

УДК 616.283.1-089.843:004.31.6+616.28-009-053.1
<https://doi.org/10.18692/1810-4800-2022-5-111-115>

Применение регистрации стационарных слуховых потенциалов в свободном звуковом поле у слепоглухого ребенка

К. И. Воеводина¹, М. Т. Фатахова², А. Е. Пашкова³, Д. С. Клячко⁴

¹ Центральная государственная медицинская академия Управления делами Президента Российской Федерации, Москва, 121359, Россия

² Научно-исследовательский институт педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 Российский научный центр хирургии им. акад. Б. В. Петровского, Москва, 119333, Россия

³ Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, 119991, Россия

⁴ Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи, Санкт-Петербург, 190013, Россия

Слепоглухота – это редкое заболевание, при котором у человека сочетаются потеря слуха с потерей зрения, что ведет к снижению доступа, как к слуховой, так и к визуальной информации. Причин для возникновения слепоглухоты много: наследственные синдромы/расстройства (CHARGE-синдром, синдром Ашера, синдром Дауна), заболевания, возникшие до родов (цитомегаловирус, гидроцефалия, микроцефалия) и др. В статье представлен клинический случай пациента 11 лет с диагнозом: двусторонняя сенсоневральная тугоухость IV степени, состояние после кохлеарной имплантации справа в 2012 г. Ретинопатия недоношенных 5-й степени, тотальная отслойка сетчатки с выраженной внутриретикулярной пролиферацией. ДЦП. Гипергомоцистеинемия. Митохондриальная дисфункция. Непереносимость казеина. Персистирующая вирусная инфекция ВПГ 6-го типа, ВЭБ. Авторами был показан метод настройки процессора системы кохлеарной имплантации (КИ) у слепоглухого ребенка с помощью оценки порогов восприятия звуков на различных речевых частотах (500–4000 Гц), чем является регистрация стационарных слуховых потенциалов (ASSR – Auditory Steady State Response) на акустические стимулы, подаваемые через громкоговорители к активированному процессору кохлеарной имплантации.

Ключевые слова: кохлеарная имплантация, речевой процессор, сенсоневральная тугоухость, ретинопатия недоношенных, ASSR.

Для цитирования: Воеводина К. И., Фатахова М. Т., Пашкова А. Е., Клячко Д. С. Применение регистрации стационарных слуховых потенциалов в свободном звуковом поле у слепоглухого ребенка. *Российская оториноларингология*. 2022;21(5):111–115. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2022-5-111-115>

Application of registration of stationary auditory potentials in free sound field in deaf-blind child

К. И. Воеводина¹, М. Т. Фатахова², А. Е. Пашкова³, Д. С. Клячко⁴

¹ Central State Medical Academy of Department of Presidential Affairs, Moscow, 121359, Russia

² Research Institute of Pediatrics and Children's Health of the Central Clinical Hospital of the Russian Academy of Sciences Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, 119333, Russia

³ National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, 119991, Russia

⁴ Saint Petersburg Research Institute for Ear, Throat, Nose and Speech, Saint Petersburg, 190013, Russia

Deafblindness is a rare disease in which a person has a combination of hearing loss and vision loss, resulting in reduced access to both auditory and visual information. There are many reasons to occur of deafblindness: hereditary syndromes/disorders (CHARGE syndrome, Usher's syndrome, Down's syndrome), diseases that occurred before childbirth (cytomegalovirus, hydrocephalus, microcephaly), etc. The article presents a clinical case of an 11-year-old patient with a diagnosis of severe bilateral sensorineural hearing loss, condition after cochlear implantation on the right in 2012. Retinopathy of prematurity of the 5th degree, total retinal detachment with severe intraretinal proliferation. Infantile cerebral palsy. Hyperhomocysteinemia. Mitochondrial dysfunction. Casein intolerance. Persistent viral infection of Herpes Simplex Virus (HSV) type 6, Epstein-Barr

© Коллектив авторов, 2022

virus (EBV). The authors showed a method for fitting the cochlear implant (CI) processor in a deaf-blind child by assessing the thresholds for perceiving sounds at different speech frequencies (500 Hz–4,000 Hz), which is the registration via Auditory Steady State Response (ASSR) to acoustic stimuli delivered through loudspeakers to an activated cochlear implant processor.

Keywords: cochlear implantation, speech processor, sensorineural hearing loss, retinopathy of prematurity, ASSR.

For citation: Voevodina K. I., Fatakhova M. T., Pashkova A. E., Klyachko D. S. Application of registration of stationary auditory potentials in free sound field in deaf-blind child. *Rossiiskaya otorinolaringologiya*. 2022;21(5):111-115. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2022-5-111-115>

Введение

Сенсоневральная тугоухость (СНТ) – это заболевание, при котором происходит поражение слухового анализатора от волосковых клеток до центральных отделов [1].

К патологическим состояниям перинатального периода, оказывающим негативное воздействие на слуховую функцию новорожденного, относят гипоксию (оценка по шкале Апгар не более 6 баллов за 5 минут, необходимость респираторной поддержки, признаки церебральной ишемии), гипербилирубинемии. Как правило, эти дети находятся на лечении в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных. Особое внимание стоит уделять состоянию слуховой функции у детей, родившихся раньше срока (гестационный возраст 32 недели и менее, очень низкая масса тела – менее 1500 г), по мере развития ребенка происходит созревание слуховых проводящих путей. Однако в связи с общей незрелостью недоношенного, множественной сопутствующей патологией и длительным периодом выхаживания часто реализуются патологические факторы, перечисленные выше [2].

Ретинопатия недоношенных (РН) – вазо-пролиферативное заболевание глаз недоношенных детей, в основе которого лежит незрелость структур глаза, в частности сетчатки, к моменту преждевременного рождения ребенка. В основе клинических проявлений РН лежит нарушение нормального васкулогенеза сетчатки, который начинается на 16-й неделе внутриутробного развития и завершается лишь к моменту планового рождения ребенка (40 недель гестационного возраста). Практически все дети, родившиеся раньше срока, имеют офтальмоскопические отличия от доношенных детей. На глазном дне недоношенных (в норме) всегда выявляются аваскулярные зоны на периферии сетчатки, причем их протяженность тем больше, чем меньше гестационный возраст (ГВ) ребенка на момент осмотра. Наличие аваскулярных зон на периферии глазного дна не является заболеванием, проявлением РН, это лишь свидетельство недоразвития сетчатки, незавершенности васкуляризации и, соответственно, возможности развития ретинопатии в дальнейшем.

Слепота и слабовидение вследствие ретинопатии недоношенных доминируют в структуре причин нарушения зрения с детства как в развитых, так и в развивающихся странах, несмотря на все достижения науки и практической медицины. При относительно стабильных показателях частоты преждевременных родов в год (от 5 до 12%) повышается выживаемость новорожденных с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) при рождении, в связи с чем существенно меняется структура выживших недоношенных детей. При переходе здравоохранения РФ на международные стандарты выхаживания и регистрации новорожденных (масса тела при рождении от 500 г и срок гестации от 22 недель) ситуация усугубляется тем, что у данного контингента младенцев РН не только возникает чаще, но и протекает тяжелее [3].

Актуальность проблемы обусловлена тем, что потребность в общении является базовой потребностью развития человека. При коррекции речи у детей с нарушениями слуха и зрения возникают трудности: отсутствие или слабость звуковых стимуляций речевых зон мозга; более замедленное и индивидуальное развитие речи, обусловленное патологией слуховых восприятий.

Обучение слепоглохого ребенка ориентировке и передвижению охватывает многие сферы развития и учит не только физически передвигаться в окружении, но также помогает развитию мышления и восприятия ребенка. Развитие баланса, физической силы, функциональных движений, социального взаимодействия, коммуникации и представлений о физическом окружении – это только некоторые примеры возможных позитивных достижений при обучении [4].

Настройка процессора системы кохлеарной имплантации (КИ) с формированием программы восприятия звуковой информации у пациентов, перенесших операцию КИ, критически важна для эффективной реабилитации и развития навыков звуковосприятия и речи в послеоперационном периоде.

Стационарные слуховые потенциалы, ASSR-тест – это слуховой ответ мозга на частотно-специфические стимулы, который позволяет объективно оценить слуховую чувствительность

у индивидуумов с нормальным слухом и с различной степенью и конфигурацией тугоухости [5, 6].

Регистрацию ASSR осуществляли при помощи системы регистрации слуховых вызванных потенциалов Нейро-Аудио (производитель – Нейрософт, Россия). Установку электродов проводили по стандартной схеме: заземляющий электрод (нижняя область лба), центральный – на границе волосистой части лба по средней линии, отрицательные электроды – на сосцевидных отростках. Подачу стимула осуществляли в свободном звуковом поле. Звуковую стимуляцию проводили при помощи мультимедийной акустической системы 2.0 SVEN® SPS-608, расположенной на расстоянии 1 м от микрофона речевого процессора. Во время проведения регистрации ASSR в свободном звуковом поле испытуемый находился в состоянии спокойного бодрствования. Начальный уровень стимуляции составлял 50 децибел относительно исходного уровня звукового давления (дБ УЗД) на стандартных несущих частотах 500, 1000, 2000 и 4000 Гц [7].

Клинический случай. Родители ребенка М., 11 лет, в ноябре 2021 г. обратились к врачу сурдологу-оториноларингологу НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ФГБНУ РНЦХ им. акад. Б. В. Петровского с жалобами на регресс развития слухоречевых навыков, ухудшение реакции ребенка на звуки, отказ ребенка использовать речевой процессор системы кохlearной имплантации.

Анамнез заболевания. Ребенок с рождения болен и находится под наблюдением у сурдолога, педиатра, невролога и генетика с диагнозом: «Глухота бинаурально. Состояние после кохlearной имплантации справа в 2012 г. Ретинопатия недоношенных 5-й степени, тотальная отслойка сетчатки с выраженной внутриретиальной пролиферацией. ДЦП. Гипергомоцистеинемия. Митохондриальная дисфункция. Непереносимость казеина. Персистирующая вирусная инфекция (ВПГ 6-го типа, ВЭБ)». В двухмесячном возрасте проведено оперативное лечение по поводу ретинопатии недоношенных, в 2012 г. справа проведена кохlearная имплантация. Ребенок регулярно проходит реабилитацию.

Анамнез жизни. Ребенок от 2-й беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания беременности. Вторые преждевременные, оперативные роды в 33 недель. Соматический анамнез: «Острые респираторные инфекции (редко), задержка речевого развития, ДЦП. Наследственность по слуху не отягощена. Аллергологический анамнез не отягощен».

При осмотре. Справа ушная раковина правильной формы, заушная область – послеопе-

рационный рубец без особенностей. Под кожей пальпируется имплант округлой формы, неподвижный, безболезненный, кожа над ним не изменена. Наружный слуховой проход широкий, свободный, барабанная перепонка серая, опознавательные знаки четкие. Слева ушная раковина правильной формы, заушная область не изменена. Наружный слуховой проход широкий, свободный, барабанная перепонка серая, целая, опознавательные знаки четкие.

Описание реакции пациента при включенном речевом процессоре: ребенок испытывает дискомфорт, пытается снять речевой процессор, не проявляет интереса к звуковым сигналам.

Диагностика. Традиционный тест регистрации электрически вызванного потенциала действия слухового нерва (ЕСАР) для создания настроечной карты процессора провести не удалось ввиду особенностей развития слухового нерва, характерных для данного заболевания. В связи с тем что у ребенка не выработана условно двигательная реакция на звуковой раздражитель, провести тональную пороговую аудиометрию в свободном звуковом поле также было невозможно, затрудняло проведение новой сессии настройки речевого процессора. В связи с этим ребенку была проведена регистрация стационарных слуховых потенциалов (ASSR) в свободном звуковом поле в РП системы кохlearной имплантации справа. С учетом результатов исследования проведена коррекция параметров настройки звукового процессора. При активации новой программы настройки процессора ребенок дискомфорта на звуки не испытывал.

Динамика и исходы. Ребенок после новой сессии настройки речевого процессора далее продолжил получать слухоречевую реабилитацию в полном объеме.

Результат слухоречевой реабилитации через месяц оценивали родители ребенка и педагоги (учитель-дефектолог, логопед, педагог-психолог).

По наблюдениям родителей. Негативных реакций на громкие звуки нет. Речевой процессор носит постоянно, не срывает. Значительно увеличилось количество вокализаций. Также увеличилось расстояние, с которого ребенок стал реагировать на голос.

Заключение педагогов. Границы слухового восприятия значительно расширились. Стал реагировать на знакомые звуки с расстояния 2–3 м. Часто демонстрирует реакции на акустические стимулы. Реагирует на гремящие звуки (ксилофон, барабан, маракасы): 30 см – стучит руками, ищет источник звука, 3 м – замирает, улыбается на звук. Когда слышит музыкальные произведения: 30 см – ищет руками источник звука, находит на ощупь и переключает на любимую музыку, 3 м – может локализовать источник звука повер-

нуться к нему, замереть, стучать по парте, раскачивается в такт, улыбаться, протягивать руки вперед, но не идет искать источник звука (занятия за партой). Может точно повторять ритмический звук за педагогом. Различает и узнает педагогов по голосу. Появились новые звуки. Чаще стал петь. Двигается в сторону говорящего (занятия на ковре), иногда не сразу, так как старается узнать голос человека, понять – хочет ли он с ним общаться. При этом в сторону звучащего предмета начинает движение быстрее (занятия на ковре). В направлении движения не ошибается. На обращенную речь реагирует замиранием, улыбкой, но непостоянно, как и на неречевые звуки. Сам не пользуется словесной речью, но производит многочисленные вокализации. Дискомфорт или неудовлетворенные потребности выражает криком. Прислушивается к речи педагога при манипуляции с предметами, прижимает говорящего к своему уху с КИ. После настройки от ноября 2021 г. два раза говорил: «Дааааай, мне, мне!» – это было к случаю. Данные получены методом наблюдения коррекционных педагогов школы, к которой прикреплен ребенок, для прохождения образовательной программы.

Заключение

Маленьким детям и/или начинающим пользователям системы КИ, а также пациентам с сочетанными глубокими нарушениями, которые не могут предоставить устойчивую обратную связь, можно предложить альтернативный метод – это регистрацию стационарных слуховых потенциалов (ASSR) в свободном звуковом поле.

Данный метод показал эффективность при невозможности проведения традиционного теста регистрации электрически вызванного потенциала действия слухового нерва ввиду особенностей развития нервной ткани.

Уникальным свойством данного метода диагностики является возможность оценки целостности системы КИ, начиная с микрофона процессора (восприятие тональных сигналов), заканчивая структурами слухового анализатора, генерирующими стационарные слуховые потенциалы. Таким образом, метод позволяет оценить функционирование системы «процессор – имплант – слуховой нерв – генератор ответа ASSR (в зависимости от значений модуляции)».

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дискаленко В. В., Никитин К. А. Клиническая отиатрия для врачей общей практики. СПб.: Диалог, 2012. 144 с.
2. Клинические рекомендации «Сенсоневральная тугоухость у детей» (утв. Минздравом России). 2021.
3. Клинические рекомендации «Ретинопатия недоношенных, активная фаза» (утв. Минздравом России). 2017.
4. Горчакова Н. Н. Методы обучения и воспитания детей с нарушениями слуха в инклюзивном образовании // Актуальные проблемы обучения и воспитания лиц с ограниченными возможностями здоровья: Материалы всероссийской заочной конференции. Екатеринбург, 15–23 марта 2021 года. Екатеринбург, 2021. С. 140–144.
5. Дайхес Н. А., Пашков А. В., Яблонский С. В. Методы исследования слуха: учебно-методическое пособие. М.: Научно-клинический центр оториноларингологии ФМБА России, 2009. 118 с.
6. Пашков А. В. Частотно-специфическая оценка функции слуха по данным регистрации слухового ответа на постоянный модулированный тон. *Российская оториноларингология*. 2004; 2(9):86–88.
7. Патент № 2414168 С1 Российская Федерация, МПК А61В 5/0484, А61В 5/12. Способ определения оптимальных параметров слухопротезирования: № 2010112164/14 : заявл. 29.03.2010: опубл. 20.03.2011 / Н. А. Дайхес, А. В. Пашков, А. В. Староха [и др.].

REFERENCES

1. Diskalenko V. V., Nikitin K. A. Klinicheskaya otiatriya dlya vrachei obshchei praktiki. SPb.: Dialog, 2012. 144 p. (In Russ.)
2. Klinicheskie rekomendatsii „Sensonevral'naya tugoukhost' u detei“ (utv. Minzdravom Rossii). 2021. (In Russ.)
3. Klinicheskie rekomendatsii „Retinopatiya nedonoshennykh, aktivnaya faza“ (utv. Minzdravom Rossii). 2017. (In Russ.)
4. Gorchakova N. N. Metody obucheniya i vospitaniya detei s narusheniyami slukha v inkluzivnom obrazovanii. In: Aktual'nye problemy obucheniya i vospitaniya lits s ogranichennymi vozmozhnostyami zdorov'ya: Materialy vserossiiskoi zaochnoi konferentsii. Ekaterinburg, 15–23 marta 2021 goda. Ekaterinburg, 2021:140-144. (In Russ.)
5. Daikhes N. A., Pashkov A. V., Yablonskii S. V. Metody issledovaniya slukha: uchebno-metodicheskoe posobie. M.: Nauchno-klinicheskii tsentr otorinolaringologii FMBA Rossii, 2009. 118 p. (In Russ.)
6. Pashkov A. V. Chastotno-spetsificheskaya otsenka funktsii slukha po dannym registratsii slukhovogo otveta na postoyanni modulirovannyi ton. *Rossiiskaya otorinolaringologiya*. 2004;2(9):86-88. (In Russ.)
7. Patent № 2414168 C1 Rossiiskaya Federatsiya, MPK A61B 5/0484, A61B 5/12. Sposob opredeleniya optimal'nykh parametrov slukhoprotezirovaniya: № 2010112164/14 : zayavl. 29.03.2010: opubl. 20.03.2011. N. A. Daikhes, A. V. Pashkov, A. V. Starokha [et al.]. (In Russ.)

Информация об авторах

✉ **Воеводина Ксения Игоревна** – ординатор кафедры оториноларингологии, Центральная государственная медицинская академия Управления делами Президента Российской Федерации (121359, Россия, Москва, ул. Маршала Тимошенко, д. 19, стр. 1А); e-mail: ksuvoko@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0249-1662>

Фатахова Мадина Тажиidinовна – младший научный сотрудник, Научно-исследовательский институт педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 Российский научный центр хирургии им. акад. Б. В. Петровского (119333, Россия, Москва, ул. Фотиевой, д. 10, стр. 1); e-mail: fatahova.madina@yandex.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3025-8355>

Пашкова Александра Елефтерьевна – врач-рентгенолог отделения рентгеновской компьютерной томографии, Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей (119991, Россия, Москва, Ломоносовский пр., д. 2, стр. 1)

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2404-8477>

Клячко Дмитрий Семенович – кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отдела диагностики и реабилитации нарушений слуха, Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи (190013, Россия, Санкт-Петербург, Бронницкая ул., д. 9); e-mail: rip.tor@yandex.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5841-8053>

Information about authors

✉ **Kseniya I. Voevodina** – Resident of the Department of Otorhinolaryngology, Central State Medical Academy of Department of Presidential Affairs (1A-19, str. Marshal Timoshenko, Moscow, Russia, 121359); e-mail: ksuvoko@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0249-1662>

Madina T. Fatakhova – Junior Researcher of the Otorhinolaryngology and Audiology, Research Institute of Pediatrics and Children's Health of the Central Clinical Hospital of the Russian Academy of Sciences Petrovsky National Research Centre of Surgery (10-1, Fotieva str., Moscow, Russia, 117593); e-mail: fatahova.madina@yandex.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3025-8355>

Aleksandra E. Pashkova – Radiologist of the X-ray Computed Tomography Department, National Medical Research Center for Children's Health (1-2, Lomonosovsky Prospect, Moscow, Russia, 119991)

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2404-8477>

Dmitrii S. Klyachko – MD Candidate, Senior Research Associate of the Department of Diagnostics and Rehabilitation of Hearing Impairments, Saint Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech (9, Bronnitskaya str., Saint Petersburg, Russia, 190013); e-mail: rip.tor@yandex.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5841-8053>

Статья поступила 24.07.2022

Принята в печать 27.08.2022