



Современные имплантационные технологии восстановления слуха при глухоте - кохлеарная имплантация и не только

Королева Инна Васильевна

Санкт-Петербургский НИИ уха, горла, носа и речи
(директор – засл. врач РФ, академик РАН, профессор Ю.К. Янов)

13 ноября 2018
Общество православных врачей

Актуальность проблемы

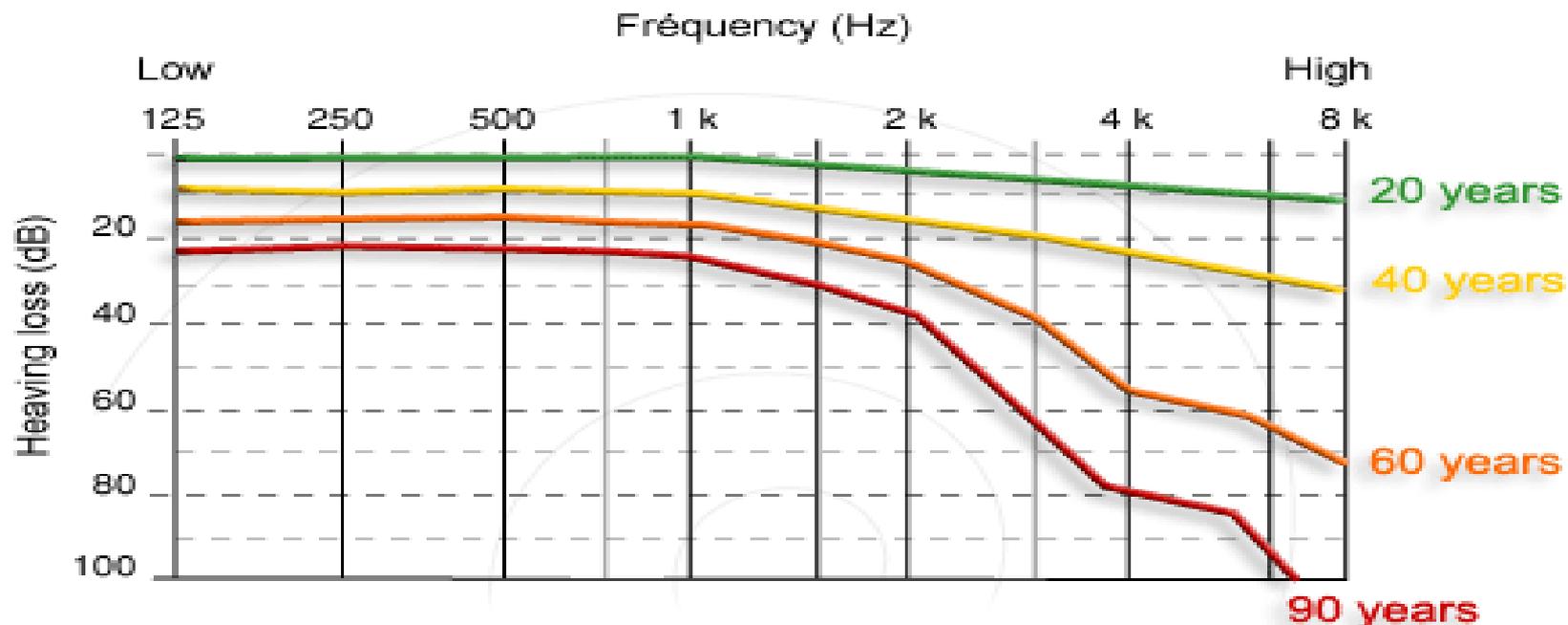
Снижение слуха разной степени имеют 2-4% населения мира:

- 5 млн. глухих людей
- 350 млн. человек имеют снижение слуха тяжелой и умеренной степени (2,3,4 степень тугоухости).
- 750 млн. человек имеют снижение слуха 1 степени.

Число людей с нарушениями слуха растет.

Прогноз ВОЗ: через 20 лет каждый пятый человек на земле будет иметь проблемы со слуховой функцией.

Нарушения слуха у взрослых



Снижение слуха встречается у 1% людей в возрасте 20 лет.

С возрастом число нарушений слуха удваивается каждые 10 лет.

24% людей старше 65 лет страдают нарушениями слуха.

Последствия снижения слуха у взрослых людей

- Трудности общения с членами семьи
- Трудности общения с коллегами, проблемы выполнения профессиональных обязанностей (потеря работы)
- Психологические изменения
- *Боязливое и паническое поведение*
- *Депрессия разной степени*
- *Оборонительное поведение*
- *Раздражительность и нетерпеливость*
- *Эгоцентризм*
- *Социальная паранойя*
- *Навязчивое поведение*
- *Социальное одиночество и изоляция*

Степень каждого проявления зависит от типа личности, степени потери слуха, способности к компенсации, понимания ближайшего социального окружения.

Последствия снижения слуха у взрослых людей

Так как потеря слуха невидима, окружающие люди могут даже не подозревать о том, что испытывает слабослышащий человек на самом деле. Они обычно замечают его беспокойство, депрессию, раздражительность, мнительность, эгоцентричное поведение.

Близкие часто не понимают истинную причину такого поведения — потерю слуха. В результате трудности взаимоотношений в жизни слабослышащего человека многократно возрастают по сравнению с жизнью человека с *нормальным* или *скорректированным* слухом.

Увеличивается число разводов, отчуждение от детей и друзей. Социальные проблемы часто приводят к алкоголизму, лекарственной зависимости, чрезмерному потреблению психотропных средств и частому обращению к врачу.

Нарушения слуха у детей

- Нарушения слуха выявляются у 1 из 1000 новорожденных.
- Среди новорожденных, находящихся в палатах интенсивной терапии (недоношенные дети, дети с высоким уровнем билирубина и другими патологиями), частота встречаемости нарушений слуха составляет 20-30 детей на 1000.
- У 1-3 детей из 1000 нарушения слуха развиваются в течение 1-2 лет жизни.
- 10-12% детей имеют центральные расстройства слуха, которые проявляются в нарушениях слухового внимания, слуховой памяти и др. Для этих детей характерно также наличие нарушения речевого развития, проблемы обучения.

Последствия нарушения слуха у ребенка

Даже небольшое снижение слуха отрицательно влияет на развитие ребенка, приводя к **вторичным нарушениям развития** - языка, устной речи, восприятия, мышления, эмоционально-волевых процессов.

При большой потере слуха у ребенка не развивается речь и он становится **немым** при отсутствии сурдопедагогической помощи.

Первичный дефект
нарушение слуха

Вторичное отклонение
Нарушение/ отставание
развития речи

Отклонения 3-го порядка
своеобразное развитие
познавательных процессов
- восприятия, памяти,
воображения,
- мышления

Отклонения 4-го порядка
нарушения развития
личности

Ограничения коммуникации, обучения, труда
- **инвалидизация**

Последствия нарушений слуха у детей

Первичное нарушение слуха у ребенка вместе с вторичными нарушениями развития приводит к долговременным последствиям не только для ребенка, но и его семьи.

Последствия для ребенка

- ограничение возможностей коммуникации
- ограничение возможностей обучения
- ограничение возможностей трудовой деятельности
- **ухудшение качества жизни**

Последствия для семьи

- длительный психологический стресс
- понижение экономического уровня
- ограничение возможностей трудоустройства
- распад семьи и др.
- **ухудшение качества жизни**

ТРАДИЦИОННЫЙ ПОДХОД К РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С НАРУШЕНИЕМ СЛУХА

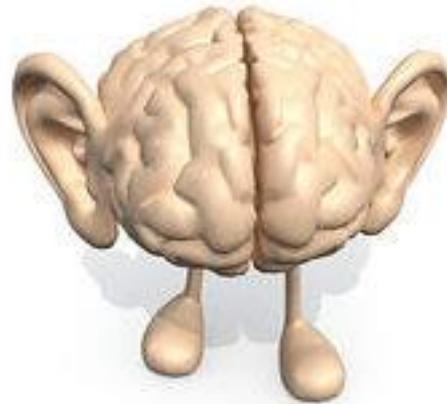
Медицина не может помочь / вылечить пациента с нарушением слуха

Психолого-педагогическая реабилитация

возможна и направлена :

- **на компенсацию** нарушения слуха посредством сохранных анализаторов (зрение)
- **на предупреждение** вторичных нарушений развития (дети)
- **на коррекцию** вторичных нарушений развития (дети)
- **на адаптацию** глухого ребенка/взрослого к жизни в обществе

**Хочешь помочь глухому человеку –
верни ему возможность слышать**



**Хочешь помочь развиваться ребенку –
дай его мозгу возможность хорошо слышать**

Современный подход: революция в реабилитации детей и взрослых с нарушениями слуха

1. МЕДИЦИНСКИЕ МЕТОДЫ

- консервативное лечение (медикаментозное, физиотерапия)
- хирургические методы лечения

2. ТЕХНИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ

- слуховые аппараты
- кохлеарные и стволомозговые импланты
- FM- системы



3. ПСИХОЛОГО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ

- развитие у детей слуха, речи, мышления и др., психологическая поддержка
- необходимы при использовании любых медицинских и технических методов

4. СОЦИАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ

- экономическая и социальная поддержка пациента



Ведущий вклад в расширение возможностей реабилитации пациентов внесли **технические** методы, которые также стимулируют развитие медицинских и психолого-педагогических технологий.



Технические средства реабилитации людей с нарушением слуха

Устройства, основанные на использовании сохранных анализаторов (зрительного, тактильного)

Устройства, помогающие ориентироваться в окружающем мире

Устройства, помогающие общаться с окружающими

Устройства, помогающие обучаться

Устройства, обеспечивающие возможность слухового восприятия звуков и речи

Традиционные и имплантируемые слуховые аппараты

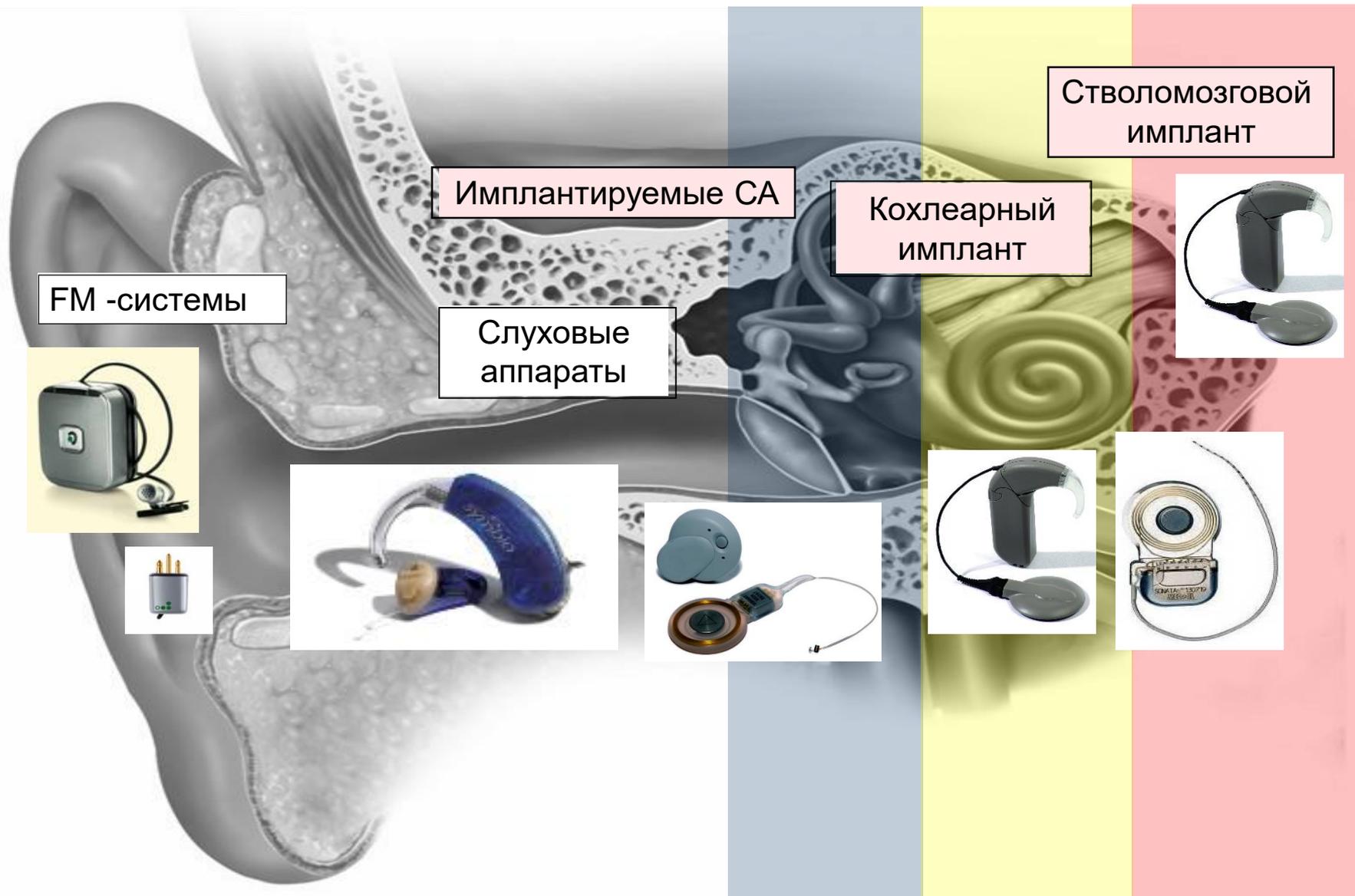
Кохлеарные и стволомозговые слуховые импланты

FM-системы

Жестовые и устные методы обучения/абилитации

Слуховые методы обучения/абилитации

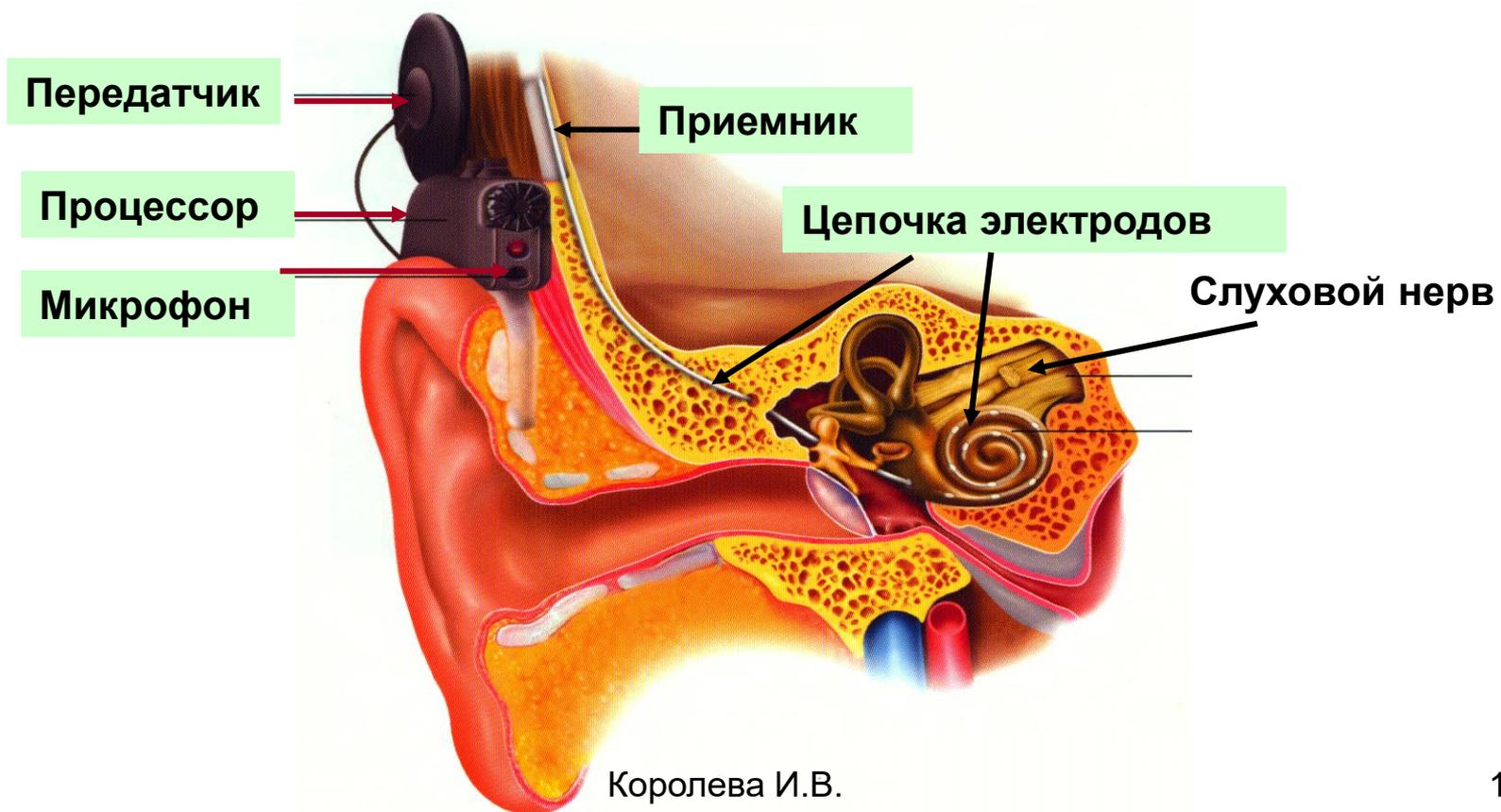
ОСОБАЯ РОЛЬ **МЕДИКО-ТЕХНИЧЕСКИХ МЕТОДОВ** В РАЗВИТИИ РЕАБИЛИТАЦИИ ЛЮДЕЙ С НАРУШЕНИЯМИ СЛУХА



Кохлеарная имплантация

Метод восстановления слуха у детей и взрослых с 2-х сторонней глухотой и тугоухостью 4 степени (сохранен слуховой нерв)

КИ преобразует звуки в электрические импульсы, заменяя погибшие волосковые клетки улитки, и стимулирует слуховой нерв.



Этапы кохлеарной имплантации

1. Предоперационное диагностическое обследование и отбор пациентов-кандидатов на операцию

Проводится в КИ центре. (2-5 дней)

2. Хирургическая операция имплантации.

Проводится в КИ центре (30-90 мин.).

3. Послеоперационная слухоречевая реабилитация

- Настройка процессора КИ, развитие слухового восприятия звуков/речи с КИ, у детей - развитие устной речи и др., психологическая поддержка и обучение близких ...
- 1-3 мес. (позднооглохшие взрослые),
> 5-ти лет (ранооглохшие пациенты)
- Проводится в КИ центре (10-дневные курсы) и по месту жительства (регулярно в течение 2-5 лет).
- Пожизненное наблюдение, коррекция настройки, проверка и замена процессора КИ (сурдоцентры и КИ центры)

Результаты кохлеарной имплантации

- ❑ 80% детей, имплантированных в раннем возрасте, при правильно организованной слухоречевой реабилитации к школьному возрасту по развитию речи приближаются к нормальнослышащим и обучаются в массовых школах
- ❑ Дети, имплантированные в дошкольном и школьном возрасте – развивается слуховое восприятие, речь, расширяются возможности коммуникации, обучения
- ❑ У детей с дополнительными нарушениями развивается слуховое восприятие, ситуативное понимание речи, улучшается поведение, расширяются возможности коммуникации и обучения, повышается качество жизни ребенка и его семьи
- ❑ Взрослые пациенты – восстанавливается восприятие звуков и речи, коммуникация, возвращаются к трудовой деятельности, расширяются возможности обучения, повышается качество жизни пациента и его семьи

Развитие кохlearной имплантации в России

1991 г. – первая кохlearная имплантация в России (Москва)

1997 г. первая кохlearная имплантация в С.-Петербурге.

1998-2005 г.г. единичные операции на хозрасчетной и бюджетной основе. Постепенный рост бюджетного финансирования кохlearной имплантации (от 3 до 60)

2005. регулярное бюджетное финансирование кохlearной имплантации

С 2010 г. ежегодно проводится 1000-1200 операций КИ

Расширение показаний для КИ, снижение возраста КИ

2014 г. выделение средств на билатеральную имплантацию

2014-2015 г. - утверждены стандарты по проведению слухоречевой реабилитации пациентов с КИ и порядок замены процессоров КИ

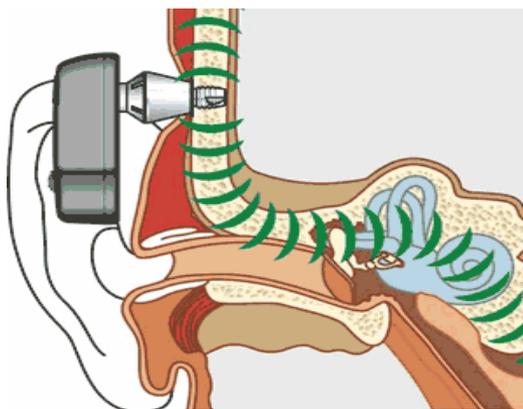
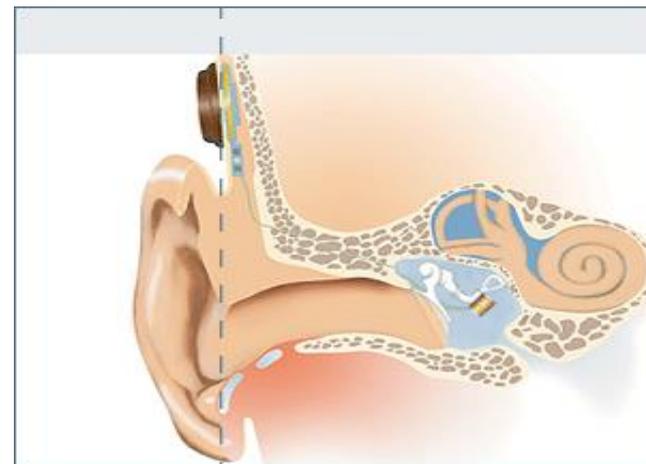
Подготовка специалистов по настройке процессоров КИ и психолого-педагогической реабилитации пациентов в регионах

Сегодня КИ доступна каждому пациенту, который в ней нуждается



Имплантируемые слуховые аппараты

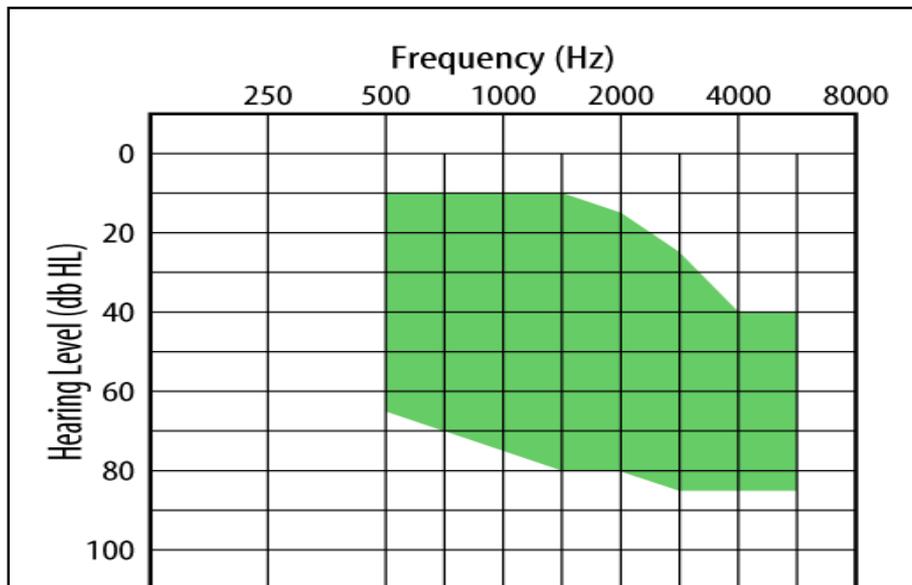
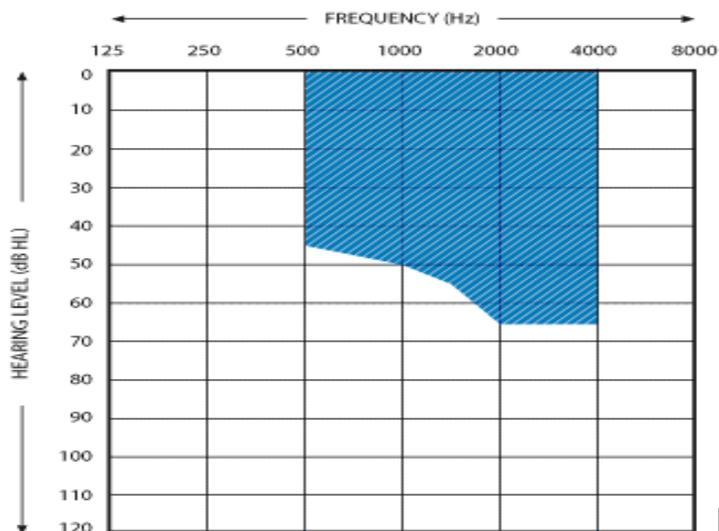
1. Имплантируемые СА костного проведения (BAHA, Ponto, Bone Bridge, Alfa)
2. Имплант среднего уха Vibrant Soundbridge



Имплантируемые слуховые аппараты

Показания

- ✓ Кондуктивная, смешанная, сенсоневральная тугоухость 1-3 степени
- ✓ Невозможность использования заушных и внутриушных СА (атрезия наружного слухового прохода, хронические отиты)
- ✓ Стойкая неудовлетворенность эффектом от традиционных СА (резко нисходящая аудиограмма)
- ✓ *Односторонняя глухота*
- ✓ *Эстетические проблемы*



Этапы лечения пациентов с помощью имплантируемых СА

1. Предоперационное диагностическое обследование и отбор пациентов-кандидатов на операцию

Проводится в региональных сурдоцентрах и КИ центре. (2-5 дней)

2. Хирургическая операция имплантации.

Проводится в региональных ЛОР-клиниках, КИ центре

3. Послеоперационная слухоречевая реабилитация

1-2 мес.

Настройка процессора СА, занятия по адаптации к слуховым ощущениям и развитию восприятия звуков/речи в СА

Проводится в учреждении, в котором проведена имплантация

Имплантируемые СА относятся к ВМП – доступны пациентам в СПб НИИ ЛОР

Глухота и стволомозговой слуховой имплант

Кохлеарная имплантация – ведущий метод слухоречевой реабилитации глухих детей и взрослых

Если глухота обусловлена повреждением слуховых нервов, то КИ пациенту не поможет

Кохлеарный имплант



Стволомозговой имплант



Стволомозговая слуховая имплантация



Способ слухоречевой реабилитации пациентов с глухотой, обусловленной повреждением слуховых нервов, оссификацией/ аплазией улитки, аплазией слуховых нервов

Стволомозговой слуховой имплант

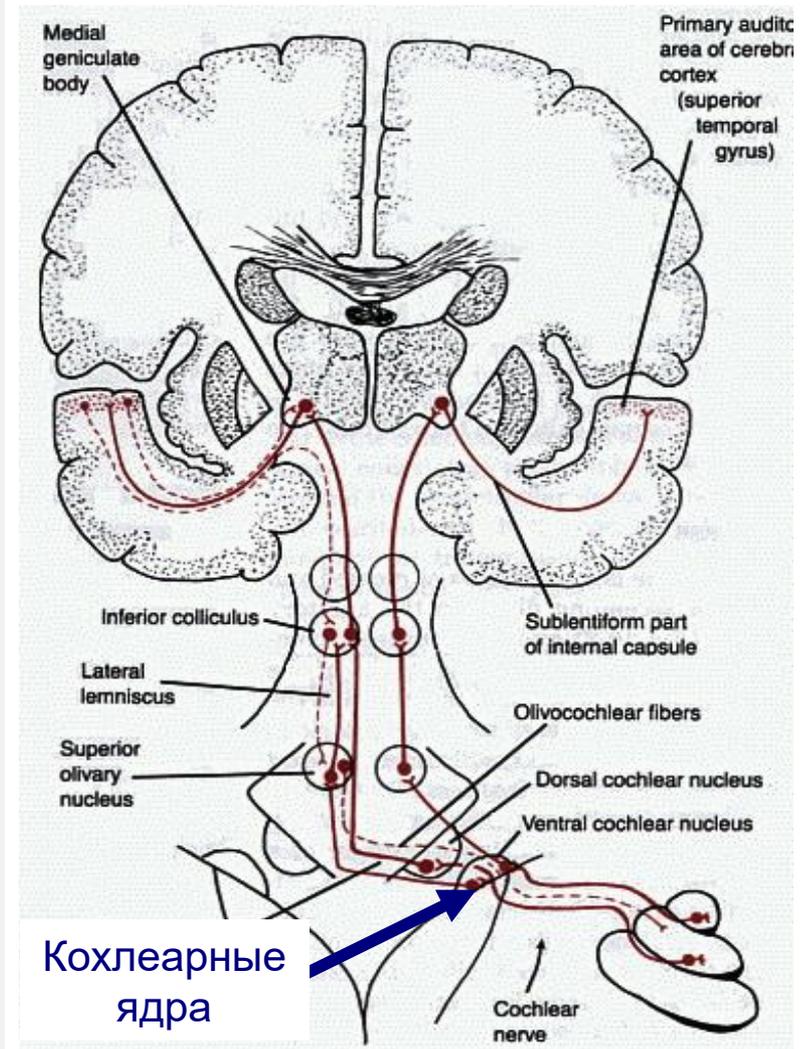
Стволомозговой имплант (СМСИ, auditory brainstem implant - ABI).

Общее с КИ:

Передача звуковой информации в слуховую систему посредством преобразования звуков в кодированную последовательность электрических импульсов.

Отличия от КИ:

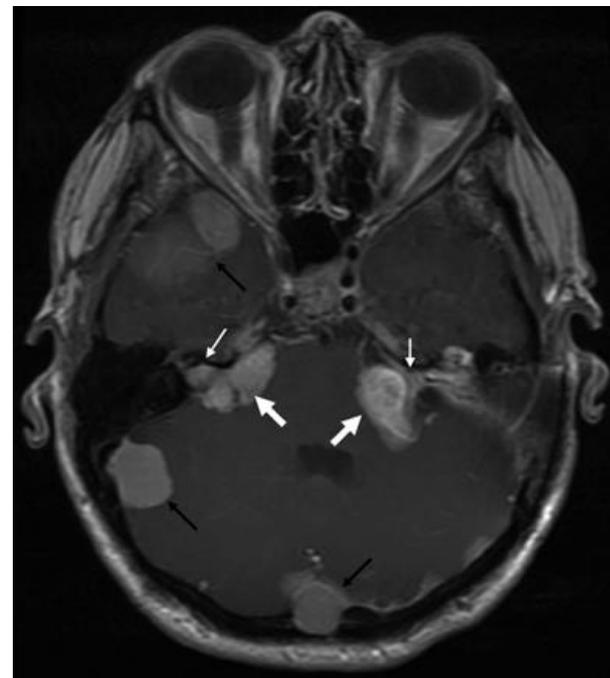
СМСИ внедряется в кохлеарные ядра ствола мозга и электрически стимулирует эти ядра (КИ внедряется в улитку и электрически стимулирует слуховой нерв/ дендриты спирального ганглия).



Показания к проведению СМСИ

2-х сторонняя нейросенсорная глухота вследствие:

- ❑ нейрофиброматоз II типа (NF2)
- ❑ разрыв слухового нерва из-за ЧМТ
- ❑ аплазия слухового нерва
- ❑ аномалия улитки (слухового нерва) у детей
- ❑ полная оссификация улитки



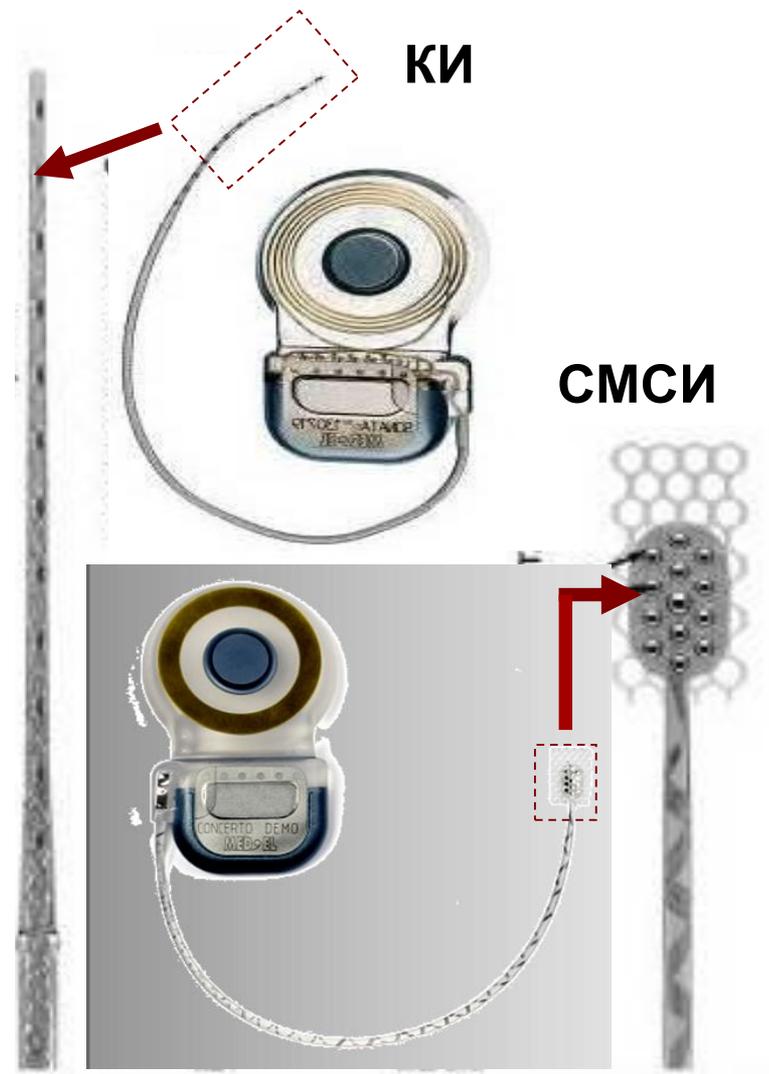
- ❑ Хорошее соматическое здоровье
- ❑ Сохранность зрения
- ❑ Высокая мотивация к использованию слуха и имплантации
- ❑ Поддержка семьи
- ❑ Адекватные ожидания

Стволомозговой слуховой имплант

Внешняя часть СМСИ такая же, как у КИ. Внутренняя часть в целом тоже сходна, отличается форма носителя электродов



Королева И.В.



История СМСИ

1979 г. – разработан первый одноканальный СМСИ в House Ear Institute (США) в для пациента, у которого в результате хирургического лечения вестибулярной шваномы была удалена VIII пара (слуховых) нервов

1992 г. разрешение проводить операции с многоканальными СМСИ позднооглохшим пациентам с нейрофиброматозом 2

1997 г. первые операции СМСИ детям с аплазией и оссификацией улиток в Европе

2000 г. разрешение использовать СМСИ у детей с 12 лет при нейрофиброматозе II в США

2013 г. – 1 СМСИ 2-х летнего ребенка с аплазией улиток в США

2014 г. - первые стволомозговые слуховые имплантации в России

Распространенность СМСИ

В мире ~ 2000 пользователей СМСИ (пользователей КИ ~ 500 000)

- ❑ повреждение слухового нерва, аплазии улиток как причина глухоты встречается значительно реже, чем повреждение волосковых клеток
- ❑ стволомозговая имплантация - более сложная и тяжелая операция по своим последствиям для пациента.
- ❑ результаты использования СМСИ уступают кохлеарной имплантации, т.к. малые размеры кохлеарных ядер по сравнению с улиткой и особенности распределения в них частотно-специфичных зон затрудняют избирательную стимуляцию высоко- частотных областей.
- ❑ более сложной являются настройка процессора и обучение пациента восприятию звуков и речи с помощью СМСИ.

Стволомозговая слуховая имплантация в России

Декабрь 2014 – проведены первые операции СМСИ с участием специалистов Российского нейрохирургического НИИ им. А.Л. Поленова, СПб НИИ ЛОР, отдела нейрохирургии клиники Fulda и госпиталя университета Марбурга (проф. R. Behr).

3 пациента

- 2 позднооглохших пациента с нейрофиброматозом 2 (возраст 25 и 27 лет, потеря слуха после удаления невринома слуховых нервов)
- ребенок 1 г.8 мес., 2-сторонняя аплазия улитки, слуховых нервов

Сентябрь 2017

4 пациента

- 2 ребенка (3 и 4 года) с билатеральной оссификацией улитки вследствие менингита (до возраста 1 год)
- 1 слепоглохой ребенок (2,4 г) с ДЦП с билатеральной оссификацией улитки (потеря слуха, зрения, ДЦП после менингита)
- 1 ребенок с двухсторонней аплазией улитки (5 лет)

Этапы стволомозговой слуховой имплантации

1. Предоперационное диагностическое обследование и отбор пациентов-кандидатов на операцию

Стандартный набор обследований для кохлеарной имплантации + МРТ улитки и мозга в области мосто-мозжечкового угла.

Нейрохирургический стационаре и КИ центр. 5-7 дней

2. Нейрохирургическая операция стволомозговой имплантации.

Нейрохирургический стационар. (5-7 час.)

3. Послеоперационная слухоречевая реабилитация

- Настройка процессора СМСИ, развитие слухового восприятия звуков/речи с СМСИ, развитие устной речи, коммуникативных навыков, психологическая поддержка и обучение близких ...

- 12-24 мес. (позднооглохшие взрослые), более 5-ти лет (ранооглохшие пациенты)

- Проводится в КИ центре (10-дневные курсы) и по месту жительства (регулярно в течение 2-5 лет).

- Пожизненное наблюдение, коррекция настройки, проверка и замена процессора СМСИ (сурдоцентры и КИ центры)

Реабилитация пациентов в СПб НИИ ЛОР

Подключение процессора: через 1 - 2 мес. после операции,

Курс реабилитации в СПб НИИ ЛОР - 10 дней.

- ежедневный контроль/коррекция настройки процессора СМСИ,
- занятия с сурдопедагогом/ психологом с участием близких пациента.

Повторные курсы реабилитации в СПб НИИ ЛОР – 2 , 6 , 9, 12 мес.

Пациенты получают дистанционную поддержку посредством интернета (оценка динамики развития, выяснение проблем, задания по тренировке и др.).

Реабилитация пациентов после кохlearной и стволомозговой имплантации

- 1. Медицинский компонент** (наблюдение сурдолога, невролога)
- 2. Технический компонент** (подключение программирование, настройка процессора КИ/СМСИ, замена поврежденных внешних частей, плановая замена процессора, замена на новые модели ...)
- 3. Психолого-педагогический компонент** (развитие слухового восприятия с КИ/СМСИ, у детей - развитие языка, произносительных, коммуникативных навыков, устной речи и др., психологическая поддержка пациента и его семьи, обучение близких проведению слухоречевой тренировки с пациентом в домашних условиях, обучение и воспитание ребенка с КИ/СМСИ)
- 4. Социальный компонент** (финансовая поддержка, помощь в организации обучения и трудоустройстве)

Результаты – взрослые пациенты

Пациент 1 (женщина, 25 г.)

- Использует СМСИ весь день
- Узнает окружающие звуки
- Узнает слова при закрытом выборе (12) через 6 мес.
- Разборчивость фонем в слогах - 80% (через 30 мес)
- **Тест OLSA в тишине – 70%**
- Понимает речь близких на слух в контексте ситуации
- Речь незнакомых понимает слухо-зрительно
- Пациентка и ее близкие отмечают значительное повышение качества жизни
- **Социальная адаптация** - ведет активный образ жизни и общения, шьет куклы на заказ, посещает семинары в других городах, путешествует, есть молодой человек

У пациентки высокая мотивация к восстановлению слуха и социальной активности - много самостоятельно занималась с родными, хороший контакт и поддержка семьи

Слуховая имплантация - медико-технико-психолого-педагогическая технология

Технология восстановления слуховой функции у пациентов с нарушением слуха, при которой общая эффективность метода зависит от реализации его составляющих и взаимодействия специалистов разного профиля

(междисциплинарное взаимодействие)

Техника



Медицина



Педагогика



Послеоперационная реабилитация детей с КИ/СМСИ

Психолого-педагогический компонент

Слухоречевая реабилитация
(часть медицинской технологии
восстановления слуха)

**Развитие, обучение
и воспитание ребенка**

Слухоречевая реабилитация

1. Занятия с сурдопедагогом
2. Занятия с логопедом
3. Занятия с психологом
4. Организация необходимых условий для многолетней слухоречевой реабилитации и спонтанного слухоречевого развития

СПб НИИ ЛОР

Разработка материалов для реабилитации детей и взрослых с КИ, оценки прогресса слухового восприятия

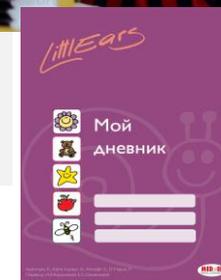
1. Батарея тестов для оценки слухового восприятия у детей
2. Развитие слуха и речи у детей с КИ/ 2005, 2006, 2008
3. Кохлеарная имплантация глухих детей и взрослых / 2008, 2012
4. Дети с нарушениями слуха. 2010, 2013
5. Комплект «Занимаемся с Ушариком» / 2010
6. Комплект «Учусь слушать и говорить»/ 2014, 2018
7. «Учусь слушать и говорить играя»/ 2014, 2016
8. В моем классе учится ребенок с КИ/ 2014
9. Реабилитация глухих детей и взрослых после кохлеарной и стволомозговой имплантации/ 2016
10. Помощь детям с нарушением слуха .2016
11. Журнал Я слышу мир -Ушарик / 2015
12. Развивающие занятия с детьми с нарушением слуха раннего возраста
13.



СПб НИИ ЛОР

Сотрудничество в области разработки методов и материалов для слухоречевой реабилитации пациентов с КИ

1. Создание компьютерного комплекса для развития и оценки базовых навыков слухового и слухоречевого анализа у пациентов с КИ совм. с Институтом физиологии РАН им.И.П.Павлова
2. Международное сотрудничество в области внедрения международных разработок для реабилитации детей и взрослых с КИ (перевод и адаптация с английского материалов Медел)



СПб НИИ ЛОР

Создание материалов для развития у ребенка с КИ слуховых и речевых навыков на аварском, армянском, грузинском, казахском, татарском, украинском, чеченском, якутском языках



Музыкальный фестиваль детей с нарушением слуха Санкт-Петербург, 2016, 2017, 2018



МЕЖВЕДОМСТВЕННОЕ ВЗАИМОДЕЙСТВИЕ ПРИ ОРГАНИЗАЦИИ РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ СО СЛУХОВЫМИ ИМПЛАНТАМИ



Развитие слуховой имплантации в РФ



1. С 1998-2008 г. внедрение аудиологического скрининга новорожденных в роддомах
2. Бинауральное слухопротезирование детей с 2-х мес.
3. С 2005 . регулярное бюджетное финансирование кохлеарной имплантации
4. С 2010 г. ежегодно проводится 1000-1200 операций КИ
5. 2014 г. разрешение проводить билатеральную имплантацию (при наличии КИ)
6. 2014 г. - утвержден стандарт по проведению слухоречевой реабилитации пациентов с КИ в центрах
7. 2015 г. – утвержден порядок замены процессоров КИ
8. 2008 г – финансирование имплантируемых СА
9. Подготовка специалистов по настройке процессоров КИ в регионах
10. Подготовка сурдопедагогов по реабилитации детей после кохлеарной имплантации
11. Развитие законодательной базы инклюзивного обучения детей с НС слуха
12. Социальная поддержка семей детей с нарушением слуха

Взаимодействие специалистов и родительских сообществ

Последовательность политики государства

**Чтобы достичь одних целей нам потребовалось
2 года,
чтобы достичь других целей нам потребовалось
15 лет.....
Но мы добились этого вместе!**



**Перспективы развития слуховых
имплантационных технологий в России —**

РЕШЕНИЕ СЕГОДНЯШНИХ ПРОБЛЕМ

Развитие слуховых имплантационных технологий в России — будущее



РЕШЕНИЕ ПРОБЛЕМ

- 1. Повышение информированности** профессионального сообщества и населения в целом в области современных возможностей диагностики и реабилитации нарушений слуха
- 2. Совершенствование системы раннего выявления** нарушений слуха у разных возрастных групп и стандартных протоколов ведения разных категорий пациентов
- 3. Создание инфраструктуры для реабилитации детей с КИ** раннего, дошкольного и школьного возраста с использованием **слухоориентированных и семейно-центрированных технологий в регионах РФ на базе сурдоцентров, реабилитационных центров и образовательных учреждений**
- 4. Усиление и развитие региональных сурдоцентров** для обеспечения выполнения современных задач в области сурдологии (диагностика, слухопротезирование, лечение, психолого-педагогическая поддержка пациента и его близких, работа по информированности специалистов и населения, поддержка образовательных учреждений в области слухоречевой реабилитации детей с КИ/СА),

Развитие слуховых имплантационных технологий в России — будущее

РЕШЕНИЕ ПРОБЛЕМ

5. Разработка национального стандарта организации слухоречевой реабилитации пациентов в регионах и оценки ее эффективности
6. Разработка протоколов взаимодействия между организациями МЗ, МО и МСЗ в области реабилитации пациентов с КИ
7. Подготовка специалистов (сурдологов, сурдопедагогов, психологов) для реабилитации детей с КИ разного возраста с использованием слухоориентированных и семейно-центрированных технологий в регионах, в том числе детей с комплексными нарушениями
8. Создание инфраструктуры и подготовка специалистов (сурдологов, сурдопедагогов, психологов) для реабилитации взрослых пациентов в регионах РФ на базе сурдоцентров
9. Создание системы дистанционной поддержки пациентов с КИ и их семей
10. Обеспечение доступности билатеральной кохлеарной имплантации для пациентов
11. Внедрение процедуры замены имплантируемых СА

Спасибо за внимание

Вопросы?



Королева И.В. Введение в аудиологию и слухопротезирование. СПб.: КАРО, 2012.

Королева И.В. Реабилитация глухих детей и взрослых после кохlearной и стволомозговой имплантации. СПб.: КАРО, 2016.



Королева Инна Васильевна
prof.inna.koroleva@mail.ru

С.-Петербургский НИИ уха, горла, носа и речи
<http://www.lornii.ru>

