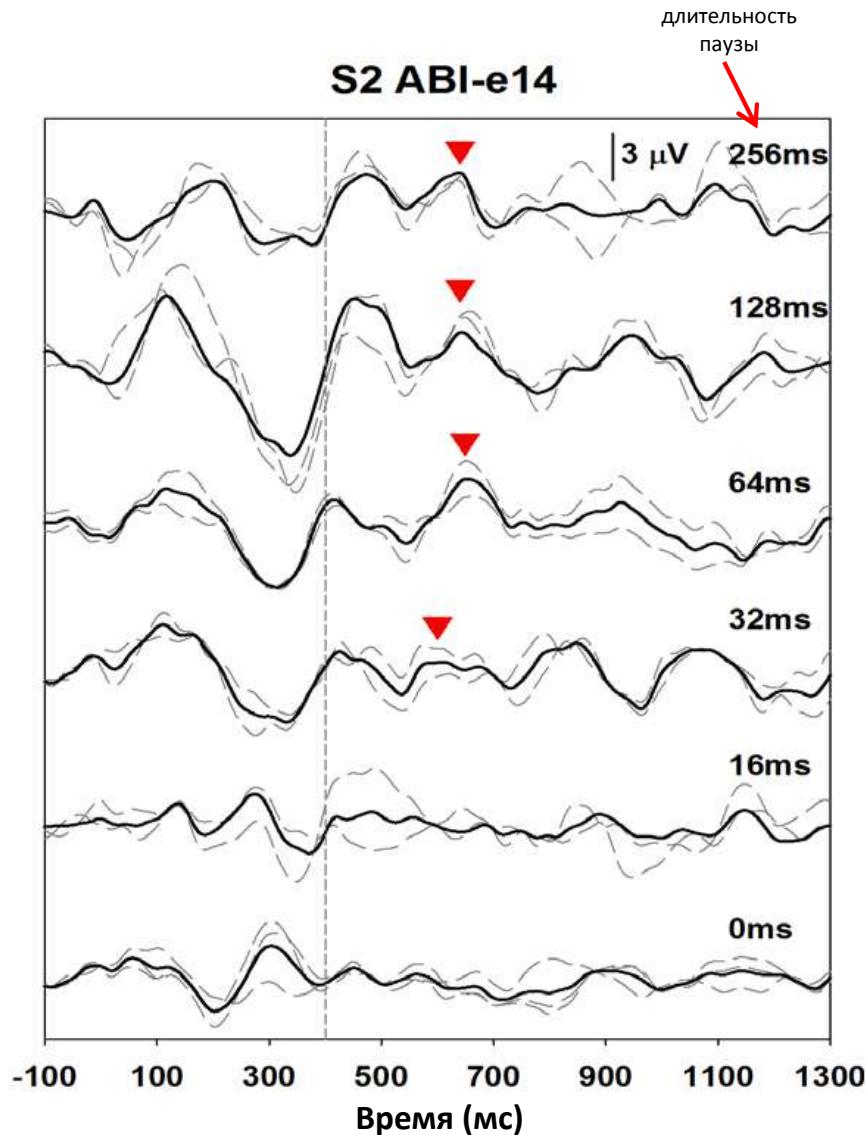
- Корковые потенциалы
 - Пороги
 - Парадигмы изменения интервала и смены электрода

Электрофизиология

- Объективные показатели:
 - Стандартное предъявление
 - Серия биполярных импульсов длительностью 800 мс
 - Интервал
 - Пауза длительностью 100 мс между двумя сериями стимулов длительностью 400 мс



Результаты



Заключение

- В США стволовомозговая слуховая имплантация находится на самом раннем этапе своего развития
- Не вызывает опасений
 - Ликворея
 - Асептический менингит
- Первые результаты
 - Реакция на звуки у всех пациентов
 - Ограниченнное восприятие речи
 - В США не удалось добиться разборчивости в открытом выборе
 - В Турции и Италии получили разборчивость в открытом выборе 20-30%
 - Речеобразование
 - Весьма незначительное и с большим отставанием
 - Объективные показатели...
 - Для общения детям необходима **зрительная поддержка**