



THE UNIVERSITY OF
MELBOURNE

Диагностика и лечение заболеваний спектра
слуховой нейропатии (ANSD): сравнение
результатов использования кохлеарных
имплантов и слуховых аппаратов

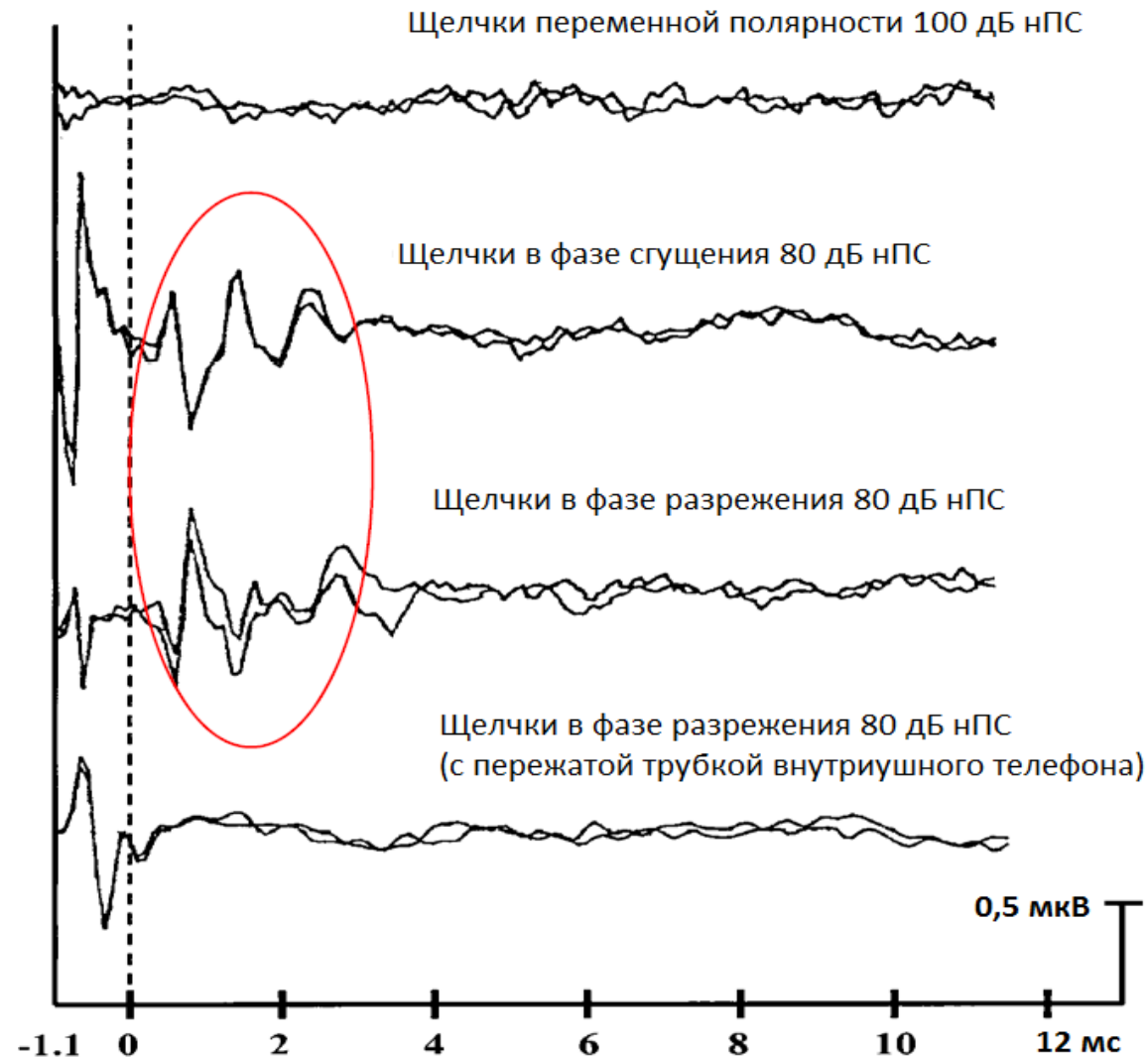
Gary Rance PhD

Мельбурнский университет

Заболевания спектра слуховой нейропатии (ANSД)

- Другие названия: слуховая нейропатия, слуховая диссинхрония, слуховая синаптопатия...
- Расстройство слуха, характеризующееся "нормальной" функцией наружных волосковых клеток улитки в сочетании с нарушением афферентной передачи нервных импульсов
- Одним из главных признаков служит наличие пренейронных ответов [ОАЭ / микрофонный потенциал улитки (СМ)] в отсутствие нейронных слуховых ответов (КСВП)

Регистрация СМ/КСВП у 3-месячного ребенка с ANSD (1989)



Возможные механизмы, приводящие к развитию характерной симптоматики ANSD

- Поражение улитки, ограниченное внутренними волосковыми клетками (ВВК)
- Нарушение на уровне синапсов "ВВК / слуховой нерв"
- Патология слухового нерва
 - уменьшение количества нейронов
 - нарушение синхронизации нейронных разрядов
 - отсутствие слухового нерва
 - опухоль

ANSD в детском возрасте

- Врожденная/перинатальная
 - аноксия
 - гипербилирубинемия
- Прогрессирующая
 - Нейродегенеративная патология
 - Как правило, физическая симптоматика начинает проявляться в период полового созревания
 - Идентификация происходит в более раннем возрасте (обычно в возрасте 1-4 лет)
 - Первыми симптомами часто бывают жалобы на снижение слуха

Клинический профиль ANSD

- Распространенность

- Врожденное/перинатальное ANSD

- Необратимая тугоухость встречается у 1 из 800-1000 детей
 - У 5-15% из них наблюдаются характерные признаки ANSD

- Нейродегенеративная патология

- Список заболеваний, связанных с ANSD, постоянно растет
 - Атаксия Фридрейха (FRDA) / синдром Шарко-Мари-Тута (CMT) / наследственная оптическая нейропатия Лебера (LHON) / аутосомная доминантная оптическая атрофия (ADOA)...
 - Встречаются относительно редко
 - Чаще всего встречается атаксия Фридрейха: ≈ 1 на 20'000

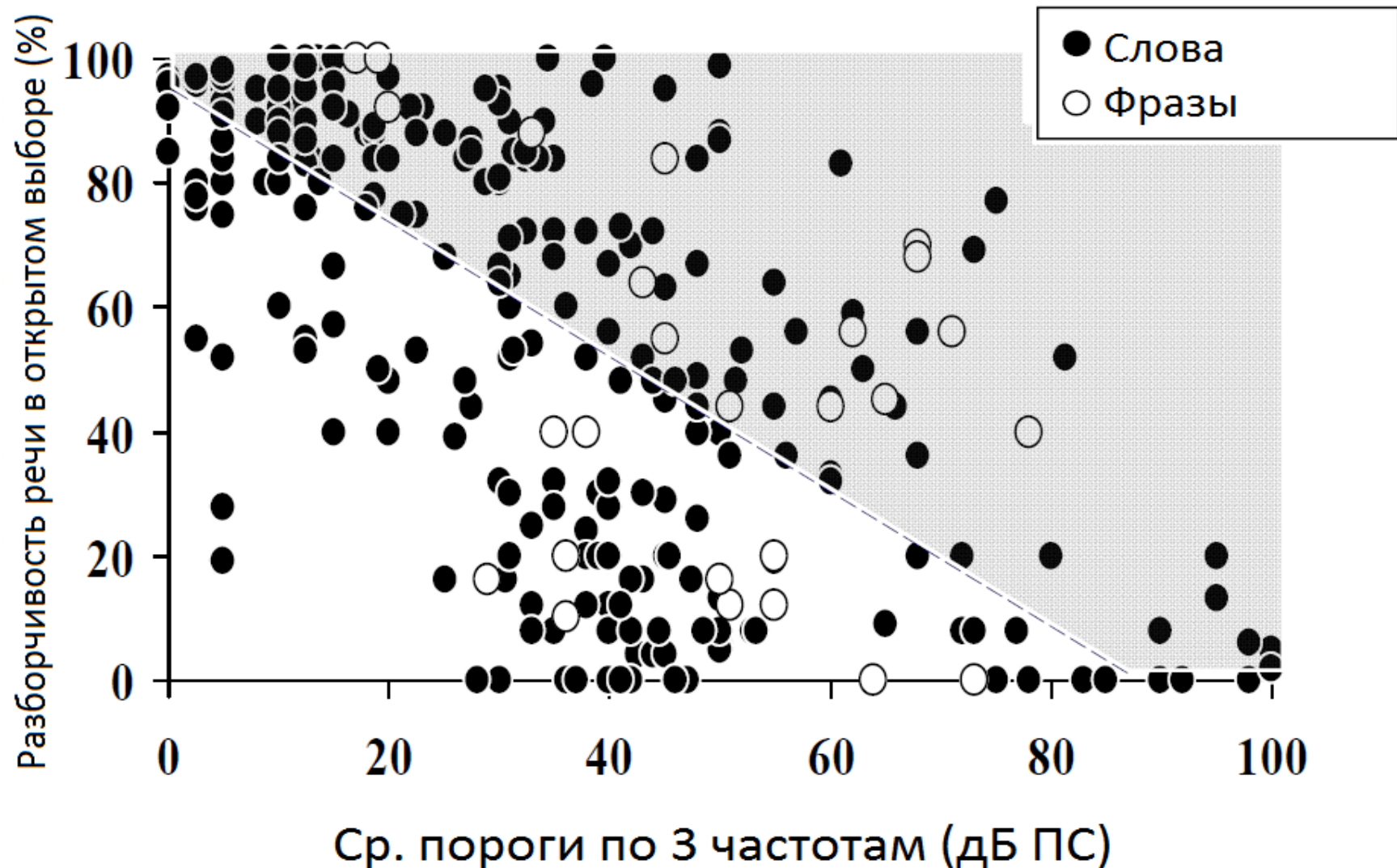
Клинический профиль ANSD

- Поведенческая аудиограмма
 - Степень тугоухости: от нормального слуха до глухоты
 - Все конфигурации: $\approx 30\%$ низкочастотных
 - Флюктуирующий слух
- Акустические рефлексы
 - Обычно отсутствуют (независимо от степени тугоухости)
- Функциональный слух
 - Нарушение разборчивости речи

Разборчивость речи

- Нарушение разборчивости речи – постоянная проблема, встречающаяся как у взрослых, так и у детей с ANSD
- Диссоциация с данными поведенческой аудиометрии
 - Плохая разборчивость речи у людей с "нормальным слухом"
 - У людей с повышенными порогами слышимости разборчивость речи хуже, чем при сенсоневральной тугоухости той же степени

Разборчивость речи в открытом выборе и пороги слышимости у детей и взрослых с ANSD



Почему разборчивость речи часто хуже, чем можно было бы ожидать?



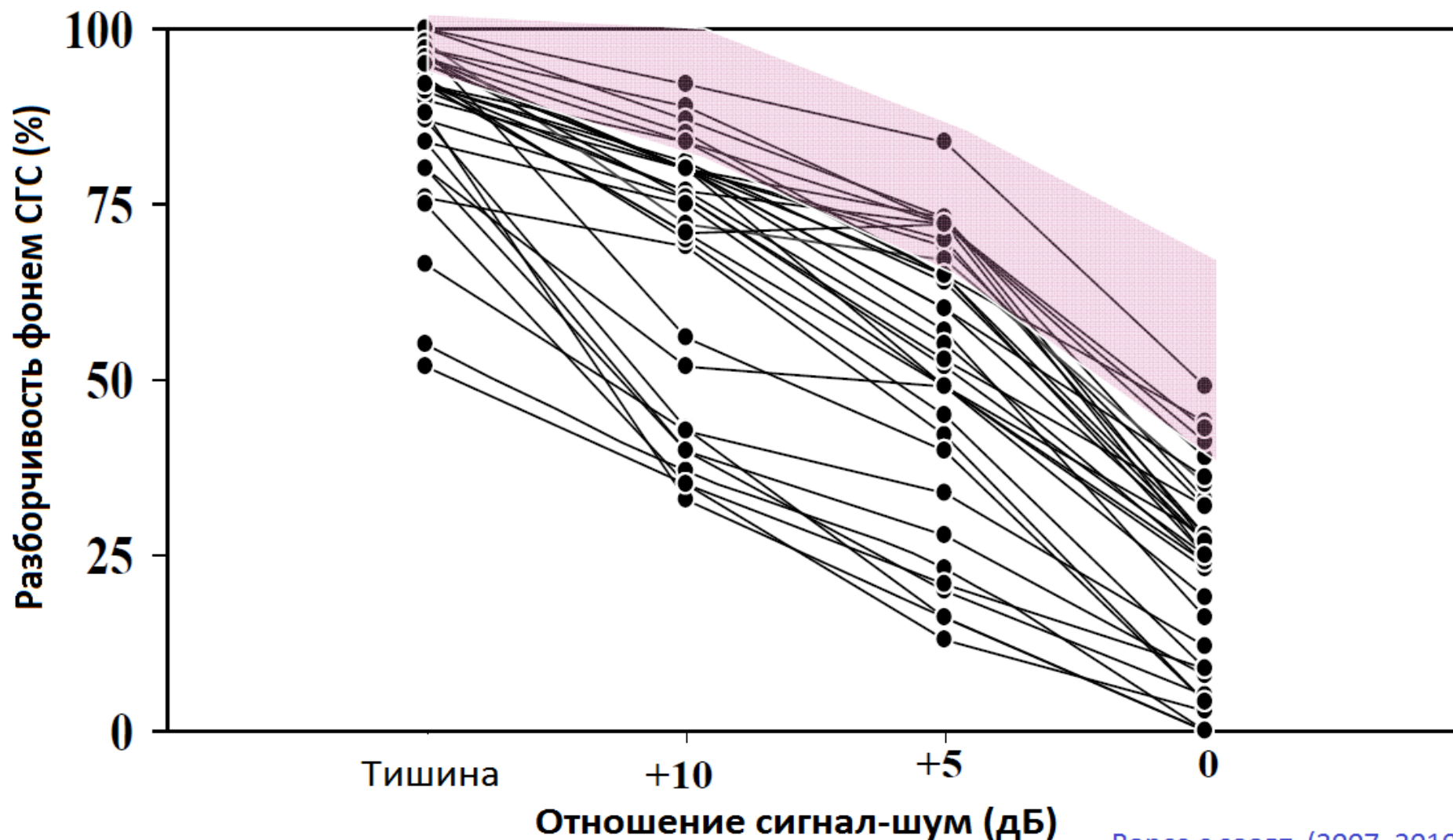
- **Искажение сигнала**
- Нарушение синхронизации проведения нервных импульсов
- Нарушение восприятия временной информации в речи
 - Неспособность определить длительность гласного звука
 - напр., hi*d* вместо hee*d* (произносится "хи*d*" и "хи*и*d")
 - Неспособность различить согласные звуки по временным параметрам
 - напр., pi*n* вместо bi*n*
 - ti*n* вместо di*n*
- **Отличается от сенсоневральной тугоухости**
 - При СНТ временная обработка обычно в норме

Разборчивость речи в шуме



- Дети и взрослые с ANSD испытывают чрезвычайные сложности (Kraus с соавт., 2000; Rance с соавт., 2007; 2010; 2012; Starr с соавт., 1998)
- В ряде случаев наблюдается нормальное восприятие речи в тишине и практическое отсутствие разборчивости речи в "повседневной" акустической обстановке

Разборчивость речи в шуме у детей с ANSD (пороги слышимости практически в норме)



Клиническое ведение ANSD

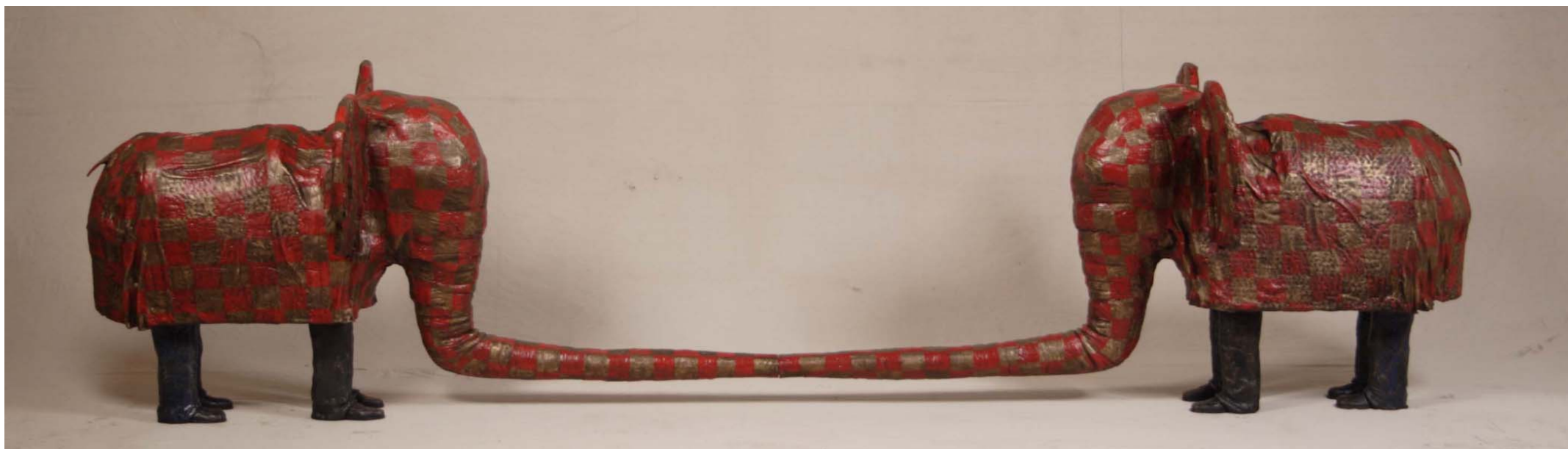
- Дети с ANSD представляют собой неоднородную группу
 - Различная этиология
 - Различное клиническое проявление
- Искажения по "нейронному" типу (различной степени выраженности)
 - С т. зр. восприятия существенно отличаются от детей с СНТ
- Стандартные подходы к реабилитации могут оказаться неэффективными

Ведение детей с ANSD

Кохлеарные импланты

или

Слуховые аппараты





- Традиционное звукоусиление
 - Аргументы против звукоусиления
 - Нарушение работы проводящих путей
 - Потенциальная угроза повреждения улитки
 - Аргументы за звукоусиление
 - Доступность речевого сигнала (при условии достаточного усиления)
 - Результаты (разборчивость речи)
 - У 40-50% пациентов отмечается значительное улучшение разборчивости

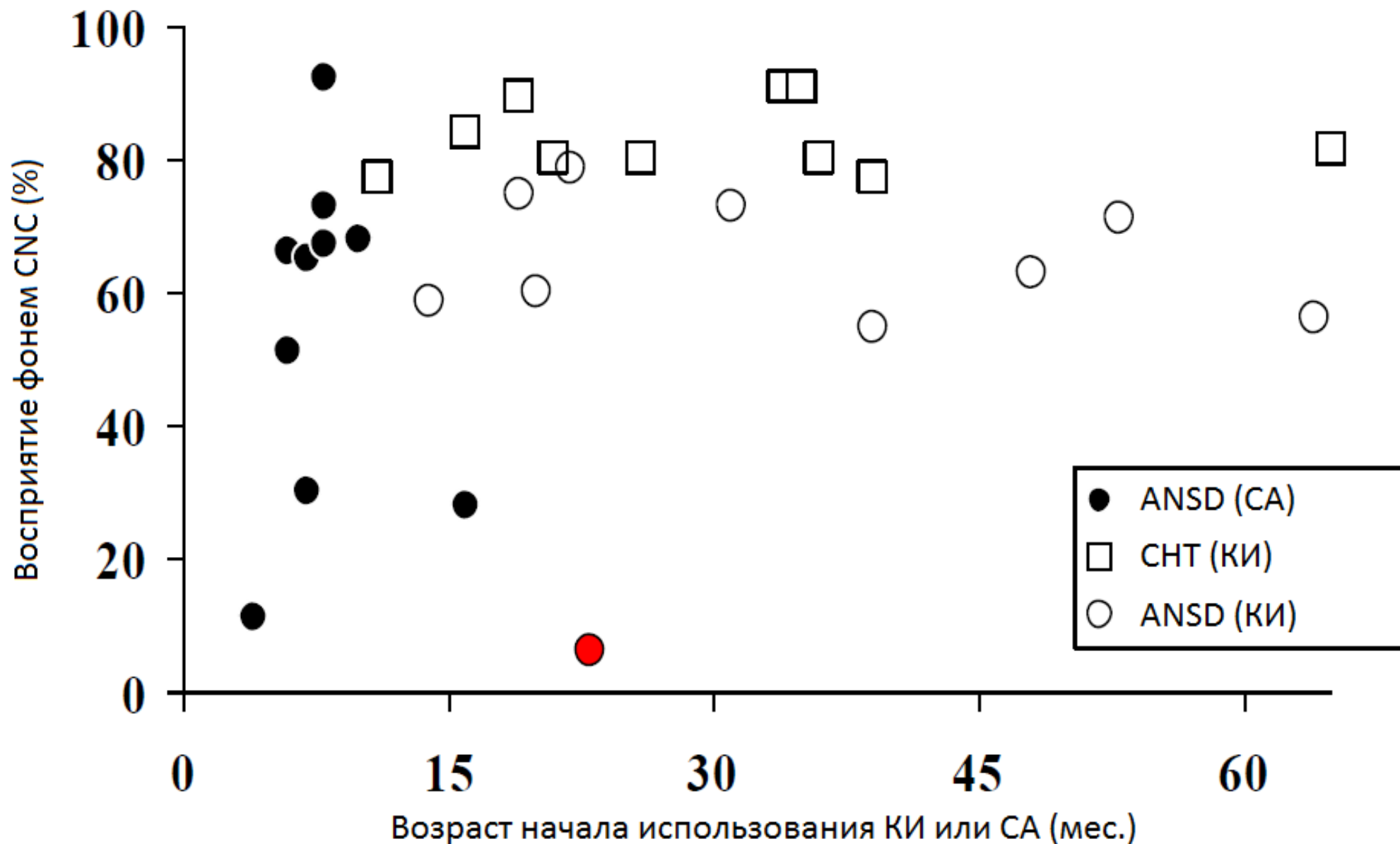


- **Кохлеарная имплантация**
 - В настоящее время является методом выбора для пациентов с ANSD
 - Разборчивость речи (результаты)
 - В большинстве случаев удается добиться таких же результатов, как у сверстников с СНТ
 - Встречаются отрицательные результаты
 - Teagle с соавт. (2010)
 - 52 ребенка
 - Показатели разборчивости речи в открытом выборе
 - В 27% случаев разборчивость речи <30%

Ведение ANSD: слуховые аппараты / кохлеарные импланты

- Восприятие речи (Rance, Barker, 2008)
- Участники
 - Дети с ANSD, пользующиеся СА (N = 10)
 - Дети с ANSD, пользующиеся КИ (N = 10)
 - Дети с СНТ, пользующиеся КИ (N = 10)
- Методика обследования
 - Восприятие речи в открытом выборе (слова CNC)
 - Предъявление в свободном поле
 - Нормальные условия прослушивания

Восприятие речи в открытом выборе



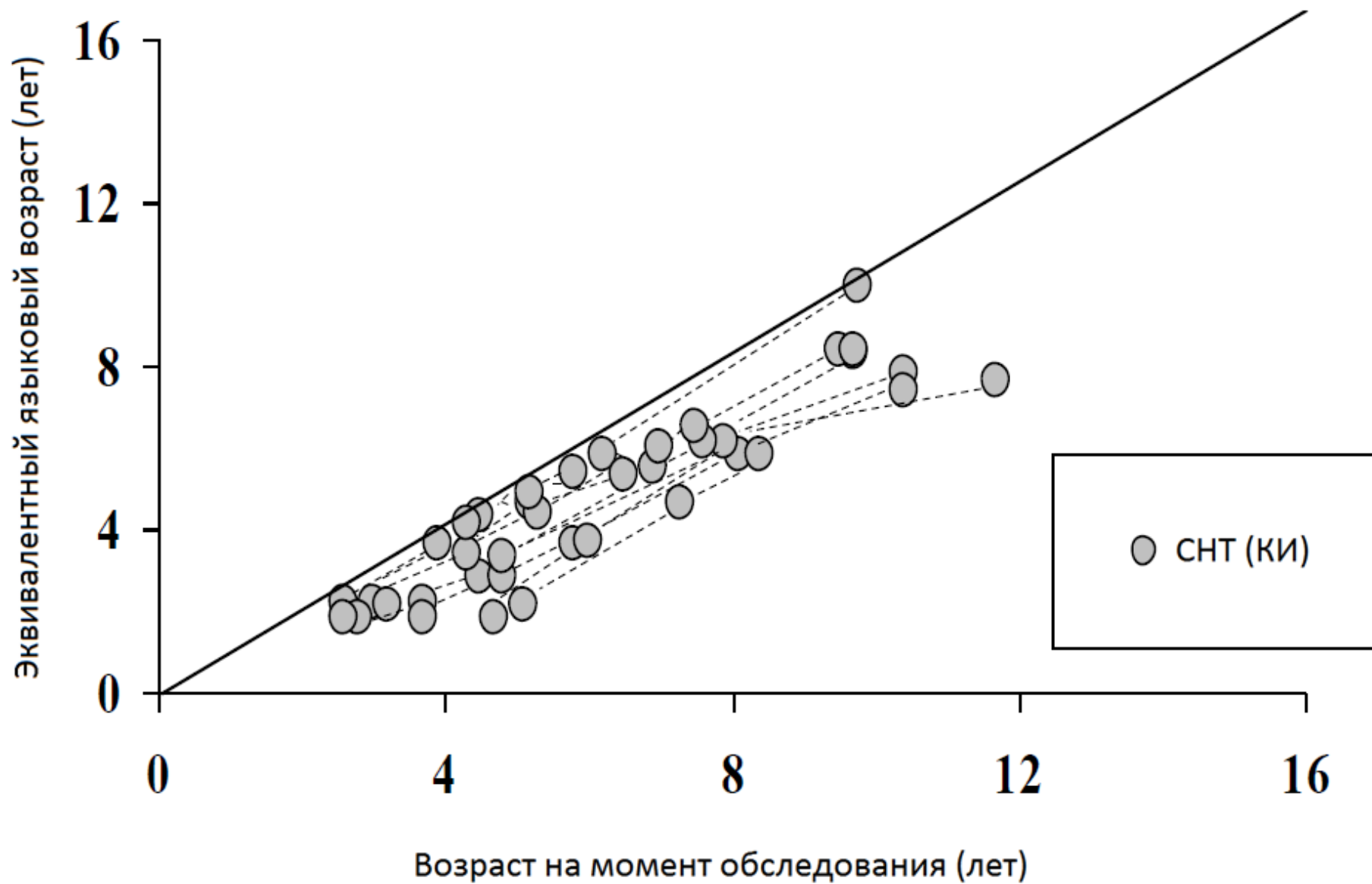
Ведение ANSD: слуховые аппараты / кохлеарные импланты

- Мельбурнское исследование долгосрочных результатов
 - Дети с диагнозом ANSD, поставленным в Мельбурне в 1989 году
 - Сопровождение этих людей с детства и до взрослого возраста
- Данные продольного анализа
 - Аудиометрия
 - Базовое слуховое восприятие (временная/частотная обработка)
 - Разборчивость речи (тишина/шум)
 - Рейтинг нарушения слуха
 - Развитие экспрессивного/рецептивного языка

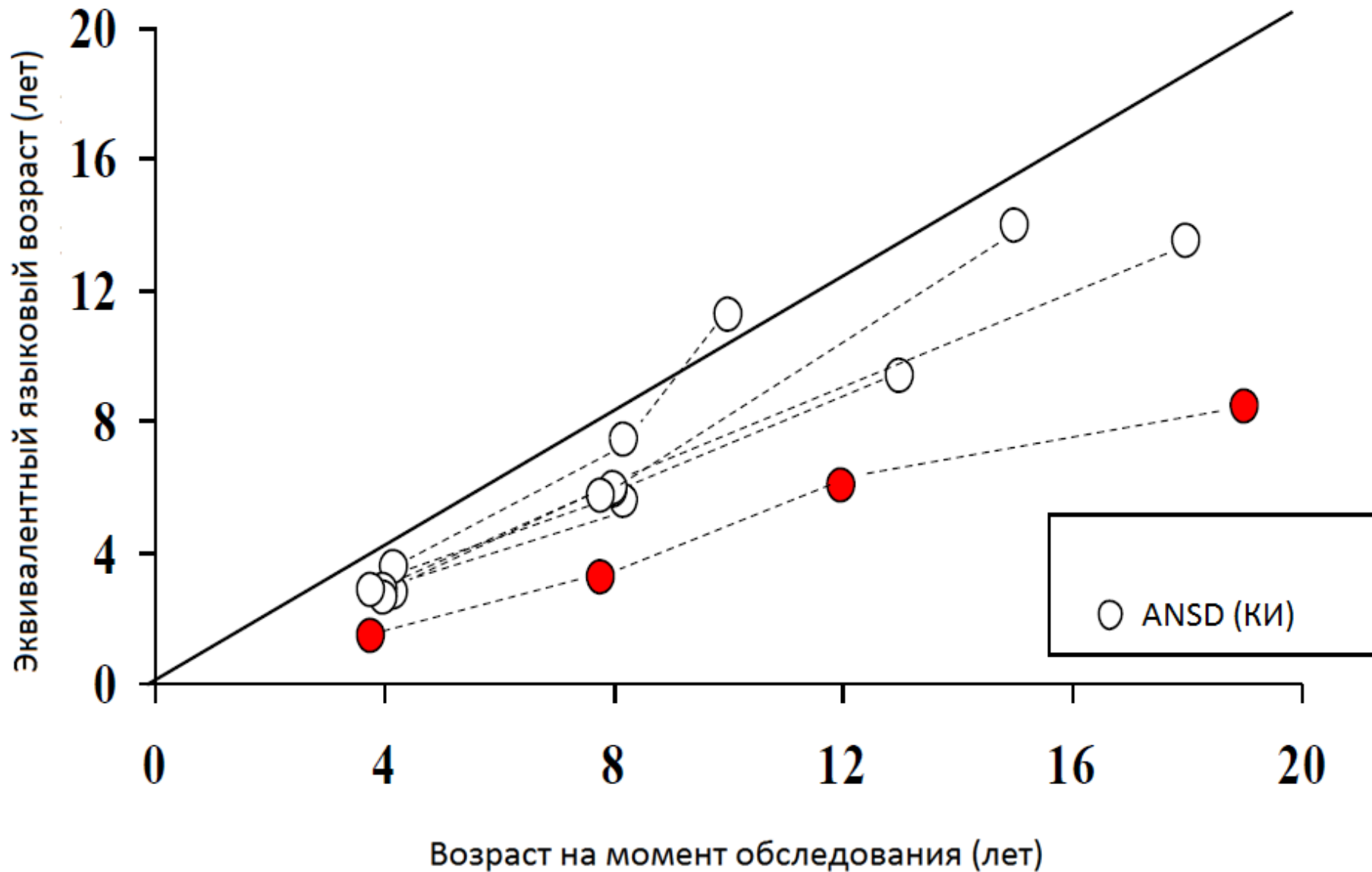
Отдаленные результаты языкового развития при ANSD

- Рецептивный язык
 - Словарный тест в картинках Peabody (PPVT)
 - устанавливает "эквивалентный языковый возраст" на основании норм для нормально слышащих / нормально развивающихся детей
- Данные продольного анализа: (4 года – 20 лет)
- Участники исследования (апрель 2014 года)
 - Дети с ANSD, пользующиеся слуховыми аппаратами (n=8)
 - Дети с ANSD, пользующиеся кохлеарными имплантами (n=6)
 - Дети с СНТ, пользующиеся кохлеарными имплантами (n=12)

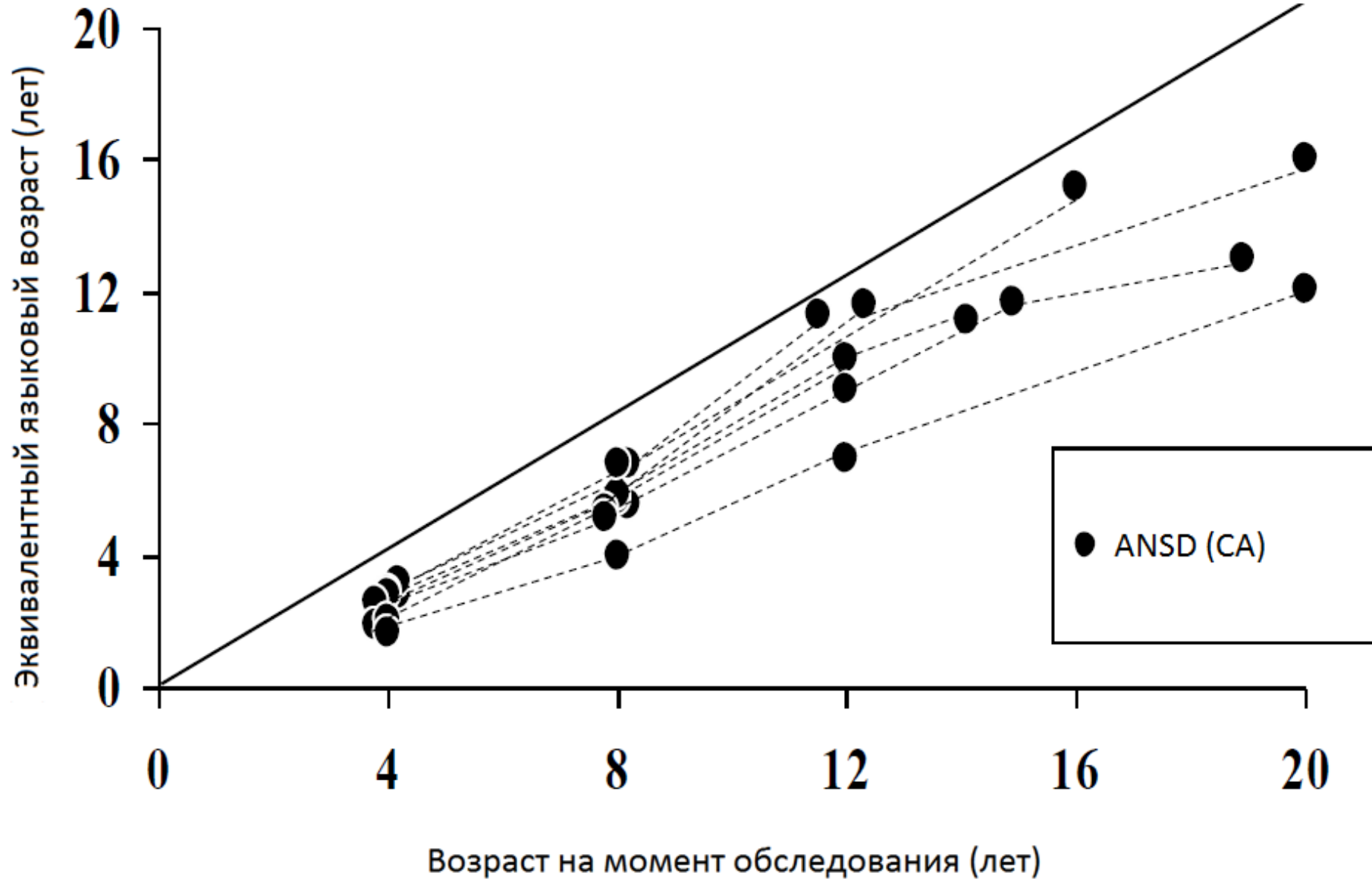
Рецептивный язык (PPVT)



Рецептивный язык (PPVT)



Рецептивный язык (PPVT)



Ведение ANSD: слуховые аппараты / кохлеарные импланты

- Выводы

- Показатели **восприятия речи** и **языкового** развития большинства детей с ANSD, пользовавшихся кохлеарными имплантами, соответствовали результатам детей с СНТ, пользовавшихся кохлеарными имплантами
- У части детей с ANSD, пользующихся **слуховыми аппаратами**, показатели могут соответствовать среднестатистическим результатам детей, пользующихся кохлеарными имплантами

Клинические проблемы

- Можно ли предположить, какой из способов вмешательства – слуховые аппараты или КИ – окажется наиболее эффективным у ребенка с недавно диагностированным ANSD?
- **Соображения**
 - **Анатомия**: при отсутствии слухового нерва КИ будет неэффективна
 - **Пороги слышимости**: если пороги слышимости соответствуют тугоухости IV степени / глухоте, традиционное звукоусиление вряд ли будет эффективным (аудиологические критерии отбора такие же, как при СНТ)
 - **Функциональные возможности**: способность восприятия в случаях тугоухости I-IV степени определяется степенью временных искажений
- **Современные направления исследований**
 - Изучение слуховой обработки (у младенцев) позволит спрогнозировать отдаленные результаты

Заключение

- Более чем 20-летний опыт ведения детей с ANSD принес свои плоды
 - Понимание механизмов
 - Общая картина функциональных результатов
- Индивидуальные результаты весьма переменчивы, поэтому ведение детей с ANSD остается серьезной проблемой...

Спасибо!

