



5-я Латиноамериканская педиатрическая конференция
23-25 августа 2018 г., Мехико

Стволомозговая имплантация у детей с аплазией/гипоплазией кохлеарного нерва. Наш опыт.

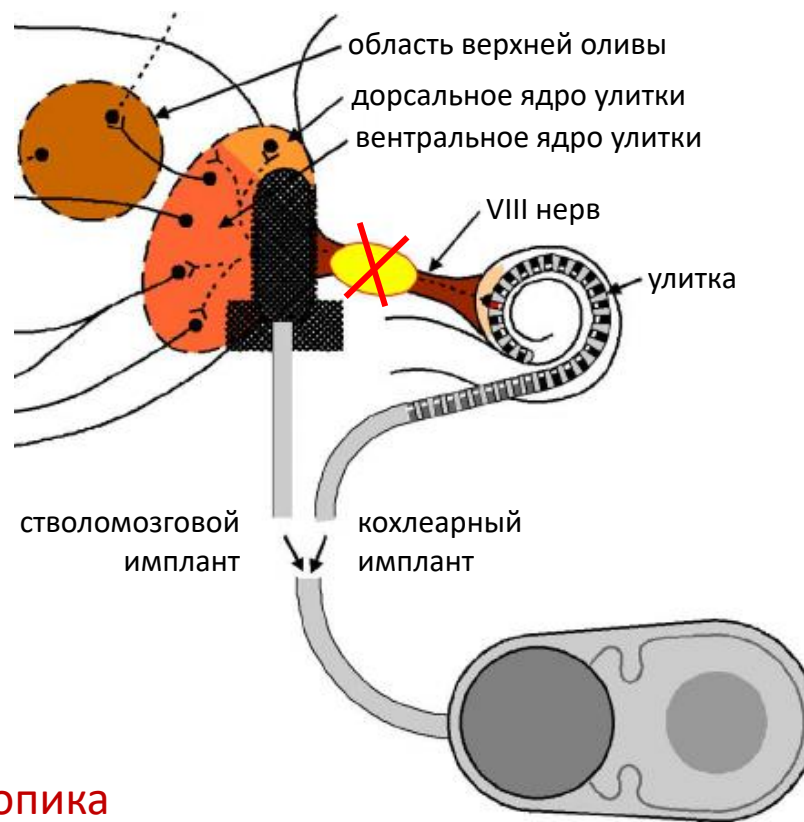
Магистр Норма Пайарес (Norma Pallares)
Содиректор центра кохлеарной имплантации
"Проф. Диаманте"
Университет дель Сальвадор, Буэнос-Айрес,
Аргентина

Стволомозговая имплантация (СМИ)

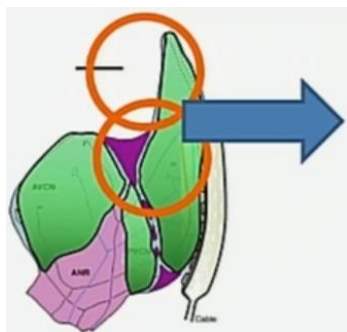
- Устройство, которое может обеспечить слуховые ощущения у пациентов с глухотой, вызванной двусторонней вестибулярной шванномой (нейрофиброматоз 2-го типа, НФ-2)
- Неопухолевые состояния у взрослых и детей не получили одобрения FDA (Управление по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов США)
- Место стимуляции: дорсальное и вентральное ядра улитки
- Принципиальное отличие от кохлеарной имплантации (КИ) – стимуляция осуществляется в обход улитки и кохлеарного нерва. Осуществляется непосредственная стимуляция ядер улитки в латеральном углублении 4-го желудочка. Тонотопика непредсказуема из-за того, что ядра улитки в тонотопическом плане организованы не вдоль поверхности, а по глубине.



Относительное расположение КИ и СМИ



Jackler & Brackmann. Neurotology. 2006



**Тонотопика
непредсказуема**



Gerald E. Leob. Functional replacement of the ear. 1985

СМИ

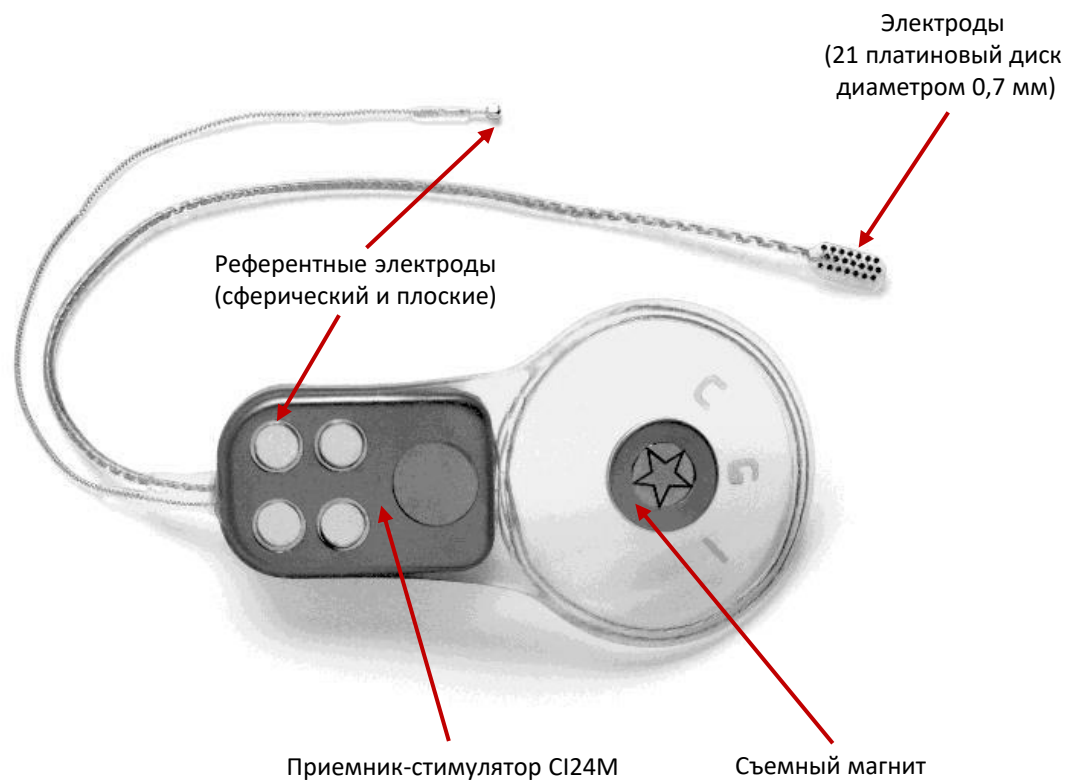
- Кандидатами на СМИ могут быть только пациенты, у которых невозможно выполнить КИ и у которых восприятие речи не может быть достигнуто иными способами.
- Чтобы убедиться в невозможности использования иных вариантов, необходимо тщательно исследовать внутреннее ухо и кохлеарный нерв.
- В ряде случаев стволомозговой имплантации должна предшествовать кохлеарная имплантация.



Педиатрическая программа СМИ. Критерии отбора кандидатов, используемые в Аргентине

- Не младше 18 мес.
- Глубокая двусторонняя тугоухость, подтвержденная результатами электрофизиологических и субъективных обследований.
- Неэффективность использовавшихся ранее слуховых аппаратов или КИ.
- Наличие результатов МРТ и КТ.
- Аплазия и/или гипоплазия улитки и кохлеарного нерва.
- Массивная оссификация улитки после менингита. Невозможность установки КИ.
- Отсутствие медицинских противопоказаний.
- Отсутствие значительных когнитивных расстройств или задержки развития.
- Активная поддержка семьи.
- Реалистичные ожидания.

Стволомозговой имплант Nucleus 24 (одобрен FDA в июле 2000 г.)



Nucleus ABI541

Массив электродов

21 электрод диаметром 0,7 мм с покрытием, обеспечивающим бóльшую гибкость и адаптацию к анатомическим особенностям

Лавсановая сетка

Для дополнительной фиксации в латеральном углублении

Приемник-стимулятор

Гибкость выбора варианта стимуляции
Расширенные возможности телеметрии

Экстракохлеарный электрод внутри приемника-стимулятора

Тоньше и прочнее

Прочный титановый корпус

Ударопрочность в 2,5 раза выше, чем у KI Freedom

Массив микроспиральных электродов

Бóльшая гибкость

Тончайший съемный магнит

Для большей безопасности при МРТ

Силикон повышенной износостойкости

Силикон с более гладкой поверхностью

Более тонкая и гибкая антенна

Адаптируется к индивидуальной форме черепа

Размещение выходов электродов рядом друг с другом

Низкий профиль

Укороченный заземляющий электрод

Более легкая установка

Лавсановая сетка

Для интеграции в трансдуральную фиброзную ткань



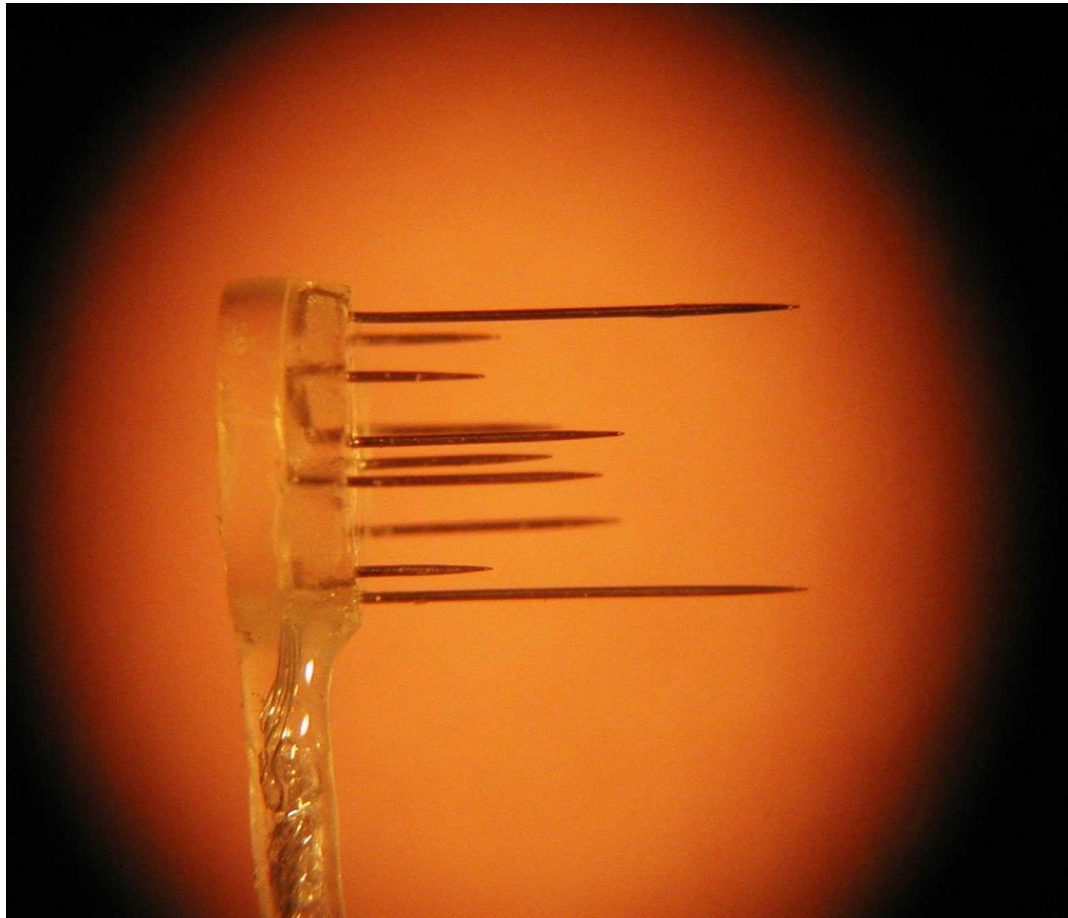
Nucleus ABI 24

Nucleus ABI 541 (профиль приемника)

Электродная пластина

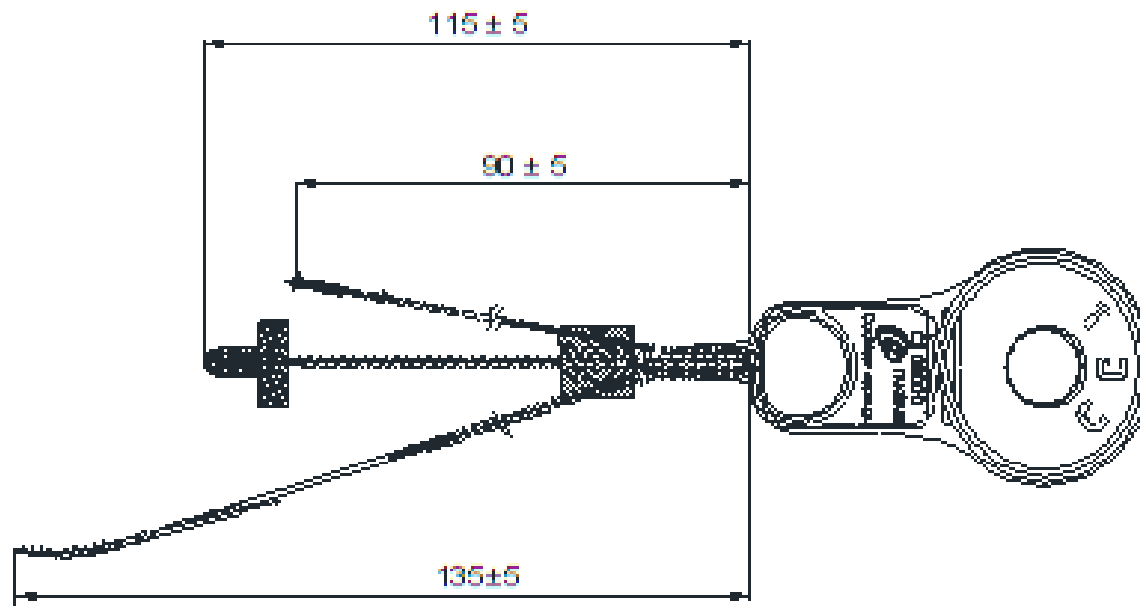


СМИ: погружаемые электроды



Это экспериментальное устройство было разработано в институте Хауса. Игольчатые электроды погружаются в ядра улитки на разную глубину, в соответствии с тонотопикой. Однако результаты оказались такими же, как при использовании обычной электродной площадки (пластины).

Новые разработки: АВСІ (СМИ + КИ)
Комбинированная стимуляция:
12 электродов СМІ и 10 электродов КИ
(Zarowski , Officiers , Somers , 2012)



Различия между СМИ и КИ

- Хирургическое вмешательство намного сложнее и длительнее.
- Очень сложно точно разместить пластину электродов.
- При активации импланта часто возникают побочные эффекты.
 - Очень часто возникают неслуховые реакции, которые у маленьких детей очень сложно дифференцировать со слуховыми реакциями.
- Уровни стимуляции, необходимые для достижения слуховых ощущений, выше, чем при КИ.
- Тонотопика ядер улитки непредсказуема.
- Эффективность, как правило, ниже, чем при КИ
- (Ре)абилитация имеет решающее значение.
- Необходимо обсудить с родителями будущий способ общения с ребенком.



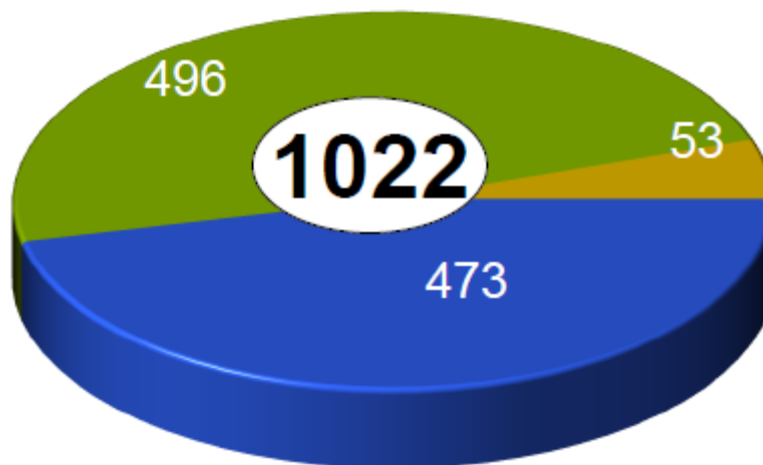
СМИ: состав команды

1. Хирург-отолог и нейрохирург, обладающий большим опытом операций при невриноме VIII нерва и иной патологии задней черепной ямки.
2. Аудиолог с опытом программирования КИ у взрослых и детей и опытом программирования СМИ у взрослых.
3. Электрофизиолог с опытом мониторинга слухового нерва с помощью ЭКСВП.
4. Сурдопедагог/речевой терапевт с опытом работы с детьми с КИ.

Общее количество СМИ в мире (по данным Cochlear Corp.)

Приведены объединенные данные по взрослым и детям

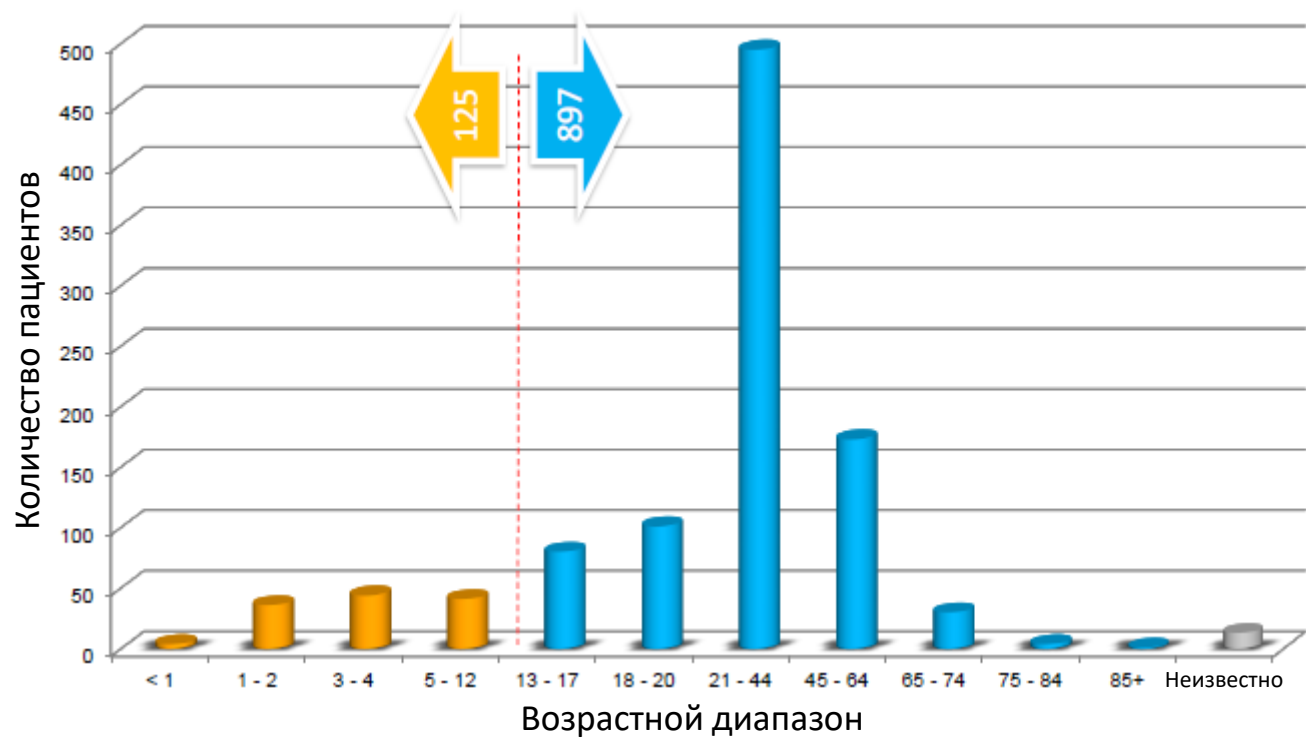
Америка (США, Канада, Южная Америка)



Азиатско-Тихоокеанский регион

Европа и Ближний Восток

Распределение по возрасту





Обследование детей перед СМИ

- Субъективное и объективное аудиологическое обследование (КСВП, ОАЭ, МП, ПТА, импедансометрия, пробный подбор слуховых аппаратов, восприятие речи).
- эКСВП при стимуляции промоториума (Kileny, 2015)
 - Иногда при максимальном уровне стимуляции удавалось зарегистрировать вызванные потенциалы.
- Радиологическое обследование (МРТ, КТ).
- Медицинское, отологическое, аудиологическое, психологическое, когнитивное, неврологическое обследование; оценка слуха, речи и коммуникационных навыков.

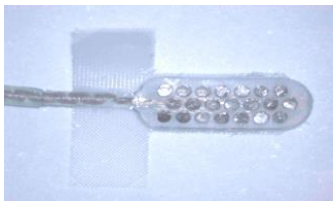
Консультирование родителей

- Это очень ВАЖНОЕ условие СМИ
- Встречи с семьей до операции и перед активацией импланта
- Чёткие ответы на общие и конкретные вопросы
- Информация, основанная на собственном опыте и опыте иностранных центров
- Ожидания
- Мы не можем предсказать результат вмешательства
- Решающее значение имеет связь между группами специалистов
- Контакт с пациентами, которым уже была выполнена имплантация



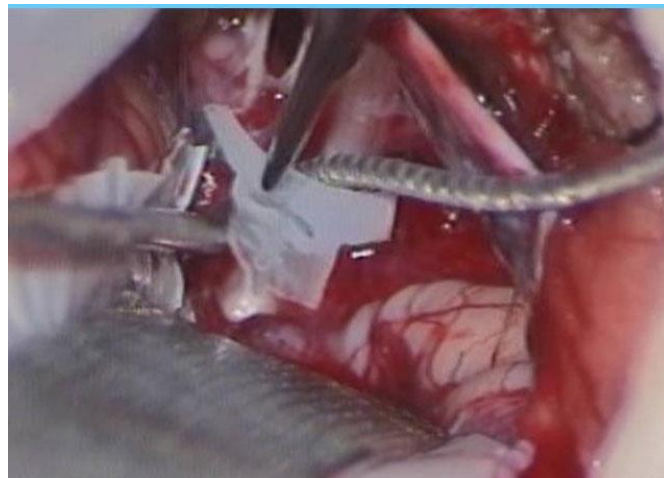
Рекомендации родителям

- Разумные ожидания, преимущества и недостатки СМИ
- Важность роли родителей
- Дополнительные способы общения (жестовый язык и зрительная информация; у ребенка может не развиться устная речь как основной способ общения)
- Необходимость адекватной реабилитационной и образовательной программы
- Сопровождение и помощь на протяжении всего процесса (ре)абилитации

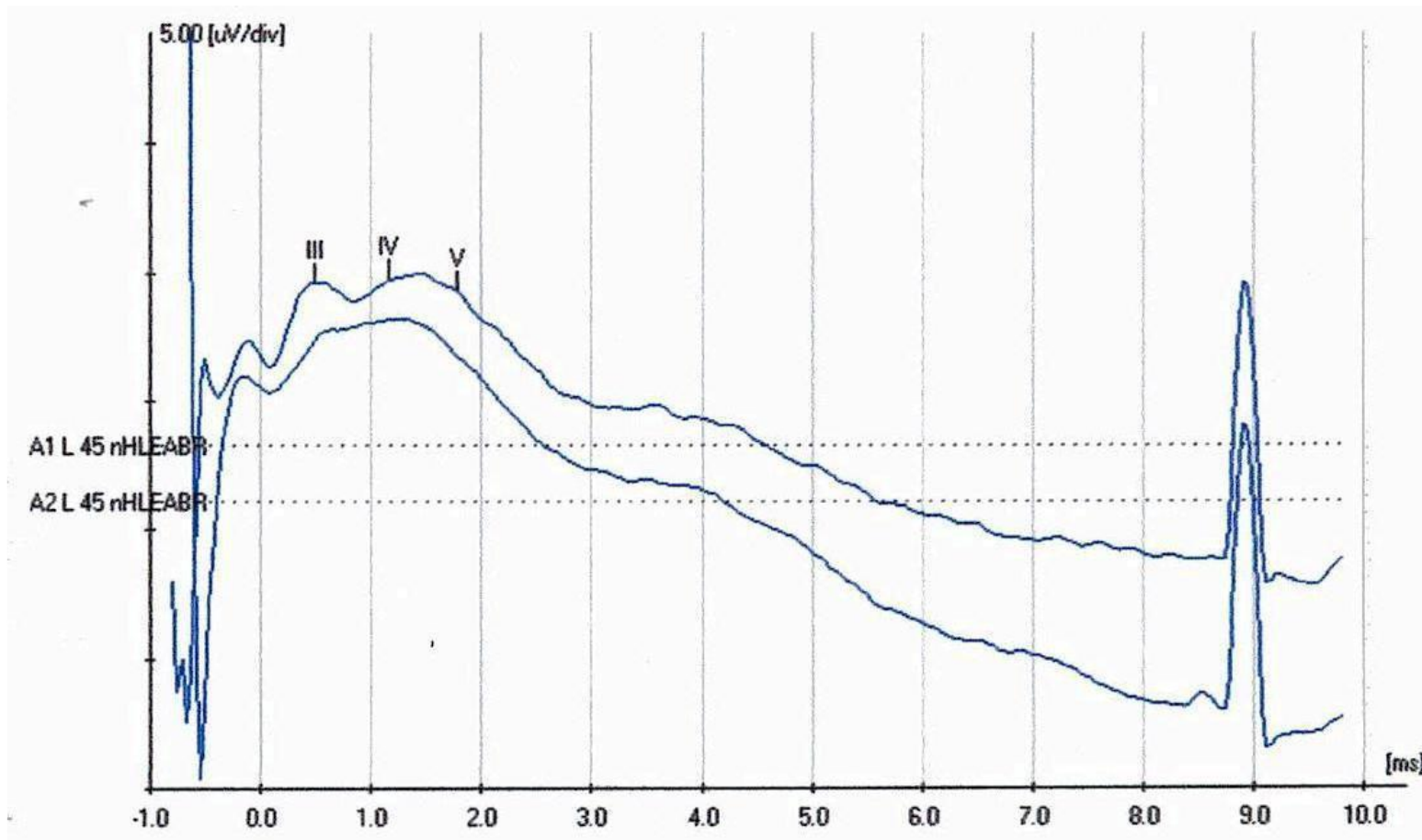


СМИ: хирургическая техника

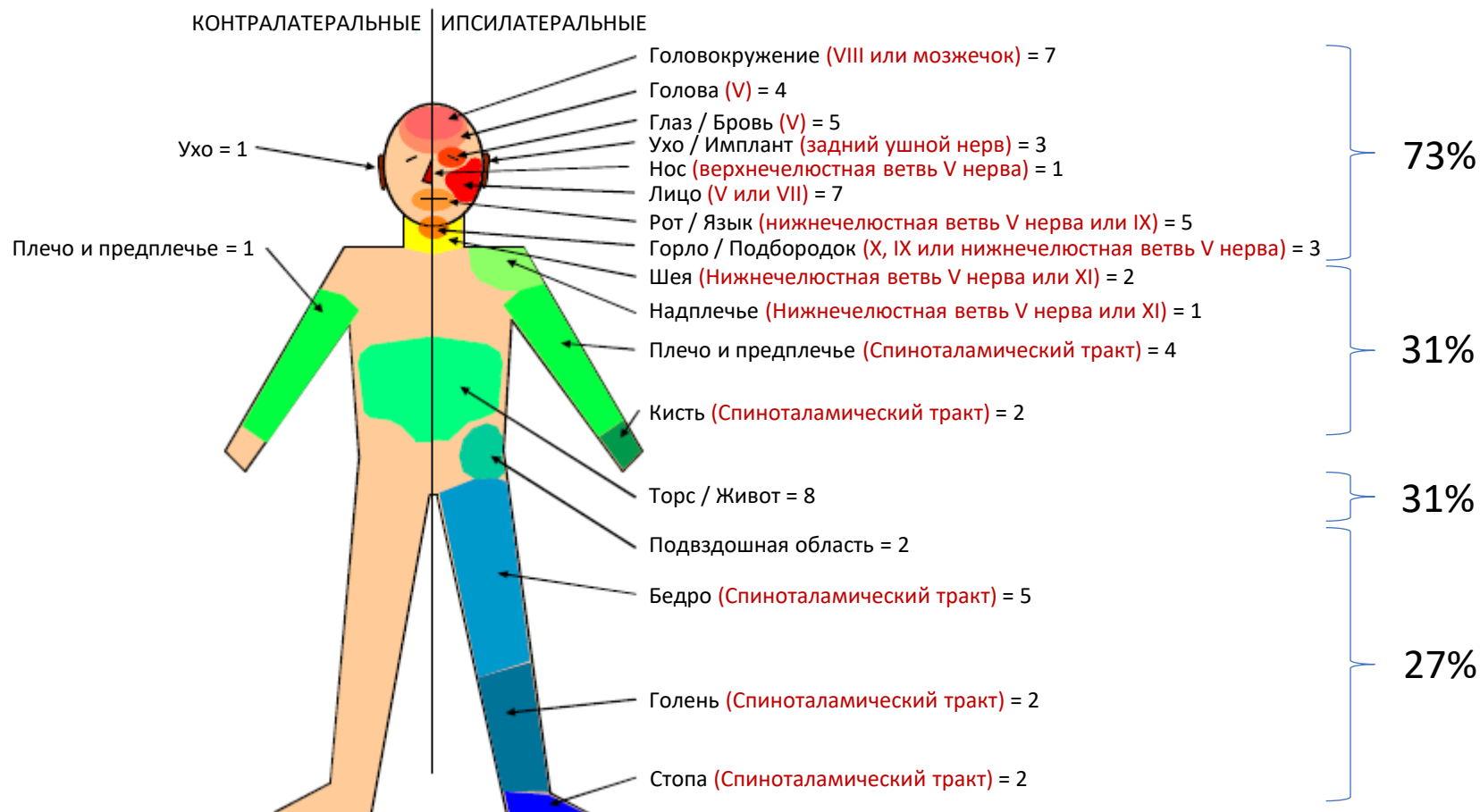
- Использовали КИ Nucleus 24 ABI и ABI 541. Классический ретросигмовидный доступ в положении лежа на спине.
- Правильное размещение электродов на поверхности ядер улитки, подтвержденное эКСВП.
- При отсутствии эКСВП электроды перемещают.

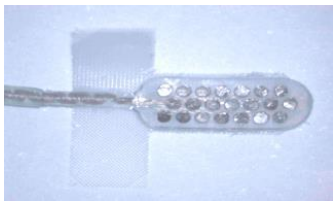


эКСВП. Пример 1: электроды 2-9 (DraHeller)



Локализация и частота побочных эффектов (данные клинических испытаний)

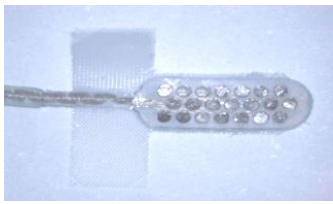




СМИ у детей с аплазией/гипоплазией кохлеарного нерва: результаты

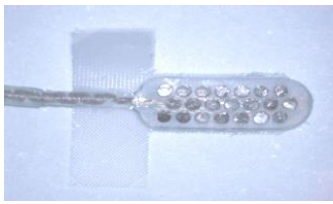


- Анализ эффективности СМИ у 11 детей с аплазией/гипоплазией кохлеарного нерва (см. следующие слайды)



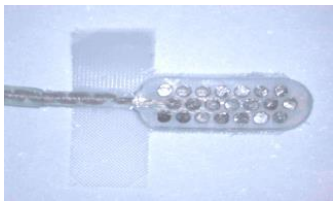
Демография

Номер/Пол	Этиология	Тип импланта	Сторона	Возраст на момент СМИ	Сопутствующие состояния	Шкала MAIS	Тест LING	Категория восприятия речи
1. L.C.R. (Ж)	2-сторонняя аплазия улитки и кохлеарного нерва	ABI24M	л	3 года	-	0/40	0/6	"0"
2. С.В. (Ж)	2-сторонний тяжелый порок развития улитки и 2-сторонняя аплазия кохлеарного нерва	ABI24M	л	10 лет 8 мес.	-	0/40	0/6	"0"
3. J.G. (Ж)	2-сторонняя аплазия улитки и кохлеарного нерва	ABI24M	п	3 года 10 мес.	Энцефалопатия, задержка развития	0/40	0/6	"0"
4. М.Р. (Ж)	2-сторонняя аплазия улитки и кохлеарного нерва	ABI24M	л	2 года 1 мес.	С-м Денди-Уокера, задержка развития	0/40	0/6	"0"
5. E.R. (Ж)	2-сторонняя аплазия улитки и кохлеарного нерва	ABI24M	п	4 года 5 мес.	Специфические расстройства развития речи	0/40	0/6	"0"



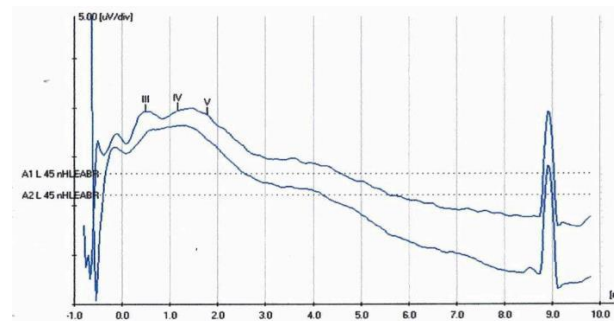
Демография

Номер/Пол	Этиология	Тип импланта	Сторона	Возраст на момент СМИ	Сопутствующие состояния	Шкала It MAIS - MAIS	Тест LING	Категория восприятия речи
6. V.D. (М)	2-сторонняя гипоплазия кохлеарного нерва (ранее пользовался КИ на другом ухе)	ABI24M	Л	4 года 8 мес.	Дефицит внимания и гиперактивность	0/40	0/6	"0"
7. A.P.B. (М)	2-сторонняя аплазия улитки и кохлеарного нерва	ABI24M	П	3 года 11 мес.	Дефицит внимания и гиперактивность	0/40	0/6	"0"
8. I.M. (Ж)	2-сторонняя аплазия улитки и кохлеарного нерва	ABI541	П	2 года 6 мес.	Задержка развития и дефицит внимания	0/40	0/6	"0"
9. J.B.G. (М)	2-сторонняя аплазия улитки и кохлеарного нерва	ABI541	П	3 года 1 мес.	Энцефалопатия, задержка развития	0/40	0/6	"0"
10. A.A. (Ж)	2-сторонняя аплазия улитки и кохлеарного нерва	ABI541	Л	3 года 5 мес.	Энцефалопатия, задержка развития	0/40	0/6	"0"
11. V.G. (М)	2-сторонняя гипоплазия кохлеарного нерва (ранее пользовался КИ на другом ухе)	ABI541	Л	8 лет 5 мес.	-	0/40	0/6	"0"
12. Ж (не активир.)	2-сторонняя аплазия улитки и кохлеарного нерва	ABI541	П	4 года	Энцефалопатия, задержка развития	0/40	0/6	"0"



Программирование СМИ

- Активация: через 40-60 дней после операции. С ЭКГ-мониторингом, в присутствии врача. Возможность побочных эффектов. Риск стимуляции других нервных структур ствола мозга.
- Программирование основано на наблюдении за поведением, зрительном подкреплении и условнорефлекторных реакциях.
- В качестве объективного показателя используются интра- и пост-операционные ЭКСВП.



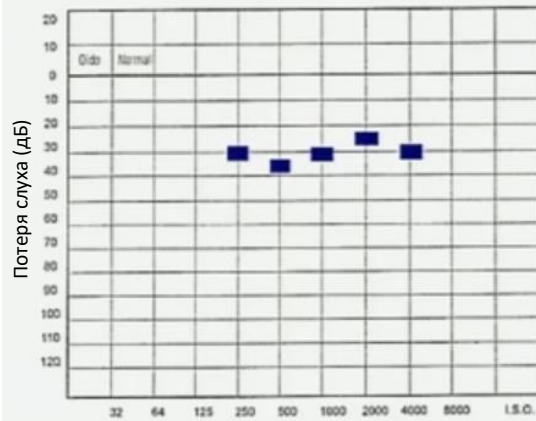
Программирование

Номер/Пол	Стратегия	Режим стимуляции	Активные электроды	PW	Неслуховые ощущения
1. L.C.R. (Ж)	SPEAK	MP2	13	200 мкс	-
2. С.В. (Ж)	SPEAK	MP2	12	200 мкс	Покалывание (лицо, плечо)
3. J.G. (Ж)	SPEAK	MP1+2	16	200 мкс	-
4. М.Р. (Ж)	SPEAK	MP2	15	150 мкс	Нарушение равновесия
5. E.R. (Ж)	SPEAK	MP1+2	20	100 мкс	-
6. V.D. (М)	SPEAK	MP1+2	11	150 мкс	Покалывание (рука, спина), нистагм
7. А.Р.В. (М)	SPEAK	Переменный биполярный	3 (7 каналов)	100 мкс	Кашель, рвота
8. I.M. (Ж)	SPEAK	MP1+2	17	100 мкс	Покалывание (лицо)
9. J.B.G. (М)	SPEAK	MP1+2	15	100 мкс	Нистагм
10. А.А. (Ж)	SPEAK	MP1+2	15	150 мкс	Стимуляция лица
11. V.G. (М)	SPEAK	MP1+2	20	150 мкс	Стимуляция глаза

Пациенты 1, 2 и 3

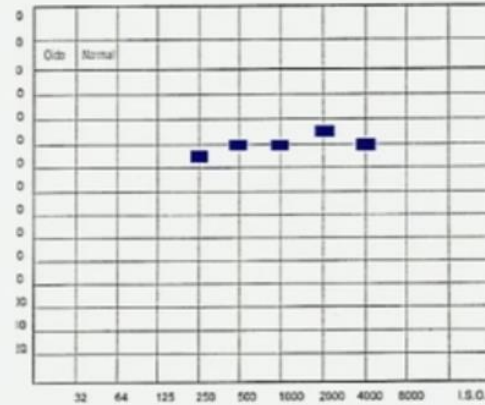
Конфигурация активных электродов. Последний сеанс программирования.

Стволомозговой имплант Nucleus 24 (ABI24M)



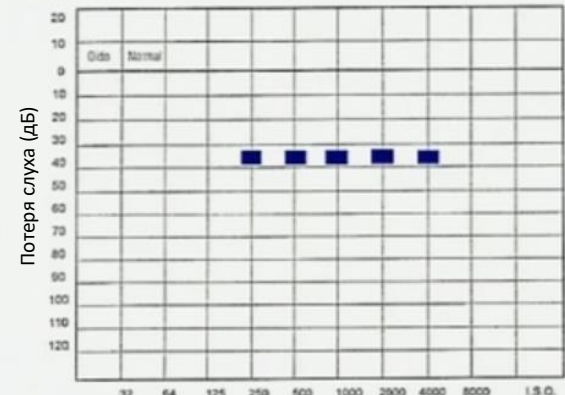
Пороги слышимости в свободном поле
во время последнего сеанса программирования

Стволомозговой имплант Nucleus 24 (ABI24M)



Пороги слышимости в свободном поле
во время последнего сеанса программирования

Стволомозговой имплант Nucleus 24 (ABI24M)

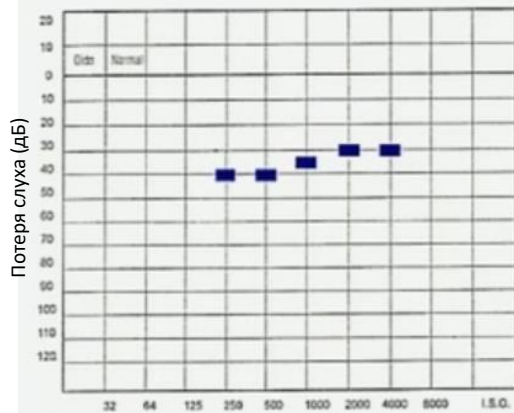


Пороги слышимости в свободном поле
во время последнего сеанса программирования

Пациенты 4, 5 и 6

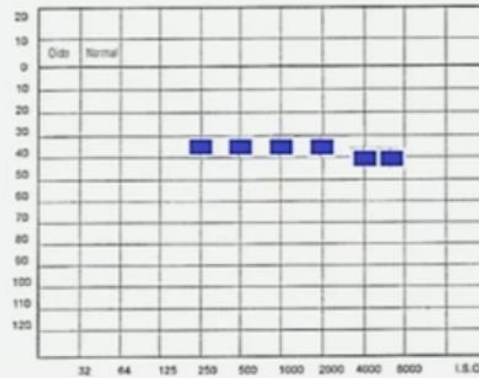
Конфигурация активных электродов. Последний сеанс программирования.

Стволомозговой имплант Nucleus 24 (ABI24M)



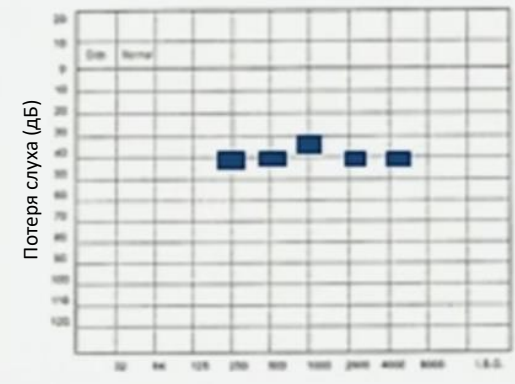
Пороги слышимости в свободном поле
во время последнего сеанса программирования

Стволомозговой имплант Nucleus 24 (ABI24M)



Пороги слышимости в свободном поле
во время последнего сеанса программирования

Стволомозговой имплант Nucleus 24 (ABI24M)

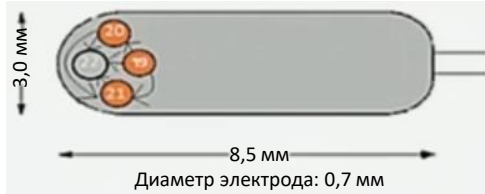


Пороги слышимости в свободном поле
во время последнего сеанса программирования

Пациенты 7, 8 и 9

Конфигурация активных электродов. Последний сеанс программирования.

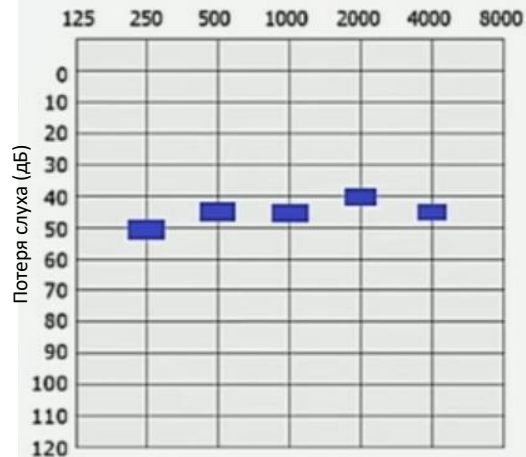
Стволомозговой имплант Nucleus 24 (ABI24M)



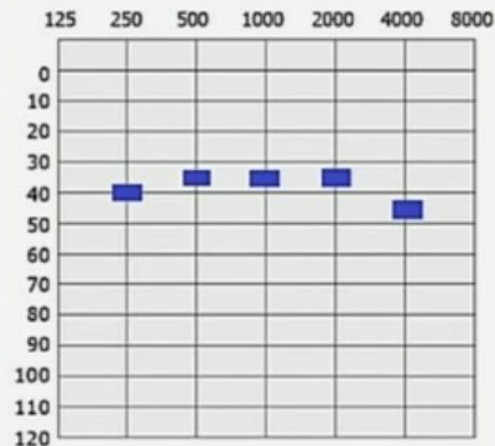
Стволомозговой имплант Nucleus 24 (ABI24M)



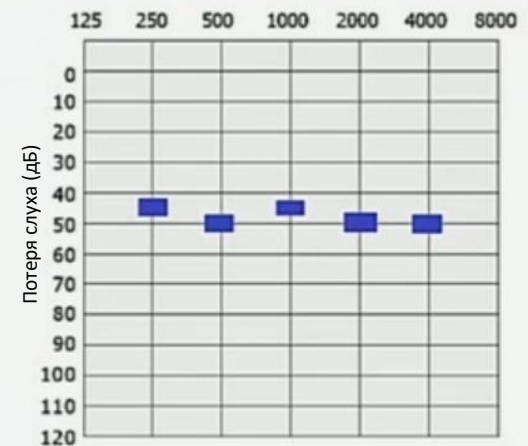
Стволомозговой имплант Nucleus 24 (ABI24M)



Пороги слышимости в свободном поле
во время последнего сеанса программирования



Пороги слышимости в свободном поле
во время последнего сеанса программирования

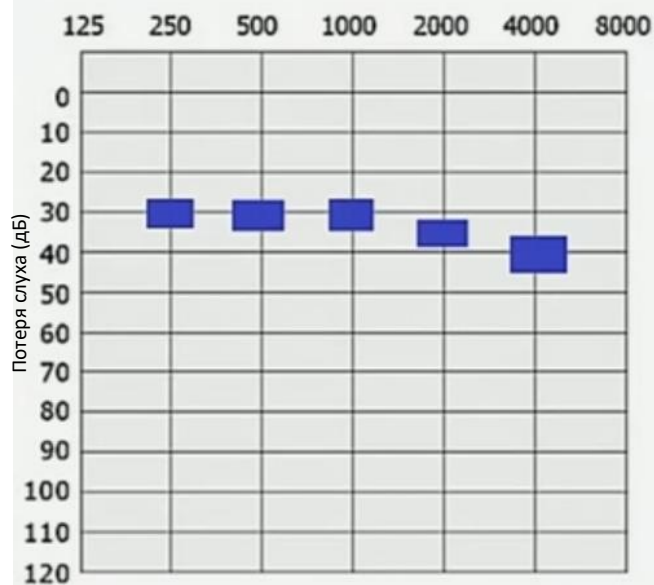


Пороги слышимости в свободном поле
во время последнего сеанса программирования

Пациенты 10 и 11

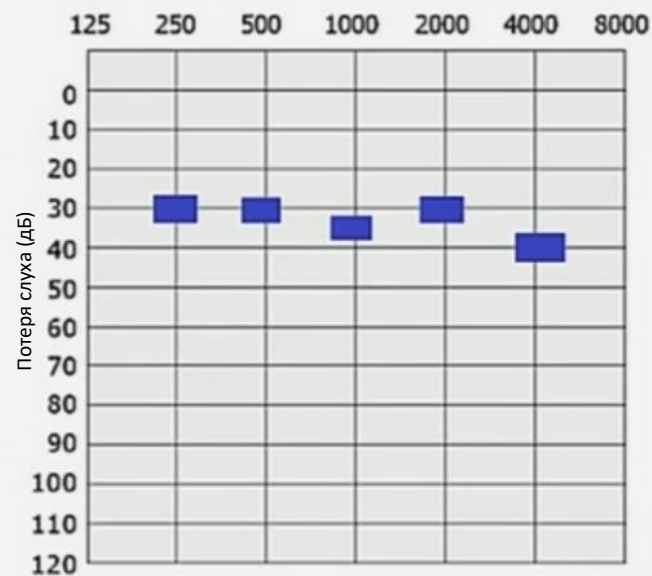
Конфигурация активных электродов. Последний сеанс программирования.

Стволомозговой имплант Nucleus 24 (ABI24M)



Пороги слышимости в свободном поле
во время последнего сеанса программирования

Стволомозговой имплант Nucleus 24 (ABI24M)



Пороги слышимости в свободном поле
во время последнего сеанса программирования

Категории восприятия речи (CID, Geers 1994)

- Кат. 0: Не слышит речь.
- Кат. 1: Слышит речь.
- Кат. 2: Восприятие надсегментарных паттернов.
- Кат. 3: Начальная идентификация слов (на основе фонемической информации).
- Кат. 4: Идентификация слов на основе распознавания гласных.
- Кат. 5: Идентификация слов на основе распознавания согласных.
- Катю 6: Распознавание слов в открытом формате.

Аудиологические результаты и длительность использования СМИ

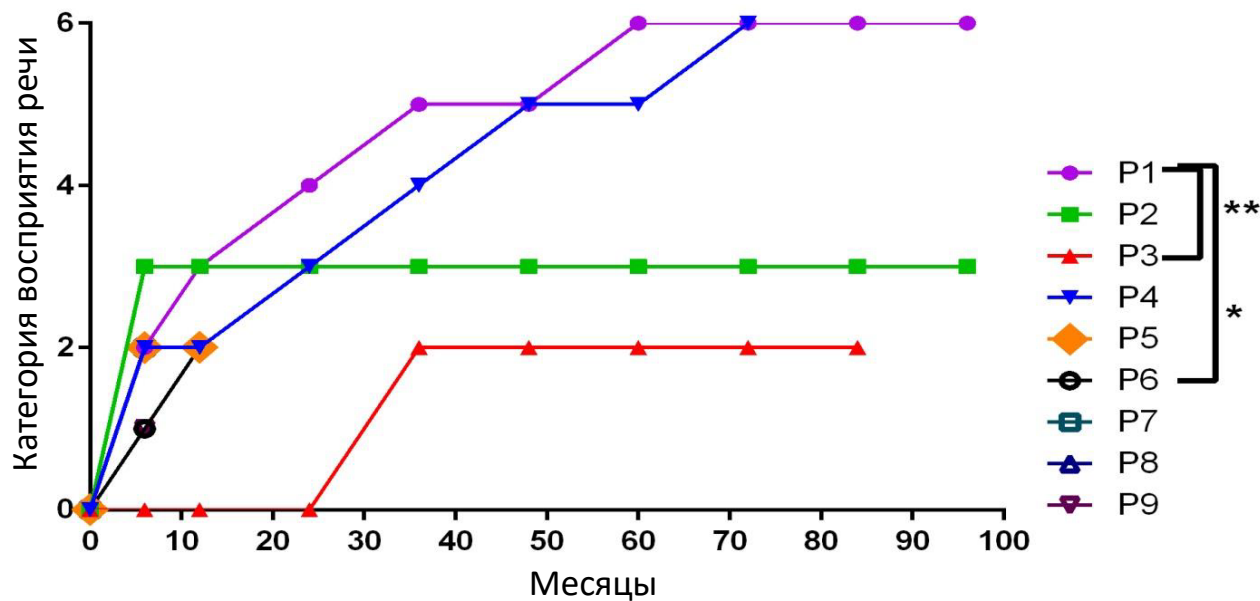
Пациент	Длительность использования	Показатель It Mais - Mais	Пороги в свободном поле	Тест Ling	Категория восприятия речи
1 LC	11 лет	35/40	25-35 дБ	6/6	6
2 CB	11 лет	35/40	25-35 дБ	6/6	3
3 JG	10 лет	22/40	35 дБ	6/6	2
4 MP	7 лет 7 мес.	30/40	20-30 дБ	6/6	6
5 ER	2 года 8 мес.	32/40	25-30 дБ	6/6	2
6 FV	2 года 5 мес.	18/40	35-40 дБ	6/6	3
7 AP	1 год 10 мес.	17/40	30-40 дБ	6/6	2
8 IM	1 год 10 мес.	17/40	30-45 дБ	6/6	1
9 JG	1 год	5/40	45-50 дБ	3/6	1
10 AA	6 лет	10/40	35-45 дБ	6/6	1
11VG	3 года	32/40	25-30 дБ	6/6	4

Центр кохлеарной имплантации "Проф. Диаманте" – результаты СМИ

- 11 СМИ у детей:
 - 9 – аплазия кохлеарного нерва
 - 2 – гипоплазия кохлеарного нерва
 - У 2 из 11 ранее была проведена КИ с контралатеральной стороны. Пользуются КИ + СМИ.
- У 2 детей с аплазией нерва разборчивость двухсложных слов в открытом выборе достигает 80%
- **У 7 из 11 (63%) имеется сопутствующая патология**
- 2 пациента пользуются КИ + СМИ. Результаты со стороны КИ улучшились после выполнения СМИ.



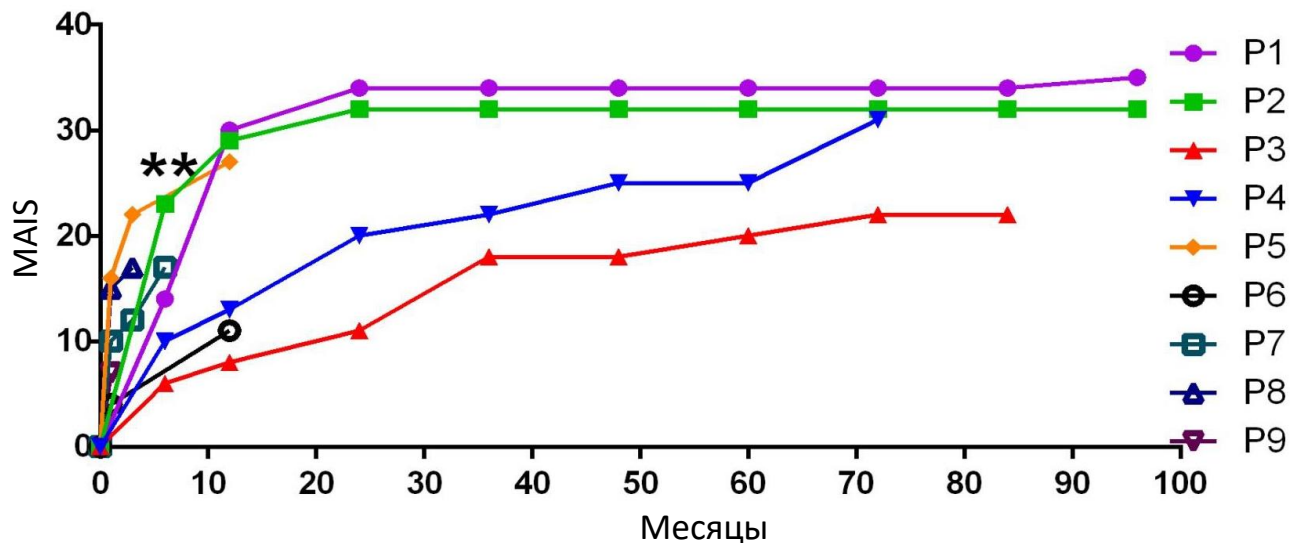
Динамика восприятия речи



Тест множественных сравнений Туки	Ср. различие	95% ДИ различий	Значимость	Вывод	
P1 vs. P2	1.600	-0.6242 to 3.824	Нет	Незначимо	A-B
P1 vs. P3	3.189	0.9038 to 5.474	Да	**	A-C
P1 vs. P4	0.9250	-1.434 to 3.284	Нет	Незначимо	A-D
P1 vs. P5	2.967	-0.3072 to 6.241	Нет	Незначимо	A-E
P1 vs. P6	3.300	0.02609 to 6.574	Да	*	A-F
P1 vs. P7	3.300	-0.5524 to 7.152	Нет	Незначимо	A-G
P1 vs. P8	3.300	-0.5524 to 7.152	Нет	Незначимо	A-H



Динамика показателя It Mais - Mais



До СМИ и через 6 мес.

Парный t-тест	
Значение P	0.0086
Интерпретация значения P	**
Значимость различий ($P < 0,05$)	Да

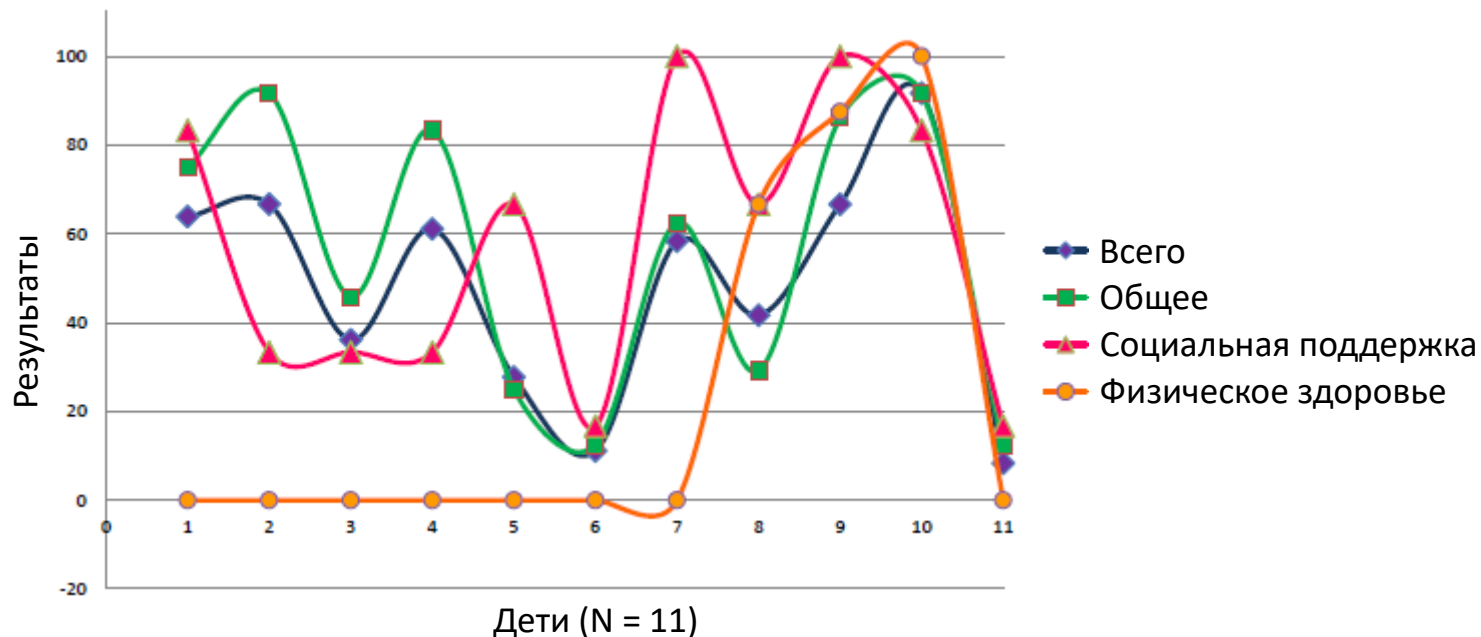


СМИ: последующее наблюдение

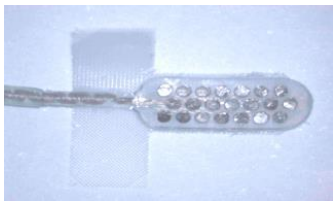
- Субъективные аудиологические показатели после программирования:
 - Восприятие речи с использованием СМИ
 - Тесты восприятия речи, Ling, гласные, согласные
 - Тесты с закрытым и открытым выбором. Категории восприятия речи (Geers, 1994). Шкала MAIS.
- Аудиологическое сопровождение: активация импланта и контроль в последующие дни, затем ежемесячно, раз в 3 месяца и раз в 6 месяцев
- Консультирование семьи!!!

Качество жизни детей, пользующихся СМИ: N = 11

QoL (GBI) - Дети



У всех пациентов наблюдается улучшение качества жизни после СМИ. Подкатегории "Социальная поддержка" и "Общее качество жизни" демонстрируют наилучшие результаты во всех случаях. Категория "Физическое здоровье" демонстрирует худшие результаты.



Результаты СМИ

- Без интра- и постоперационных осложнений.
- Разная степень слышимости звуков у всех детей (тест Ling, слышимость речи и окружающих звуков).
- Постоянно пользуются СМИ.
- Положительная, но неоднородная, динамика восприятия речи (распознавание слов по надсегментарным и сегментарным признакам, распознавание двухсложных слов в открытом выборе – более 80% правильных ответов).
- Улучшение качества жизни (по данным анкеты GBI).



Педиатрическая программа СМИ: аудиологические аспекты и проблемы

- Аудиологические проблемы при СМИ сложнее, чем при КИ.
- **Частое наличие сопутствующих состояний, замедляющих и ограничивающих положительную динамику** (сложность дифференциации слуховых и неслуховых пороговых уровней и уровней комфорта).
- Некоторые дети способны распознавать слова в открытом выборе (Colletti с соавт., 2007; Eisenberg, 2015; Yucel с соавт., 2015)



Педиатрическая программа СМИ: аудиологические аспекты и проблемы

- Результаты при СМИ похожи на результаты при одноканальной КИ (распознавание речи в закрытом выборе, лишь немногие дети способны распознавать речь в открытом выборе) (Geers, Moog, 1988; Eisenberg, 2015).
- Дети с аплазией кохлеарного нерва представляют собой идеальную модель слуховой депривации.
- Успех зависит от многих факторов, а не только от технических средств, используемых ребенком!!!



Большое спасибо!!!

Проф. магистр Норма Пайарес (Norma Pallares)
Содиректор центра кохлеарной имплантации "Проф. Диаманте"

npallares@fibertel.com.ar

Pasteur 740 – CP (1028) – Buenos Aires

тел. / факс.: 011-4959-2600