



Значение поведенческого обследования при подборе слуховых аппаратов младенцам: Случай из практики

Andrea Kelly, PhD, MNZAS

Совет здравоохранения Окленда

Suzanne Purdy, PhD, MNZAS

Университет Окленда

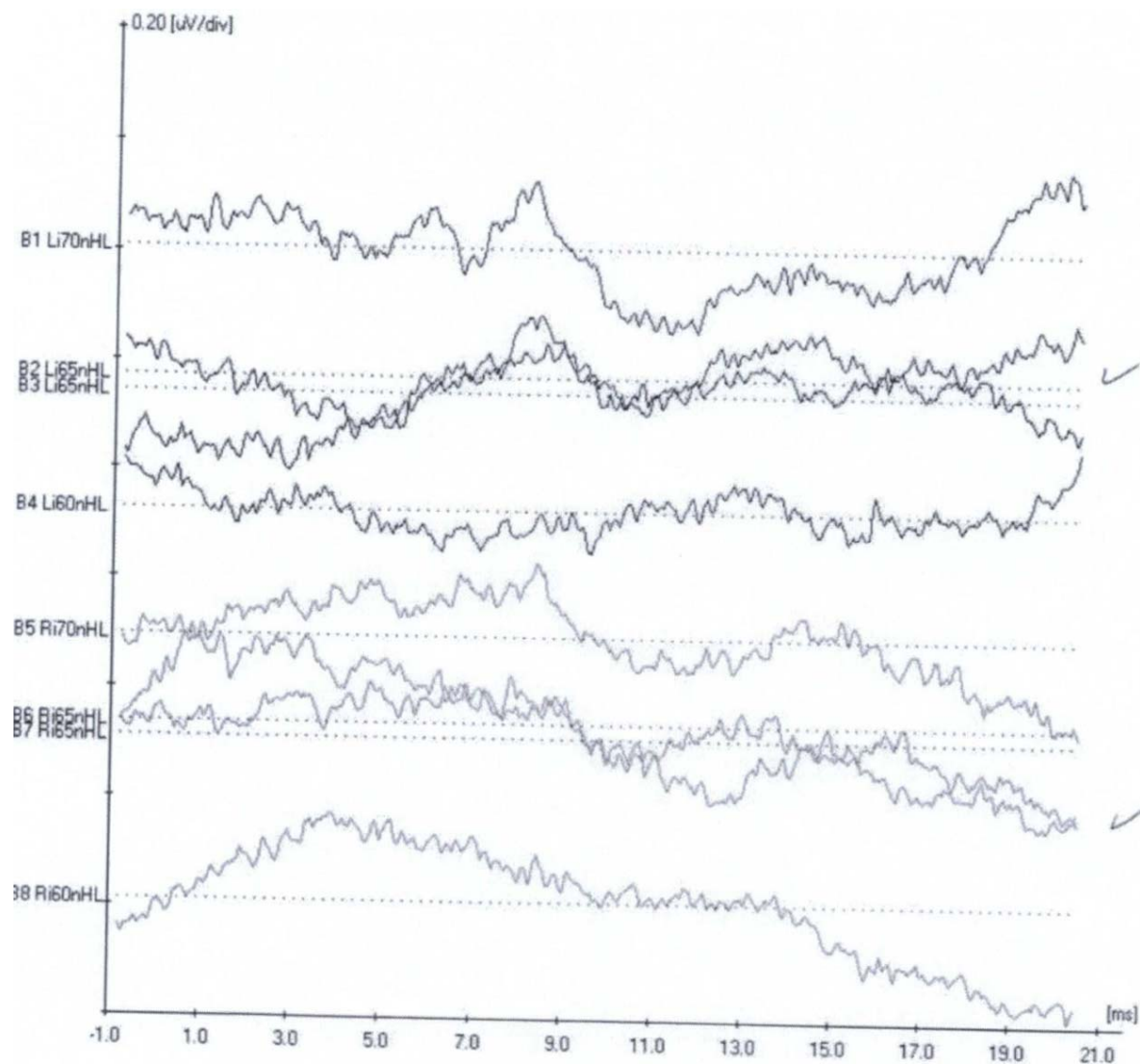
Асимметричная тугоухость

- Нарушение слуха обнаружено у младенца в рамках программы всеобщего скрининга слуха новорожденных
- Двустороннее отсутствие ААВР (автоматизированная запись КСВП) в ответ на щелчки уровнем 35 дБ нПС
- Семейный анамнез тугоухости
 - Дедушка со стороны матери страдает тугоухостью с детства, в настоящее время пользуется КИ
- Однако отец ребенка убежден, что диагноз тугоухости связан с неправильным проведением скрининга

Первичное диагностическое обследование

- В связи с тем, что ребенок беспокоен и плохо спит, потребовалось 4 визита для регистрации КСВП
- Тимпанограммы типа А (зондирующий тон частотой 1000 Гц)
- Отсутствие ипсилатеральных акустических рефлексов (зондирующий тон частотой 1000 Гц) в ответ на стимуляцию широкополосным шумом
- Двустороннее отсутствие DPOAE (ОАЭПИ)

Результаты регистрации КСВП в ответ на тональные стимулы



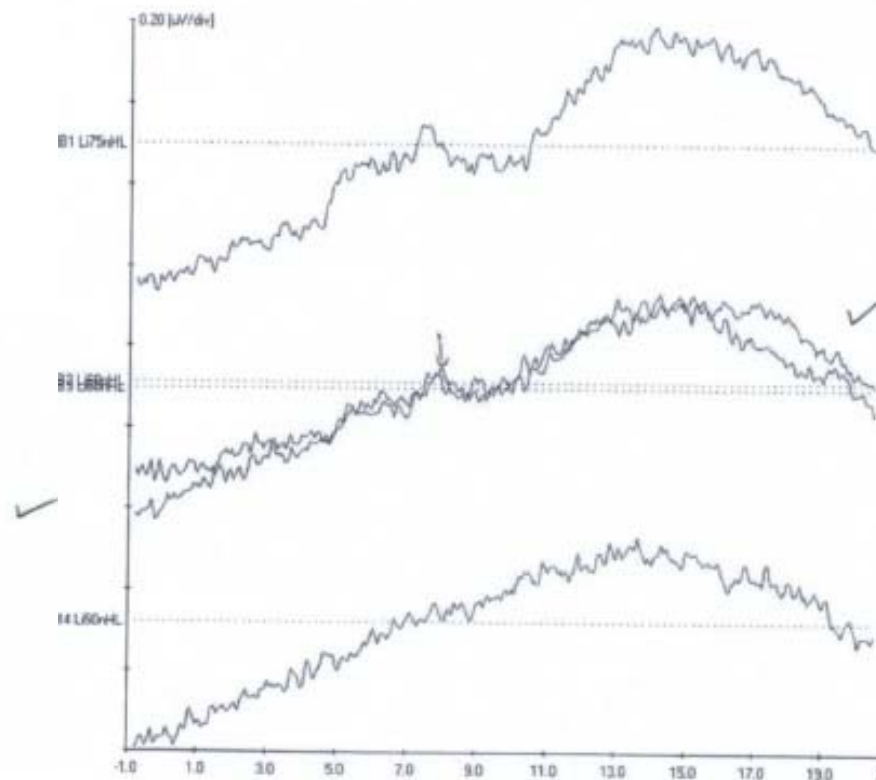
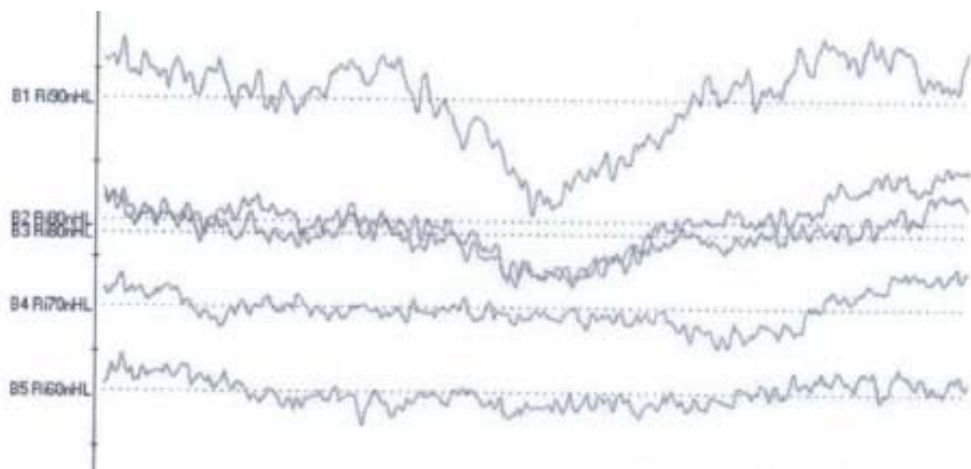
✓ Левое ухо, 2 кГц, 70 дБ нПС

✓ Правое ухо, 2 кГц, 70 дБ нПС

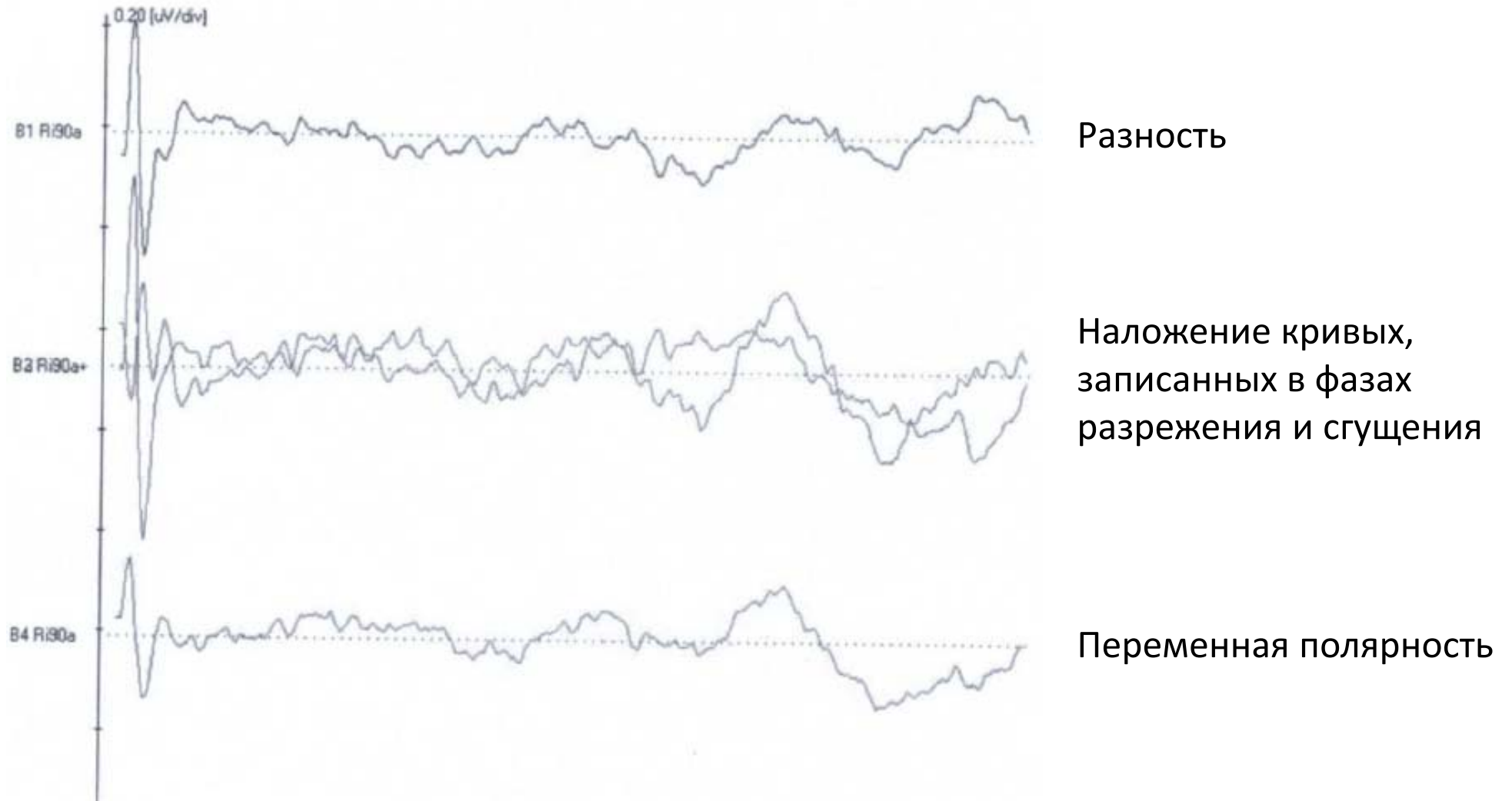
Результаты регистрации КСВП в ответ на тональные стимулы частотой 4 кГц

Справа

Слева

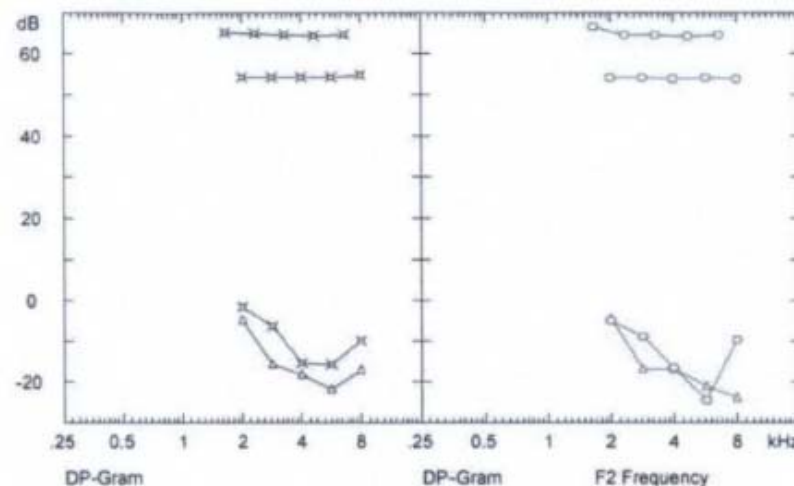
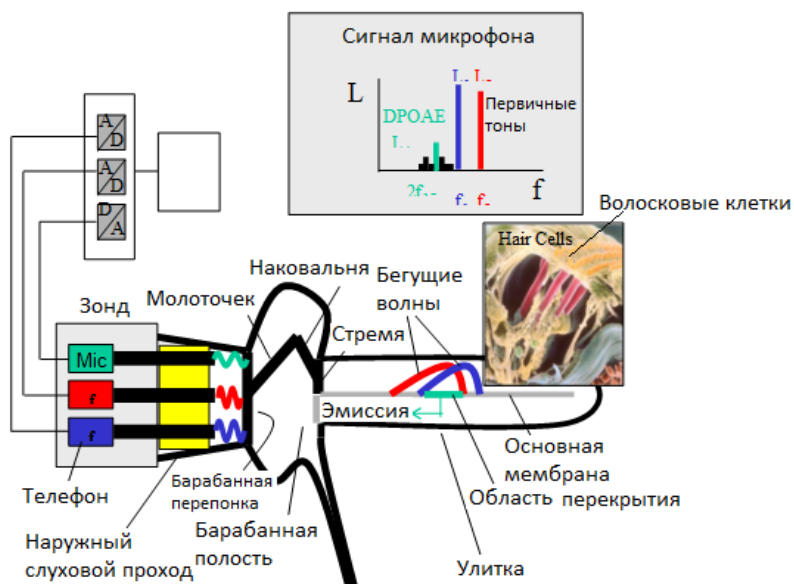


КСВП справа в ответ на щелчки (80 дБ нПС)



Слева аналогичные результаты, признаков ANSD (слуховой нейропатии) нет, т.к. микрофонные потенциалы улитки не регистрируются

Двустороннее отсутствие DPOAE (ОАЭПИ)



jfs4548 -:

Right: 27-Sep-12: -: 1.5-8kHz Diag Test High Noise: 12I27D02.OAE

L1(dB)	L2(dB)	F1(Hz)	F2(Hz)	GM(Hz)	DP(dB)	NF(dB)	DP-NF(dB)
64.7	54.1	6563	8016	7253	-9.7	-24.1	14.4
64.2	54.2	4641	5672	5130	-24.7	-21.2	-3.5
64.6	54.1	3281	4008	3626	-16.8	-17.1	0.3
64.6	54.3	2320	2836	2565	-8.9	-17.1	8.2
66.5	54.3	1641	1992	1808	-5.1	-4.6	-0.5

jfs4548 -:

Left: 27-Sep-12: -: 1.5-8kHz Diag Test High Noise: 12I27D03.OAE

L1(dB)	L2(dB)	F1(Hz)	F2(Hz)	GM(Hz)	DP(dB)	NF(dB)	DP-NF(dB)
64.6	54.9	6563	8016	7253	-10.0	-17.4	7.4
64.2	54.2	4641	5672	5130	-15.9	-22.1	6.2
64.7	54.2	3281	4008	3626	-15.6	-18.5	2.9
64.8	54.3	2320	2836	2565	-6.5	-15.8	9.3
65.0	54.2	1641	1992	1808	-1.8	-5.1	3.3

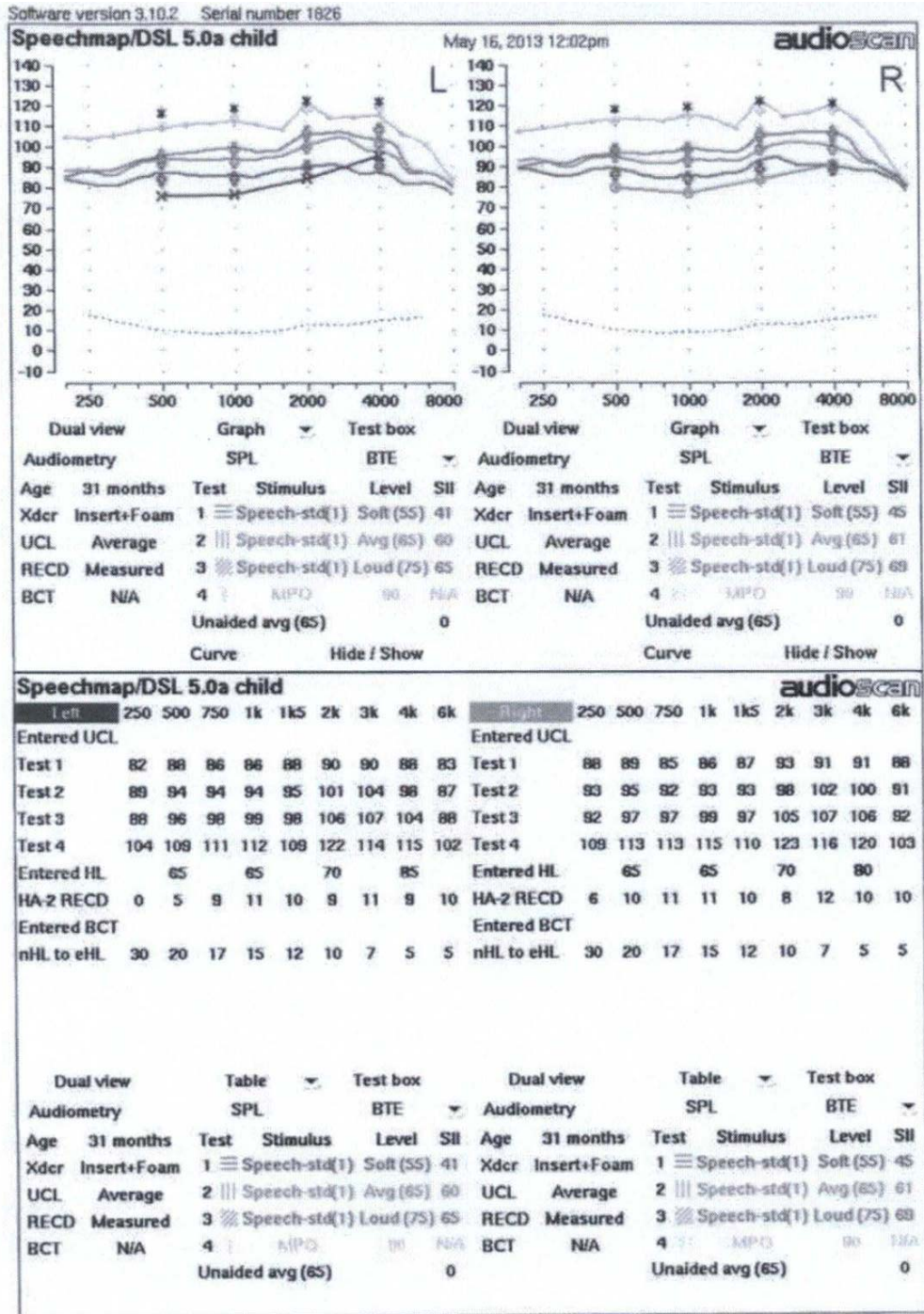
Итоги аудиологической диагностики (NR = нет ответа)

КСВП в ответ на тональные стимулы	500 Гц	1000 Гц	2000 Гц	4000 Гц
ВЗП слева	65	65	70	70
ВЗП справа	65	65	70	85
КЗП слева и справа	NR 60		NR 60	
КСВП в ответ на щелчки				
ВЗП слева и справа	Регистрируется небольшая волна V, признаков нейропатии нет			
Тимпанометрия	Тимпанограммы типа А Ипсилатеральные акустические рефлексy отсутствуют			
ОАЭПИ	Отсутствует слева и справа			

Подбор слуховых аппаратов

- Аппараты подобраны в 4-5-месячном возрасте
- Родители хотели услышать мнение других специалистов и отвезли ребенка в США, в Институт Хауса, где наши результаты подтвердились
- С обеих сторон подобраны Phonak Volero Q70 M13





Пример измерений в реальном ухе

Измеренные RECD

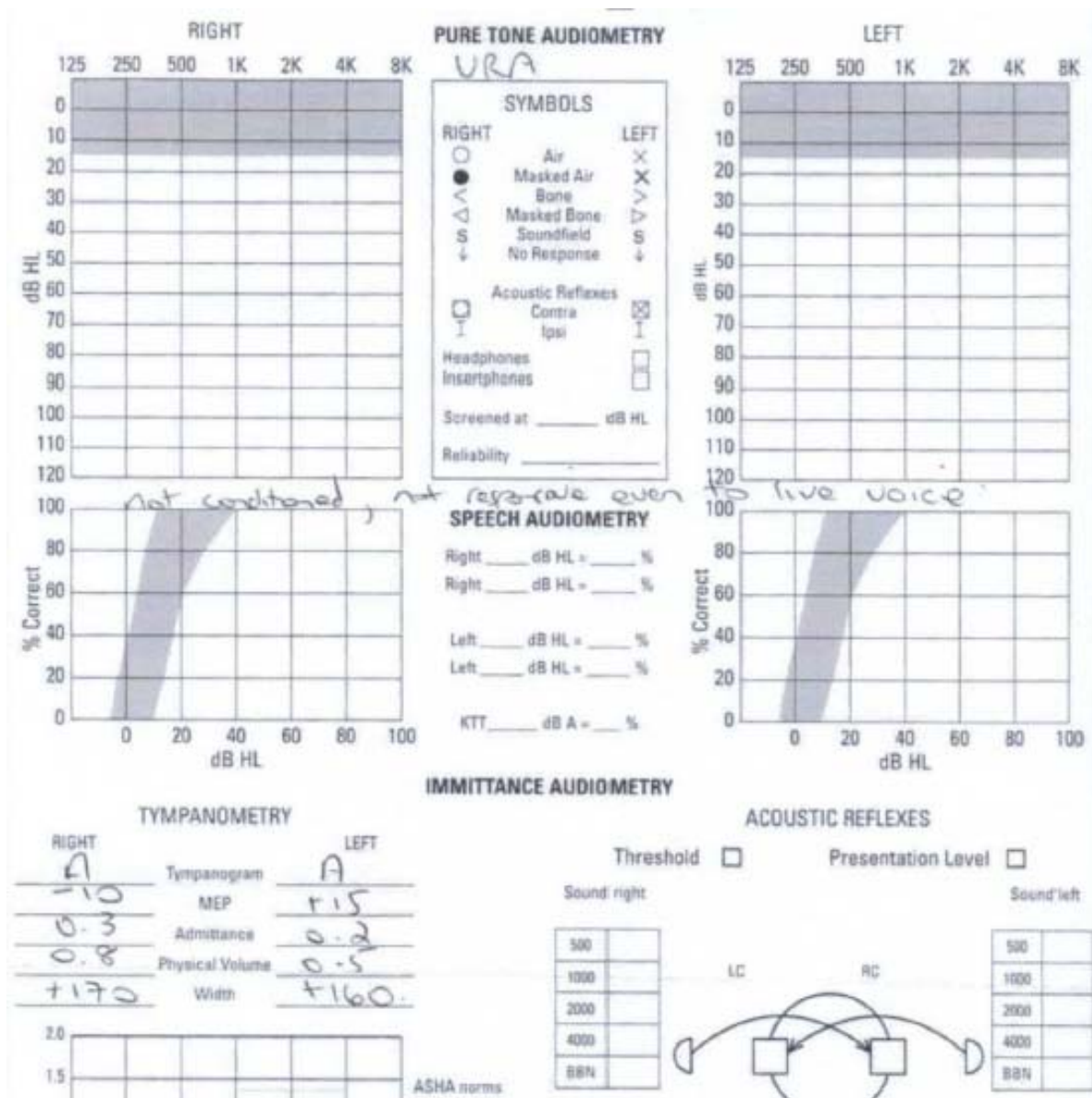
Измерения для тихого, умеренного и громкого уровня стандартного речевого сигнала, а также измерение ВУЗД при уровне сигнала 90 дБ

Настройка по формуле DSL 5.0

Дальнейший контроль и мониторинг

- С ребенком проводились занятия по развитию слуха и речи (AVT), родители были вполне довольны результатами
- Постоянное использование слуховых аппаратов, высокая мотивация родителей
- Для контроля результатов и измерения поведенческих порогов в возрасте 6 месяцев начато проведение поведенческих обследований с использованием аудиометрии с визуальным подкреплением (VRA)

VRA в возрасте 8 месяцев



"условный рефлекс не вырабатывается, реакция отсутствует, даже на живой голос"

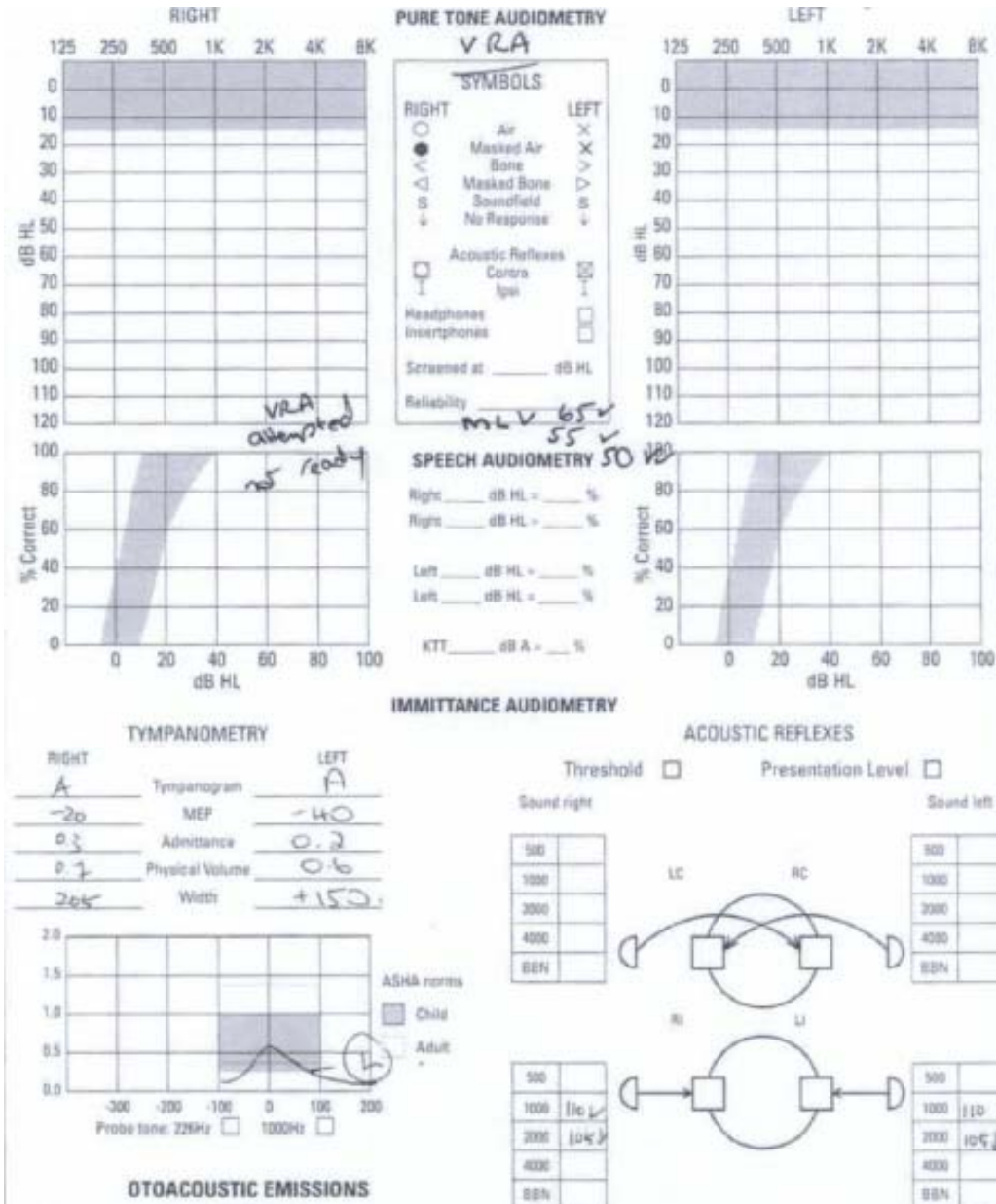


VRA в возрасте 9 месяцев

Все еще не готов к какому бы то ни было частотно-специфическому обследованию

Сомнительная реакция на живой голос на уровне 50 дБ ПС

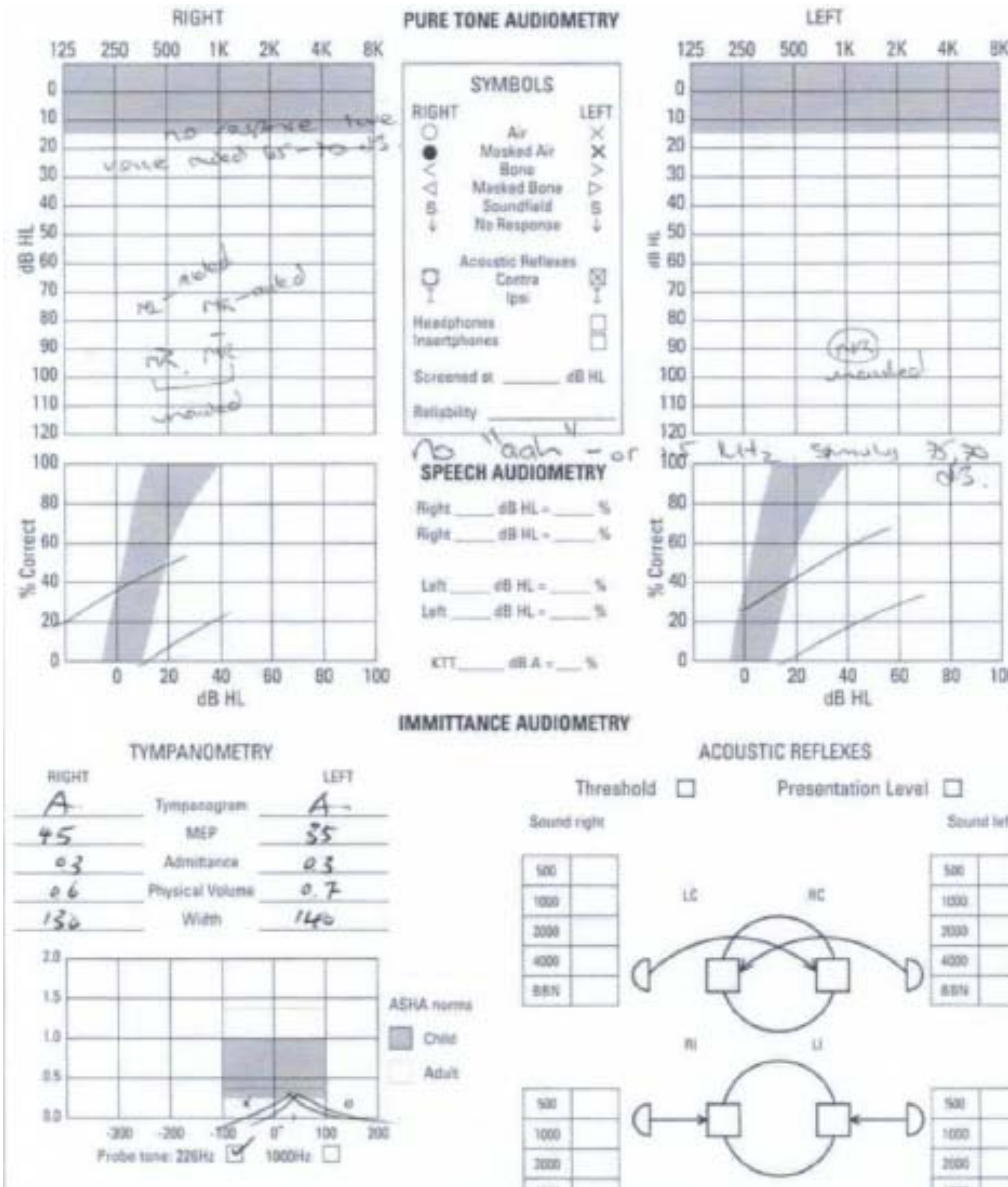
Не соответствует порогам КСВП



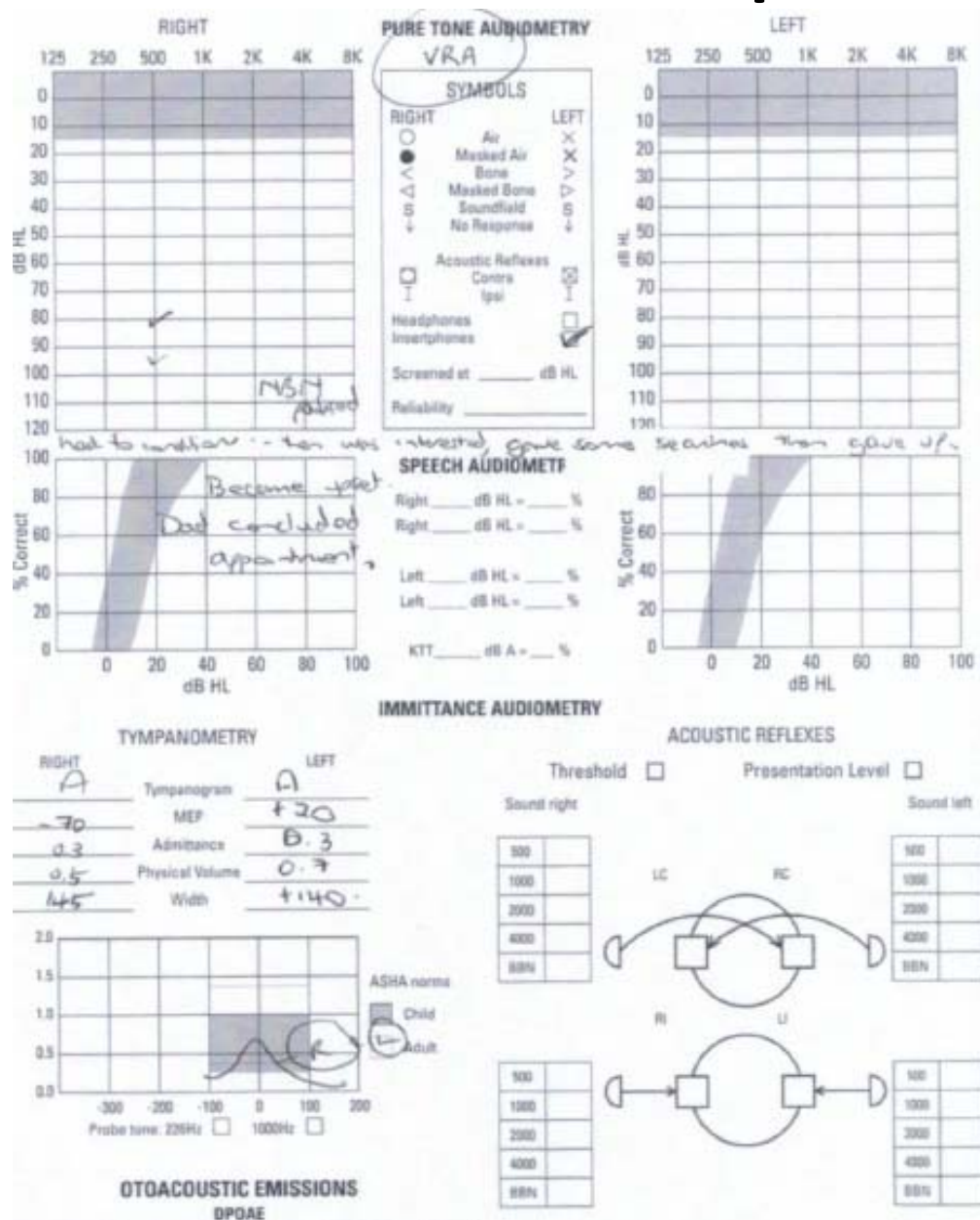
VRA в возрасте 10 месяцев

Родители и аудиологи обеспокоены отсутствием реакции на звуки во время обследования

Все расстроены



VRA в возрасте 11 месяцев



"Процесс выработки условного рефлекса вызвал у ребенка интерес, который затем угас"

"ребенок начал беспокоиться, и отец настоял на прекращении обследования"

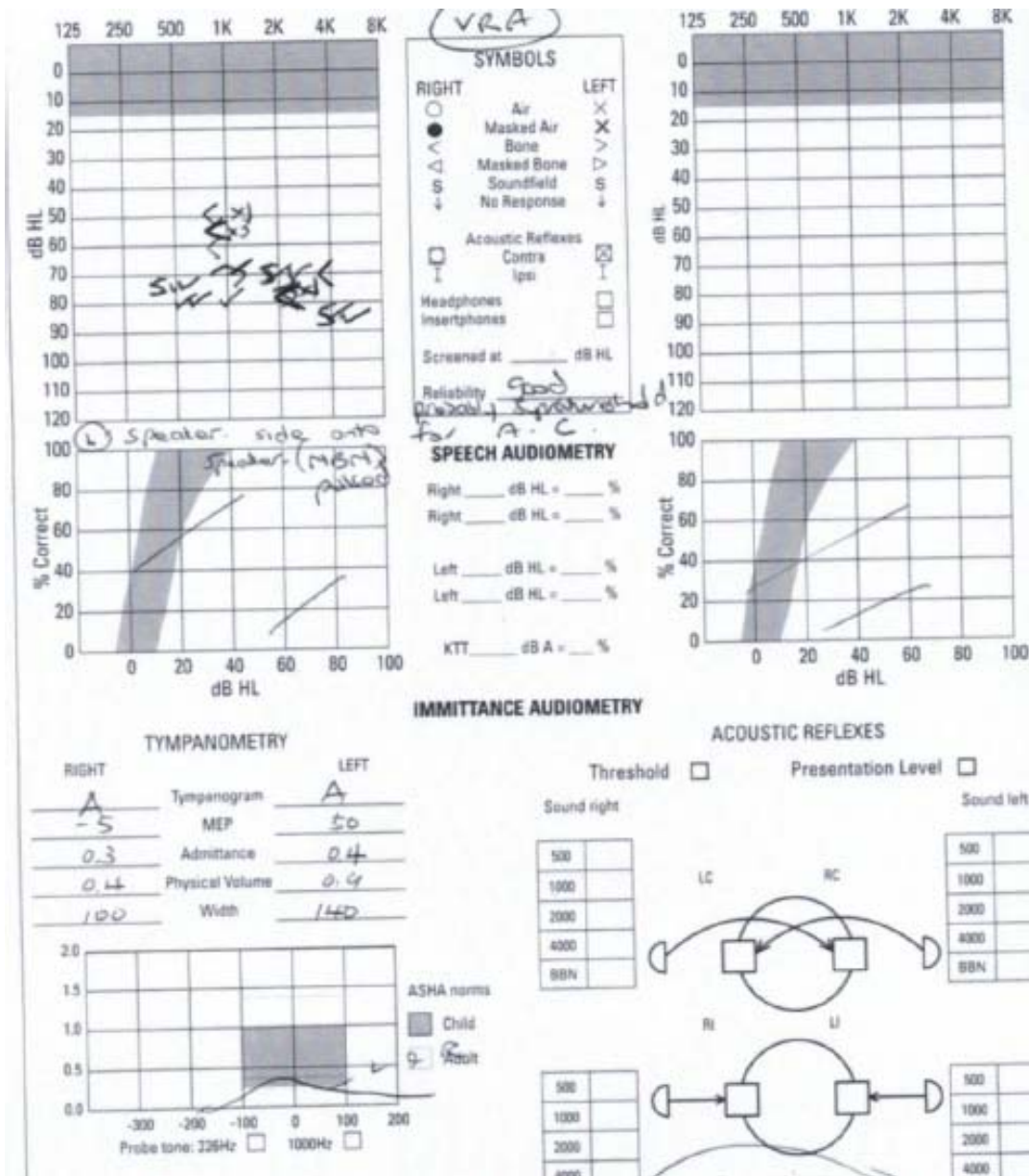
Обсуждается повторная регистрация КСВП

VRA в возрасте 15 месяцев

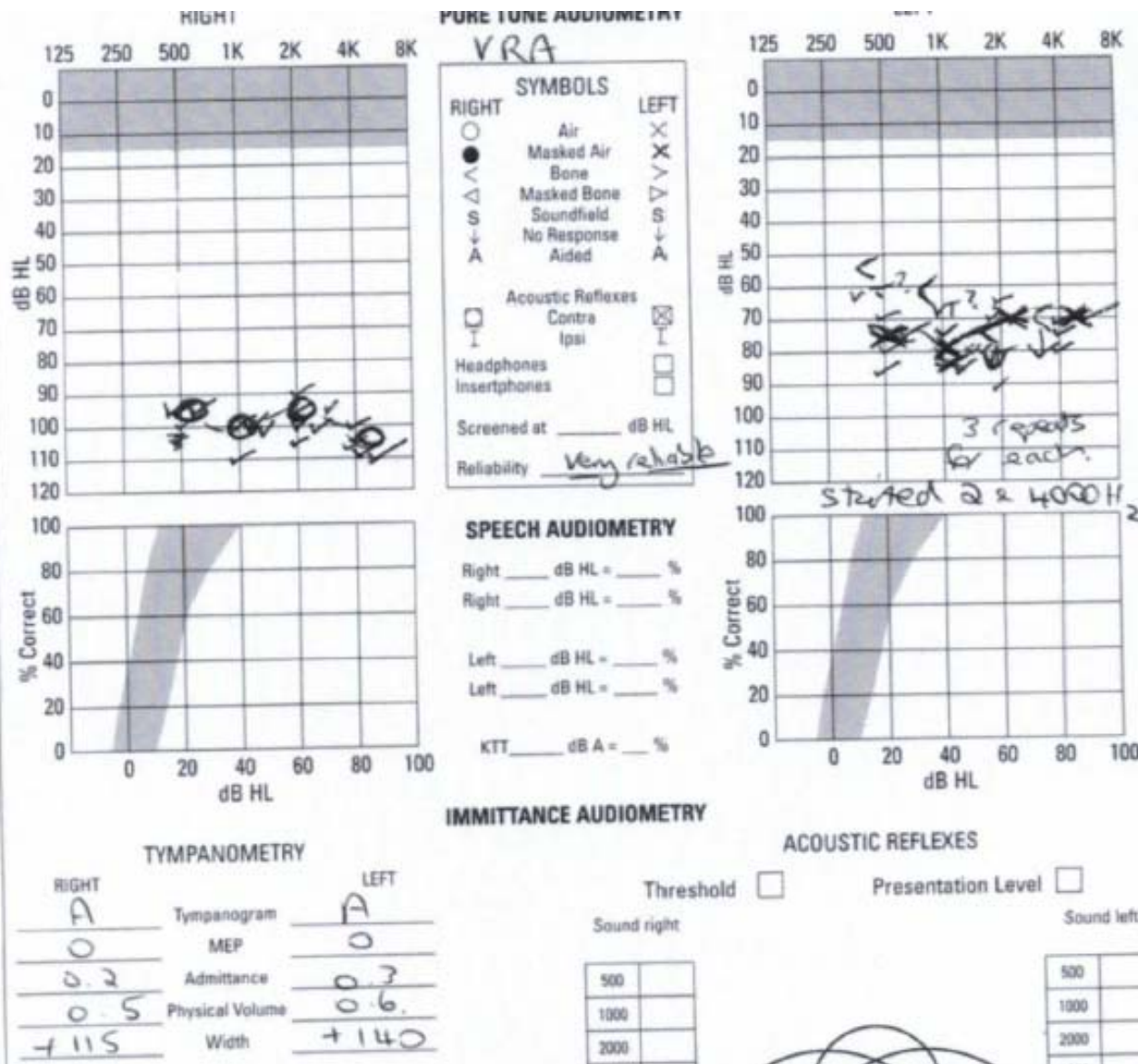
Спустя 4 обследования

Наконец, начал реагировать на VRA

Хорошая воспроизводимость результатов, несмотря на то, что они могут быть надпороговыми



VRA в возрасте 16 месяцев



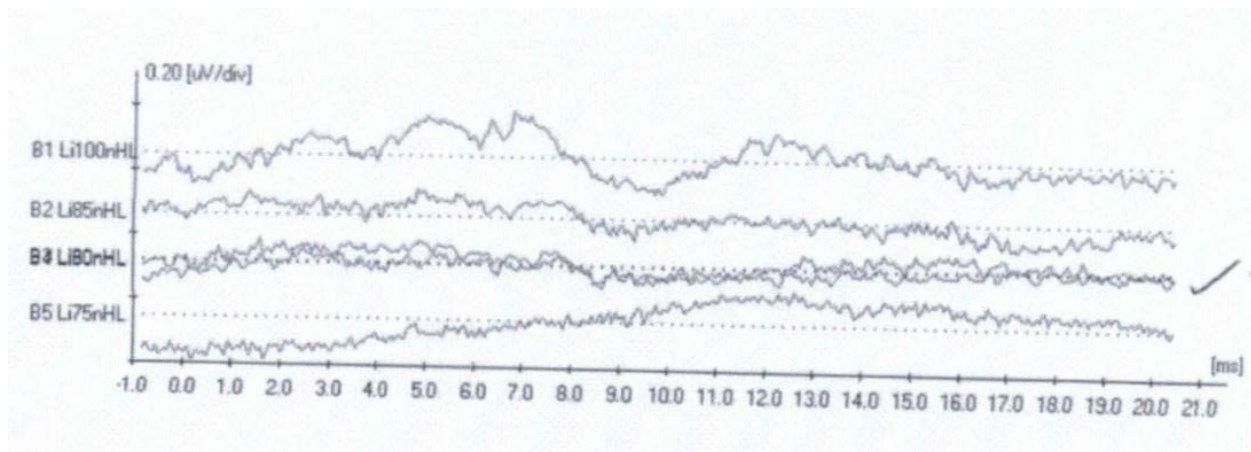
Результаты достоверны
Хорошо переносит внутриушные телефоны
Неожиданно проявляется асимметрия слуха
Все, включая родителей, хотят перепроверить пороги, повторно записав КСВП

Регистрация корковых вызванных потенциалов

- Ребенок был несговорчив и обследование пришлось прекратить. Родители хотят повторить регистрацию КСВП



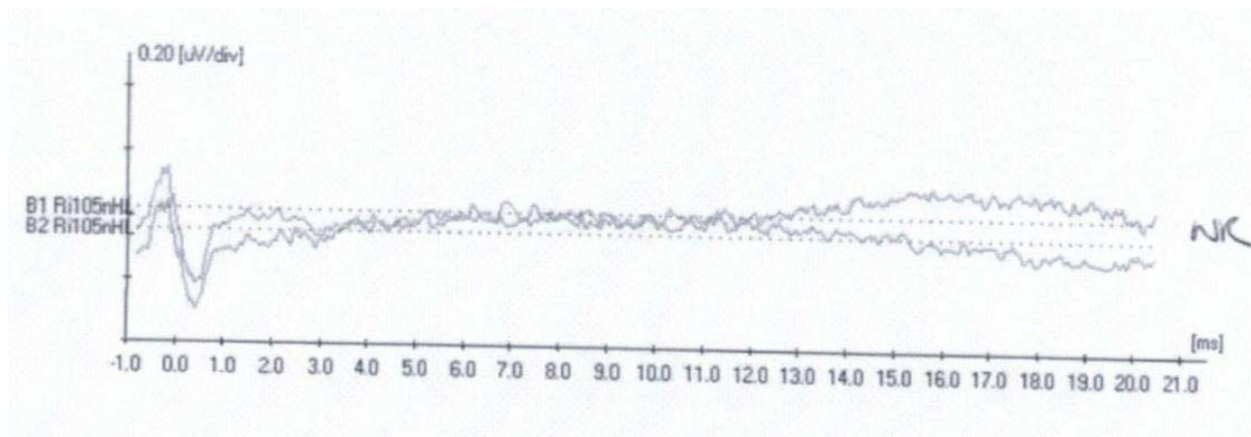
Регистрация КСВП под общей анестезией (GA ABR)



Левое ухо

4 кГц, 80 дБ нПС

(первоначально на 70 дБ нПС)



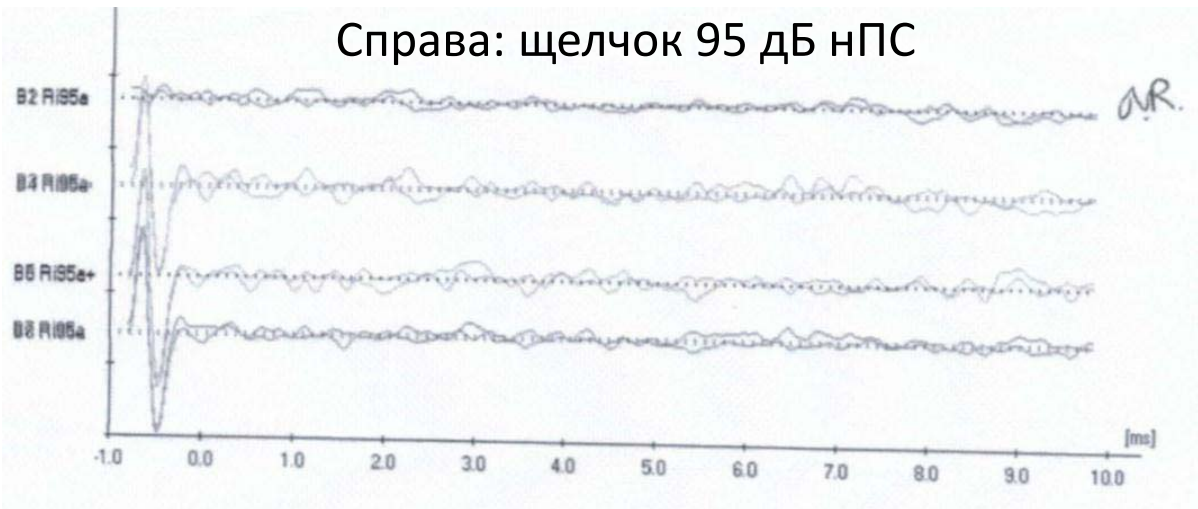
Правое ухо

Нет ответа на 105 дБ нПС

(первоначально на 85 дБ нПС)

GA ABR

Справа: щелчок 95 дБ нПС



Разность

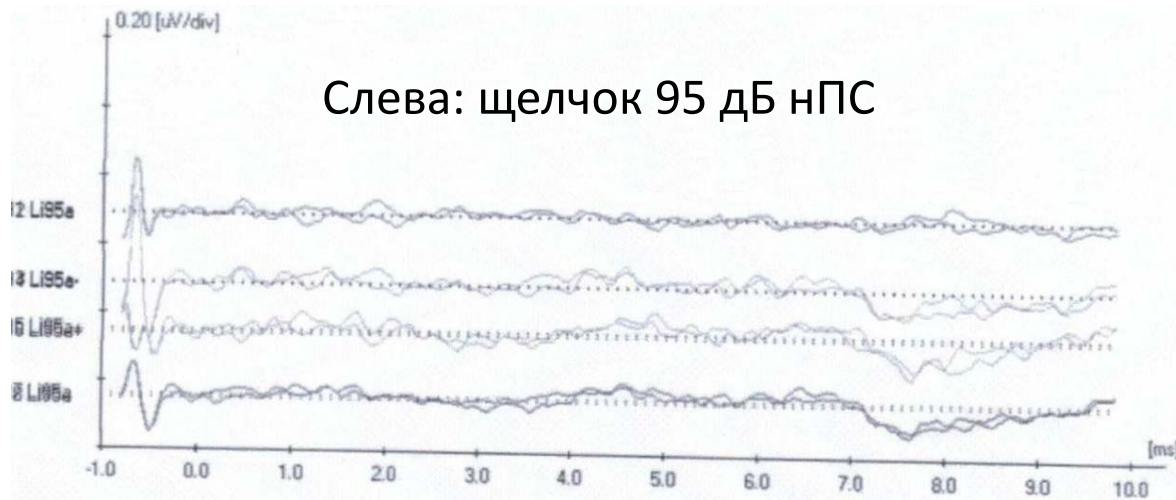
Разрежение

Сгущение

Переменная полярность

Вывод: Реакция справа отсутствует

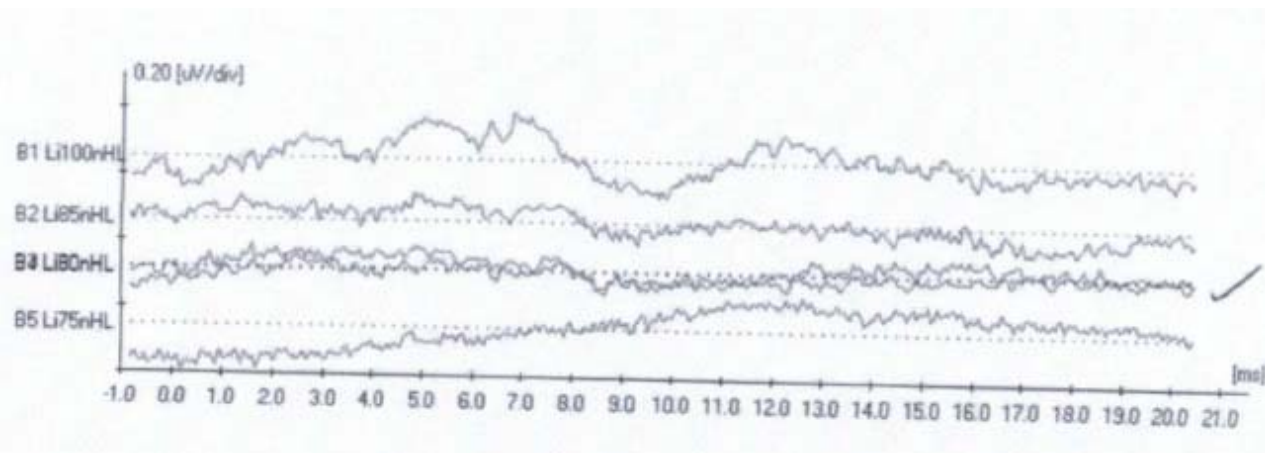
Слева: щелчок 95 дБ нПС



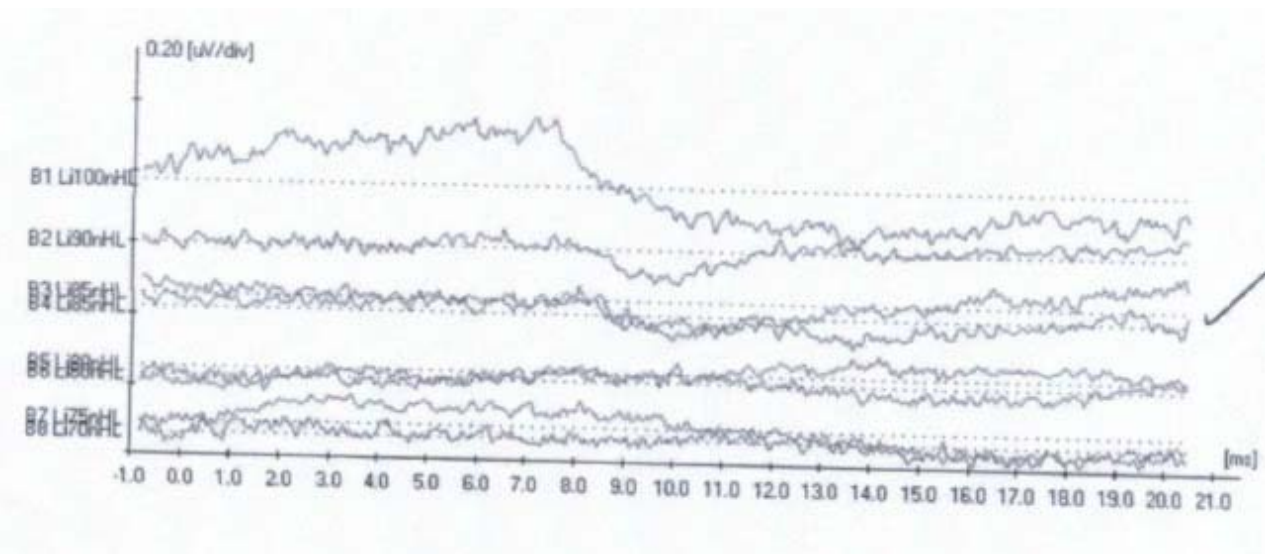
Слева отмечается небольшая волна V при уровне стимула 95 дБ нПС

Микрофонные потенциалы улитки не регистрируются

GA ABR

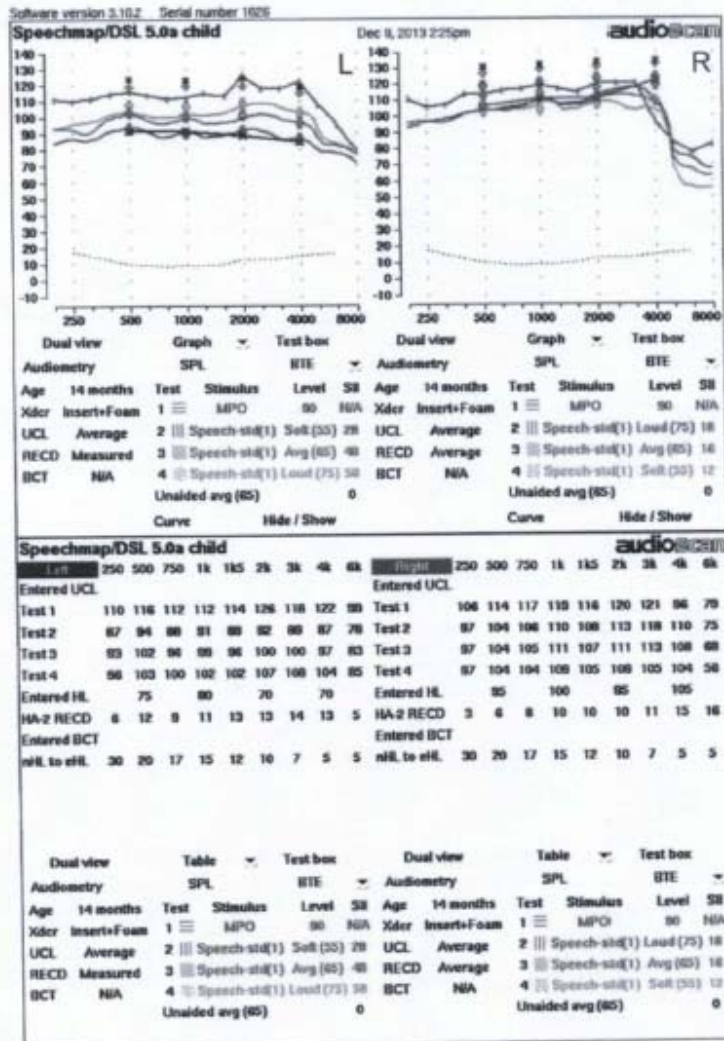


Левое ухо: 4 кГц
80 дБ нПС
(первоначально 70 дБ нПС)



Левое ухо: 2 кГц
85 дБ нПС
(первоначально 70 дБ нПС)

Измерения в реальном ухе



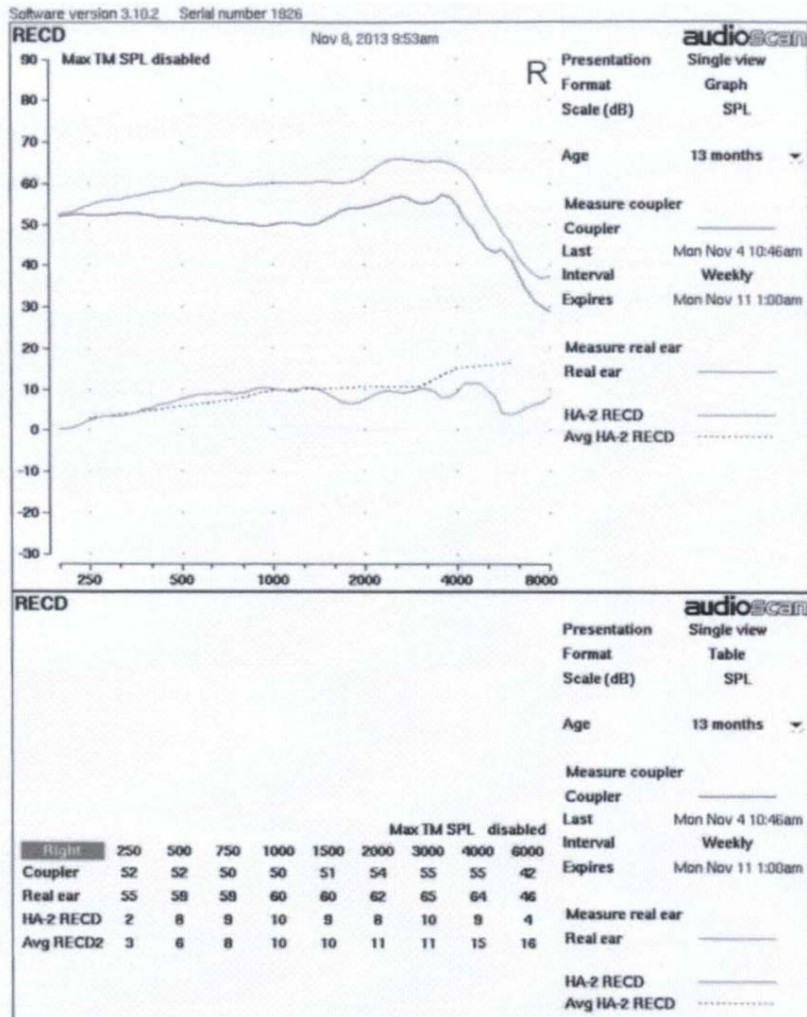
Повторный подбор с учетом правосторонней глубокой тугоухости

Naída IX UP



(R) Naída IX UP

Измеренные RECD



used for RECD (Type A)
 tympanograms both sides

with inserts.
 used R L

Подтверждена генетическая причина тугоухости



Detected mutations

Sample no:	Gene	Exon	Nucleotide change	Amino acid change	Genotyping results	Zygoty	Type of variation	Verified by sequencing
HF0890	GJB2 (Connexin2 6)	ex2	c.283G>A	p.Val95Met	AG/CT	HET	Mut	+
HF0890	GJB2 (Connexin2 6)	ex2	c.35delG	p.Gly12fs	GT/AC	HET	Mut	+

В настоящее время

- Выполнена кохлеарная имплантация справа; продолжает пользоваться прежним слуховым аппаратом слева
- Очень хорошие успехи; развитие речи и языка соответствует возрасту
- Достоверно регистрируются корковые вызванные потенциалы



