

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ИНСТИТУТ
УХА, ГОРЛА, НОСА И РЕЧИ» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

Корнева Юлия Сергеевна

Кохлеарная имплантация при аномалиях слухового нерва

3.1.3. Оториноларингология

ДИССЕРТАЦИЯ

на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель:

доктор медицинских наук

Кузовков Владислав Евгеньевич

Санкт-Петербург – 2026

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	6
ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ СЛУХОВОГО НЕРВА (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)	14
1.1 Этиология аномалий развития слухового нерва	14
1.2 Актуальность проведения кохлеарной имплантации при аномалиях развития слухового нерва	15
1.3 Анатомические особенности внутреннего слухового прохода, преддверно- улиткового и слухового нервов	19
1.4 Визуализационная диагностика аномалий слухового нерва	20
1.4.1 Компьютерная томография височных костей	20
1.4.2 Магнитно-резонансная томография мосто-мозжечковых углов	21
1.5 Интраоперационная диагностика стимуляции слухового нерва с кохлеарного импланта	22
1.5.1 Регистрация коротколатентных (стволомозговых) слуховых вызванных потенциалов в ответ на электрическую стимуляцию через установленный кохлеарный имплант	22
1.5.2 Электрически вызванный потенциал действия слухового нерва	26
1.6 Дополнительные исследования для определения слуховых реакций	27
1.7 Результаты слухоречевого развития после кохлеарной имплантации	29
1.8 Выводы по главе 1	32
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	34
2.1 Материалы исследования	34
2.2 Общая информация об исследовании	34
2.3 Распределение пациентов по группам исследования и их характеристика	36
2.3.1 Критерии включения и исключения	38
2.4 Предварительный этап исследования – обследование кандидатов для проведения кохлеарной имплантации	39

2.4.1 Клиническое обследование	40
2.4.2 Оториноларингологическое обследование.....	41
2.4.3 Компьютерная томография височных костей.....	42
2.4.3.1 Способ проведения компьютерной томографии височных костей у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха	43
2.5 Магнитно-резонансная томография головного мозга и мосто-мозжечковых углов.....	46
2.6 Врачебная комиссия.....	47
2.7 Хирургический этап исследования – проведение кохлеарной имплантации ...	48
2.7.1 Исследование особенностей оперативного вмешательства	48
2.7.2 Проведение интраоперационной регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов с помощью интракохлеарной электрической стимуляции через кохлеарный имплант	49
2.8 Послеоперационный этап исследования – тестирование прооперированных пациентов для оценки слухоречевого развития.....	52
2.8.1 Оценка слухового развития детей раннего возраста (LittleEARS)	53
2.8.2 Усовершенствованная шкала «Уровни развития слухового восприятия» (CAP).....	54
2.8.3 Усовершенствованная шкала «Уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом»	56
2.8.4 Оценка слуховых навыков ребенка (Auditory Skills Checklist)	57
2.8.5 Анкета «Шкала слуховой интеграции» (ШСИ)	58
2.8.6 Анкета «Шкала использования устной речи» (ШИУР)	60
2.9 Статистическая обработка полученных данных.....	61
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ОСНОВНОГО ЭТАПА ИССЛЕДОВАНИЯ	62
3.1 Результаты распределения пациентов на исследуемые группы	62
3.2 Результаты предоперационной диагностики	63
3.2.1 Оценка состояния слуховой системы.....	63
3.2.2 Компьютерная томография височных костей.....	64

3.2.3 Оценка успешности применения разработанного способа улучшенной визуализации внутреннего уха по данным компьютерной томографии височных костей	70
3.2.4 Магнитно-резонансная томография мосто-мозжечковых углов.....	71
3.3 Оценка хирургического этапа кохлеарной имплантации	74
3.3.1 Интраоперационные находки	74
3.3.2 Оценка результатов проведения интраоперационной регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов и электрически вызванного потенциала действия слухового нерва	79
3.4 Результаты послеоперационной оценки слухоречевого развития после кохлеарной имплантации	85
3.4.1 Оценка слухового развития детей раннего возраста (LittleEARS)	85
3.4.2 Усовершенствованная шкала «Уровни развития слухового восприятия» (CAP).....	87
3.4.3 Усовершенствованная шкала «Уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом»	93
3.4.4 Оценка слуховых навыков ребенка (Auditory Skills Checklist)	97
3.4.5 Анкета «Шкала слуховой интеграции» (ШСИ)	99
3.4.5.1 Оценка по шкале слуховой интеграции в зависимости от типа аномалии развития слухового нерва	100
3.4.5.2 Оценка по шкале слуховой интеграции в зависимости от наличия / отсутствия аномалии развития внутреннего уха	103
3.4.5.3 Оценка по шкале слуховой интеграции по типу стороны кохлеарной имплантации	105
3.4.6 Анкета «Шкала использования устной речи» (ШИУР)	106
3.4.6.1 Оценка по шкале использования устной речи в зависимости от типа аномалии развития слухового нерва	107
3.4.6.2 Оценка по шкале использования устной речи в зависимости от наличия / отсутствия аномалии развития внутреннего уха	108

3.4.6.3 Оценка по шкале использования устной речи в зависимости от стороны кохлеарной имплантации	109
ГЛАВА 4. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ. АЛГОРИТМ ПРЕДОПЕРАЦИОННОЙ ДИАГНОСТИКИ ПАЦИЕНТОВ С АНОМАЛИЯМИ СЛУХОВОГО НЕРВА ПЕРЕД КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИЕЙ И ИНТРАОПЕРАЦИОННОГО ТЕСТИРОВАНИЯ	
110	110
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	125
ВЫВОДЫ	128
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	130
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ.....	132
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	134

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Кохлеарная имплантация (КИ) является единственным полноценным методом, который позволяет пациентам, страдающим глухотой, пройти полноценную слуховую реабилитацию [21]. Но несмотря на то, что КИ во всем мире является эффективным способом улучшения слуха, на результаты в послеоперационном периоде влияют такие факторы, как наличие сопутствующих заболеваний, замедляющих развитие ребенка, аномалии развития внутреннего уха (ABY) и улиткового нерва. При обозначении именно слуховой части преддверно-улиткового нерва, которая подходит к улитке, правильно использовать термин «улитковый нерв». Однако далее в работе в связи с устоявшейся традицией в русскоязычной научной литературе мы будем использовать термин «слуховой нерв» (СН).

Получение удовлетворительных результатов после КИ зависит от наличия достаточного числа функционально активных и жизнеспособных нейронов спирального ганглия, способных формировать синхронизированный ответ на электрическую стимуляцию. Исходя из этого, аномалии развития СН изначально относились к абсолютным противопоказаниям проведения хирургического вмешательства – по причине предполагаемого отсутствия клинического эффекта [62, 78].

Вопрос об эффективности КИ у пациентов с аномалиями развития СН долгое время оставался дискуссионным. Ряд авторов изначально придерживались позиции, что у данной категории детей операция не приведет к улучшению слухоречевых навыков, предлагая в качестве альтернативы прямую стимуляцию кохлеарных ядер посредством стволомозговой имплантации (СМИ) [74, 103]. В литературе описаны исследования, подтверждающие, что, несмотря на наличие аномалии развития СН, установленные по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ), возможно получение положительного результата слухоречевой

реабилитации, поскольку разрешающая способность визуализационных методов исследования не способна обнаружить остаточные волокна СН [45, 93, 132]. Накопление клинических данных и доказательств эффективности КИ, как важнейшего инструмента коррекции слуха и обеспечения базиса для слухоречевой реабилитации, способствовало пересмотру и расширению критериев выбора показаний для КИ. Так, согласно клиническим рекомендациям в Российской Федерации по двусторонней нейросенсорной тугоухости (СНТ) у детей, ретрокохлеарная патология, к которой относятся в том числе аномалии развития СН из абсолютных противопоказаний перешла в относительные. Поэтому окончательное решение о возможности проведения КИ пациентам с аномалиями развития СН остается за врачебной комиссией центра, в котором планируется проведение оперативного вмешательства.

Данные зарубежной литературы по предоперационной диагностике перед проведением КИ и по последующей оценке слухоречевого развития после КИ ограничены малыми выборками. В российской популяции аналогичные исследования к настоящему моменту не проводились – чем и обусловлена актуальность настоящей работы.

Степень разработанности темы исследования

Использование КИ с целью слухоречевой реабилитации детей с аномалиями развития СН остается дискуссионным вопросом, несмотря на наличие зарубежных работ в этой области. Подавляющее число ранее описанных случаев было выполнено на малых статистических выборках пациентов и с использованием малого количества тестирований для оценки слухоречевого развития в послеоперационном периоде, что не позволяет сделать надежных выводов. Помимо этого, остается открытым вопрос интерпретации данных радиологической диагностики перед КИ, который для пациентов с аномалиями развития СН является ключевым для принятия решения о проведении оперативного вмешательства. Также, на сегодняшний день нет алгоритма предоперационной аудиологической

диагностики у пациентов с аномалиями развития СН для определения показаний к проведению КИ. Это подчеркивает необходимость дальнейших исследований для оптимизации диагностики, лечения и дальнейшего наблюдения пациентов с аномалиями развития СН.

Цель исследования

Повышение эффективности кохлеарной имплантации у детей с аномалиями развития слухового нерва.

Задачи исследования

1. Уточнить показания к проведению кохлеарной имплантации у детей при наличии аномалий развития слухового нерва.
2. Оценить особенности хирургического этапа кохлеарной имплантации у детей при наличии аномалий слухового нерва.
3. Сравнить показатели слухоречевого развития после моно- и билатеральной кохлеарной имплантации у детей с аномалиями развития слухового нерва.
4. Изучить особенности слухоречевого развития детей при наличии аномалий развития слухового нерва после проведения кохлеарной имплантации, а также влияние аномалий развития внутреннего уха на полученные данные.
5. Разработать лечебно-диагностический алгоритм проведения кохлеарной имплантации у детей с аномалиями развития слухового нерва, включающий усовершенствованный способ проведения компьютерной томографии височных костей.

Научная новизна

Впервые в российской популяции уточнены показания к проведению КИ у пациентов с аномалиями развития СН, также разработан способ проведения компьютерной томографии (КТ) височных костей при наличии аномалий развития СН и АБУ (патент на изобретение № 2841226 С1, 04.06.2025).

Впервые в российской популяции проанализированы результаты слухоречевого развития пациентов с аномалиями развития СН и проведено сравнение результатов при моно- и билатеральной КИ.

Впервые предложен лечебно-диагностический алгоритм предоперационного обследования при аномалиях развития слухового нерва для определения показаний к КИ.

Теоретическая и практическая значимость работы

Получены результаты слухоречевого развития детей с аномалиями развития СН после проведения КИ. Составлен алгоритм предоперационной диагностики аномалий развития СН для уточнения показаний к проведению КИ, что позволяет повысить эффективность предоперационной диагностики аномалий развития слухового нерва и определить прогноз слухоречевой реабилитации.

Разработан оригинальный способ визуализации аномалий развития СН и АБУ: «Способ проведения компьютерной томографии височных костей у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха» (патент на изобретение № 2841226 С1, 04.06.2025), который имеет преимущество в сравнении с традиционным способом укладки пациента при проведении компьютерной томографии в более точной диагностике особенностей строения улитки, в том числе диаметра апертуры.

Интраоперационно пациентам с аномалиями развития СН выполнена регистрация коротколатентных слуховых вызванных потенциалов (КСВП) в ответ на электрическую стимуляцию (эКСВП) с помощью кохлеарного импланта, что

позволяет интраоперационно оценить наличие ответа слухового нерва на стимуляцию и прогнозировать результат слухоречевой реабилитации.

Для оценки слухоречевого развития детей с аномалиями развития СН после проведения КИ использованы тесты, анкеты и шкалы, которые позволяют определить слуховое развитие, уровень развития слухового восприятия, уровень развития произносительных навыков и разборчивости устной речи, слуховых навыков, слуховой интеграции и оценить способность использования устной речи, что позволит клиницистам использовать данные методики в работе с детьми с аномалиями развития слухового нерва.

Методология и методы исследования

Работа выполнена в дизайне ретро- и проспективного исследования. В исследовании были использованы следующие методы: клиническо-аудиологический, инструментальные методы, анкетирование – оценка слухового развития детей раннего возраста (LittleEARS), оценка уровня развития слухового восприятия (CAP), оценка уровня развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом, оценка слуховых навыков (Auditory Skills Checklist), оценка по шкале слуховой интеграции (ШСИ), оценка по шкале использования устной речи (ШИУР).

Положения, выносимые на защиту

1. Проведение кохлеарной имплантации у пациентов с аномалиями развития слухового нерва в ряде случаев приводит к улучшению показателей слухоречевого развития.
2. Проведение билатеральной кохлеарной имплантации в сравнении с монолатеральной приводит к большему улучшению показателей слухоречевого развития у пациентов с аномалиями развития слухового нерва.

3. Предложенный лечебно-диагностический алгоритм проведения кохлеарной имплантации и способ проведения предоперационной компьютерной томографии у пациентов с аномалиями развития слухового нерва и внутреннего уха обеспечивает повышение эффективности высокотехнологичной медицинской помощи.

Степень достоверности и апробация результатов

Достоверность результатов подтверждается достаточным объемом пациентов, учитывая редкость патологии, соблюдением методик исследования, применением современных методов статистической оценки результатов. Статистический анализ результатов проводился с использованием программы Statistica 10.0. Расчет объема выборки не производился в связи с редкостью исследуемой патологии.

Основные материалы диссертации доложены на 69-й, 70-й и 71-й научно-практических конференциях «Молодые ученые – Российской оториноларингологии» (Санкт-Петербург, 2023, 2024, 2025 гг.), 1124-м и 1138-м пленарных заседаниях Ассоциации оториноларингологов (Санкт-Петербург, 2023, 2025 гг.), XII, XIII, XIV Петербургском форуме оториноларингологов России (Санкт-Петербург, 2023, 2024, 2025 гг.), IV Всероссийском конгрессе Национальной медицинской ассоциации оториноларингологов России (Казань, 2022 г.), I Всероссийском конгрессе ординаторов медицинских вузов «Научно-практическая подготовка ординаторов – основа здоровья населения» в рамках национального конгресса с международным участием «Здоровые дети – будущее страны» (Санкт-Петербург, 2023 г.), Второй научно-практической конференции с международным участием «Университетская медицина в оториноларингологии: междисциплинарные вопросы» (Санкт-Петербург, 2025 г.), XI Национальном конгрессе аудиологов и XV Международном симпозиуме «Современные проблемы физиологии и патологии слуха» (Суздаль, 2025 г.).

Внедрение результатов исследования в практику

Материалы диссертации внедрены в клиническую работу и учебный процесс ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации, а также используются в учебном процессе с врачами – курсантами циклов усовершенствования по оториноларингологии, сурдологии, аспирантами и клиническими ординаторами.

Личный вклад автора

Автор принимала непосредственное активное участие на всех этапах проведения исследования. Диссертантом проведен анализ мировой литературы по исследуемой тематике, сформированы цели и задачи исследования, определена методологическая основа диссертационного исследования. Автор проводила обследование, отбор пациентов, сбор первичных клинических данных, принимала участие в лечебном процессе, в хирургических вмешательствах в качестве ассистента. Автором проведена статистическая обработка полученных в исследовании данных и выполнена их интерпретация. Автором разработан оригинальный способ визуализации височных костей при аномалиях развития СН.

Публикации по теме диссертации

По материалам диссертации опубликовано 26 научных работ, включая 7 статей в журналах, рецензируемых Высшей аттестационной комиссией при Министерстве образования и науки Российской Федерации ВАК (из которых 4 статьи – в журналах, индексируемых в базе данных Scopus), 18 статей в сборниках трудов конференций, включая международные, получен патент Российской Федерации на изобретение № 2841226 С1 «Способ проведения компьютерной

томографии височных костей у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха» 04.06.2025.

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 148 страницах машинописного текста, состоит из введения, обзора литературы, главы, описывающей материалы и методы данного исследования, главы с результатами собственных исследований, главы с предложенным алгоритмом, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений и условных обозначений, а также списка литературы. Работа иллюстрирована 39 рисунками и 45 таблицами. Список литературы включает 132 источника, из которых 23 отечественных и 109 зарубежных.

ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ СЛУХОВОГО НЕРВА (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

1.1 Этиология аномалий развития слухового нерва

Аномалии развития СН являются структурной аномалией, которая имеет гетерогенную этиологию. Ее развитие может быть обусловлено как генетическими факторами, так и воздействием неблагоприятных факторов в перинатальном периоде.

Генетические нарушения играют ключевую роль в развитии аномалий СН. В основе патологии лежат мутации в генах, которые контролируют эмбриональное развитие внутреннего уха и формирование нервных путей. Генетические причины можно разделить на синдромальные, когда аномалия является частью клинической картины наследственного заболевания, и несиндромальные при изолированной патологии.

К наиболее частым синдромальным формам относятся [13]:

- синдром CHARGE, ассоциированный с мутациями в гене CHD7, что является одной из самых распространенных причин, выявляемых у детей с данной аномалией;
- X-сцепленный синдром фиксации стремечка, вызванный мутациями в гене POU3F4;
- нижнечелюстно-лицевой дизостоз с микроцефалией, связанный с мутациями в гене EFTUD2;
- синдром Нунан, также может сочетаться с аномалией развития СН.

Аномалии развития СН могут встречаться изолированно в несиндромальных формах, не сопровождаясь другими пороками развития или системными проявлениями [13]. К несиндромальным формам относятся: мутации гена GJB2 (коннексин 26) являются наиболее частой причиной наследственной несиндромальной СНТ в целом [124]. Хотя классически мутации GJB2 связаны с

повреждением волосковых клеток улитки, они также могут быть причиной повреждения СН и центральных отделов слуховой системы. Так, в исследовании Kenna M. и соавт. (2011) из 113 детей с биаллельными мутациями GJB2 у 12 (около 10%) были обнаружены АБУ. У шести из них был стеноз аперттуры улитки, а у одного при МРТ выявлена гипоплазия СН [111]. В работе Yoshihiro N. и соавт. (2025) описан случай ребенка с гомозиготной мутацией GJB2 и тяжелой тугоухостью, у которого на КТ был обнаружен стеноз канала улиткового нерва [65]. Мутации гена OTOF (отоферлин) ассоциированы с некоторыми формами наследственной слуховой нейропатии, которая может проявляться гипоплазией СН [29]. Также описаны случаи несиндромальной гипоплазии СН с аутосомно-рецессивным типом наследования [62].

1.2 Актуальность проведения кохлеарной имплантации при аномалиях развития слухового нерва

КИ на сегодняшний день является эффективным способом улучшения слуха у детей с потерей слуха с тех пор, как в 1961 была проведена первая операция по установке кохлеарного импланта [48, 92, 132]. Технология основана на способности импланта замещать функцию поврежденных структур улитки, напрямую стимулируя нейроны спирального ганглия. Возникший сигнал проводится по волокнам СН [34, 126], который в области внутреннего слухового прохода (ВСП) объединяется с вестибулярным нервом, образуя VIII пару черепно-мозговых нервов (ЧМН). Ствол нерва проходит через ВСП и доставляет информацию к кохлеарным ядрам продолговатого мозга, после чего по нейронным путям сигнал достигает височных отделов коры головного мозга, где и происходит его окончательный анализ [41, 89].

Наибольших успехов в развитии речи и социальной адаптации благодаря КИ достигают дети, прооперированные в возрасте до одного года и не имеющие врожденных анатомических дефектов слухового анализатора [12, 23]. Помимо возраста ребенка на момент операции, существенную роль играет способность к

локализации источника звука (ототопика) и достижение относительно более высоких показателей разборчивости речи, что в значительной степени обеспечивается бинауральным пространственным слухом при двусторонней КИ. Результаты исследований, проведенных у детей с отсутствием аномалий слуховой системы, свидетельствуют о том, что дети с билатеральной КИ демонстрируют более высокую разборчивость речи [18]. Вместе с тем только лишь билатеральная КИ не позволяет пациентам достичь такого же уровня успеваемости, что и их сверстники с нормальным слухом, даже с учетом длительности глухоты и сроков проведения операции [3]. В целом результативность проведения даже односторонней КИ может быть снижена под влиянием ряда неблагоприятных факторов. К причинам, которые могут привести к неудовлетворительным исходам после КИ, выделяют наличие у ребенка задержек развития [39], проведение имплантации в относительно позднем возрасте, наличие тяжелых сопутствующих нарушений различных органов и систем; так, в одном из исследований было показано, что 41% детей с СНТ имеют дополнительные сопутствующие заболевания [5]. Ключевой причиной являются различные анатомические нарушения, среди которых особую роль играют аномалии развития СН и АВУ [17]. Взаимосвязь наличия аномалии развития СН и АВУ по данным литературы мало изучена. В одном из исследований при оценке 189 ушей у 109 человек АВУ присутствовала во всех случаях с аномалией развития СН [25], а в исследовании Ren C. и соавт. (2022) [35] АВУ наблюдались только в 48% случаев.

К числу структурных аномалий развития СН относят две основные формы: аплазию и гипоплазию. Диагностическим критерием аплазии служит полное отсутствие визуализации нервного ствола во всех плоскостях сканирования при проведении МРТ [40, 44, 77]. Гипоплазия, в свою очередь, определяется на основании количественных показателей: патологически малым считается диаметр СН, уступающий диаметру лицевого нерва (ЛН) либо составляющий менее одной трети от диаметра ВСП [40, 44, 77].

Впервые наличие аномального СН было описано в 1989 Shelton и соавт., когда выполнили КИ ребенку, у которого при проведении КТ височных костей были обнаружены узкие ВСП, диаметр которых составлял не более 1–2 мм [115].

В 1997 Casselman J. и соавт. впервые посредством проведения МРТ описали гипо- и аплазию VIII ЧМН, предложив категориальную классификацию [30]: «категория I – преддверно-улитковый нерв полностью отсутствует при нормальной анатомии лабиринта или его гипоплазии; категория II – СН в ВСП гипоплазирован или полностью отсутствует, при этом визуализируется вестибулярный нерв: а – имеется сопутствующая аномалия лабиринта; б – нормальная анатомия лабиринта».

Birman С. и соавт. (2016) разработали классификацию нервов в ВСП по парасагиттальным МРТ-томограммам и выделили 5 степеней: «степени 0–III – отсутствие в ВСП одного, двух, трех или всех нервов: слуховой, лицевой, верхний и нижний вестибулярные нервы; степень IV – все четыре нерва присутствуют: лицевой, верхний и нижний вестибулярные нервы и СН, однако последний гипоплазирован; степень V – нормальная конфигурация СН».

Поэтому согласно описанной классификации следует принимать аплазию СН при 0–III степени, а гипоплазию СН при IV степени [43].

Важным аспектом предоперационного планирования и последующего сопровождения пациентов является учет сопутствующей патологии, такой как CHARGE-синдром или АБУ. Понимание этиологических факторов позволяет клиницистам разрабатывать персонализированные стратегии ведения пациентов, адаптируя подходы на всех ключевых этапах – от хирургического вмешательства до аудиологической настройки и слухоречевой реабилитации [20, 43, 62].

Анализ данных зарубежной литературы показывает, что гипо- или аплазия СН диагностируется в среднем до 18% детей с СНТ [64]. При этом распространенность аномалии существенно варьирует в зависимости от формы и степени снижения слуха: от 25% до 48% в группе пациентов с врожденным односторонним снижением слуха и достигает от 5,3% до 40% среди детей с тяжелой и глубокой двусторонней СНТ [24, 94].

Первоначально наличие аномалии развития СН являлось противопоказанием к проведению КИ, так как ожидалось отсутствие эффективности из-за предполагаемой недостаточной популяции жизнеспособных периферических нейронов [62, 78].

В ранних исследованиях Jackler R. и соавт. от 1987 [81] и Shelton C. и соавт. от 1989 [115] впервые выявлена зависимость между обнаруженным стенозом ВСП, что определялось как диаметр менее 2 мм по данным КТ височных костей, и наличием аномалии развития СН. На основании этого вывода уже даже выявление сужения ВСП было отнесено к противопоказаниям к КИ. Данный вывод строился на предположении, что сохранной функции мимической мускулатуры лица (т.е. при интактном ЛН) изолированное сужение ВСП с высокой вероятностью указывает на наличие гипо- или аплазии СН [74]. Однако данный критерий впоследствии был пересмотрен Adunka O. и соавт. (2006), которые экспериментально показали, что диаметр ВСП не является достоверным показателем состояния СН, тем самым поставив под сомнение его значимость как решающего при отборе кандидатов на КИ [80].

Ранее во многих исследованиях придерживались мнения о том, что пациентам с аномалией развития СН проведение КИ не принесет удовлетворительных результатов, поэтому рассматривали СМИ [74, 93].

Стволомозговой имплант представляет собой нейропротез, разработанный в Соединенных Штатах в 1970-х годах, является альтернативой гораздо более широко используемому кохлеарному импланту в тех случаях, когда этиология потери слуха связана с тяжелой аномалией развития СН или когда проведение КИ невозможно в связи с наличием тяжелых анатомических особенностей и заболеваний внутреннего уха [73]. По данным литературы, кандидатами для проведения СМИ изначально считались пациенты с нейрофиброматозом 2 типа [88, 109], однако теперь к кандидатам относятся пациенты с прелингвальной потерей слуха, с АБУ, относящимися к абсолютным противопоказаниям к проведению КИ, аплазией СН и дети с двусторонней и полной оссификацией улитки. Кроме того, кандидатами на СМИ могут считаться пациенты с постлингвальной глухотой,

возникшей вследствие менингита, переломов височной кости с повреждением СН, отосклероза с грубым разрушением улитки или неуправляемой стимуляцией ЛН при использовании кохлеарного импланта [60].

В литературе также обсуждается важность различия между гипо- и аплазией СН. Было высказано предположение, что при гипоплазии, ввиду потенциально большего количества сохранившихся нейронов, проведение КИ может быть оправдано и способно принести положительный результат. Мета-анализ 2018 года, проведенный Vesseur A. и соавт., подтвердил это мнение, установив, что наличие СН на МРТ является предиктором успеха КИ. Помимо этого, по результатам мета-анализа подтверждено, что необходимо отдавать предпочтение КИ и только при ее неэффективности рассматривать альтернативный вариант операции, а именно СМН [75].

Дальнейшие исследования подтвердили, что даже при наличии сложных комбинированных аномалий, включая аномалии развития СН, пациенты часто демонстрируют положительные результаты слухоречевой реабилитации после КИ [93, 132]. В ряде работ были представлены удовлетворительные результаты слухоречевой реабилитации после КИ у пациентов с аномалиями развития СН, что позволило выдвинуть предположение о том, что отсутствие визуализируемого СН не исключает слуховую иннервацию улитки [132].

1.3 Анатомические особенности внутреннего слухового прохода, преддверно-улиткового и слухового нервов

Для корректной интерпретации данных визуализационной диагностики необходимо учитывать анатомические параметры ВСП и его содержимого. Средний диаметр ВСП составляет по данным литературы около $2,26 \pm 0,25$ мм [76] с возможным значением до 5 мм, а минимальный диаметр канала, в котором проходит СН, оценивается в диапазоне 1,0–1,8 мм [26, 57, 86, 102, 110, 115, 128, 130]. Исходя из этих данных, диаметр менее 1,4 мм свидетельствует о стенозе ВСП [76, 80, 104, 110, 113].

Преддверно-улитковый нерв в дистальном отделе ВСП разделяется на слуховой, располагающийся снизу, и вестибулярные нервы, располагающиеся сверху. Вестибулярный нерв, в свою очередь, делится на верхнюю и нижнюю ветви, а СН следует изолированно от дна ВСП к основанию модиолуса. При условии наличия всех нервов в ВСП СН на сагиттальном срезе визуализируется в передненижнем квадранте [43].

Проведение оценки анатомических структур, описанных выше, имеет критическое диагностическое значение. Диаметр преддверно-улиткового нерва в норме в 1,5–2 раза больше диаметра ЛН [66]. Вместе с тем диаметр слуховой ветви имеет индивидуальную вариабельность даже у нормослышащих людей при отсутствии врожденных аномалий развития структур слуховой системы. В качестве условного ориентира принято считать СН нормальным, если его диаметр не уступает диаметру ЛН [132], следовательно, любое соотношение менее 1:1 (СН:ЛН) может интерпретироваться как признак патологии слухового пути [122]. Интерпретацию таких находок осложняет тот факт, что сохранившиеся слуховые волокна способны формировать анастомозы с ветвями ЛН или вестибулярного нерва [67]. В исследовании Ozdogmus O. и соавт. (2004) [56] методами сканирующей электронной микроскопии морфологически была подтверждена связь между нижним вестибулярным нервом и СН. Позднее Tian G. и соавт. в 2008 [119] также подтвердили, что преддверно-улитковые анастомозы существуют в подавляющем большинстве случаев – у 80% обследованных пациентов.

1.4 Визуализационная диагностика аномалий слухового нерва

1.4.1 Компьютерная томография височных костей

До широкого внедрения МРТ в клиническую практику основным методом диагностики аномалий развития СН служила КТ височных костей. Выявление стеноза ВСП менее 1,4 мм по данным КТ считалось косвенным маркером наличия патологии СН [76, 80, 104, 110, 113]. Ранее пациентам перед проведением КИ для

оценки состояния СН допускалось выполнение только КТ без обязательного проведения МРТ, несмотря на то, что, согласно данным, в ряде центров МРТ входит в обязательный стандартный предоперационный протокол [90, 118]. Однако, хотя КТ отличается высокой разрешающей способностью в отношении костных структур ВСП и возможностью детального изучения анатомии височной кости [83], изолированное применение этого метода сопряжено с риском диагностических ошибок. Описаны случаи наличия аномалий развития СН у пациентов с нормальными размерами ВСП, которые остаются недиагностированы при использовании только одной КТ височных костей [80]. Таким образом, нормальный диаметр ВСП не гарантирует отсутствия патологии СН.

1.4.2 Магнитно-резонансная томография мосто-мозжечковых углов

МРТ зарекомендовала себя как ключевой неинвазивный метод визуализации мягкотканых структур, в частности, для оценки содержимого ВСП (важно отметить, что, в отличие от КТ, МРТ не использует ионизирующее излучение) [14]. Проведение МРТ мосто-мозжечкового угла (ММУ) на предоперационном этапе позволяет идентифицировать количество нервов в ВСП и выполнить морфометрическое сравнение между СН и ЛН [30, 80].

В исследовании Kang В. и соавт. (2019) СН не определялся на снимках, выполненных на сагиттальной T2-взвешенной МРТ у детей с тотальным стенозом ВСП [95]. В одном из исследований у 9 из 21 обследованного пациента были выявлены аномалии нервов ВСП, причем в большинстве случаев патология затрагивала именно СН, в связи с чем подтверждается обоснованность планового включения МРТ ММУ в алгоритм обследования пациентов перед КИ [55]. При этом лучшую визуализацию нервов в ВСП обеспечивает МРТ с напряженностью поля 3 Тесла с дополнительной магнитной катушкой, прикрепленной к голове, что принципиально важно у пациентов с аномалией развития СН [79].

Несколько исследований показывают, что предоперационная визуализация в настоящее время не может надежно предсказать исходы КИ и потенциальную

пользу; и такие методики остаются ограниченными [75, 68, 114, 129]. Это может быть связано с полученным разрешением МРТ, приводящим к нечеткой визуализации [42, 49, 51, 66, 68, 99,], отсутствием согласованных протоколов оценки и интерпретации [42] и, наконец, терминологической неопределенностью – до сих пор не достигнут консенсус относительно того, какие именно размеры считать гипо- или аплазией СН [66].

1.5 Интраоперационная диагностика стимуляции слухового нерва с кохлеарного импланта

1.5.1 Регистрация коротколатентных (стволомозговых) слуховых вызванных потенциалов в ответ на электрическую стимуляцию через установленный кохлеарный имплант

В ситуациях, когда визуализационные методы позволяют предположить наличие гипо- или аплазии СН, ключевое и решающее значение приобретает функциональная оценка состояния слухового пути с помощью электрофизиологических методик [31]. Электрическая стимуляция дает возможность не только зафиксировать активность в кохлеарных ядрах ствола мозга, но и установить, сохранилась ли связь волокон СН с иными нервными структурами. Клиническая значимость такого подхода подтверждается данными наблюдений Vamion D. и соавт. (2001), которые описали несколько случаев успешного формирования слухового восприятия после КИ у детей, несмотря на исходные МРТ-признаки аплазии СН [62].

Регистрация эКСВП в ответ на бифазные одиночные электрические импульсы, подаваемые на один электрод импланта, позволяет отследить активацию нейронов на последовательных уровнях слуховой системы. Пики eI и eII отражают проведение возбуждения по дистальным и проксимальным сегментам СН, пик eIII генерируется в кохлеарных ядрах, а пик eV соответствует активности структур латеральной петли [71]. Исходя из этого, деформированная конфигурация эКСВП

может указывать на наличие нарушения проведения по центральным слуховым путям, что потенциально способно влиять на понимание не только чужой, но и собственной речи у ребенка. Вместе с тем интерпретация эКСВП, регистрируемых непосредственно с кохлеарного импланта, сопряжена с рядом технических ограничений. К ключевым проблемам относятся искажение сигнала из-за артефакта электрической стимуляции, а также несоответствие параметров стимуляции при регистрации потенциалов и при психофизическом тестировании порогов слышимости [67]. Указанные факторы нередко приводят к получению ложноотрицательных результатов, что может создать ложное впечатление о неэффективности имплантации. Однако в одном из исследований Kim и соавт. показали, что у детей с аномалиями развития СН понимание речи после КИ значительно улучшилось, несмотря на получение высоких порогов регистрации эКСВП и низкую амплитуду V пика. На основании чего авторы делают вывод, что наличие предполагаемой аномалии развития СН и неблагоприятные электрофизиологические данные не являются абсолютным противопоказанием к проведению КИ [107].

Альтернативным подходом к функциональной оценке СН является регистрация эКСВП при транстимпанальной стимуляции. Методика предполагает введение стимулирующего электрода через барабанную перепонку с последующим размещением его на промоториуме или в непосредственной близости от окна улитки. Согласно данным литературы, результаты транстимпанального (промоториального) тестирования обладают прогностической ценностью в отношении исходов КИ [87, 120]. В 2004 Kileny P. и Zwolan T. [85] впервые выявили статистически значимую связь между предоперационными порогоми тональной аудиометрии и порогоми регистрации транстимпанальных эКСВП (низкий порог соответствовал 650 мА). На основании этих результатов авторы заключили, что транстимпанальная запись эКСВП представляет собой ценный диагностический инструмент при отборе кандидатов на КИ, особенно для принятия клинического решения у пациентов с гипо- и аплазией СН. В последующих работах была подтверждена высокая степень корреляции (до 98%) между данными

транстимпанального тестирования и интракохлеарными ЭКСВП, регистрируемыми при стимуляции непосредственно через кохлеарный имплант [43].

В литературе представлены различные взгляды на диагностическую ценность транстимпанальной регистрации ЭКСВП. Так, Warren F. 3rd и соавт. (2010) [31] рассматривают транстимпанальную регистрацию ЭКСВП важным тестом для выявления аномалии развития СН у кандидатов на КИ (примечание: возможна грамматическая неточность, требуется «как важный тест»). Вместе с тем ряд исследователей оспаривают информативность экстракохлеарной регистрации ЭКСВП в контексте прогнозирования эффективности КИ. Экстракохлеарная стимуляция может быть ограничена в связи с наличием существенных ограничений, связанных с высоким импедансом, а также с влиянием различных внешних факторов, в частности, состояния структур среднего уха и анатомических особенностей, способных затруднять стандартизированное позиционирование стимулирующего электрода [69, 97]. В отечественной литературе данная проблема получила освещение в работе Лалаянц М.Р. и соавт. (2022). Авторы подробно характеризуют предоперационную регистрацию ЭКСВП как инвазивный метод, неотъемлемыми элементами которого выступают транстимпанальное введение игольчатого электрода с установкой на промоториуме и проведение исследования под общей анестезией. Принципиальным выводом исследования стало положение о неоднозначности интерпретации получаемых данных: результаты тестирования не позволяют с уверенностью исключить возможность эффективной реабилитации посредством КИ. Руководствуясь этим, авторы исключили ЭКСВП из перечня обязательных предоперационных исследований при отборе кандидатов на КИ [19].

В литературе описаны данные, свидетельствующие о возможности достижения положительных слухоречевых результатов после КИ даже в тех случаях, когда предоперационная или интраоперационная регистрация ЭКСВП не выявляла отчетливого ответа [85, 101, 116].

Второй способ регистрации ЭКСВП, такой как интракохлеарная стимуляция, включает прямую стимуляцию СН с минимальным сопротивлением, что может снизить порог регистрации по сравнению с экстракохлеарной ЭКСВП и привести к

более точной корреляции с функциональными исходами. Gavilán J. и соавт. (2017) совместно с компанией MED-EL разработал тестовый электрод для интракохлеарной регистрации эКСВП, который представлял собой внутриулитковую матрицу с 3 электродами длиной 18 мм. Он провел исследования, сравнивая результаты регистрации эКСВП с тестового электрода и с кохлеарного импланта, и обнаружил, что во всех случаях электрод и имплант вызывали ответные реакции и не было статистических различий в задержках или амплитудах после стимуляции тестовым электродом или кохлеарным имплантом [125].

Учитывая тесную анатомическую близость к СН вестибулярного нерва и ЛН в ВСП, а также потенциальную необходимость применения более высоких уровней стимуляции для достижения слуховых ощущений у детей с аномалиями развития СН, существует высокая вероятность вовлечения в процесс возбуждения неслуховых проводящих путей. Это может проявляться в виде неслуховых сенсорных реакций, активность которых способна регистрироваться одновременно с эКСВП, потенциально искажая картину ответа.

В нескольких работах, проведенных у детей с аномалиями СН, установлена корреляция между показателями регистрации эКСВП и уровнем слухового восприятия, измеряемым по «Шкале уровней восприятия речи» [43, 128].

Следует отметить, что, как и любой другой диагностический инструмент, регистрация эКСВП обладает определенными ограничениями и способна давать ложноотрицательные результаты. Поэтому заключение о целесообразности КИ должно базироваться на интегральной оценке данных, полученных с помощью различных диагностических подходов, а не исключительно на результатах электрофизиологического тестирования.

У пациентов с аномалиями развития СН или стенозом ВСП выбор оптимальной стратегии слухоречевой реабилитации – между КИ и СМИ – остается актуальным вопросом. Приоритетное значение приобретает комплексный анализ всей доступной клинической информации, а также углубленное консультирование родителей, включающее разъяснение возможной вариабельности исходов и риска неэффективной стимуляции при проведении КИ. Предоперационные

диагностические данные зачастую не позволяют с полной определенностью судить о функциональном состоянии СН и часто остаются неубедительны. В пользу выбора КИ в качестве первого этапа лечения при аномалиях СН свидетельствуют более высокие хирургические риски [36, 54, 60, 72, 109, 121], ассоциированные с установкой СМИ, и отсутствие надежных долгосрочных клинических данных при данной операции. Слухоречевые результаты реабилитации также выше после проведения КИ, чем после СМИ [59]. Поэтому по данным зарубежной литературы СМИ следует рассматривать только в тех случаях, когда КИ была выполнена, но послеоперационные результаты слухоречевого развития не принесли достаточного эффекта [58]. При выполнении КИ интраоперационная или ранняя послеоперационная регистрация интракохлеарной эКСВП способна предоставить ценную прогностическую информацию для прогнозирования отдаленных функциональных результатов у таких пациентов.

1.5.2 Электрически вызванный потенциал действия слухового нерва

В клинической практике для функциональной оценки состояния используется также регистрация электрически вызванного потенциала действия СН (eCAP – Evoked Compound Action Potentials) [15]. При этом установлено, что в случаях аномалии СН интраоперационная эКСВП через кохлеарный имплант обладает более высокой чувствительностью по сравнению с eCAP. Так, по данным Kileny и соавт. (1997) eCAP в ответ на стимуляцию через кохлеарный имплант удавалось зарегистрировать лишь у 40% пациентов, тогда как пик при проведении эКСВП удавалось зарегистрировать в 96% случаев [84]. Современный этап развития КИ сопровождается прогрессом как самих имплантируемых систем, так и методов послеоперационной настройки речевого процессора. В этом контексте eCAP повсеместно применяется для настройки параметров и оценки реакций СН на электрическую стимуляцию [28]. В отличие от иных объективных методов настройки речевого процессора, регистрация eCAP не нуждается в дополнительном оборудовании и выполняется значительно быстрее, что имеет

решающее значение для комфорта пациента и его готовности переносить процедуру настройки [2]. В послеоперационном периоде регистрация eCAP также широко применяется в качестве объективного теста для формирования карт настройки речевого процессора кохлеарного импланта, в частности – для установки максимально комфортных уровней стимуляции по каждому из каналов. Наибольшую востребованность этот тест имеет у пациентов, не способных достоверно демонстрировать устойчивые слуховые реакции, т.е. у детей раннего возраста и лиц с сопутствующей неврологической патологией [22].

1.6 Дополнительные исследования для определения слуховых реакций

Для прогнозирования исхода КИ у детей с аномалиями развития СН необходимо также опираться на данные, получаемые по различным диагностическим методам. Центральную роль в этом играет комплексное аудиологическое обследование, которое включает регистрацию вызванной отоакустической эмиссии (ОАЭ), КСВП, импедансометрии, а также поведенческой тональной аудиометрии [11]. Последняя из перечисленных методик применима у детей, начиная с 6-месячного возраста, когда с использованием визуального подкрепления становится возможным оценить тональные пороги слуха [6, 8]. Не менее важным компонентом предоперационной диагностики является сурдопедагогическая оценка, направленная на анализ уровня восприятия речи и степени развития собственной речи ребенка. Данные, полученные в ходе такого обследования, служат важным дополнением к объективным аудиологическим показателям и позволяют составить целостное представление о слухоречевом статусе пациента [4, 6, 8, 11].

После выполнения КИ обязательным элементом динамического наблюдения становится регулярная оценка слухоречевого развития с применением методов, соответствующих возрасту ребенка. Для этой цели разработан целый спектр диагностических средств, включающий специализированные тесты, оценочные шкалы и родительские опросники, которые позволяют объективизировать уровень

развития слуховых реакций на звуковые и речевые стимулы у детей разных возрастных групп, включая пациентов раннего возраста [1, 112]. Одним из наиболее распространенных инструментов является международная тестовая батарея «Evaluation of Auditory Responses on Speech – EARS», адаптированная для более чем 15 языков мира, включая русскоязычную популяцию [11, 33]. В состав этой батареи входит опросник «LittleEARS – Оценка слухового поведения ребенка раннего возраста», который дает возможность оценивать динамику формирования слуховых навыков, начиная с первых месяцев жизни, и сравнивать прогресс слуховых реакций после КИ с показателями нормально развивающихся детей аналогичного возраста [127]. Для интегральной оценки результативности слухоречевой реабилитации после КИ широко используется «CAP – Шкала уровней слухового восприятия», экспертный инструмент, позволяющий в баллах оценить прогресс в восприятии звуков и речи [1, 4, 6, 8, 11, 33, 112, 127]. Все перечисленные методики применяются в клинической практике для оценки слухового восприятия речи через кохлеарный имплант у детей с гипо- или аплазией СН после КИ.

Субъективные методы оценки имеют важное значение при принятии решения о целесообразности КИ, преимущественно в тех ситуациях, когда объективные диагностические методы оказываются малоинформативными. Такие подходы способны дать ключевую информацию о функциональном состоянии слуховой системы пациента. Даже при однозначных МРТ-признаках аномалии развития СН регистрация поведенческих ответов на звуковые и речевые стимулы служит убедительным аргументом в пользу проведения КИ [66].

После проведения КИ за пациентами с аномалией развития СН необходимо регулярное наблюдение с отслеживанием прогресса слухового восприятия речи и собственной устной речи в сравнении с предоперационными значениями (при использовании слуховых аппаратов). Контрольные оценки рекомендуется проводить с периодичностью 1, 3, 6, 9 и 12 месяцев после операции, а в последующем – ежегодно, что соответствует стандартизированному алгоритму ведения детей с кохлеарными имплантами [7].

Учитывая ограниченные слуховые возможности при аномалиях развития СН, оценка результативности КИ у данной группы пациентов не может опираться исключительно на аудиологические критерии; необходимым компонентом становятся показатели качества жизни. Этот параметр охватывает не только степень восстановления слуховой функции с кохлеарным имплантом, но и такие аспекты, как расширение коммуникативных возможностей, улучшение значений поведенческих реакций, успешность обучения и иные характеристики, отражающие общую адаптацию ребенка [10, 11, 100].

1.7 Результаты слухоречевого развития после кохлеарной имплантации

Результаты исследований эффективности КИ у детей с аномалиями развития СН, согласно литературным источникам, отличаются значительной вариабельностью и неоднозначностью, что главным образом связано с небольшим объемом анализируемых групп. Особую значимость приобретают наблюдения, указывающие на потенциальное ухудшение слухоречевых показателей в отдаленном послеоперационном периоде. Так, Bradley J. и соавт. (2008) [130] продемонстрировали, что у детей с аномалиями развития СН, несмотря на достижение типичных порогов слуха при первичном подключении процессора, спустя около 2–6 лет наблюдались неудовлетворительные показатели слухового восприятия. Авторы интерпретировали полученные данные как свидетельство ограниченной эффективности КИ у детей с аномалией развития СН. Вместе с тем Zhang Z. и соавт. (2012) [46] зафиксировали в своей выборке из 9 детей с аномальным СН 4 детей, у которых после КИ тональные пороги слуха существенно снизились. Однако ни один из этих детей не достиг удовлетворительного уровня разборчивости речи в течение как минимум года наблюдения. При этом, согласно оценке CAP, у детей с аномалией развития СН прослеживался неуклонный, хотя и замедленный, прогресс слухоречевого развития.

Ehrmann-Müller D. и соавт. (2018) [96] продемонстрировали, что у детей с аномалией развития СН по данным МРТ, при условии наличия электрических либо

акустических реакций, КИ ведет к улучшению слуховых порогов и качества звуковосприятия. Кроме того, длительное ношение импланта сопровождалось положительным прогрессом не только в слуховой и речевой сферах развития, но и в общем психофизическом развитии относительно предоперационного уровня [49].

Kutz J. и соавт. (2011) [44] опубликовали результаты КИ у 7 детей с подтвержденной по МРТ аплазией СН, а также у 2 детей с наличием гипоплазии СН. В группе с аплазией один пациент после КИ приобрел способность к идентификации слов раннего возраста в условиях закрытого выбора. У 6 детей с кохлеарным имплантом наблюдались поведенческие реакции, т.е. они реагировали и/или узнавали бытовые звуки, голос и речь, что соответствовало уровням CAP 1–3. В группе с гипоплазией СН результаты оказались более высокими. Все они демонстрировали реакции на звуки и речь, а также узнавание окружающих звуков, достигая уровней CAP 3–5.

В другом исследовании, охватывающем 50 детей с МРТ-подтвержденными аномалиями развития СН, было установлено, что после КИ способность к пониманию разговорной речи сформировалась у 47% детей с аплазией и у 89% – с гипоплазией СН. При этом 51% всех детей использовали устную речь в качестве основного средства коммуникации, а среди пациентов с гипоплазией данный показатель достигал почти 80% [43].

Обобщая представленные в литературе данные, можно сделать вывод о том, что у значительной части детей с МРТ-признаками гипо- или аплазии СН после КИ наблюдается постепенная, хотя и замедленная, положительная динамика слухового восприятия звуков и речи [70]. В связи с этим наличие аномалии развития СН не должно рассматриваться как абсолютное противопоказание к проведению КИ [34, 52]. Прогностически более благоприятным вариантом является гипоплазия СН: даже ограниченное количество сохранившихся нервных волокон в сочетании с высоким потенциалом нейропластичности в детском возрасте создает предпосылки для восстановления звуковосприятия и развития разборчивости речи [24, 44, 75]. Что касается аплазии СН, диагностированной по данным МРТ ММУ, то она традиционно вызывает опасения в отношении возможной неэффективности КИ.

Однако многочисленные клинические наблюдения, демонстрирующие улучшение слухоречевых показателей после имплантации, ставят под сомнение абсолютную надежность и разрешающую способность МРТ в дифференциальной диагностике аномалий СН. Это также было описано в исследовании Vincenti V. и соавт. (2014), в котором у пяти пациентов с МРТ-признаками аплазии СН после КИ был достигнут приемлемый средний порог слышимости в 45,24 дБ [45].

МРТ ММУ входит в стандарт предоперационного обследования, поскольку считается, что ее разрешающая способность достаточна для выявления АВУ и оценки состояния ЧМН [26, 30]. Вместе с тем МРТ не является совершенным диагностическим инструментом и может давать искаженное представление о состоянии нервных волокон [72, 108]. Особые трудности возникают при попытке дифференцировать волокна СН от других нервных структур в пределах ВСП [79]. Так, грубые мальформации внутреннего уха, как правило, не вызывают сомнений при визуализации, тогда как аномалии развития СН продолжают оставаться диагностической проблемой, обусловленной ограничениями пространственного разрешения метода [67].

Таким образом, формируется важный клинический вывод о том, что КИ и долгосрочная слуховая реабилитация могут быть эффективны у детей с предполагаемой аномалией развития СН, в том числе с аплазией [95]. Это, вероятно, связано с существованием неидентифицируемых при текущем разрешении МРТ нервных волокон СН, способных обеспечить проведение сигнала [95, 114]. Исходя из этого, принятие решения о целесообразности КИ и оценка ее потенциальной эффективности все в большей степени зависят от предоперационных функциональных тестов, дающих возможность объективно зарегистрировать наличие реакций слуховой системы на электрические стимулы [6, 7, 8, 11, 33, 127].

1.8 Выводы по главе 1

В литературе аномалии развития СН, выявляемые с помощью МРТ, все чаще рассматриваются как одна из этиологических причин глубокой тугоухости у детей. При выборе метода реабилитации таким пациентам, как правило, предлагается пробное слухопротезирование, однако значительная часть детей не достигает удовлетворительных результатов при использовании слуховых аппаратов, в связи с чем таких пациентов следует рассматривать как кандидатов для альтернативных имплантируемых систем.

Первоначальный опыт применения КИ у детей с патологией СН не всегда был успешным, что послужило основанием отдавать предпочтение СМИ. Вместе с тем накопленные к настоящему времени данные свидетельствуют о возможности достижения хороших функциональных результатов после КИ даже в случаях предполагаемой гипо- или аплазии СН [43, 52]. В связи с этим в настоящее время СМИ рассматривается скорее как оправданный следующий этап реабилитации при отсутствии адекватного эффекта от предшествующей КИ.

Спектр исходов КИ у детей с гипо- или аплазией СН чрезвычайно вариабелен: от единичных наблюдений, где удается достичь открытого восприятия речи и овладения разговорной речью, до значительно более частых случаев, в которых прогресс ограничивается улучшением различения звуков окружающей среды, что для данной категории пациентов уже можно считать успешным завершением КИ.

Учитывая, что у части детей с аномалиями развития СН могут присутствовать функционально значимые волокна, иннервирующие улитку, но не идентифицируемые с помощью современных аудиологических, электрофизиологических и визуализационных методов, КИ остается возможным вариантом реабилитации. Применение кохлеарных имплантов у пациентов с патологией СН способно обеспечить существенные слухоречевые преимущества тем детям, которые в противном случае были бы обречены на отсутствие слуха. Вместе с тем, учитывая широкую вариабельность исходов, обусловленную

анатомическими ограничениями, и возможную необходимость длительной и сложной послеоперационной реабилитации, критически важным является тщательное консультирование семьи во избежание завышенных ожиданий.

Для уточнения показаний к КИ у пациентов с гипо- или аплазией СН требуются дополнительные исследования. Приоритетным направлением должна стать разработка предоперационных диагностических методик, способных предоставить надежную информацию о состоянии нейрональной популяции спирального ганглия. Это, в свою очередь, позволит повысить точность определения показаний на имплантацию и улучшить качество прогностического консультирования относительно исходов реабилитации [45]. Оптимальная стратегия предоперационной оценки предполагает интеграцию визуализационных, электрофизиологических и аудиологических подходов. Вместе с тем даже с применением современных технологий прогнозирование оптимальной тактики лечения для пациентов с аномалиями СН остается чрезвычайно сложной задачей.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1 Материалы исследования

Диссертационное исследование было выполнено на базе ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации с 2022 по 2025 гг. (ретроспективный анализ в период с 2016 по 2022 гг. – 17 случаев, проспективное исследование в период с 2022 по 2025 гг. – 38 случаев).

Протокол проведения клинико-лабораторных исследований был одобрен Этическим комитетом ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Министерства здравоохранения Российской Федерации (далее – СПб НИИ ЛОР) (протокол заседания № 39 от 14.09.2022).

2.2 Общая информация об исследовании

Ретроспективное исследование включало изучение данных медицинской документации и исследований пациентов, прошедших оперативное лечение и реабилитационную программу «Кохлеарная имплантация». Слухоречевые результаты пациентов были оценены в соответствии с началом ретроспективного исследования через 3 и 5 лет после КИ; с началом проспективного исследования результаты оценивались через 1 месяц, 6 месяцев, 1 год, 3 года после КИ. На ретроспективном этапе с 2016 по 2022 гг. было прооперировано 2356 детей, из которых 17 детей с аномалией развития СН (0,7%), из них 15 (88%) с гипоплазией СН, 1 (6%) с аплазией СН, 1 (6%) с гипо- и аплазией СН.

На проспективном этапе с 2022 по 2025 гг. было прооперировано 1947 детей, из которых 38 детей с аномалией развития СН (2% среди всех прооперированных за этот период). Из них 16 (42,1%) с гипоплазией СН, 12 (31,6%) с аплазией СН, 10 (26,3%) с гипо- и аплазией СН.

Возрастной диапазон детей варьировал от 1 года до 12 лет. Средний возраст составил $3,1 \pm 2,3$ года, возрастная медиана – 2 года. Среди них дети мужского пола – 27 человек, женского пола – 28 человек.

У всех 55 детей были выявлены следующие сопутствующие основной патологии заболевания (рисунок 1): патология центральной нервной системы (ЦНС), сердечно-сосудистой системы (ССС), аномалии развития костей черепа, патология органа зрения, мочеполовой системы, аллергические реакции в анамнезе, патология бронхолегочной системы, эндокринной системы и желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). В части случаев наблюдалось сочетание патологии различных органов и систем.



Рисунок 1 – Частота встречаемости сопутствующих заболеваний у исследуемых пациентов

Все пациенты проходили комплексную реабилитацию в рамках программы «Кохлеарная имплантация», включающей три последовательных этапа. Этапам предшествовало диагностическое обследование для выявления слуховых реакций, оценки наличия аномалий развития СН и АБУ, определения показаний на основании полученных данных.

Первый этап реабилитации, заключающийся в хирургическом вмешательстве по установке имплантируемой части системы, проводился в отделении реконструктивной хирургии СПб НИИ ЛОР. Спустя один месяц пациенты госпитализировались повторно. На втором этапе, проходившем в отделении патологии голоса и речи (впоследствии, в связи с реорганизацией, – в отделении сурдологической и слухоречевой реабилитации), осуществлялись подключение и настройка речевого процессора, а также реабилитационные занятия с сурдопедагогами, логопедами и дефектологами под наблюдением неврологов.

Заключительный, третий этап стационарного лечения проводился через шесть месяцев и был направлен на коррекцию настроек речевого процессора и продолжение специализированных занятий. Таким образом, исследование включало в себя два основных периода: предварительный (диагностика и отбор в рамках программы «Кохлеарная имплантация») и основной, состоящий из трех описанных этапов госпитализации.

Проведенное исследование выполнено в соответствии с Хельсинкской декларацией «Этические принципы проведения научных исследований с участием человека» седьмого пересмотра от 2013 года [131].

2.3 Распределение пациентов по группам исследования и их характеристика

В исследование были включены 55 кандидатов на КИ с диагнозом врожденной двусторонней СНТ IV степени, аномалия развития СН.

В зависимости от вида аномалий развития СН и АВУ пациенты были разделены на подгруппы для оценки результатов слухоречевой реабилитации в зависимости от тяжести аномалии (таблица 1).

Таблица 1 – Распределение пациентов по типу аномалии развития СН и наличия/отсутствия АБУ

	Название группы	Характеристика группы	Количество человек
По типу аномалии слухового нерва	СН-А	Пациенты, которым выполнена КИ, имеющие аплазию СН	13
	СН-Г	Пациенты, которым выполнена КИ, имеющие гипоплазию СН	42
По наличию аномалии внутреннего уха	«+»АБУ	Пациенты, которым выполнена КИ, имеющие аномалию развития СН и АБУ	19
	«-»АБУ	Пациенты, которым выполнена КИ, имеющие аномалию развития СН с отсутствием АБУ	36

Также в зависимости от того, выполнена КИ с одной стороны или с двух сторон, пациенты разделены на 2 группы для оценки перспективности выполнения двусторонней КИ (таблица 2).

Таблица 2 – Распределение пациентов в зависимости от стороны КИ

	Название группы	Характеристика группы	Количество человек
По количеству имплантаций	М группа	Пациенты, имеющие аномалию развития СН, которым выполнена КИ с одной стороны	30
	Б группа	Пациенты, имеющие аномалию развития СН, которым выполнена КИ с двух сторон	25

Таким образом определено три группы наблюдения (таблица 3). При этом один и тот же пациент мог находиться в нескольких группах, поскольку группы формировались по разным признакам.

Таблица 3 – Группы анализируемых пациентов

Первая группа		Вторая группа		Третья группа	
СН-А группа	СН-Г группа	«+»АВУ группа	«-»АВУ группа	М группа	Б группа
Наличие аплазии СН	Наличие гипоплазии СН	Наличие АВУ	Отсутствие АВУ	Монолатеральная КИ	Билатеральная КИ

2.3.1 Критерии включения и исключения

Критерии включения в исследование:

- дети < 15 лет;
- врожденная двусторонняя СНТ IV степени;
- подписанное информированное согласие на участие в исследовании;
- наличие показаний к КИ;
- техническая возможность установки имплантируемой части кохлеарного импланта по результатам визуализационного обследования;
- наличие аномалии слухового нерва по данным МРТ ММУ.

М группа (монолатеральная КИ):

- Пациенты, которым выполнена КИ с одной стороны.

Б группа (билатеральная КИ):

- Пациенты, которым выполнена КИ с двух сторон.

«+»АВУ группа (аномалии внутреннего уха):

- пациенты, которым выполнена КИ;
- наличие аномалии развития СН и АВУ.

«-»АВУ группа (отсутствие аномалий внутреннего уха):

- пациенты, которым выполнена КИ;
- наличие аномалии развития СН и отсутствие АВУ.

СН-А группа (аплазия слухового нерва):

- пациенты, которым выполнена КИ;
- наличие аплазии СН.

СН-Г группа (гипоплазия слухового нерва):

- пациенты, которым выполнена КИ;
- наличие гипоплазии СН.

Критерии исключения из исследования:

- отсутствие показаний к проведению КИ;
- отказ от участия в настоящем исследовании на любом этапе исследования;
- отсутствие реакции при ношении слуховых аппаратов;
- отсутствие рекомендации сурдопедагога о необходимости проведения КИ;
- отсутствие реабилитационного потенциала пациента со стороны слухоречевого развития по результатам предоперационного обследования (тяжелая степень умственной отсталости, отсутствие слуховых реакций в слуховых аппаратах, отсутствие мотивации со стороны родителей) по программе «Кохлеарная имплантация»;
- сопутствующая патология, являющаяся противопоказанием для проведения оперативного вмешательства в условиях монопрофильного стационара;
- техническая невыполнимость оперативного вмешательства по результатам обследования (полная оссификация улитки, невозможность введения электрода, аплазия улитки (аномалия Michel)) по программе «Кохлеарная имплантация».

2.4 Предварительный этап исследования – обследование кандидатов для проведения кохлеарной имплантации

Все участники исследования проходили комплексное обследование в соответствии с унифицированным протоколом программы «Кохлеарная имплантация». Данный протокол включал в себя: аудиологическое обследование, базовое клиническое обследование, оториноларингологическое обследование, проведение визуализационных методов диагностики.

В рамках специальных диагностических мероприятий проводились:

- аудиологическое обследование, оценка, включающая регистрацию КСВП, слуховых потенциалов на модулированном тоне стационарных слуховых вызванных потенциалов (ASSR), ОАЭ, а также акустическая тимпанометрия и рефлексометрия, поведенческая аудиометрия с визуальным подкреплением и речевая аудиометрия;
- визуализационная диагностика, состоящая из КТ височных костей и МРТ головного мозга и ММУ;
- инструментальные методы: электроэнцефалография (ЭЭГ) и ультразвуковая доплерография (УЗДГ) сосудов шеи;
- мультидисциплинарные консультации. На этапе принятия решения о хирургическом вмешательстве пациенты осматривались сурдологом, отохирургом, сурдопедагогом и неврологом. В рамках предоперационной подготовки обязательными были консультации терапевта (или педиатра) и анестезиолога-реаниматолога.

Предоперационная диагностика проводилась для определения наличия сопутствующей патологии и ее тяжести, оценки возможности проведения оперативного вмешательства под эндотрахеальным наркозом в условиях монопрофильного стационара, оценки состояния ЛОР-органов, определения наличия аномалий развития СН и наличия или отсутствия АБУ, а также особенностей строения и состояния структур височной кости.

2.4.1 Клиническое обследование

Все пациенты, включенные в исследование, проходили комплексное предоперационное обследование в соответствии с единым диагностическим протоколом, направленным на оценку соматического статуса и выявление возможных противопоказаний к хирургическому вмешательству.

Лабораторная диагностика включала развернутый клинический анализ крови с подсчетом тромбоцитов, биохимический анализ крови (аланинаминотрансфераза,

аспартатаминотрансфераза, общий билирубин и его фракции, глюкоза, креатинин), общий анализ мочи, а также оценку системы гемостаза (коагулограмма с определением активированного частичного тромбопластинового времени, международного нормализованного отношения, протромбина по Квику, протромбинового времени и фибриногена). В обязательном порядке проводился скрининг на гемотрансмиссивные инфекции: ВИЧ, гепатиты В и С. Детям младше 2 лет дополнительно выполнялось бактериологическое исследование кала на патогенную кишечную флору и соскоб на энтеробиоз.

Инструментальные методы были представлены электрокардиографией, ЭЭГ и УЗДГ магистральных сосудов шеи и головного мозга. Обязательным условием допуска к операции являлось заключение стоматолога о полной санации полости рта.

Кроме того, все пациенты обследовались мультидисциплинарной командой специалистов. Педиатр, невролог (с обязательной интерпретацией данных ЭЭГ и УЗДГ) и анестезиолог-реаниматолог оценивали наличие сопутствующей патологии и определяли возможность проведения вмешательства в условиях эндотрахеального наркоза.

Завершающим этапом предоперационной подготовки являлись консультации сурдолога, сурдопедагога (дефектолога), на основании данных всех проведенных исследований принималось окончательное решение о наличии показаний к кохлеарной имплантации и, при положительном решении, осуществлялся выбор стороны для операции.

2.4.2 Оториноларингологическое обследование

Оториноларингологическое обследование представляло собой комплексный диагностический подход, включавший уточнение жалоб, анализ анамнестических данных и физикальный осмотр. Также уделялось внимание изучению наследственного анамнеза, выявлению возможной этиологии тугоухости, а также

оценке опыта предыдущего слухопротезирования – его длительности и эффективности.

Физикальное обследование включало стандартный ЛОР-осмотр с выполнением передней и задней риноскопии, фарингоскопии и отоскопии. Ключевым элементом диагностики являлась отомикроскопия, которая проводилась всем пациентам для тщательной визуализации структур наружного уха и барабанной перепонки. Данный метод позволял детально оценить анатомические особенности, выявить возможные воспалительные или рубцовые изменения, что имело принципиальное значение для планирования индивидуальной хирургической тактики и выбора оптимального доступа при проведении КИ.

2.4.3 Компьютерная томография височных костей

Всем пациентам, включенным в исследование, проводилась высокоразрешающая КТ височных костей на мультиспиральном томографе SIEMENS SOMATOM Emotion 16. Сканирование выполнялось в стандартной позиции (положение лежа на спине) с толщиной срезов до 0,6 мм, что обеспечивало необходимую детализацию анатомических структур. Учитывая возрастные особенности части пациентов (в первую очередь, детей младшего возраста), исследование проводилось в условиях естественного сна либо внутривенной общей анестезии, что позволяло минимизировать двигательные артефакты, обеспечить корректную укладку и, как следствие, получить диагностически значимые изображения высокого качества.

Обработка и интерпретация полученных данных выполнялась совместно лечащим хирургом-оториноларингологом и врачом-рентгенологом, имеющим специализацию в области визуализационной диагностики АВУ. При изучении исследования осуществлялась прицельная оценка анатомии височной кости, структур, которые могли повлиять на ход оперативного вмешательства, а именно:

- состояние структур среднего уха (аномалии развития цепи слуховых косточек (ЦСК));
- состояние структур внутреннего уха (конфигурация улитки, размер, состояние спирального канала улитки, наличие или отсутствие межлестничной перегородки и модиолуса, ширина апертуры улитки);
- особенности положения, размера и наличие дефектов ВСП;
- наличие признаков приобретенной патологии, повлекшей за собой глухоту (наличие линии перелома, признаков оссификации/ремоделирования костной капсулы улитки и спирального канала улитки);
- положение крупных сосудов (интратимпанальной части внутренней сонной артерии и луковицы яремной вены, венозных синусов);
- ход ЛН, положение дна средней черепной ямки.

На основании комплексного анализа КТ-картины определялась индивидуальная хирургическая тактика и детально планировался ход оперативного вмешательства. Полученные данные позволяли не только определить возможность проведения КИ, но и выбрать оптимальный тип и длину электродной решетки для конкретного пациента, определить наиболее безопасный доступ к улитке и барабанной полости с учетом выявленных анатомических особенностей.

2.4.3.1 Способ проведения компьютерной томографии височных костей у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха

В рамках исследования был разработан и применен способ диагностики аномалий развития СН и АВУ на предоперационном этапе с помощью КТ височных костей: «Способ проведения компьютерной томографии височных костей у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха» (патент на изобретение № 2841226 С1, 04.06.2025). Способ осуществляется при проведении КТ височных костей в проекции, ориентированной по косой орбито-меатальной линии, выставленной по нижней стенке орбиты и верхней стенке наружного слухового прохода.

Способ проводят при выполнении КТ височных костей. Под плечи пациента с подозрением на АВУ, особенно предполагая стеноз аперттуры улитки, который мог быть причиной аномалии развития СН, расположенному лежа на спине, подкладывается валик, благодаря которому достигается запрокидывание головы кзади (рисунок 2). При боковом сканировании черепа выставляется проекция, ориентированная по линии, которая соединяет нижнюю стенку глазницы и верхнюю стенку наружного слухового прохода.

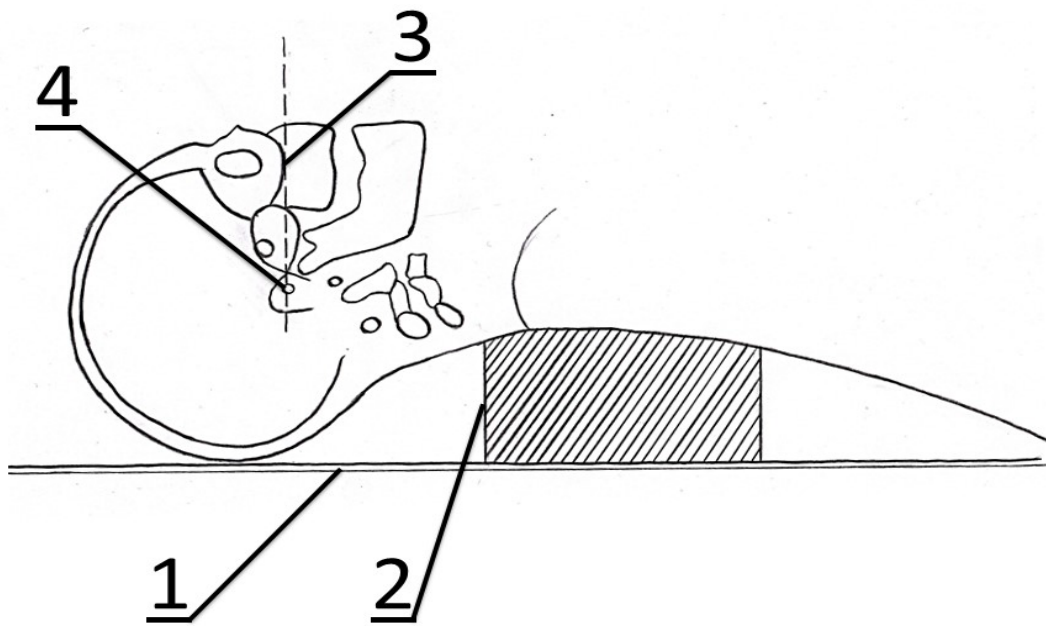


Рисунок 2 – Укладка пациента на ложементе компьютерного томографа:

1 – ложемент, 2 – валик под плечи, 3 – нижняя стенка глазницы, 4 – верхняя стенка наружного слухового прохода

КТ височных костей проводят в режиме высокого разрешения (high resolution), ориентированном на визуализацию костных структур. Для достижения высокого качества изображений используют минимальную толщину среза (0,6 мм) и шаг движения стола, обеспечивающий 50% перекрытия соседних срезов. Такой протокол позволяет визуализировать все без исключения структуры внутреннего уха и выполнить мультипланарную реконструкцию без потери качества.

В проекции Axial (прокрутка ползунка сверху вниз, т.е. от верхней челюсти до макушки) на полученных томограммах височных костей последовательно визуализируются структуры внутреннего уха. По мере продвижения по срезам базальный завиток прослеживается на всем протяжении вместе с окном улитки (круглое окно). В спиральном канале на всем его протяжении отчетливо видно разделение на вестибулярную и барабанную лестницы в виде тонкой серой линии. При дальнейшей прокрутке становятся видны средний завиток улитки, а затем появляется апикальный завиток улитки, который располагается выше и медиальнее по отношению к среднему завитку. При минимальном смещении книзу и медиальнее от улитки появляются ВСП и апертюра улитки, которая при визуализации находится под средним завитком улитки. Через аперттуру проходит СН из ВСП к модиолусу улитки (рисунок 3).

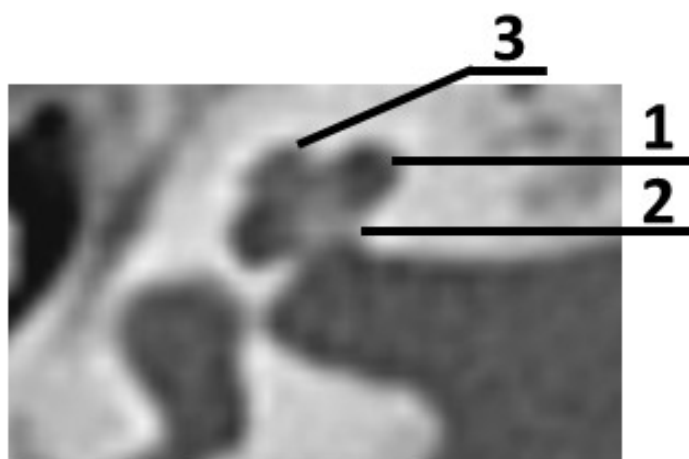


Рисунок 3 – КТ правой височной кости при проведении исследования в косо-орбито-меатальной проекции через нижнюю стенку глазницы и верхнюю стенку наружного слухового прохода: 1 – средний завиток улитки, 2 – апертюра улитки, 3 – апикальный завиток улитки

При расположении пациента в стандартной орбито-меатальной проекции, т.е. при прохождении линии томографирования через верхний край глазницы и середину наружного слухового прохода, визуализация указанных структур может оказаться затруднительной из-за отсутствия оптимального угла сканирования (рисунок 4).

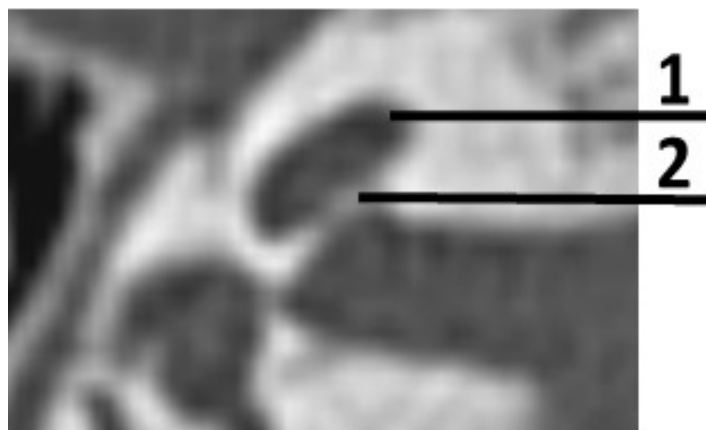


Рисунок 4 – КТ правой височной кости при проведении исследования в стандартной орбито-меатальной проекции: 1 – средний завиток улитки, 2 – апертюра улитки

При подтверждении наличия АБУ, включающей стеноз или аплазию апертюры улитки, отсутствие апикального завитка и/или отсутствие разделения на вестибулярную или барабанную лестницы, хирург принимает решение о возможности проведения КИ. В дальнейшем осуществляется подбор типа и длины электрода импланта, обеспечивающий стимуляцию частотных областей улитки с учетом конкретной АБУ.

Данный способ был разработан в 2022 г., внедрен в практику с 2024 г. С 2022 г. КТ височных костей по данной методике было выполнено у 20 пациентов с АБУ различных типов.

2.5 Магнитно-резонансная томография головного мозга и мосто-мозжечковых углов

МРТ входила в обязательный объем обследования и проводилась всем пациентам на высокопольном томографе General Electric Signa HDx с индукцией магнитного поля 3 Тесла. Исследование выполняли в положении лежа на спине по стандартизированному протоколу, который включал оценку головного мозга, ММУ и структур внутреннего уха. Ввиду возрастного состава когорты (значительное число детей раннего возраста), сканирование осуществляли в

условиях внутривенной общей анестезии, что позволяло полностью исключить двигательные артефакты и получить изображения наивысшего качества.

Анализ и интерпретация полученных данных осуществлялись коллегиально с участием врача-рентгенолога, специализирующегося на нейровизуализации и патологии внутреннего уха. Особое внимание уделялось выявлению возможных воспалительных или объемных процессов в структурах ЦНС, имеющих отношение к слуховому анализатору. Тщательно оценивалось состояние ствола головного мозга, ММУ, а также височных долей, являющихся корковым представителем слухового анализатора.

Ключевым этапом интерпретации являлась оценка состояния преддверно-улиткового нерва (VIII пара ЧМН), его деление на слуховую и вестибулярную ветви. Анализировались следующие параметры: наличие и визуализация нервного ствола, его топография, диаметр в сравнении с ЛН (VII пара), а также возможность дифференцировки на слуховую и вестибулярную порции на всем протяжении. Данные МР-визуализации имели принципиальное значение для прогнозирования эффективности стимуляции СН и принятия окончательного решения о целесообразности проведения КИ.

2.6 Врачебная комиссия

Рекомендация о проведении или отказе от проведения хирургического вмешательства осуществлялась на основании решения врачебной комиссии по определению показаний для проведения высокотехнологичных видов медицинской помощи, после анализа всех результатов исследований и заключений специалистов. При положительном решении комиссии, в случае соответствия участника критериям включения и при отсутствии критериев исключения, пациент включался в исследуемую выборку.

Из пациентов, проходивших через комиссию по определению показаний для проведения оперативного вмешательства в Санкт-Петербургском научно-исследовательском институте уха, горла, носа и речи с 2016 по 2025 гг., у 23

пациентов отсутствовали показания к КИ (7 пациентов – имели полную аплазию СН с двух сторон и отсутствие слуховых ощущений при ношении слуховых аппаратов в течение 1 года, 3 пациента – двусторонняя тотальная оссификация улитки вследствие перенесенного менингита, подтвержденная данными КТ височных костей, 5 пациентов – сопутствующая патология, препятствующая проведению КИ в условиях монопрофильного стационара, 3 пациента – двусторонняя аплазия улитки и полукружных каналов, двусторонняя аномалия развития канала СН и сужение ВСП с обеих сторон). У 5 кандидатов на КИ были определены критерии невключения в исследование (отказ от участия в исследовании).

2.7 Хирургический этап исследования – проведение кохлеарной имплантации

2.7.1 Исследование особенностей оперативного вмешательства

Всем включенным в исследования пациентам была выполнена КИ при двусторонней СНТ IV степени в условиях эндотрахеального наркоза (ЭТН). Операции проводились под контролем операционного микроскопа ZEISS OPMI Vario.

Во время выполнения оперативного вмешательства для каждого пациента производился учет выявленных интраоперационных находок. Учитывались следующие особенности:

- особенности доступа (положение сигмовидного синуса, дна средней черепной ямки, положение мастоидальной части ЛН, особенности строения ЦСК);
- конфигурация внутреннего уха (форма и размер улитки, преддверия, полукружных каналов);
- наличие интраоперационных осложнений в виде ликвореи;
- интраоперационная регистрация ЭКСВП с помощью интракохлеарной электрической стимуляции через кохлеарный имплант;

- интраоперационное измерение телеметрии нервного ответа.

2.7.2 Проведение интраоперационной регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов с помощью интракохлеарной электрической стимуляции через кохлеарный имплант

Интраоперационная эКСВП является методом объективного контроля эффективности КИ непосредственно во время хирургического вмешательства. У детей этот метод позволяет объективно подтвердить функциональную состоятельность СН и правильность установки электродной решетки сразу после ее введения и получить прогностические данные для последующего подключения речевого процессора. Для проведения исследования используется специализированное оборудование и программное обеспечение для настройки кохлеарных имплантов, совместно с системой для регистрации слуховых вызванных потенциалов (СВП).

Для выполнения исследования эКСВП необходимо:

- компьютер с программным обеспечением для настройки кохлеарных имплантов. В программном обеспечении используется модуль EABR, который позволяет стимулировать кохлеарный имплант двухфазными импульсами, синхронизированными с установкой для регистрации КСВП;
- программатор для подключения к кохлеарному импланту (MAX или другой в зависимости от фирмы производителя). Программатор подключается к кохлеарному импланту через диагностическую катушку (MAX coil S, i1000 и др.) или речевой процессор, подключенный на специальном кабеле. Катушка или процессор в стерильном рукаве помещаются в операционное поле и фиксируются на голове пациента к кохлеарному импланту;
- система регистрации слуховых вызванных потенциалов («Нейро аудио», производитель «Нейрософт», Россия). Для исследования эКСВП используется режим КСВП или эКСВП, 2 канала. Для регистрации используются игольчатые электроды по ряду причин: с целью минимизации электрического

артефакта стимуляции, т.к. игольчатые электроды обеспечивают более стабильный контакт и меньшее сопротивление по сравнению с поверхностными электродами, что критично при регистрации малых биопотенциалов на фоне мощного электрического стимула; с целью улучшения соотношения сигнал/шум, т.к. подкожное размещение обеспечивает более близкое расположение к источникам генерации потенциалов и снижает влияние мышечных артефактов; обеспечение стабильности во время операции, т.к. игольчатые электроды не смещаются при движениях головы пациента и хирургических манипуляциях.

Для работы системы регистрации слуховых вызванных потенциалов в режиме эКСВП необходима синхронизация оборудования для стимуляции (программное обеспечение для настройки кохлеарных имплантов и программатор КИ) и оборудования для регистрации СВП. Для этого используется специальный кабель, соединяющий триггерный выход МАХ и триггерный вход Нейро аудио.

После введения пациента в общий наркоз перед началом хирургического вмешательства выполняется подкожная установка на голове пациента регистрирующих игольчатых электродов по следующей схеме (рисунок 5).

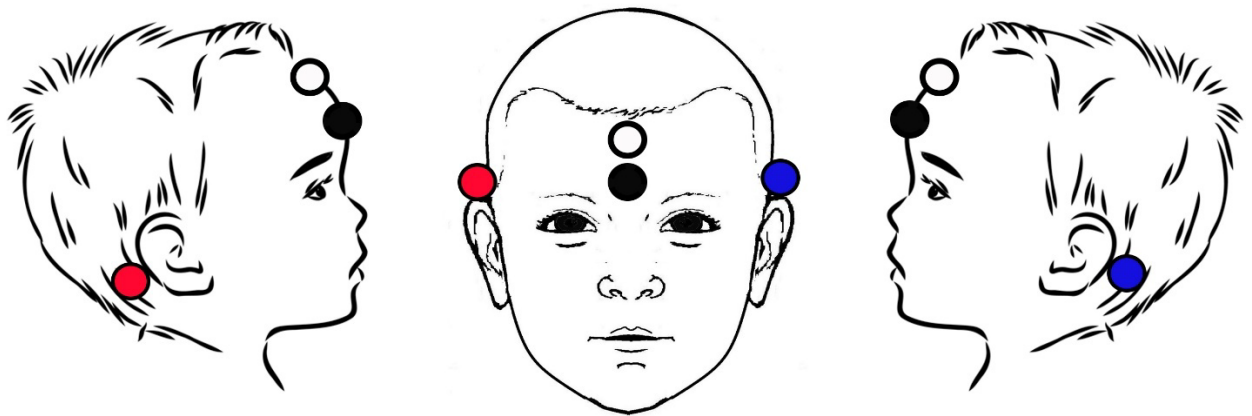


Рисунок 5 – Схема монтажа игольчатых регистрирующих электродов: белый – положительный электрод; черный – заземляющий электрод; красный и синий – отрицательные ипси- и контралатеральные электроды (в зависимости от стороны имплантации)

Положительный электрод устанавливается на лбу по средней линии у края роста волос. Данный электрод регистрирует суммарную активность ствола мозга. Отрицательные электроды устанавливаются на ипсилатеральной и контралатеральной стороне относительно имплантированного уха на сосцевидном отростке в зоне, не мешающей ходу операции. Заземляющий электрод так же, как положительный, по средней линии лба, но ниже от неинвертирующего электрода на 2–3 см. Регистрация проводится на 2 каналах для лучшего выделения СВП.

Во время операции после введения активных электродов кохлеарного импланта в спиральный канал улитки хирург устанавливает передающую катушку для стимуляции, подключенную к программатору над корпусом импланта. Катушка находится в стерильном рукаве и, находясь над имплантом, самостоятельно фиксируется магнитом в нужном положении.

Далее врачом-сурдологом проводится регистрация ЭКСВП:

- фильтр: сетевой – адаптивный (нижняя частота: 100 Гц, верхняя частота: 2000 Гц);
- количество усреднений: 200–500 повторений;
- тип стимула: двухфазный стимул с тестируемого электрода;
- тестируемые электроды: для исследования проводилось тестирование одного из электродов, расположенных базально, апикально и в среднем завитке улитки, как правило это 11, 6 и 2 электроды, однако выбранные электроды могли меняться в зависимости от типа электрода, наличия или отсутствия АБУ и полученных данных при регистрации;
- количество оцениваемых электродов: оценка проводится минимум с 3 электродов, в зависимости от регистрации до 6;
- диапазон уровня стимуляции: 15–60 μ и.

По итогам регистрации можно получить три ключевых варианта результатов:

- четкий (положительный) ответ – самый благоприятный результат, означающий, что слуховой нерв и стволовые отделы слуховой системы функционируют, а значит, есть хороший прогноз восстановления слуха после имплантации;

- сомнительный (сниженный или атипичный) ответ: ответ присутствует, но его форма изменена, амплитуда снижена или латентность увеличена;
- нет ответа (отрицательный): если при стимуляции на максимальном уровне не удастся зарегистрировать четкого или сомнительного пика на эКСВП, это говорит о том, что слуховой нерв не проводит сигнал.

При отсутствии ответа или при получении сомнительного нельзя однозначно сделать вывод о том, что слуховой нерв или его остаточные слуховые волокна не функционируют, поскольку на предоперационном этапе у пациентов были получены слуховые реакции при использовании слуховых аппаратов, поэтому во многих случаях КИ может принести пользу.

2.8 Послеоперационный этап исследования – тестирование прооперированных пациентов для оценки слухоречевого развития

Через 1 месяц после оперативного вмешательства, после заживления заушной раны и стихания реактивных изменений в зоне хирургического вмешательства, выполнялось первичное подключение речевого процессора в условиях отделения патологии речи, а также его настройка, занятия с сурдопедагогом, психологом, логопедом. Через 6 месяцев после подключения речевого процессора, в условиях отделения патологии речи, проводился курс реабилитации, включающий повторную настройку речевого процессора с учетом изменившегося сопротивления на электродах с целью повышения разборчивости отдельных слов, занятия с сурдопедагогом, психологом, логопедом. По прошествии 1 года после подключения речевого процессора в условиях отделения патологии речи выполнялась тонкая настройка речевого процессора с целью улучшения разборчивости речи в сложных акустических ситуациях, занятия с сурдопедагогом, психологом, логопедом.

Всем пациентам, включенным в основной этап исследования, проводилась оценка слухового развития, эффективности реабилитационных программ, прогресса слуховых навыков, адаптации ребенка к кохлеарному импланту и

эффективности его использования, использования ребенком устной речи через 1 месяц, 6 месяцев, 1 год и 3 года. Пациентам, для которых проводился ретроспективный анализ, исследование проводилось через 3 года и 5 лет.

Оценка слухового развития осуществлялась с использованием теста LittleEARS (выполнялось детям до 3 лет). Оценка эффективности реабилитационных программ выполнялась с использованием тестов «Уровни развития слухового восприятия» (CAP) (Categories of Auditory Performance (CAP)) и «Уровни разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом». Оценка прогресса слуховых навыков осуществлялась с использованием теста Auditory Skills Checklist (ASC). Оценка адаптации ребенка к кохлеарному импланту осуществлялась по шкале слуховой интеграции (ШСИ). Оценка использования ребенком устной речи проводилась по шкале использования устной речи (ШИУР).

2.8.1 Оценка слухового развития детей раннего возраста (LittleEARS)

Разработанный диагностический инструмент представляет собой стандартизированную анкету, предназначенную для оценки слухового развития детей с нарушениями слуха, пользующихся кохлеарными имплантами. Основная цель анкетирования – объективно отразить ключевые моменты доречевого этапа слухового развития, имеющие принципиальное значение для дальнейшего формирования речи. Вопросы, включенные в опросник, сформулированы на основе обобщения многолетних клинических наблюдений и фундаментальных теоретических представлений о закономерностях становления слухового и слухоречевого восприятия, а также развития устной речи и языковой системы в целом.

Следуя методологическим подходам, принятым в аудиологии и сурдопедагогике, анкета акцентирует внимание на реакциях ребенка на звуковые, и в особенности на речевые и лингвистические сигналы. Концептуально анкета охватывает три фундаментальные сферы доречевого слухового развития: способность к восприятию звуков, формирование понимания их смыслового

значения и возникновение адекватных поведенческих реакций, а также начальные этапы формирования устной речи.

Анкета содержит 35 вопросов с вариантами ответа «да»/«нет». Первые 16 вопросов преимущественно направлены на оценку реакций, связанных с локализацией источника звука и способностью к слуховому вниманию. Диагностируется реакция на бытовые шумы, музыку, голоса окружающих, включая выраженные поведенческие паттерны. По мере созревания слуховой функции ребенок начинает не просто обнаруживать звуки, но и дифференцировать их, устанавливая связь между звуковым и зрительным образами, что проявляется поворотом головы к источнику. Подобные поведенческие реакции особенно выражены в вопросах 10, 12, 17 и 27, что позволяет рассматривать их как маркеры формирования так называемого семантического слухового поведения – осознания значения звуков, роль которого неуклонно возрастает в процессе развития.

Учитывая, что наличие аномалий развития СН и/или структур внутреннего уха может существенно повлиять на итоговые показатели тестирования, возрастной диапазон применения данной анкеты был расширен до трех лет. Проведение исследования осуществлялось в строгом соответствии со стандартной методикой, рекомендованной авторами диагностического инструмента.

2.8.2 Усовершенствованная шкала «Уровни развития слухового восприятия» (CAP)

Шкала «Уровни развития слухового восприятия» (Categories of Auditory Performance, CAP), разработанная Archbold S., Lutman M.E. и Nikolopoulos T.P. (1997) [32] и впоследствии модифицированная Gilmour L. (CAP-II, 2010), представляет собой валидированный инструмент для интегральной оценки эффективности КИ в условиях повседневной коммуникации.

Шкала позволяет структурированно описать прогресс пациента через фиксацию конкретных поведенческих проявлений: наличие или отсутствие реакций на неречевые звуки окружающей среды, способность к их

дифференцировке, характер реагирования на голос, возможности различения слов и фраз, понимание простых инструкций, восприятие речи знакомого собеседника в тишине и, наконец, разборчивость речи при телефонном разговоре. Такой подход охватывает широкий спектр слуховых возможностей – от элементарных сенсорных реакций до сложных коммуникативных актов, при этом учитывается вариабельность темпов развития у детей.

В оригинальной версии шкала включает восемь последовательных уровней слухового восприятия. Однако в рамках настоящего исследования использовалась расширенная модификация опросника, содержащая 13 уровней, что позволяет более тонко дифференцировать этапы становления слухоречевых навыков. Нижняя граница шкалы (уровень 0) соответствует полному отсутствию поведенческих реакций на какие-либо звуковые стимулы. Верхняя граница (уровень 12) отражает высший уровень развития слуховой функции – возможность ведения телефонных диалогов с незнакомыми собеседниками, что свидетельствует о сформированности устойчивых слуховых реакций и фонематического слуха. Использование данной шкалы в динамике позволяет объективно верифицировать даже незначительные положительные сдвиги и своевременно корректировать индивидуальные программы реабилитации.

Вместе с тем САР дает достаточно генерализованную оценку выделенных категорий и не может рассматриваться как изолированный диагностический инструмент. Для получения объективной и полноценной картины слухового развития результаты, полученные по шкале САР, должны интерпретироваться в комплексе с данными других методик (анкетирования родителей, педагогического наблюдения, психоакустических тестов), что позволяет составить целостное представление о функциональном состоянии слуховой системы и эффективности реабилитационных мероприятий.

2.8.3 Усовершенствованная шкала «Уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом»

Для оценки динамики формирования устной речи у детей с нарушениями слуха, использующих кохлеарные импланты и слуховые аппараты, применяется усовершенствованная шкала «Уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом».

Шкала представляет собой последовательную градацию, состоящую из семи уровней (от 00, 0 и далее с 1 по 5), следующих друг за другом, что позволяет детально дифференцировать этапы становления экспрессивной речи. Начальный уровень (00) характеризуется отсутствием целенаправленного использования голоса: ребенок может издавать лишь крик или редкие гласноподобные звуки, при этом коммуникация осуществляется преимущественно невербальными средствами. Верхняя граница шкалы (уровень 5) соответствует достижению естественной разборчивости речи, когда высказывания ребенка понятны любому собеседнику в разнообразных ситуациях – как в тишине, так и в условиях акустических помех, на различном расстоянии.

Ключевым преимуществом данной шкалы является ее комплексный характер: она учитывает не только акустические параметры коммуникативной ситуации (фоновый шум, удаленность от собеседника), но и сформированность коммуникативных навыков ребенка, его способность адаптировать речь к изменяющимся условиям. Это позволяет рассматривать полученные данные как полноценную характеристику речевого развития.

Использование шкалы в динамике с течением времени обеспечивает возможность регистрации даже незначительных положительных сдвигов в качестве устной речи, что имеет критическое значение для своевременной коррекции реабилитационных программ и долгосрочного планирования педагогического сопровождения. Достоверная оценка уровня разборчивости речи, в свою очередь, тесно коррелирует с успешностью социальной адаптации ребенка,

его способностью к полноценной интеграции в образовательную среду и общество сверстников.

2.8.4 Оценка слуховых навыков ребенка (Auditory Skills Checklist)

Данная анкета представляет собой структурированный инструмент, предназначенный для оценки динамики формирования слуховых навыков, имеющих ключевое значение для развития устной речи как основного средства коммуникации. Опросник включает 35 пунктов, каждый из которых оценивается по четырехбалльной шкале Ликерта в зависимости от частоты проявления наблюдаемого поведения:

- 0 баллов – навык не проявляется никогда;
- 1 балл – проявляется эпизодически (примерно в 25% случаев);
- 2 балла – отмечается в половине ситуаций (около 50%);
- 3 балла – демонстрируется постоянно (в 75% случаев и чаще).

Заполнение анкеты осуществляется родителями или законными представителями ребенка, которые отмечают варианты, наиболее соответствующие его типичному поведению в повседневных ситуациях.

Важной методологической особенностью является требование фиксировать только те слуховые реакции, которые были продемонстрированы ребенком исключительно на слух, без использования дополнительных зрительных подсказок (чтение с губ, наблюдение за жестами или мимикой собеседника). Это позволяет оценивать именно слуховую составляющую восприятия, минимизируя влияние компенсаторных стратегий.

Анкета может успешно применяться как в домашних условиях для самостоятельного наблюдения семьи за развитием слуховых и речевых навыков ребенка, так и в профессиональной деятельности сурдопедагога для документирования результатов коррекционных занятий. Вопросы анкеты выстроены в логике последовательного усложнения слуховых заданий – от

элементарного обнаружения звукового сигнала через его различение и идентификацию к полноценному пониманию смысла услышанного.

Анкета используется как на этапе первичной диагностики для получения базовых сведений о состоянии слуховых навыков ребенка, так и в динамическом режиме – для регулярного мониторинга прогресса, оценки эффективности реабилитационных мероприятий и своевременной коррекции поставленных терапевтических целей.

2.8.5 Анкета «Шкала слуховой интеграции» (ШСИ)

Диагностическая методика, известная как «Шкала слуховой интеграции» (ШСИ) (Meaningful Auditory Integration Scale, MAIS), была разработана Robbins A. (1991) [105] для оценки эффективности использования кохлеарного импланта у детей. Адаптированная русскоязычная версия подготовлена сотрудниками Санкт-Петербургского научно-исследовательского института уха, горла, носа и речи профессором, доктором психологических наук И.В. Королевой и И.В. Дмитриевой (1999) [9]. Основное предназначение опросника заключается в комплексной оценке нескольких параметров: степени адаптации ребенка к импланту, осознанности его использования, а также уровня сформированности слуховых и слухоречевых навыков, включая способность к распознаванию разнообразных звуковых сигналов в естественных условиях.

Опросник заполняется родителями или законными представителями, которые фиксируют наблюдения за поведением ребенка в повседневных ситуациях. Вопросы касаются потребности ребенка в ношении процессора кохлеарного импланта, его способности спонтанно реагировать на окружающие звуки и узнавать речь окружающих. Структура анкеты включает 10 основных вопросов, при этом первый вопрос содержит подвопросы 1а–1в, а второй – подвопросы 2а–2б. Каждый пункт оценивается по пятибалльной шкале, где:

- 0 баллов – полное отсутствие навыка («никогда»);
- 1 балл – редкое проявление навыка (менее чем в 50% случаев);

- 2 балла – эпизодическое использование навыка (более чем в 50% случаев);
- 3 балла – частое проявление навыка (более чем в 75% случаев);
- 4 балла – устойчивый навык (проявляется всегда).

Различные блоки вопросов направлены на оценку качественно разных аспектов слухового развития. Первые два вопроса (включая подвопросы) позволяют оценить сформированность потребности в использовании импланта: замечает ли ребенок, что процессор выключен или разрядился, проявляет ли инициативу, прося надеть устройство. Далее при оценке результатов первые два вопроса будут поделены, т.к. отвечают за разные характеристики. Блок вопросов 1а–1в больше отвечает за понимание ребенком, что есть кохлеарный имплант и он ему нужен. Далее блок вопросов 2а и 2б отвечает за способность сообщить, если с имплантом что-то не так (не работает, отключился), и пытается ли ребенок произносить слоги, т.е. оценивается влияние на вокализацию. Блок вопросов 3–6 ориентирован на выявление спонтанных слуховых реакций. Устойчивые положительные ответы («часто» или «всегда») в этом разделе свидетельствуют о том, что ребенок научился вычленять отдельные звуки из акустического потока, и это является важнейшим этапом становления слухового восприятия, переходом от простого слышания к слушанию.

Наиболее высокий уровень слухового развития оценивается вопросами 7–10, направленными на способность к узнаванию и идентификации звуков. Если по данному блоку фиксируются стабильно высокие показатели, это указывает на включение механизмов слуховой памяти: ребенок не просто выделяет звуки из общего потока, но и запоминает их, устанавливая устойчивые ассоциативные связи с соответствующими предметами, действиями или ситуациями. Таким образом, динамика показателей ШСИ позволяет объективно проследить путь от элементарного обнаружения звука до формирования осмысленного слухового поведения.

2.8.6 Анкета «Шкала использования устной речи» (ШИУР)

Анкета «Шкала использования устной речи» (ШИУР) (Meaningful Use of Speech Scale, MUSS) была разработана Robbins A.M. и Osberger M.J. в 1990 году [106]. Адаптированная русскоязычная версия подготовлена проф., д. псих. н. И.В. Королевой и И.В. Дмитриевой (1999) на базе Санкт-Петербургского НИИ уха, горла, носа и речи [9]. Инструмент предназначен для комплексной оценки степени использования ребенком устной речи в повседневной коммуникации. Он позволяет проанализировать способность ребенка произвольно модулировать голосовые характеристики, продуцировать речеподобные звуки, а также выявить преобладающие стратегии общения с окружающими.

Анкета заполняется родителями или законными представителями, которые оценивают наблюдаемое поведение ребенка в естественных условиях. Опросник включает 10 пунктов, каждый из которых ранжируется по пятибалльной шкале в зависимости от частоты проявления навыка:

- 0 баллов – навык не проявляется («никогда»);
- 1 балл – встречается редко (менее чем в 50% ситуаций);
- 2 балла – отмечается иногда (более чем в 50% случаев);
- 3 балла – проявляется часто (более чем в 75%);
- 4 балла – демонстрируется всегда.

Вопросы группируются по трем ключевым направлениям, отражающим последовательные этапы развития голосовой и речевой активности. Пункты 1–3 направлены на оценку сформированности произвольного контроля голоса. Устойчивые ответы «часто» или «всегда» в этом блоке свидетельствуют о том, что ребенок научился слышать себя и осознал, что его вокализации доступны восприятию окружающих. Вопросы 4–8 оценивают появление и прогресс в способности произносить речевые звуки и использовать их для коммуникации. Высокие баллы здесь указывают на понимание ребенком того, что с помощью речи он может быть понят другими людьми. Пункты 9–10 направлены на выявление доминирующей коммуникативной стратегии: если в этом разделе преобладают

ответы «часто» или «всегда», значит, голос и речь стали для ребенка основным средством взаимодействия с окружением, даже если его произношение еще не полностью разборчиво.

Согласно оригинальной методике, шкала рекомендована для детей старше двух лет. Однако в рамках настоящего исследования, принимая во внимание наличие аномалий развития СН и внутреннего уха, обследование по данной анкете проводилось начиная с четырехлетнего возраста.

2.9 Статистическая обработка полученных данных

Полученные результаты заносились в общую базу данных (Microsoft Office Excel 2023). Последняя была подвергнута статистической обработке.

Расчет размера выборки не проводился в связи с редкой встречаемостью исследуемой патологии.

Для оценки нормальности распределения данных использовался критерий Колмогорова–Смирнова.

Статистическая обработка проведена методами вариационной статистики с применением непараметрических критериев (U-критерий Манна–Уитни, T-критерий Вилкоксона, χ^2 Пирсона) при помощи программы Statistica 10.0 и персонального компьютера.

Результаты признавались статистически достоверными при значении $p < 0,05$.

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ОСНОВНОГО ЭТАПА ИССЛЕДОВАНИЯ

3.1 Результаты распределения пациентов на исследуемые группы

Согласно дизайну исследования все прооперированные пациенты с наличием аномалии развития СН дополнительно были разделены на подгруппы.

Пациенты из группы СН-А составляют 23,6% (13/55), СН-Г – 54,6% (30/55) и пациенты, имеющие гипо- и аплазию СН на противоположных сторонах, – 21,8% (12/55). Пациенты из группы «+»АВУ составляют 34,5% (19/55), «-»АВУ соответственно 65,5% (36/55).

По данным распределения на М и Б группы количество пациентов с моностеральной КИ (54,6% (30/55)) превалирует над группой пациентов с билатеральной имплантацией (45,4% (25/55)), что объясняется сложностью принятия решения и определения показаний к проведению КИ на втором ухе у пациентов с аномалией развития СН.

При аномалиях развития СН, а также при наличии АВУ односторонняя КИ может быть недостаточной для достижения удовлетворительного эффекта слухоречевой реабилитации. Аналогично при наличии у пациента сопутствующих заболеваний, особенно с нарушением зрения (слабовидящие и слепые), поскольку у этих пациентов нет возможности воспринимать речь слухо-зрительно.

Поэтому при наличии положительной динамики формирования слуха и речи, успешной социальной адаптации, активно проводимой психолого-педагогической реабилитации после односторонней КИ при высокой мотивации пациентов и их родителей (законных представителей, доверенных лиц), для обеспечения лучших возможностей ориентации в пространстве и восприятия речи в шуме в процессе наблюдения 25 пациентов из исследуемой группы были билатерально проимплантированы на основании заключения врачебной комиссии.

3.2 Результаты предоперационной диагностики

3.2.1 Оценка состояния слуховой системы

При оценке слуха пациентов все дети, участвовавшие в исследовании, имели показания к проведению КИ.

У всех пациентов наблюдалась двусторонняя СНТ IV степени со средними порогами слуха 80 дБ и более в диапазоне частот 500–4000 Гц по данным комплексного обследования слуха, включая данные регистрации КСВП и ASSR.

V пик КСВП не определялся при стимуляции щелчками до 80 дБ с двух сторон у 2 детей, 80 и 85 дБ у 5 детей, 85 и 85 дБ у 1 ребенка, 85 и 90 дБ у 4 детей, 90 и 90 дБ у 3 детей, 90 и 95 дБ у 10 детей, 95 и 95 дБ у 11 детей, 95 и 100 дБ у 7 детей, 100 и 100 дБ у 12 детей (рисунок 6).

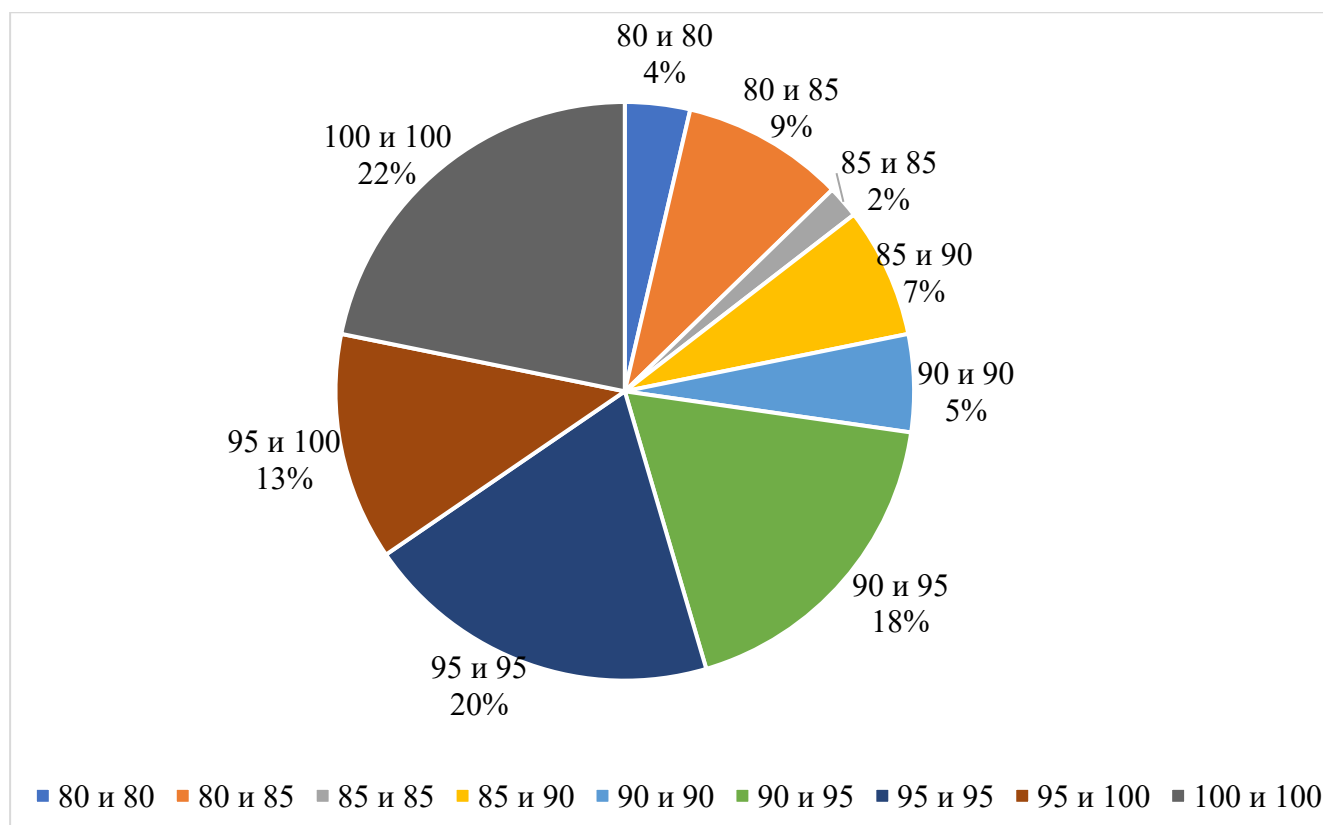


Рисунок 6 – Пороги регистрации V пика КСВП

У всех детей в исследовании наблюдалось отсутствие выраженного улучшения слухового восприятия речи от применения оптимально подобранных слуховых аппаратов и регулярных занятий с сурдопедагогом после пользования аппаратами в течение 3–6 месяцев согласно заключению сурдопедагогической комиссии.

При проведении скрининга в роддоме ОАЭ у 40% детей (22/55) была зарегистрирована, у остальных 60% детей (33/55) не зарегистрирована. В дальнейшем отмечалось угасание ОАЭ к возрасту 12–18 мес. у 15 детей, у 7 ОАЭ сохранялась до момента обследования и КИ (этим детям ставился диагноз заболевания спектра аудиторных нейропатий).

К пациентам с наличием аномалии развития СН и подозрением на наличие аудиторной нейропатии требуется особый подход в диагностике для быстрого решения вопроса о методе коррекции слуха. При регистрации ОАЭ в сочетании с признаками нарушения слуха, отсутствии реакций на звуковые раздражители требуется проведение дополнительных методов исследования, таких как КСВП и МРТ ММУ. КСВП при наличии аномалии развития СН и аудиторной нейропатии будет отсутствовать. МРТ ММУ проводится с высоким разрешением (3 Тесла) в режиме 3D CISS или FIESTA для прицельной оценки состояния ЧМН, в частности преддверно-улиткового нерва, его деления на слуховую и вестибулярную ветви.

3.2.2 Компьютерная томография височных костей

По результатам проведенной КТ височных костей у пациентов с аномалией развития СН выявлены различные виды АВУ. Группу «+»АВУ составило 34,5% (19/55), а «-»АВУ – 65,5% (36/55).

Среди различных АВУ не были обнаружены: гипоплазия улитки 2 и 4 типов, рудиментарный отоцист, аномалия Мишеля (полная аплазия лабиринта), аплазия улитки. В таблице представлены типы выявленных аномалий у пациентов (таблица 4).

Таблица 4 – Результаты анализа данных компьютерной томографии височных костей

Тип аномалии	Сторона	Количество пациентов, %
Неполное разделение 1 типа (IP-I) (рисунок 7)	Односторонняя	5,5% (3/55)
	Двусторонняя	1,8% (1/55)
Неполное разделение 2 типа (IP-II) (рисунок 8)	Односторонняя	-
	Двусторонняя	9,1% (5/55)
Неполное разделение 3 типа (IP-III) (рисунок 9)	Односторонняя	-
	Двусторонняя	1,8% (1/55)
Гипоплазия улитки 1 типа (рисунок 10)	Односторонняя	-
	Двусторонняя	1,8% (1/55)
Гипоплазия улитки 3 типа (рисунок 11)	Односторонняя	-
	Двусторонняя	7,3% (4/55)
Гипоплазия улитки 4 типа (рисунок 12)	Односторонняя	-
	Двусторонняя	7,3% (4/55)
Общая полость (рисунок 13)	Односторонняя	3,6% (2/55)
	Двусторонняя	-



Рисунок 7 – Срез компьютерной томографии правой височной кости пациента с аномалией развития внутреннего уха по типу IP-I (указано стрелкой), правое ухо, аксиальная проекция

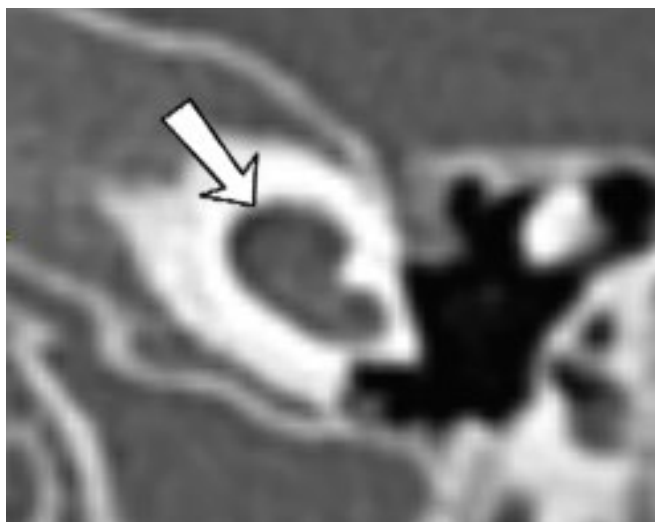


Рисунок 8 – Срез компьютерной томографии правой височной кости пациента с аномалией развития внутреннего уха по типу IP-II (указано стрелкой), левое ухо, аксиальная проекция



Рисунок 9 – Срез компьютерной томографии правой височной кости пациента с аномалией развития внутреннего уха по типу IP-III (указано стрелкой) с широким сообщением с внутренним слуховым проходом (отмечено *), левое ухо, аксиальная проекция

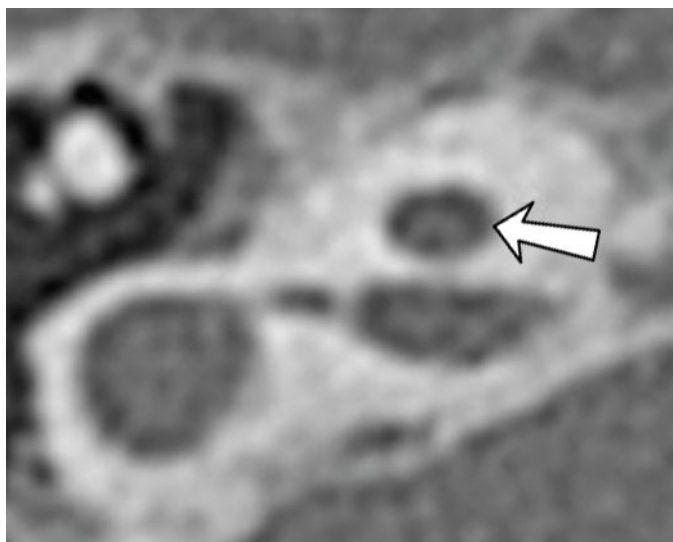


Рисунок 10 – Срез компьютерной томографии правой височной кости пациента с аномалией развития внутреннего уха по типу гипоплазии улитки 1 типа (указано стрелкой), аксиальная проекция

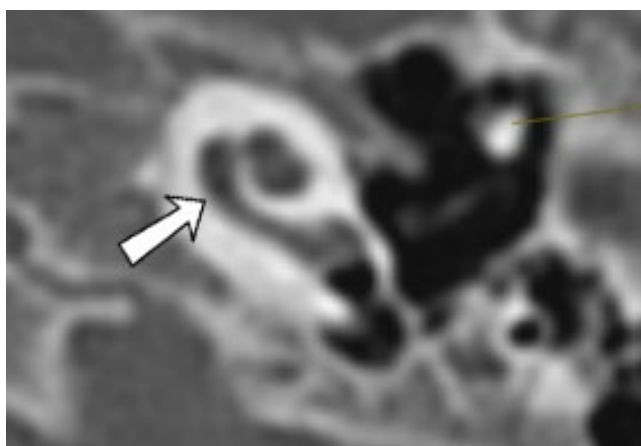


Рисунок 11 – Срез компьютерной томографии правой височной кости пациента с аномалией развития внутреннего уха по типу гипоплазии улитки 3 типа (указано стрелкой), левое ухо, аксиальная проекция

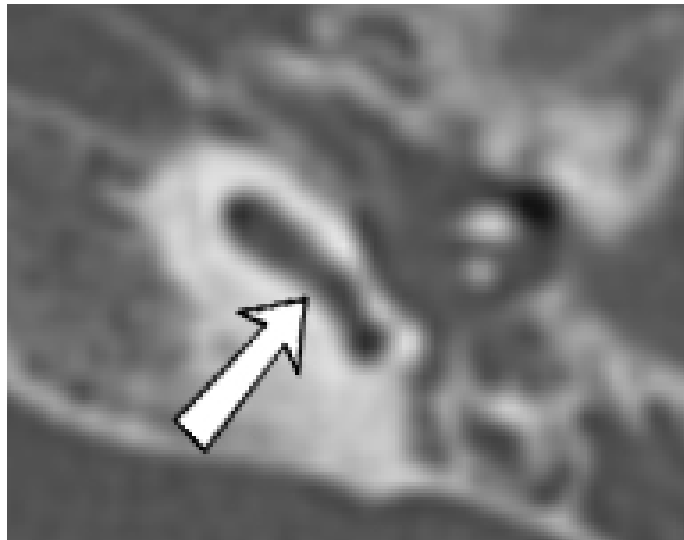


Рисунок 12 – Срез компьютерной томографии правой височной кости пациента с аномалией развития внутреннего уха по типу гипоплазии улитки 4 типа (указано стрелкой), левое ухо, аксиальная проекция

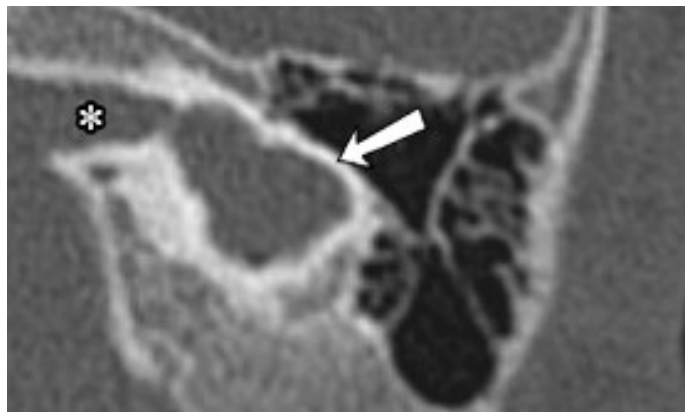


Рисунок 13 – Срез компьютерной томографии правой височной кости пациента с аномалией развития внутреннего уха по типу общей полости (указано стрелкой) с аномальным расположением внутреннего слухового прохода (отмечено *), левое ухо, аксиальная проекция

По данным КТ височных костей обнаружены особенности строения височной кости и среднего уха, которые впоследствии могли повлиять на ход оперативного вмешательства. При кохлеарной имплантации необходим оптимальный доступ, при котором будет хорошо визуализировано введение электрода, что принципиально важно при наличии сопутствующей АБУ, поскольку от этого будет зависеть дальнейшая слухоречевая реабилитация, что

критически важно для пациентов с аномалией развития СН. Поэтому особенности строения были рассмотрены в группах деления по наличию / отсутствию АБУ (таблица 5).

Таблица 5 – Процентное соотношение анатомических особенностей по данным КТ височных костей

	В «+» АБУ группе	В «-» АБУ группе	Среди всех пациентов
Латеропозиция сигмовидного синуса	63,2% (12/19)	16,7% (6/36)	32,7% (18/55)
Низкое стояние средней черепной ямки	63,2% (12/19)	16,7% (6/36)	32,7% (18/55)
Антеропозиция мастоидальной части ЛН	57,9% (11/19)	11,1% (4/36)	25,5% (15/55)
Аномальное строение цепи слуховых косточек (ЦСК)	52,6% (10/19)	5,6% (2/36)	21,8% (12/55)
Высокое стояние луковичи яремной вены	52,6% (10/19)	44,4% (16/36)	47,3% (26/55)
Широкий водопровод преддверия (EVA)	47,4% (9/19)	-% (-/36)	16,4% (9/55)

Все из перечисленных находок наблюдались преимущественно у группы «+» АБУ, что свидетельствует о том, что особенность развития или расположения какой-либо структуры височной кости реже встречается изолированно в исследуемой популяции.

Наибольший процент среди всех прооперированных детей имели пациенты, имеющие высокое стояние луковичи яремной вены, что могло привести к необходимости наложения кохлеостомы (при выраженном высоком стоянии и перекрытии окна улитки), а также к невозможности проведения КИ.

Далее имели высокий процент дети с наличием латеропозиции сигмовидного синуса, низкого стояния дна средней черепной ямки и высоким стоянием мастоидальной части ЛН, что в сочетании могло привести к применению комбинированного доступа через наружный слуховой проход, увеличить время оперативного вмешательства.

Аномальное строение ЦСК могло привести к дезориентации при выполнении доступа, т.к. могли быть не визуализированы основные ориентиры: короткий отросток наковальни при обнаружении антрума, стремя и сухожилие стремени мышцы при выполнении задней тимпанотомии.

Гипоплазия аперттуры улитки относится к АБУ, однако в общем подсчете пациентов к группе «+» АБУ относились только пациенты, имеющие аномалию улитки. Такое распределение было определено тем, что обнаружение АБУ могло значительно повлиять на планирование и ход оперативного вмешательства. Визуализация аперттуры улитки была вспомогательным ориентиром при затруднении визуализации слухового нерва в ВСП.

3.2.3 Оценка успешности применения разработанного способа улучшенной визуализации внутреннего уха по данным компьютерной томографии височных костей

Был разработан усовершенствованный способ визуализации по данным КТ височных костей при аномалиях внутреннего уха, в том числе аперттуры улитки, с целью определения тактики и планирования хода оперативного вмешательства.

По данной методике было обследовано 20 детей, которым планировалось проведение КИ. При просмотре снимков КТ височных костей, выполненных ранее в классической укладке пациента на ложементе томографа, не удавалось установить точный тип АБУ в 14 случаях. После проведения КТ височных костей по предложенной укладке, т.е. когда под плечи подкладывается валик для достижения запрокидывания головы так, чтобы линия томографирования проходила через нижний край глазницы и верхнюю стенку наружного слухового прохода, во всех случаях были точно установлены варианты АБУ, визуализирована аперттура улитки и подобраны индивидуальные типы электродных решеток (таблица 6).

Таблица 6 – Сравнение возможности обнаружения АВУ при проведении КТ височных костей по классической укладке и по предложенному способу

Тип аномалии	Количество пациентов с АВУ	КТ височных костей по классической укладке	КТ височных костей по предложенному способу
		Количество дифференцированных случаев	
IP-I	1	1	1
IP-II	3	-	3
IP-III	1	-	1
Гипоплазия улитки 3 типа	3	1	3
Наличие только базального завитка улитки	4	2	4
Общая полость	1	-	1
Гипоплазия апертур улитки	7	2	7

Таким образом, в 6 случаях предложенный способ улучшенной визуализации внутреннего уха по данным КТ височных костей показал равнозначные результаты с КТ по классической укладке, а в 14 случаях классическая укладка не позволяла достоверно вывести интересующие нас структуры внутреннего уха, в частности более достоверно оценить ширину апертур улитки.

3.2.4 Магнитно-резонансная томография мосто-мозжечковых углов

При оценке данных МРТ ММУ у пациентов с аномалией развития СН были получены результаты, представленные в таблице (таблица 7).

Таблица 7 – Процентное соотношение пациентов с аномалиями СН

Тип аномалии	Сторона	Количество пациентов, %
СН-А (рисунки 14–15)	Двусторонняя	23,6% (13/55)
СН-Г (рисунок 16)	Двусторонняя	54,5% (30/55)
Наличие гипо- и аплазии СН		21,8% (12/55)



Рисунок 14 – Срез магнитно-резонансной томографии мосто-мозжечкового угла справа пациента с аплазией слухового нерва (указано стрелкой), правое ухо, аксиальная проекция

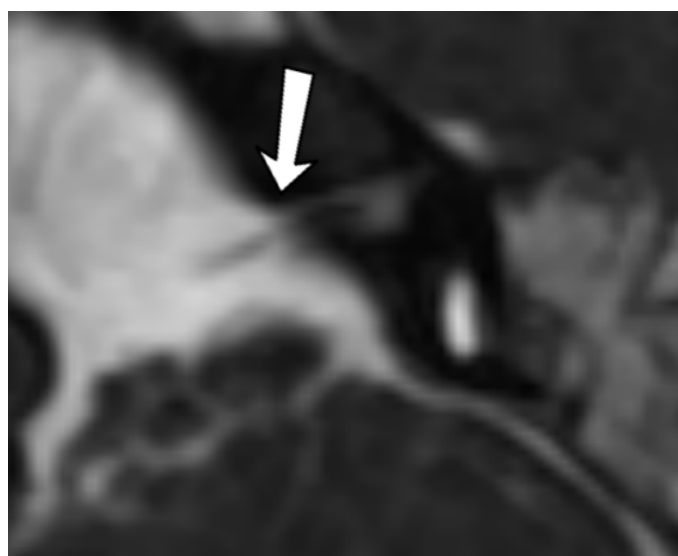


Рисунок 15 – Срез магнитно-резонансной томографии мосто-мозжечкового угла справа пациента с аплазией слухового нерва (указано стрелкой), левое ухо, аксиальная проекция

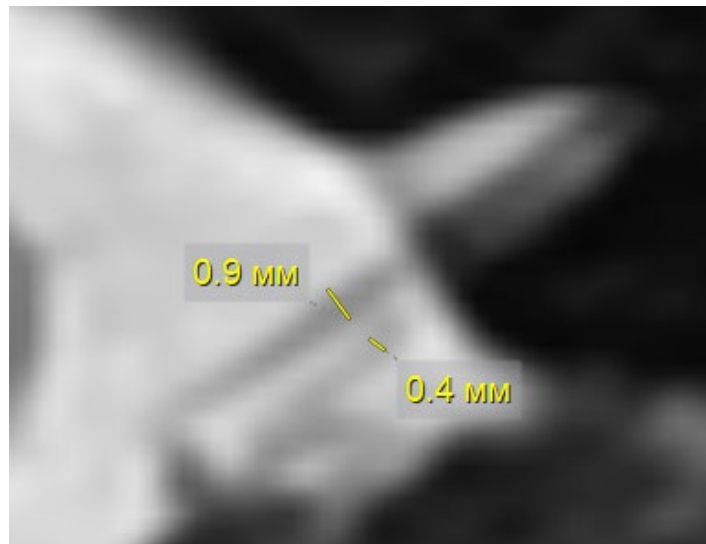


Рисунок 16 – Срез магнитно-резонансной томографии мосто-мозжечкового угла справа пациента с гипоплазией слухового нерва (диаметр 0,4 мм) при сравнении с диаметром лицевого нерва (диаметр 0,9 мм), аксиальная проекция

Для лучшего понимания расположения структур по данным МРТ ММУ приведен снимок с отсутствием аномалии развития СН (рисунок 17).

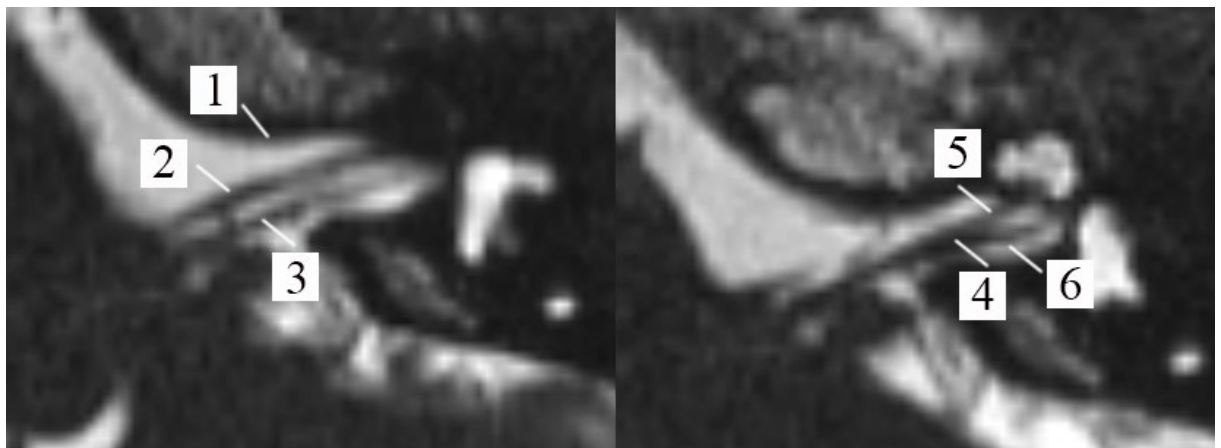


Рисунок 17 – Срез магнитно-резонансной томографии мосто-мозжечкового угла слева пациента с отсутствием аномалии развития СН, левое ухо, аксиальная проекция (1 – ВСП; 2 – ЛН; 3 – преддверно-улитковый нерв; 4 – разделение преддверно-улиткового нерва на слуховую и вестибулярную ветви; 5 – СН; 6 – вестибулярный нерв)

Анализируя сочетание гипо- или аплазии СН и наличие / отсутствие АБУ, оценивалось не количество детей, а стороны у каждого конкретного ребенка. Это связано с тем, что в исследовании были пациенты с наличием одновременно разных аномалий развития СН и также разных АБУ (таблица 8).

Таблица 8 – Процентное распределение пациентов с одновременным наличием той или иной аномалии развития СН относительно АБУ

	«+»АБУ	«-»АБУ
СН-А	39,5% (15/38)	31,9% (23/72)
СН-Г	60,5% (23/38)	68,1% (49/72)

Из 19 детей в группе «+»АБУ, т.е. из 38 ушей, аплазия СН была выявлена в 39,5%, гипоплазия СН – в 60,5% случаев. 1 ребенок в исследовании с гипоплазией СН с двух сторон не имел АБУ на одной стороне, в последующем он был проимплантирован на стороне с отсутствием АБУ.

Из 36 детей в группе «-»АБУ, т.е. из 72 ушей, аплазия СН была выявлена в 31,9%, гипоплазия СН – в 68,1% случаев.

При оценке встречаемости АБУ при той или иной аномалии развития СН согласно критерию χ^2 Пирсона не выявлено статистически значимых связей ($p=0,43$ ($p>0,05$)), что говорит о том, что наличие АБУ не связано с возможным наличием какого-либо типа аномалии развития СН.

3.3 Оценка хирургического этапа кохлеарной имплантации

3.3.1 Интраоперационные находки

После КИ производилась оценка хирургического вмешательства и интраоперационных находок (таблица 9).

При оценке хирургического этапа КИ выполнялась оценка следующих параметров:

- методика проведения хирургического вмешательства (классический способ кохлеарной имплантации, проведение комбинированного доступа);
- наличие латеропозиции сигмовидного синуса;
- наличие низкого стояния дна средней черепной ямки;
- наличие высокого стояния луковицы яремной вены;
- аномальный ход мастоидальной части ЛН;
- развитие отоликвореи (ликворея наполнения, фонтанирующая ликворея).

Таблица 9 – Сравнение анатомических находок по данным КТ височных костей и интраоперационно

	По результатам КТ височных костей	Интраоперационно	
Латеропозиция сигмовидного синуса (рисунок 18)	32,7% (18/55)	27,3% (15/55)	
Низкое стояние дна средней черепной ямки (рисунок 19)	32,7% (18/55)	18,2% (10/55)	
Высокое стояние мастоидальной части ЛН (рисунок 20)	25,5% (14/55)	18,2% (10/55)	
Аномальное строение цепи слуховых косточек (ЦСК)	21,8% (12/55)	21,8% (12/55)	
Высокое стояние луковицы яремной вены (рисунок 21)	47,3% (26/55)	34,5% (19/55)	
Широкий водопровод преддверия (EVA)	16,4% (9/55)	Ликворея 39,3% (11/28)	
Аномалия внутреннего уха	34,5% (19/55)		
		Наполне ния	Фонтаниру ющая
		72,7% (8/11)	27,3% (3/11)

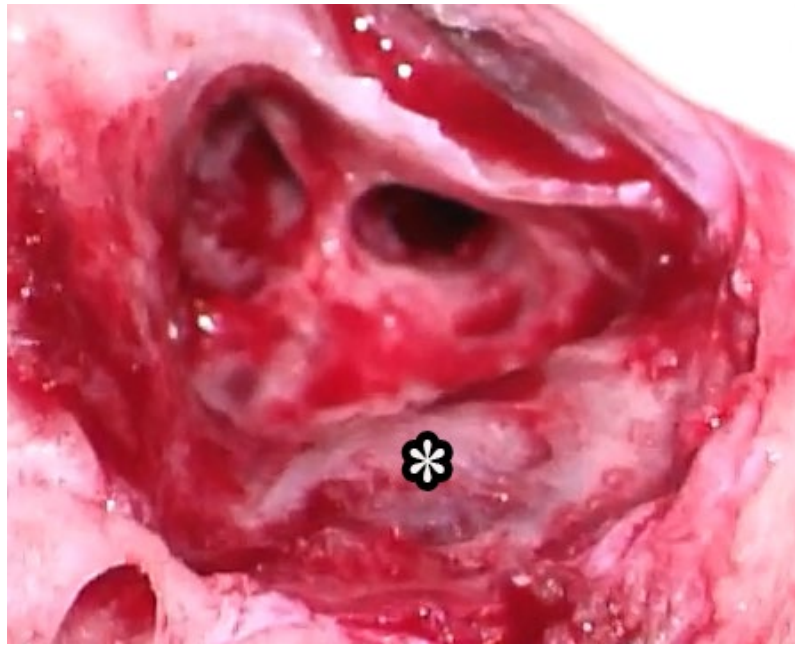


Рисунок 18 – Латеропозиция сигмовидного синуса (отмечено *)

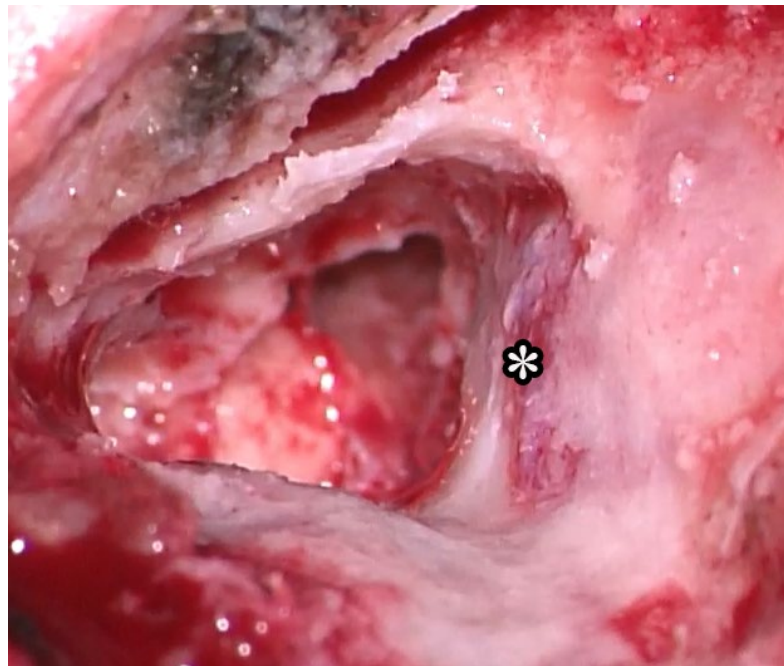


Рисунок 19 – Низкое стояние дна средней черепной ямки (отмечено *)

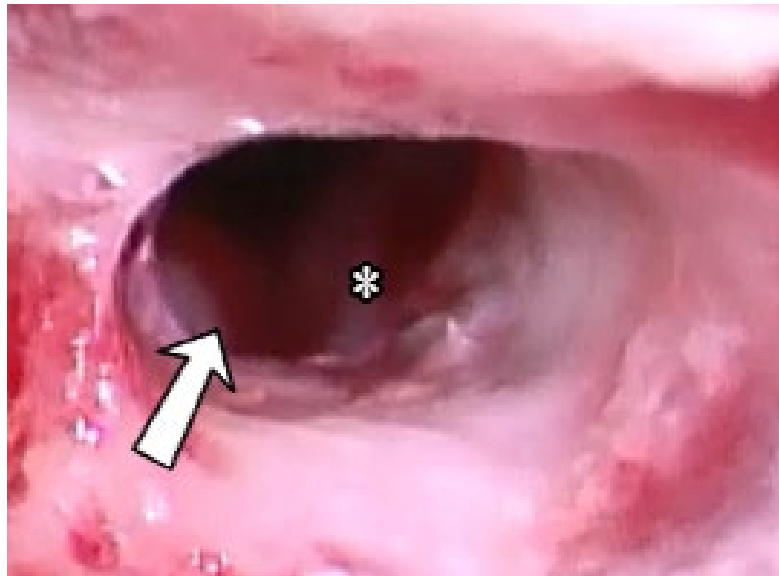


Рисунок 20 – Высокое стояние луковицы яремной вены (отмечено *) к улитке (указано стрелкой)

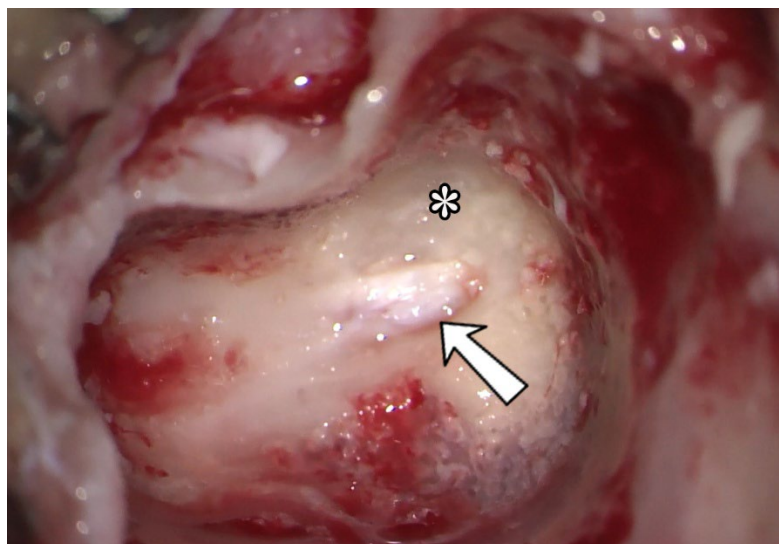


Рисунок 21 – Склеротический тип сосцевидного отростка, отсутствие антрума (отмечено *), аномальный ход мастоидальной части лицевого нерва (указано стрелкой)

Комбинированный доступ был применен в 6 случаях (10,9%) (рисунок 22). Данный способ проводится при отсутствии визуализации окна улитки, что происходит зачастую при сочетании таких факторов, как:

- наличие узкой мастоидотомии (вследствие латеропозиции сигмовидного синуса, низкого стояния средней черепной ямки);

- узкой задней тимпанотомии (вследствие аномального хода ЛН);
- отсутствии адекватных ориентиров (аномальное строение ЦСК).

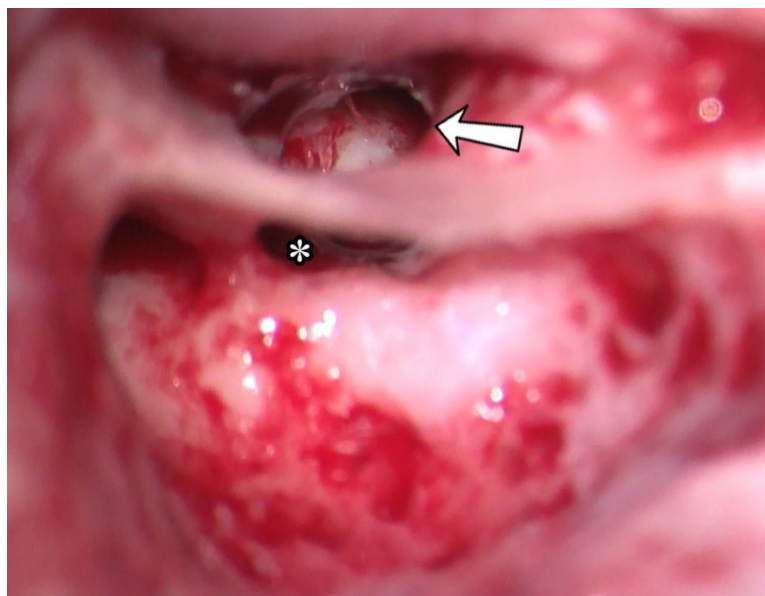


Рисунок 22 – Комбинированный доступ к окну улитки выполнен через наружный слуховой проход (указано стрелкой) и заднюю тимпанотомию (отмечено стрелкой)

Наложение кохлеостомы было выполнено в 16,4% случаев (9/55). При этом в исследовании есть 2 пациента с наличием аномалии внутреннего уха с одной стороны по типу неполного разделения I типа (IP-I), с другой стороны – по типу общей полости (common cavity). КИ с двух сторон выполнена только одной пациентке. На стороне с общей полостью выполнена трансмастоидальная лабиринтотомия с введением электрода по типу петли для создания закручивания, имитируя ход спирального канала «нормальной» улитки.

На наличие ликвореи по данным литературы влияли такие факторы, как присутствие широкого водопровода преддверия и/или аномалии развития внутреннего уха. Поэтому в группу риска по развитию ликвореи были отнесены 38 пациентов, из которых данное осложнение было получено в 11 случаях. В свою очередь, незначительная ликворея получена в 72,7%, массивная ликворея – в 27,3%.

3.3.2 Оценка результатов проведения интраоперационной регистрации коротколатентных слуховых вызванных потенциалов и электрически вызванного потенциала действия слухового нерва

Метод оценки функциональной целостности СН проводился всем 38 детям из проспективного этапа исследования.

V пик по данным эКСВП был получен в 73,7% случаев (28/38) при максимально допустимой стимуляции для каждого конкретного ребенка (рисунок 23).

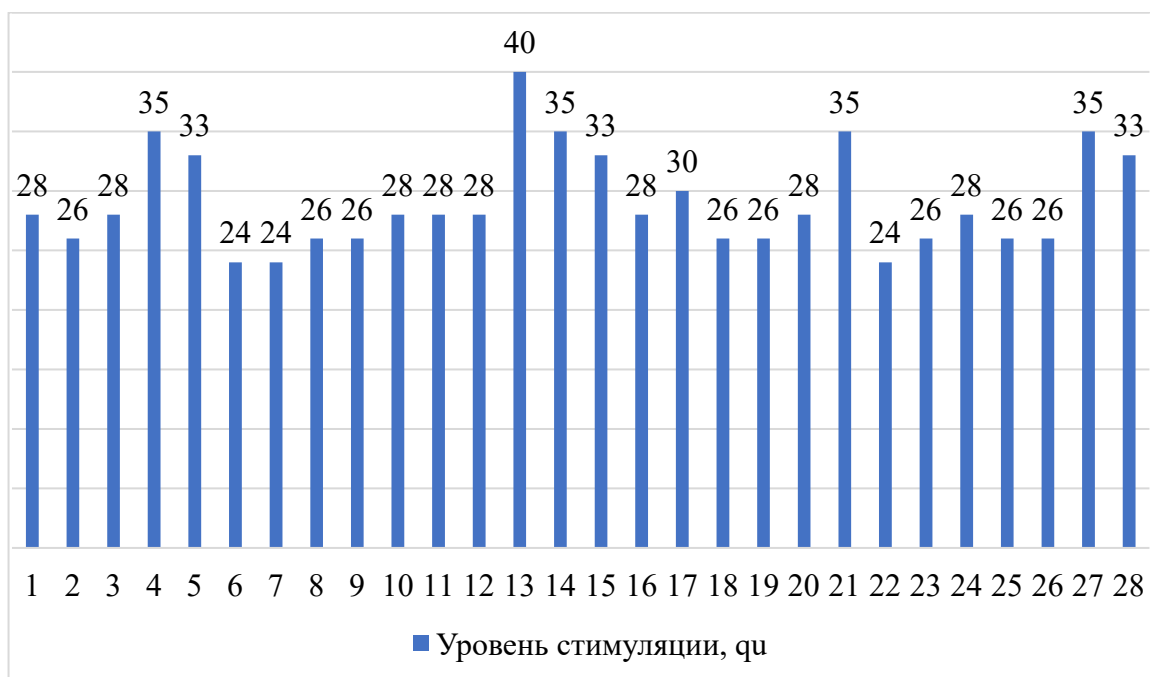


Рисунок 23 – Уровни стимуляции, при которых был получен ответ при проведении эКСВП в 28 случаях

При этом определялся четкий ответ в 28,6% (8/28), сомнительный результат, т.е. пик недостаточной амплитуды или наличие артефактов, был выявлен в 71,4% (20/28) (рисунок 24).

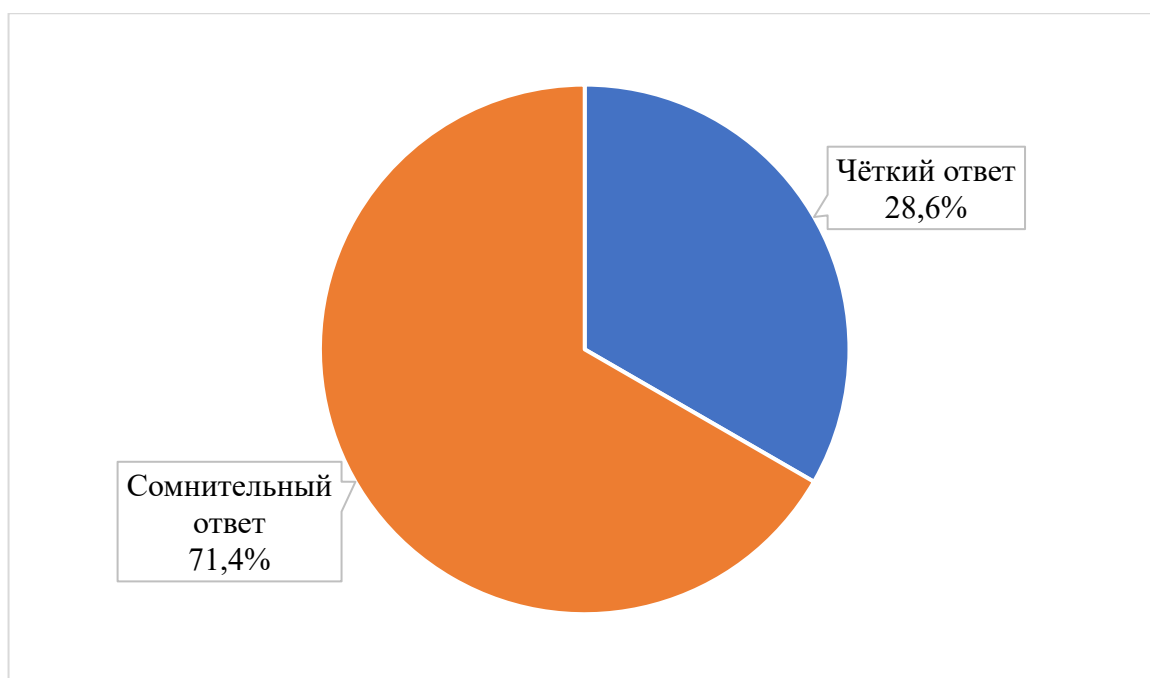


Рисунок 24 – Соотношение по типам полученных ответов при проведении эКСВП

Представлены примеры полученных результатов эКСВП (рисунки 25–28).

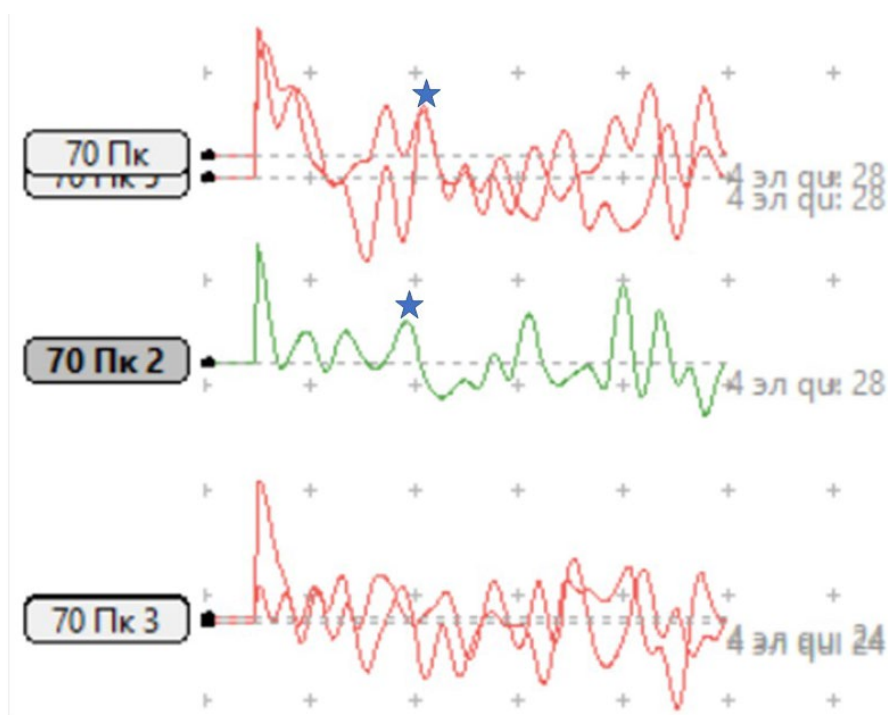


Рисунок 25 – Результат эКСВП пациента с гипоплазией слухового нерва. Получен сомнительный малоамплитудный ответ с 4 электрода при стимуляции 28 qu и не получен при стимуляции 24 qu

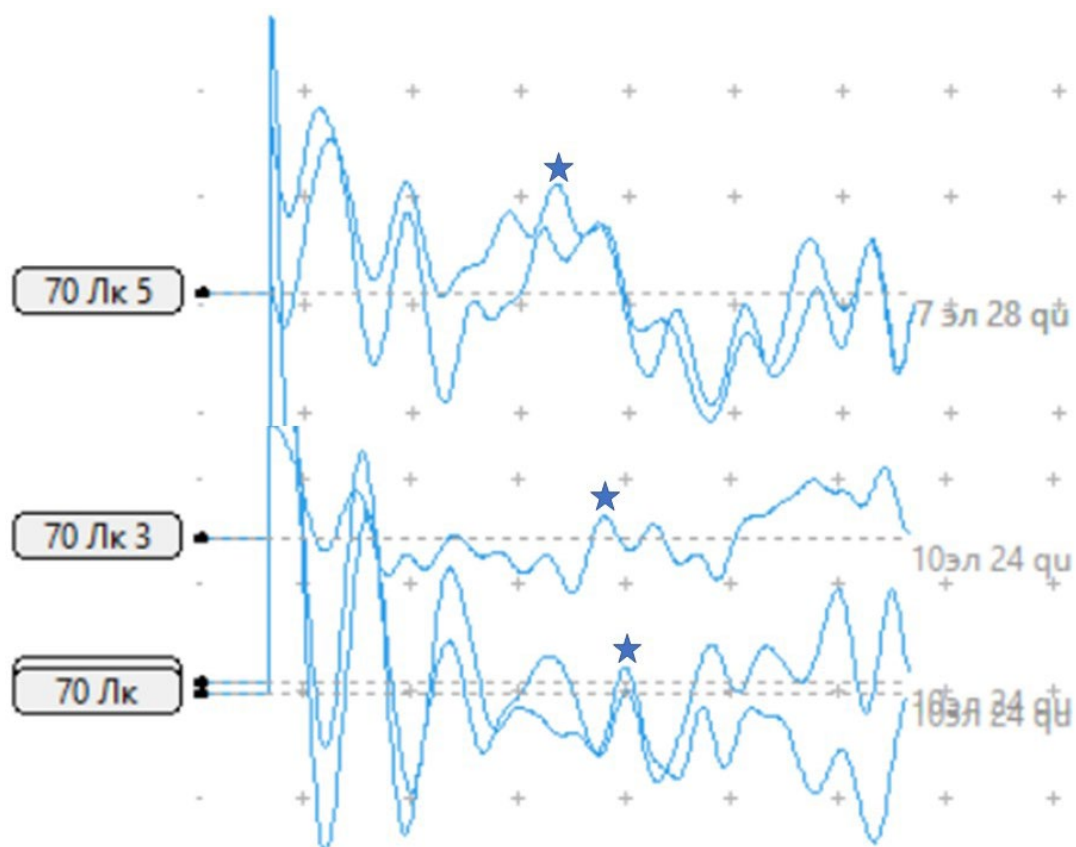


Рисунок 26 – Результат эКСВП пациента с гипоплазией слухового нерва. Получен четкий ответ с 7 электрода при стимуляции 28 qu и сомнительный ответ с 10 электрода при стимуляции 24 qu

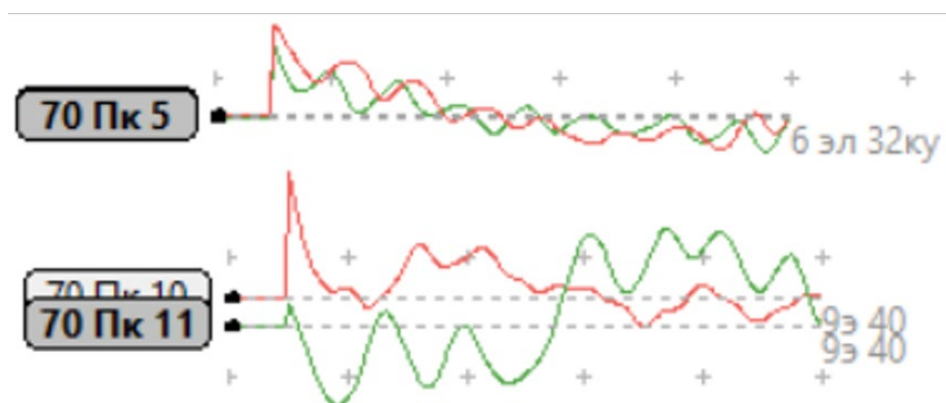


Рисунок 27 – Результат эКСВП пациента с CHARGE-синдромом, аномалией внутреннего уха, аплазией слухового нерва. Ответ не получен с 6 электрода при стимуляции 32 qu и с 9 электрода при стимуляции 40 qu, нет повторяемости в ответах при разной стимуляции

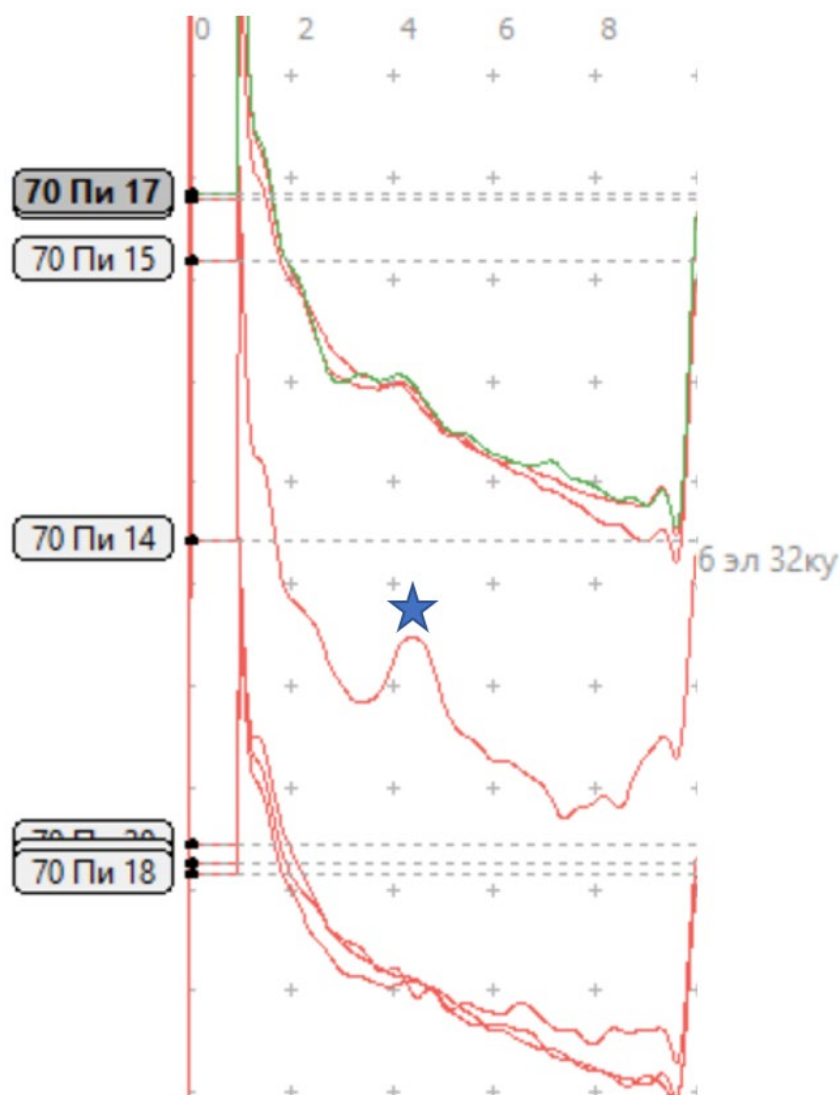


Рисунок 28 – Результат эКСВП пациента с гипоплазией слухового нерва. Ответ получен с 6 электрода при стимуляции 32 qu

При сравнении результатов эКСВП у разных групп пациентов (таблица 10) выявлено, что у большинства пациентов из группы с гипоплазией СН был получен ответ, однако у 16 из 26 результат оказался сомнительным. У пациентов с аплазией СН в большинстве случаев (в 8 из 12) ответ не зарегистрирован, однако у 4 детей получили сомнительный ответ.

Таблица 10 – Процент встречаемости в различных группах пациентов четкого и сомнительного V пика, его отсутствие

	Четкий ответ V пик	Сомнительный ответ	V пик не зарегистрирован
СН-Г – 26 человек	21,1% (8/38)	42,1% (16/38)	5,3% (2/38)
СН-А – 12 человек	-	10,5% (4/38)	21,1% (8/38)
«+» АБУ – 6 человек	-	-	15,8% (6/38)
«-» АБУ – 32 человека	31,6% (8/38)	52,6% (20/38)	10,5% (4/38)
«-» АБУ + СН-Г – 26 человек	21,1% (8/38)	42,1% (16/38)	5,3% (2/38)
«+» АБУ + СН-А – 6 человек	-	-	15,8% (6/38)
«-» АБУ + СН-А – 6 человек	-	10,5% (4/38)	15,8% (2/38)

При интраоперационной регистрации eCAP в 47,4% случаев (18/38) был получен ответ (рисунок 29), в 52,6% (20/38) не получен результат (рисунок 30). При этом при регистрации eCAP в послеоперационном периоде через 1 месяц после КИ при первом подключении потенциал действия СН был зарегистрирован у всех 38 пациентов.

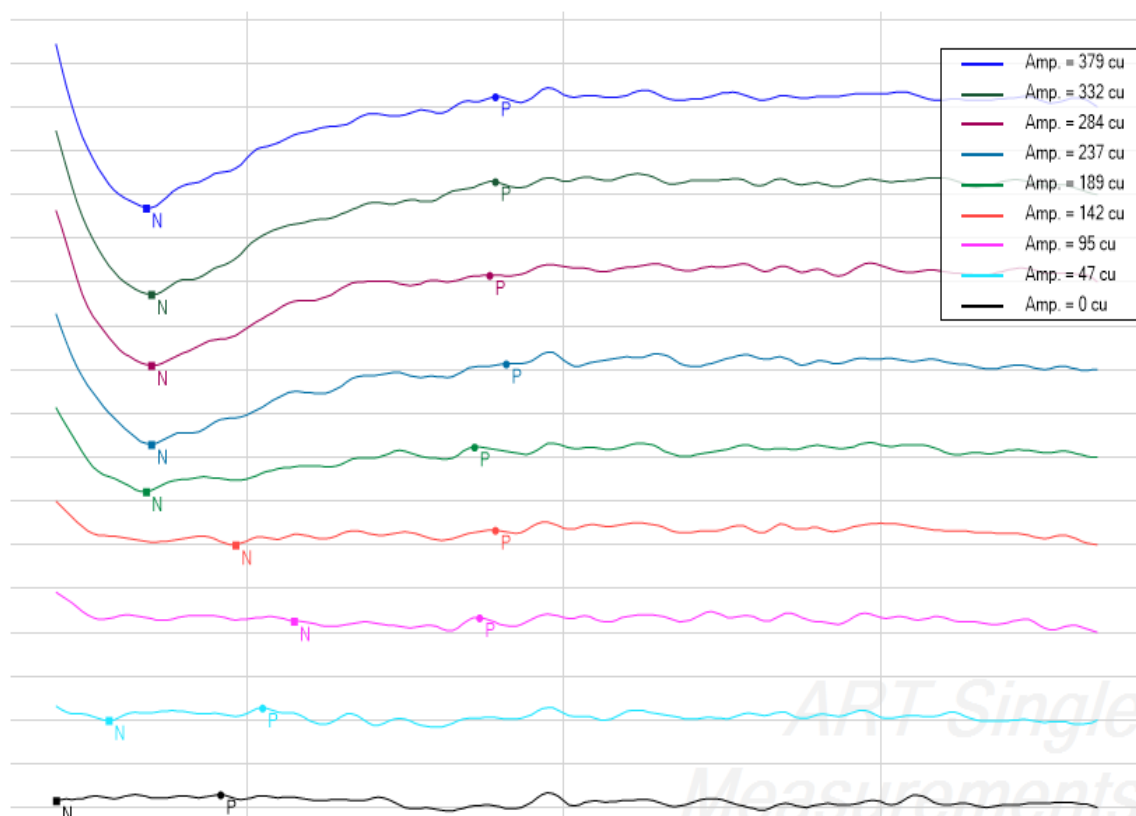


Рисунок 29 – Результат положительной регистрации eCAP интраоперационно

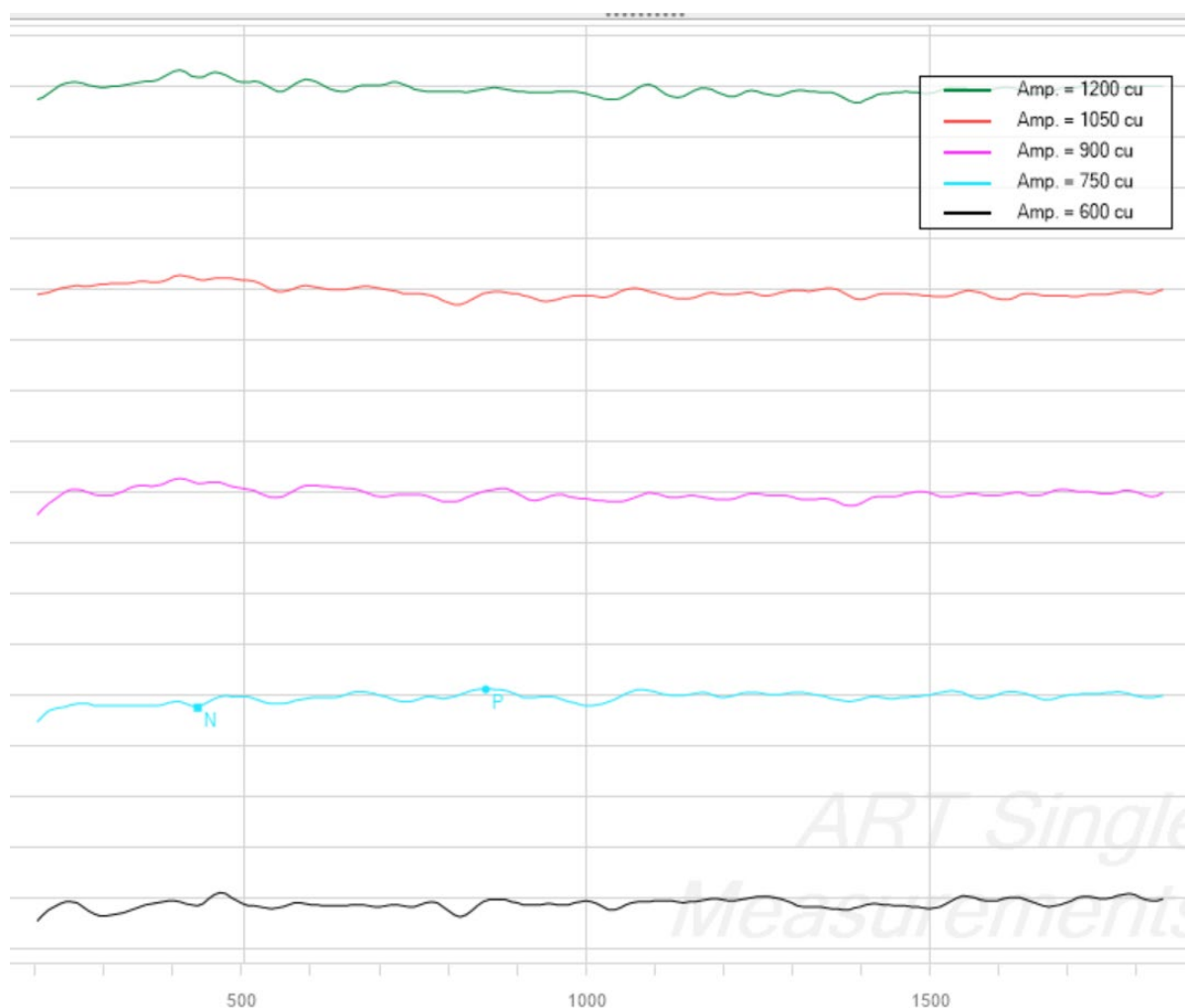


Рисунок 30 – Результат неудовлетворительной регистрации eCAP
интраоперационно

Регистрация eCAP при отсутствии регистрации ЭКСВП может быть связана с тем, что есть сохранность периферического ответа. При данной ситуации отсутствие ответов по ЭКСВП может быть связано не только с аномалией развития СН и внутреннего уха, но также с техническими помехами или особенностями центрального проведения импульса, которые по мере созревания нервной системы ребенка могут компенсироваться.

Поэтому если отсутствует ответ на ЭКСВП, а регистрируется eCAP, то можно прогнозировать сомнительный результат от КИ, поскольку это свидетельствует об активации дистальных отделов слухового анализатора, но возможном отсутствии нервного проведения к стволу (таблица 11).

Таблица 11 – Количество случаев в соотношении при получении или не получении ответа эКСВП и eCAP

Получен ответ – «+» Нет ответа – «-»	Количество случаев в соотношении
эКСВП+ / eCAP+	14
эКСВП- / eCAP-	6
эКСВП- / eCAP+	4
эКСВП+ / eCAP-	14

При оценке получения ответа при проведении эКСВП и eCAP не выявлены статистически значимые связи между результатами двух исследований при той или иной аномалии развития СН согласно критерию χ^2 Пирсона ($p=0,59$ ($p>0,05$)), что говорит о том, что исследования не являются взаимоисключаемыми/взаимозаменяемыми и должны проводиться при наличии аномалий развития СН в совокупности, т.к. отвечают за получение ответов на разных отделах слухового анализатора.

3.4 Результаты послеоперационной оценки слухоречевого развития после кохлеарной имплантации

3.4.1 Оценка слухового развития детей раннего возраста (LittleEARS)

Тестирование LittleEARS проводилось детям раннего возраста, в нашем исследовании был выбран диапазон до 3 лет, поскольку пациенты с аномалиями развития СН, а в некоторых случаях и при наличии АБУ, имеют более низкие перспективы быстрых результатов слухоречевой реабилитации и задержку развития.

В разные сроки после проведенной КИ опросник проходило разное число детей. Через 3 года и через 5 лет после проведения КИ тестирование не проходил ни один ребенок в связи с достижением возраста более 3 лет.

При сравнении результатов по опроснику LittleEARS у двух групп детей в зависимости от типа аномалии развития СН не проводилась оценка через 1 год

после КИ в связи с недостаточной выборкой пациентов. По результатам тестирования через 1 и 6 месяцев после КИ при настройках речевого процессора в группах отмечались положительные результаты, однако при сравнении двух групп не обнаружено статистически значимых различий в показателях (таблица 12).

Таблица 12 – Оценка слухового развития детей LittleEARS в группах сравнения с аномалиями развития СН

	1 мес.	6 мес.
СН-А	10,6±5,7	18,0±10,3
СН-Г	14,8±3,8	19,3±4,5
p	0,071	0,559
Примечания p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии развития СН согласно U-критерия Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)		

При оценке динамики прироста показателей в группе СН-А по тестированию LittleEARS определялись статистически значимые различия. Аналогичные показатели фиксировались в группе СН-Г (таблица 13).

Таблица 13 – Оценка слухового развития детей LittleEARS в динамике при аплазии и гипоплазии СН

	1 мес.	p	6 мес.
СН-А	10,6±5,7	0,004*	18,0±10,3
СН-Г	14,8±3,8	<0,001*	19,3±4,5
Примечания p – значимость изменения показателей в последовательные периоды тестирования по КИ согласно Т-критерию Вилкоксона. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)			

При сравнении результатов по опроснику у двух групп детей в зависимости от наличия или отсутствия АВУ через 1, 6 месяцев и 1 год после КИ и настроек речевого процессора была обнаружена статистически значимая разница в группах сравнения (таблица 14).

Таблица 14 – Оценка слухового развития детей LittleEARS в группах сравнения с аномалиями внутреннего уха

	1 мес.	6 мес.	1 год
«+»ABУ	7,7±5,7	12,6±4,3	10,2±2,7
«-»ABУ	14,8±3,4	20,5±4,8	22,6±3,2
p	0,011*	0,021*	0,002*
Примечания p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии внутреннего уха согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)			

Не проводилась оценка по тестированию LittleEARS в М и Б группах в связи с малой выборкой в группе с билатеральной КИ (тестирование проходил только 1 ребенок через 1, 6 месяцев и 1 год).

3.4.2 Усовершенствованная шкала «Уровни развития слухового восприятия» (CAP)

Определение CAP проходили дети вне зависимости от возраста на всех этапах наблюдения после проведенной КИ.

При сравнении результатов по шкале в двух группах детей в зависимости от типа аномалии развития СН не проводилась оценка через 5 лет после КИ в связи с недостаточной выборкой пациентов. По результатам тестирования через 1, 6 месяцев и 1 год обнаружено статистически значимое различие в группах сравнения, далее через 3 года статистически значимой разницы не было получено (таблица 15).

При оценке динамики прироста показателей в группе СН-А по тестированию CAP определялись статистически значимые различия по результатам. Аналогичные показатели фиксируются в группе СН-Г, кроме диапазона от 1 года до 3 лет, в котором изменения статистически не значимы (таблица 16).

Таблица 15 – Определение уровня развития слухового восприятия САР в группах сравнения с аномалиями развития СН

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
СН-А	1,3±0,8	2,0±1,1	2,5±1,6	4,4±2,1
СН-Г	2,7±1,4	3,4±1,4	4,5±1,6	4,5±1,7
р	0,001*	0,001*	0,03*	0,882
Примечания р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии развития СН согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)				

Таблица 16 – Определение САР в динамике при аплазии и гипоплазии СН

	1 мес.	р	6 мес.	р	1 год	р	3 года
СН-А	1,3±0,8	0,004*	2,0±1,1	0,014*	2,5±1,6	0,005*	4,4±2,1
СН-Г	2,7±1,4	<0,001*	3,4±1,4	<0,001*	4,5±1,6	0,23	4,5±1,7
Примечания р – значимость изменения показателей в последовательные периоды тестирования по КИ согласно Т-критерию Вилкоксона. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)							

При оценке максимально достигнутых уровней слухового восприятия в группах сравнения с аплазией или гипоплазией СН обнаружено, что пациенты с гипоплазией СН в 19,1% достигли высокого уровня слухового восприятия, такие дети понимают речь любого человека, слушают музыку, смотрят телевизор и общаются по телефону, в 71,4%, а также пациенты с аплазией СН в 61,5% достигли среднего уровня, такие дети понимают некоторые слова с и без звукоподражания, правильно отвечают на простые вопросы (рисунок 31).

При сравнении результатов по шкале у двух групп детей в зависимости от наличия или отсутствия АБУ проводилась оценка при монолатеральной и затем при билатеральной КИ для оценки отдаленных результатов. При монолатеральной КИ через 5 лет и при билатеральной КИ через 3 года оценка не проводилась в связи с маленькой выборкой пациентов.

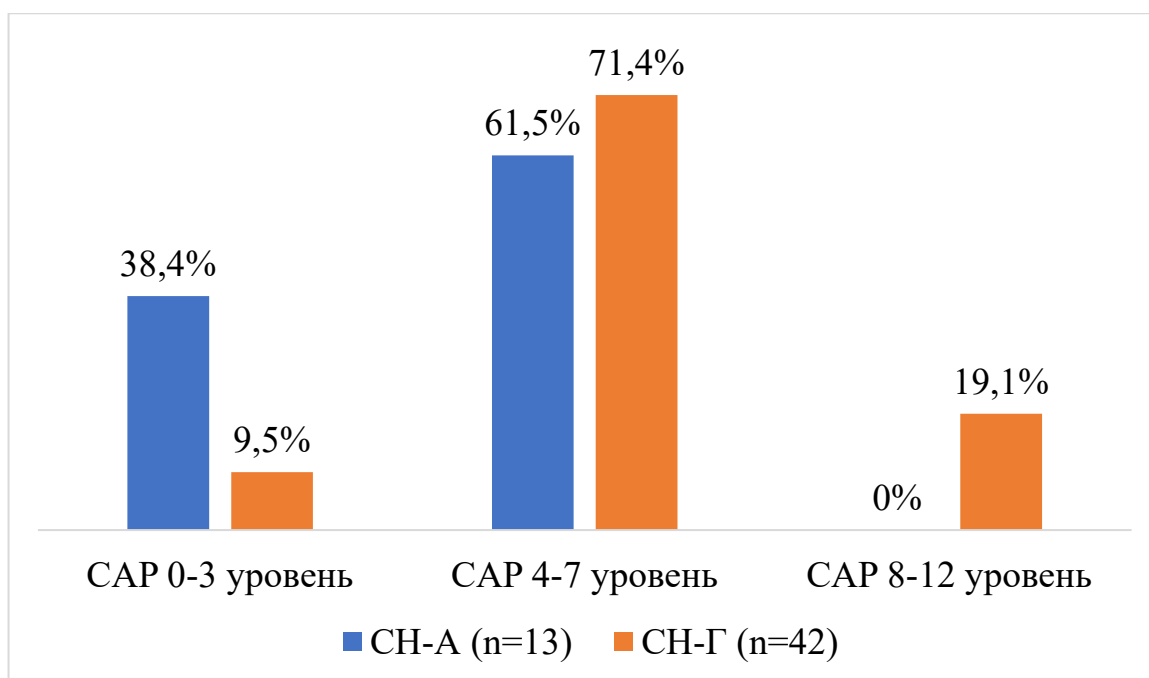


Рисунок 31– Максимально достигнутые уровни слухового восприятия в группах сравнения с аплазией и гипоплазией СН

По результатам через 1, 6 месяцев и 1 год при монолатеральной КИ была обнаружена статистически значимая разница в группах сравнения, далее через 3 года статистически значимой разницы не обнаружено. При дальнейшем наблюдении перед и после билатеральной КИ статистически значимая разница не была обнаружена (таблица 17).

Таблица 17 – Определение уровня развития слухового восприятия CAP в группах сравнения с АБУ

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года	Перед 2 КИ	1 мес.	6 мес.	1 год.
«+»АВУ	1,3±0,5	1,6±1,0	2,0±1,4	4,0±1,8	4,3±1,7	4,7±1,4	5,6±1,2	6,3±0,5
«-»АВУ	2,5±1,4	3,2±1,4	4,3±1,6	4,9±1,6	4,1±1,6	4,6±1,0	5,5±0,9	6,2±0,5
р	0,009	0,003	0,003	0,218	0,823	0,954	0,795	0,715

Примечания

р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии внутреннего уха согласно U-критерию Манна–Уитни.

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

При оценке максимально достигнутых уровней слухового восприятия в группах сравнения с наличием и отсутствием АВУ обнаружено, что пациенты с отсутствием АВУ в 75%, а также пациенты с наличием АВУ в 63,2% достигли среднего уровня, такие дети понимают некоторые слова с и без звукоподражания, правильно отвечают на простые вопросы (рисунок 32).

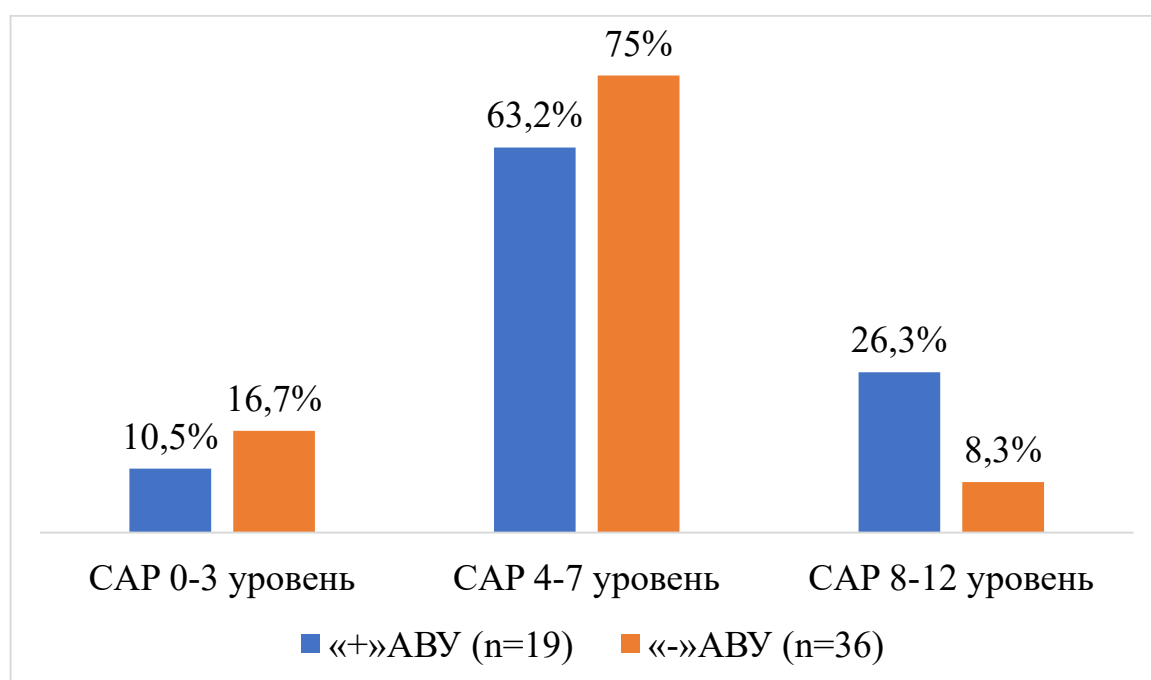


Рисунок 32 – Максимально достигнутые уровни слухового восприятия в группах сравнения с наличием и отсутствием АВУ

Согласно оценочной шкале в группах с моно- и билатеральной КИ в связи с малой выборкой через 5 лет статистический анализ не проводился. На всех этапах наблюдения обнаружена статистически значимая разница в группах (таблица 18).

При оценке максимально достигнутых уровней слухового восприятия в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ обнаружено, что пациенты с билатеральной КИ в 80%, а также пациенты с монолатеральной КИ в 60% достигли среднего уровня, такие дети понимают некоторые слова с и без звукоподражания, правильно отвечают на простые вопросы (рисунок 33).

Таблица 18 – Определение уровня развития слухового восприятия САР в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
М группа	2,3±0,7	2,9±0,8	3,6±1,2	4,2±1,9
Б группа	4,7±1,1	5,6±1,0	6,3±0,5	7,8±1,0
р	<0,001*	<0,001*	0,007*	0,01*

Примечания
 р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от монолатеральной или билатеральной КИ согласно Т-критерию Вилкоксона.
 * – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

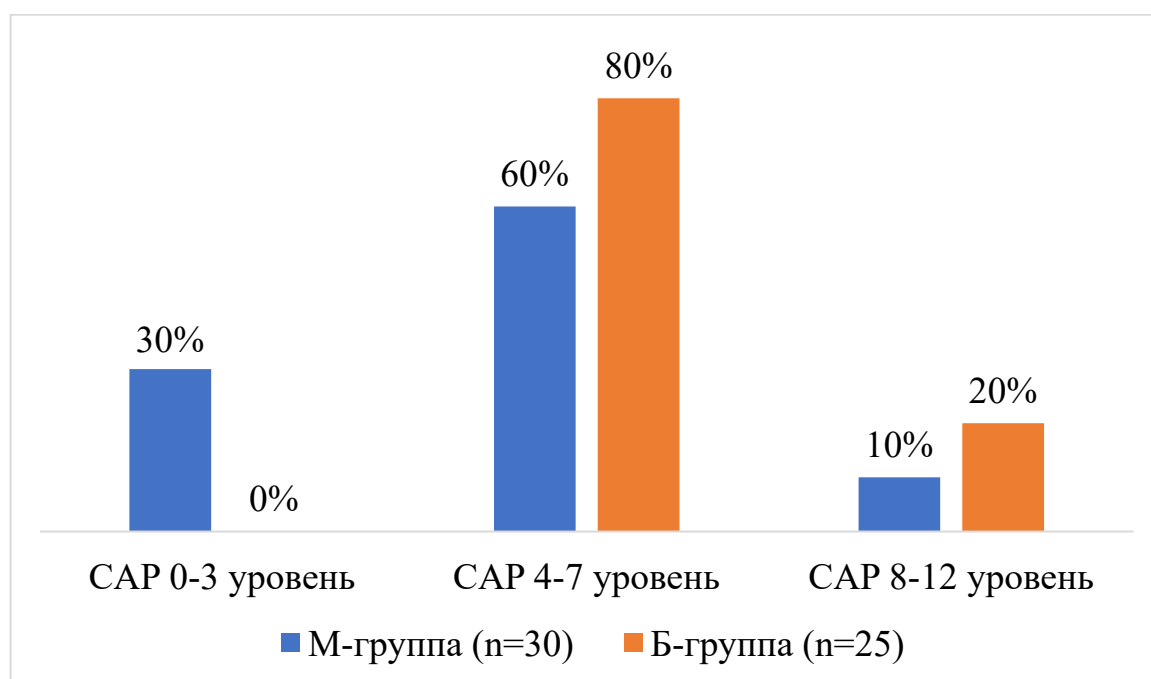


Рисунок 33 – Максимально достигнутые уровни слухового восприятия в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ

При оценке максимально достигнутых уровней слухового восприятия у детей в исследовании обнаружено, что 69,1% детей достигли среднего уровня, такие дети понимают некоторые слова с и без звукоподражания, правильно отвечают на простые вопросы, а в 14,5% достигли высокого уровня слухового восприятия, такие дети понимают речь любого человека, слушают музыку, смотрят телевизор и общаются по телефону (рисунок 34).

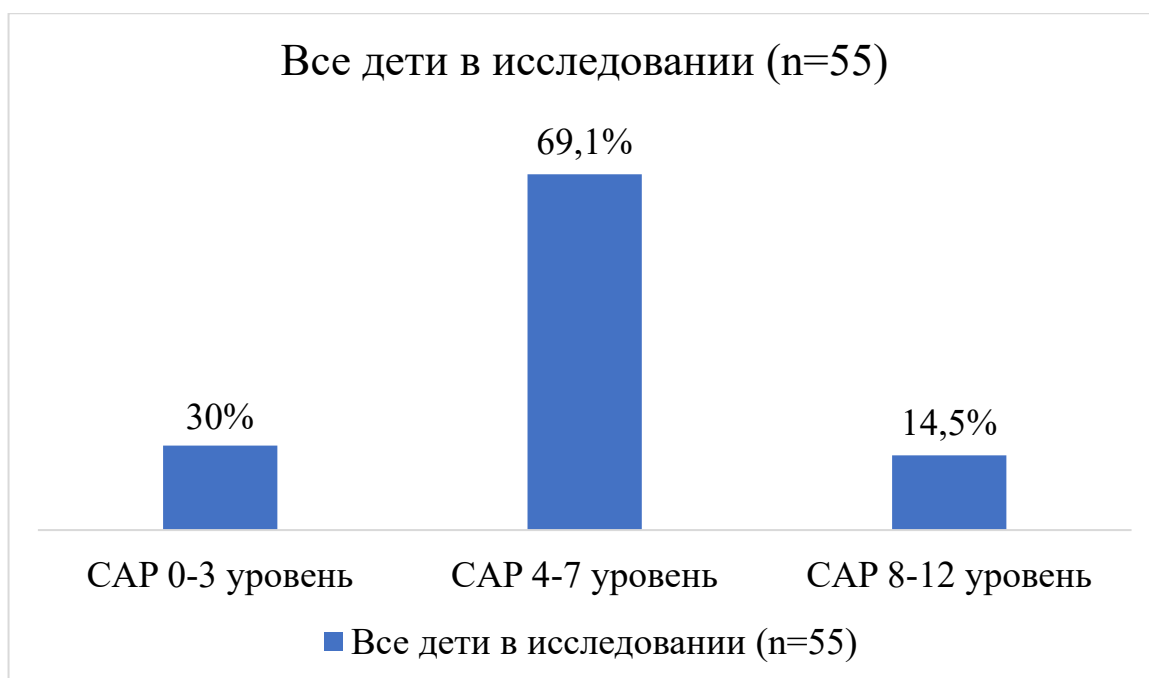


Рисунок 34 – Максимально достигнутые уровни слухового восприятия всех детей в исследовании

С целью прогнозирования возможных результатов слухового восприятия по данным интраоперационного тестирования, включавшего проведение эКСВП и еСАР, проведена оценка взаимосвязи между данными электрофизиологических методов и шкалы САР. Согласно критерию χ^2 Пирсона выявлена статистически значимая связь ($p=0,04$ ($p<0,05$)), что говорит о том, что при получении ответов в обоих исследованиях прогноз результатов слухового восприятия высокий, при получении ответов только по одному из исследований прогноз сомнительный, при отсутствии ответов по двум исследованиям прогноз неблагоприятный (таблица 19).

Таблица 19 – Количество случаев в соотношении полученных результатов интраоперационного тестирования и достигнутого уровня слухового восприятия через 1 год после операции

	Через 1 год после КИ	
	CAP ≤ 3 уровня	CAP > 3 уровня
эКСВП+ / еСАР+	2	12
эКСВП+ / еСАР-	4	10
эКСВП- / еСАР+	3	1
эКСВП- / еСАР-	4	2

3.4.3 Усовершенствованная шкала «Уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом»

Шкала представляет собой последовательную градацию, состоящую из семи уровней (от 00, 0 и далее с 1 по 5), следующих друг за другом. У пациентов с наличием аномалий развития СН идет задержка развития, которая преимущественно сказывается на задержке развития устной речи. В связи с этим большинство вариантов ответа у пациентов 00 и 0 уровни, что не подлежит статистической оценке. В связи с этим результаты представлены в виде частоты встречаемости того или иного уровня у пациентов в группах сравнения. Группа СН-А достигла 1 уровня через 1 и 3 года. Группа СН-Г достигла 3 уровня через 3 года и 4 уровня через 1 год (таблица 20).

Таблица 20 – Оценка результатов по уровням развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом

	1 месяц		6 месяцев		1 год		3 года	
	СН-А	СН-Г	СН-А	СН-Г	СН-А	СН-Г	СН-А	СН-Г
00 уровень	100%	69,2%	50%	30,8%	50%	18,5%	-	27,8%
0 уровень	-	23,1%	50%	53,8%	-	29,6%	40%	11,1%
1 уровень	-	-	-	7,7%	50%	29,6%	60%	11,1%
2 уровень	-	7,7%	-	7,7%	-	14,8%	-	44,4%
3 уровень	-	-	-	-	-	-	-	5,6%
4 уровень	-	-	-	-	-	7,5%	-	-
5 уровень	-	-	-	-	-	-	-	-

При оценке максимально достигнутых уровней развития произносительных навыков и разборчивости устной речи в группах сравнения с аплазией или гипоплазией СН обнаружено, что пациенты с гипоплазией СН в 45,2% достигли высокого уровня слухового восприятия, такие дети пользуются связной речью, которая понятна любому человеку, но у большинства детей есть небольшие нарушения произношения или аграмматизмы, в 40,5%, а также пациенты с аплазией СН в 61,5% достигли среднего уровня, такие дети пытаются использовать

неразборчивые слова, некоторые пользуются связной речью, но неразборчивой (рисунок 35).

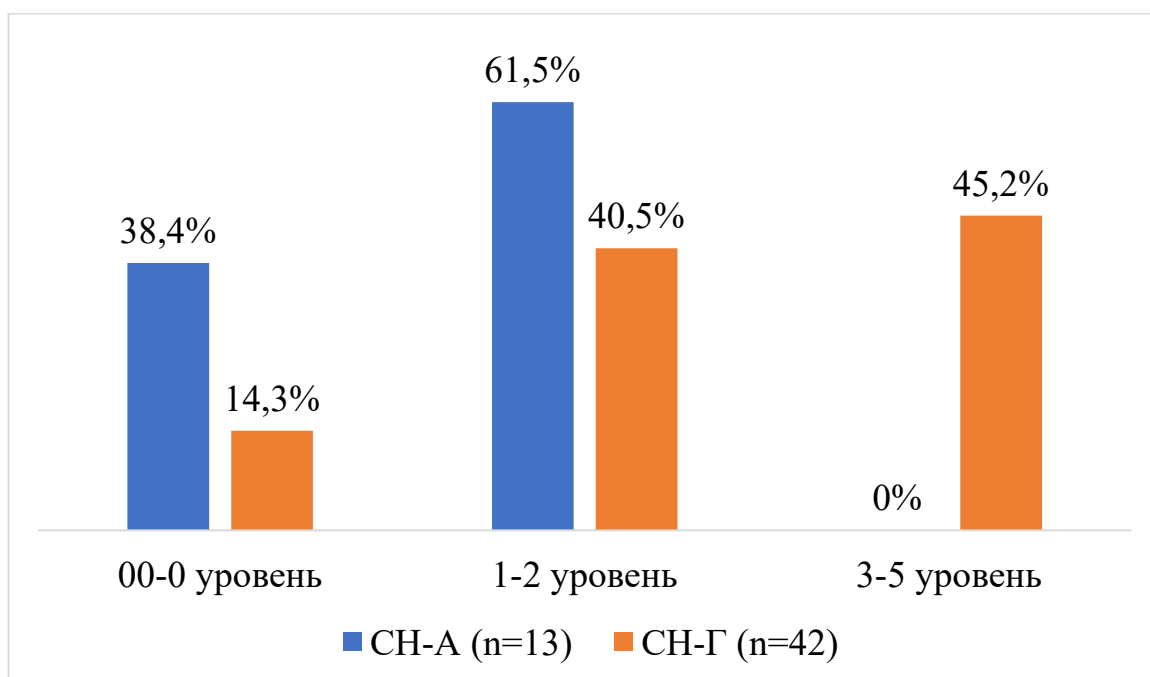


Рисунок 35 – Максимально достигнутые уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом в группах сравнения с аплазией и гипоплазией СН

При оценке максимально достигнутых уровней развития произносительных навыков и разборчивости устной речи в группах сравнения с наличием и отсутствием АВУ обнаружено, что пациенты с отсутствием АВУ в 50%, а также пациенты с наличием АВУ в 36,8% достигли среднего уровня, такие дети пытаются использовать неразборчивые слова, некоторые пользуются связной речью, но неразборчивой (рисунок 36).

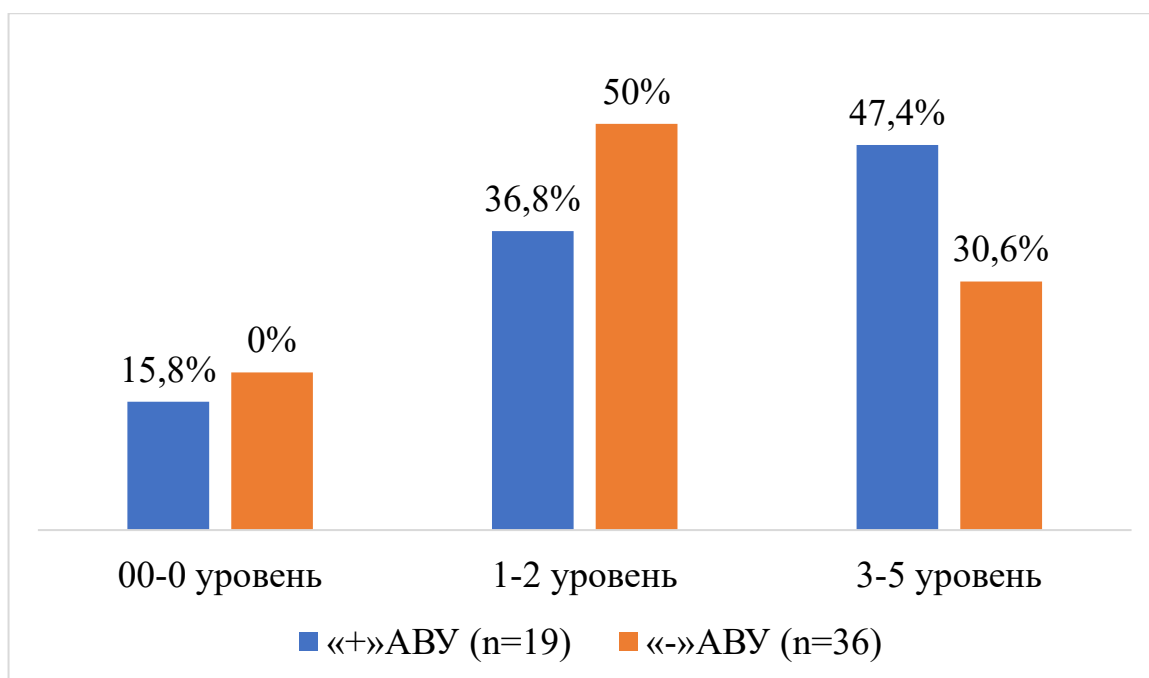


Рисунок 36 – Максимально достигнутые уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом в группах сравнения с наличием и отсутствием ABУ

При оценке максимально достигнутых уровней развития произносительных навыков и разборчивости устной речи в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ обнаружено, что пациенты с билатеральной КИ в 52% достигли высокого уровня слухового восприятия, такие дети пользуются связной речью, которая понятна любому человеку, но у большинства детей есть небольшие нарушения произношения или аграмматизмы, в 48%, а также пациенты монолатеральной КИ в 43,3% достигли среднего уровня, такие дети пытаются использовать неразборчивые слова, некоторые пользуются связной речью, но неразборчивой (рисунок 37).

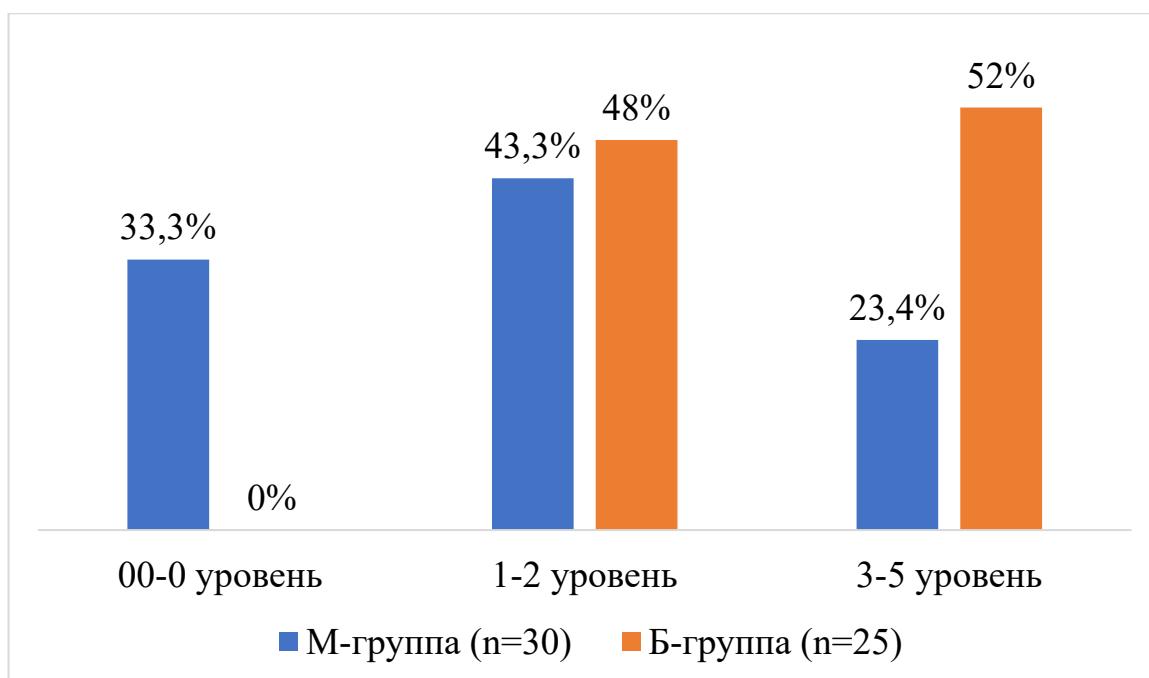


Рисунок 37 – Максимально достигнутые уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ

При оценке максимально достигнутых уровней развития произносительных навыков и разборчивости устной речи всех детей в исследовании обнаружено, что в 34,5% достигли высокого уровня слухового восприятия, такие дети пользуются связной речью, которая понятна любому человеку, но у большинства детей есть небольшие нарушения произношения или аграмматизмы, в 45,5% достигли среднего уровня, такие дети пытаются использовать неразборчивые слова, некоторые пользуются связной речью, но неразборчивой (рисунок 38).

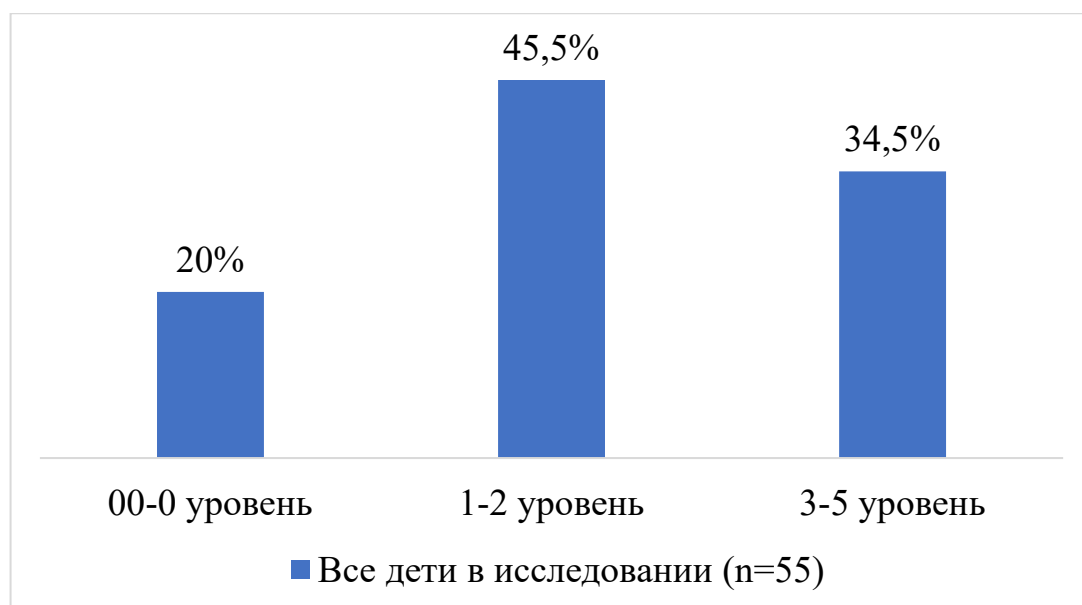


Рисунок 38 – Максимально достигнутые уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ

3.4.4 Оценка слуховых навыков ребенка (Auditory Skills Checklist)

Оценка по тестированию ASC проводилась вне зависимости от возраста на всех этапах наблюдения после проведенной КИ.

При сравнении результатов по опроснику в группах детей в зависимости от типа аномалии развития СН не проводилась оценка через 5 лет после КИ. По результатам тестирования через 1, 6 месяцев, 1 и 3 года обнаружено статистически значимое различие в группах сравнения (таблица 21).

Таблица 21 – Оценка слуховых навыков детей ASC в группах сравнения с аномалиями развития СН

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
СН-А	12,7±7,7	14,5±8,9	17,5±9,9	22,6±10,8
СН-Г	31,7±14,0	36,5 ±14,8	43,9±14,3	44,4±15,2
р	0,001*	<0,001*	<0,001*	<0,001*

Примечания

р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии развития СН согласно U-критерию Манна–Уитни.

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

	1 мес.	p	6 мес.	p	1 год	p	3 года
CH-A	12,7± 7,7	0,004*	14,5± 8,9	0,002*	17,5± 9,9	0,004*	22,6± 10,8
CH-Г	31,7± 14,0	<0,001*	36,5± 14,8	<0,001*	43,9± 14,3	0,023*	44,4± 15,2

p – значимость изменения показателей в последовательные периоды тестирования по КИ согласно Т-критерию Вилкоксона.

При сравнении результатов по тестированию у двух групп детей в зависимости от наличия или отсутствия АБУ через 1, 6 месяцев и 1 год при моностеральной КИ была обнаружена статистически значимая разница в группах сравнения, далее через 3 года статистически значимой разницы не обнаружено. При дальнейшем наблюдении перед и после билатеральной КИ статистически значимая разница не была обнаружена (таблица 23).

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года	Перед 2 КИ	1 мес.	6 мес.	1 год.
«+»АВУ	10,0± 7,7	11,7± 8,8	17,4± 12,1	31,4± 15,8	35,3± 15,0	40,6± 11,1	47,7± 11,1	51,7± 12,3
«-»АВУ	28,6± 14,4	32,9± 15,7	39,8± 16,5	41,9± 17,7	39,3± 13,1	46,5± 12,0	54,8± 12,4	66,6± 3,9
p	0,004*	0,005*	0,005*	0,245	0,956	0,334	0,246	0,075

p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии внутреннего уха согласно U-критерию Манна–Уитни.

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

По результатам анкетирования в группах с моно- и билатеральной КИ в связи с малой выборкой через 5 лет статистический анализ не проводился. Через 1, 6 месяцев и 1 год обнаружена статистически значимая разница в группах, однако через 3 года разницы нет (таблица 24).

Таблица 24 – Оценка слуховых навыков детей ASC в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
М группа	24,4±12,3	28,8±14,4	34,0±16,2	31,2±10,2
Б группа	43,9±11,8	51,7±12,2	58,7±11,9	64,0±11,0
p	<0,001*	<0,001*	0,007*	0,045*
Примечания p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от монолатеральной или билатеральной КИ согласно Т- критерию Вилкоксона. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)				

3.4.5 Анкета «Шкала слуховой интеграции» (ШСИ)

Оценка по ШСИ проводилась детям вне зависимости от возраста на всех этапах наблюдения после проведенной КИ.

Шкала состоит из 10 вопросов, при этом 1 вопрос имеет подпункты а, б и в, 2 вопрос подпункты а и б. Данные 10 вопросов разделены на 4 блока в зависимости от цели каждого блока:

- блок 1 (1а–1в) – Понимание ребенком, что кохлеарный имплант ему нужен;
- блок 2 (2а–2б) – Влияние наличия кохлеарного импланта на вокализацию;
- блок 3 (3–6) – Наличие спонтанных реакций на звуки;
- блок 4 (7–10) – Умение ребенка узнавать звуки с помощью слуха с кохлеарного импланта.

3.4.5.1 Оценка по шкале слуховой интеграции в зависимости от типа аномалии развития слухового нерва

В первом блоке была обнаружена статистически значимая разница через 1, 6 месяцев и через 1 год, через 3 года статистически значимая разница не обнаружена (таблица 25).

Таблица 25 – Оценка по ШСИ (блок 1) в группах сравнения с аномалиями развития СН

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
СН-А	6,5±3,7	7,0±3,1	8,3±3,8	10,0±2,6
СН-Г	8,4±2,0	10,4±2,5	11,0±2,1	11,1±1,4
р	0,01*	<0,001*	0,011*	0,413
Примечания р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии развития СН согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)				

При оценке динамики прироста показателей в группе СН-А по ШСИ (блок 1) определялись статистически значимые различия. Аналогичные показатели фиксировались в группе СН-Г, кроме диапазона от 1 года до 3 лет, изменения статистически не значимы (таблица 26).

Таблица 26 – Оценка по ШСИ (блок 1) в динамике при аномалиях развития СН

	1 мес.	р	6 мес.	р	1 год	р	3 года
СН-А	6,5±3,7	0,014*	7,0±3,1	0,004*	8,3±3,8	0,046*	10,0±2,6
СН-Г	8,4±2,0	<0,001*	10,4±2,5	0,001*	11,0±2,1	0,189	11,1±1,4
Примечания р – значимость изменения показателей в последовательные периоды тестирования по КИ согласно Т-критерию Вилкоксона. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)							

Во втором блоке, отвечающем за влияние на вокализацию, обнаружена статистически значимая разница при результатах через 1, 6 месяцев и через 1 год. Через 3 года разница не обнаружена (таблица 27).

Таблица 27 – Оценка по ШСИ (блок 2) в группах сравнения с аномалиями развития СН

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
СН-А	2,0±1,8	2,7±2,5	3,0±2,1	4,6±3,1
СН-Г	4,0±2,3	5,1±2,8	6,0±2,9	5,6±2,5
p	0,021*	0,011*	0,002*	0,329
Примечания p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии развития СН согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)				

При оценке динамики прироста показателей в группе СН-А по ШСИ (блок 2) определялись статистически значимые различия. Аналогичные показатели фиксировались в группе СН-Г (таблица 28).

Таблица 28 – Оценка по ШСИ (блок 2) в динамике при аномалиях развития СН

	1 мес.	p	6 мес.	p	1 год	p	3 года
СН-А	2,0±1,8	0,005*	2,7±2,5	0,046*	3,0±2,1	0,014*	4,6±3,1
СН-Г	4,0±2,3	<0,001*	5,1±2,8	<0,001*	6,0±2,9	0,157	5,6±2,5
Примечания p – значимость изменения показателей в последовательные периоды тестирования в зависимости от аномалии развития СН согласно Т-критерию Вилкоксона. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)							

В третьем блоке вопросов, ориентированных на выявление спонтанных слуховых реакций, не обнаружена статистически значимая разница на всех периодах наблюдений после проведения КИ (таблица 29).

Таблица 29 – Оценка по ШСИ (блок 3) в группах сравнения с аномалиями развития СН

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
СН-А	5,0±4,2	6,5±5,7	8,2±5,1	10,4±4,6
СН-Г	7,2±3,8	9,5±3,5	10,2, ±3,1	11,0±4,2

Продолжение таблицы 29

р	0,126	0,126	0,250	0,923
Примечания р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии развития СН согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)				

При оценке динамики прироста показателей в группе СН-А по ШСИ (блок 3) определялись статистически значимые различия. Аналогичные показатели фиксируются в группе СН-Г (таблица 30).

Таблица 30 – Оценка по ШСИ (блок 3) в динамике при аномалиях развития СН

	1 мес.	р	6 мес.	р	1 год	р	3 года
СН-А	5,0±4,2	0,002*	6,5±5,7	0,046*	7,2±5,1	0,002*	10,4±4,6
СН-Г	7,2±3,8	<0,001*	9,5±3,5	<0,001*	11,2±3,1	0,023*	11,0±4,2
Примечания р – значимость изменения показателей в последовательные периоды тестирования в зависимости от аномалии развития СН согласно Т-критерию Вилкоксона. * – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)							

В четвертом блоке вопросов, направленных на способность к узнаванию и идентификации звуков, обнаружена статистически значимая разница на всех этапах проверки (таблица 31).

Таблица 31 – Оценка по ШСИ (блок 4) в группах сравнения с аномалиями развития СН

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
СН-А	3,5±2,6	3,3±2,8	4,3±3,8	6,6±3,1
СН-Г	6,5±3,3	9,0±2,8	11,3±2,8	10,4±4,6
р	0,007*	<0,001*	<0,001*	0,033*
Примечания р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии развития СН согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)				

При оценке динамики прироста показателей в группе СН-А по ШСИ (блок 4) определялись статистически значимые различия с 6 месяцев до 1 года и с 1 года до 3 лет. Не обнаружены статистически значимые различия с 1 месяца до 6 месяцев. В группе СН-Г статистически значимые различия зафиксированы во всех временных периодах (таблица 32).

Таблица 32 – Оценка по ШСИ (блок 4) в динамике при аномалиях развития СН

	1 мес.	p	6 мес.	p	1 год	p	3 года
СН-А	3,5±2,6	0,157	3,3±2,8	0,014*	4,3±3,8	0,004*	6,6±3,1
СН-Г	6,5±3,3	<0,001*	9,0±2,8	<0,001*	11,3±2,8	0,02*	10,4±4,6

Примечания
 p – значимость изменения показателей в последовательные периоды тестирования в зависимости от аномалии развития СН согласно Т-критерию Вилкоксона.
 * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)

3.4.5.2 Оценка по шкале слуховой интеграции в зависимости от наличия / отсутствия аномалии развития внутреннего уха

В первом блоке была обнаружена статистически значимая разница через 1, 6 месяцев и через 1 год, через 3 года и на дальнейших этапах контроля статистически значимая разница не обнаружена (таблица 33).

Таблица 33 – Оценка по ШСИ (блок 1) в группах сравнения по наличию / отсутствию АВУ

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года	5 лет	Перед 2 КИ	1 мес.	6 мес.	1 год
«+» АВУ	5,3±3,6	6,0±3,1	7,1±3,3	10,0±2,2	10,1±3,5	10,1±2,3	10,9±1,3	11,5±0,9	11,7±0,7
«-» АВУ	8,3±3,0	9,9±2,7	10,9±2,5	11,4±1,3	11,5±0,7	11,4±1,3	11,6±0,9	12±0	12±0
p	0,004*	0,003*	0,003*	0,05	0,748	0,104	0,123	0,062	0,169

Примечания
 p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии внутреннего уха согласно U-критерию Манна–Уитни.
 * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)

Во втором блоке обнаружена статистически значимая разница при результатах через 1, 6 месяцев и через 1 год. Через 3 года разница не обнаружена и при дальнейших наблюдениях разница не обнаружена (таблица 34).

Таблица 34 – Оценка по ШСИ (блок 2) в группах сравнения по наличию / отсутствию АБУ

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года	Перед 2 КИ	1 мес.	6 мес.	1 год.
«+»АБУ	1,3±2,1	1,7±1,6	2,4±1,9	4,6±2,9	4,8±2,5	5,8±1,5	7,0±1,3	7,2±0,8
«-»АБУ	3,8±2,3	4,8±2,7	5,7±2,9	5,8±2,5	5,9±2,1	6,4±1,5	7,3±0,9	7,8±0,7
p	0,033*	0,015*	0,012*	0,282	0,24	0,385	0,629	0,113
Примечания p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии внутреннего уха согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)								

В третьем блоке получены аналогичные результаты по статистической значимости на этапах наблюдения через 1, 6 месяцев и 1 год (таблица 35).

Таблица 35 – Оценка по ШСИ (блок 3) в группах сравнения по наличию / отсутствию АБУ

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года	Перед 2 КИ	1 мес.	6 мес.	1 год.
«+» АБУ	3,3± 2,2	4,7± 3,7	6,6± 4,5	9,5± 4,4	9,7± 4,1	11,1± 3,0	12,9± 1,9	13,2± 1,9
«-» АБУ	7,1± 4,0	9,3± 3,9	10,7± 3,8	12,1± 3,9	10,1± 4,2	11,2± 4,0	12,6± 2,7	13,0± 1,9
p	0,032*	0,044*	0,022*	0,094	0,956	0,761	0,933	0,489
Примечания p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии внутреннего уха согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)								

В четвертом блоке вопросов обнаружена статистически значимая разница при результатах через 1, 6 месяцев и через 1 год. Далее при наблюдении разница не обнаружена (таблица 36).

Таблица 36 – Оценка по ШСИ (блок 4) в группах сравнения по наличию / отсутствию АБУ

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года	Перед 2 КИ	1 мес.	6 мес.	1 год.
«+»	2,7±	2,7±	4,2±	8,4±	8,8±	9,7±	11,7±	12,8±
АБУ	2,5	2,6	4,0	4,8	4,2	3,5	2,6	2,3
«-»	6,1±	8,1±	10,2±	9,7±	9,4±	10,2±	11,9±	13,3±
АБУ	3,2	3,4	3,8	4,2	3,4	3,1	2,2	1,8
р	0,014*	0,004*	0,008*	0,34	0,978	0,737	0,78	0,843
Примечания р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии внутреннего уха согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)								

3.4.5.3 Оценка по шкале слуховой интеграции по типу стороны кохлеарной имплантации

По результатам тестирования ШСИ во всех четырех блоках обнаружена статистически значимая разница при результатах через 1, 6 месяцев и через 1 год. Через 3 года разница не обнаружена (таблицы 37–40).

Таблица 37 – Оценка по ШСИ (блок 1) в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
М группа	8,3±3,1	9,1±2,9	10,2±2,9	10,7±1,9
Б группа	11,3±1,1	11,8±0,6	11,8±0,5	12,0±0,0
р	<0,001*	0,001*	0,041*	0,18
Примечания р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от монолатеральной или билатеральной КИ согласно Т-критерию Вилкоксона. * – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)				

Таблица 38 – Оценка по ШСИ (блок 2) в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
М группа	3,1±2,0	3,9±2,5	4,5±2,7	5,0±2,4
Б группа	6,1±1,5	7,2±1,1	7,5±0,8	7,7±0,5

Продолжение таблицы 38

р	<0,001*	<0,001*	0,017*	0,109
Примечания р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от монолатеральной или билатеральной КИ согласно Т-критерию Вилкоксона. * – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)				

Таблица 39 – Оценка по ШСИ (блок 3) в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
М группа	6,9±3,9	8,5±4,2	9,8±3,6	10,0±4,3
Б группа	11,2±3,5	12,8±2,3	13,1±1,8	14,7±0,8
р	<0,001*	<0,001*	0,007*	0,068
Примечания р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от монолатеральной или билатеральной КИ согласно Т-критерию Вилкоксона. * – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)				

Таблица 40 – Оценка по ШСИ (блок 4) в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ

	1 мес.	6 мес.	1 год	3 года
М группа	5,6±2,6	6,8±3,2	8,6±3,9	8,1±3,6
Б группа	10,0±3,2	11,8±2,3	13,0±2,0	14,3±1,6
р	<0,001*	<0,001*	0,007*	0,068
Примечания р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от монолатеральной или билатеральной КИ согласно Т-критерию Вилкоксона. * – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)				

3.4.6 Анкета «Шкала использования устной речи» (ШИУР)

Оценка по ШИУР проводилась детям старше 4 лет. Такой возраст был выбран в связи с наличием сопутствующих аномалий развития СН, а также в некоторых случаях АВУ, что значительно могло повлиять на задержку развития, уменьшить скорость достижения речевых навыков, затруднить слухоречевую реабилитацию.

Шкала состоит из 10 вопросов, которые нами были разделены на 3 блока в зависимости от цели каждого блока:

- блок 1 (1–3) – произвольный контроль голоса;
- блок 2 (4–8) – способность произносить речевые звуки и использовать их для коммуникации;
- блок 3 (9–10) – стратегия общения: преимущественно голос или жесты.

3.4.6.1 Оценка по шкале использования устной речи в зависимости от типа аномалии развития слухового нерва

В связи с малой выборкой пациентов на ранних этапах наблюдения и возраста меньше 4 лет статистический анализ результатов проводился через 3 года после проведенной КИ.

В первом блоке на понимание собственного голоса, способность слышать самого себя, во втором, отвечающем за понимание ребенком, что его слышат и понимают окружающие, и в третьем, направленном на определение стратегии общения, т.е. преимущественно вокализация или использование жестов, обнаружена статистически значимая разница на всех этапах проверки в группах сравнения (таблица 41).

Таблица 41 – Оценка по ШИУР (блок 1-3) в группах сравнения с аномалиями СН

Блок вопросов	Блок 1	Блок 2	Блок 3
Срок тестирования	3 года	3 года	3 года
СН-А	3±0	3,0±2,6	1,2±1,1
СН-Г	9,1±2,5	10,6±2,2	5,0±2,4
p	<0,001*	<0,001*	<0,001*
Примечания p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии развития СН согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)			

3.4.6.2 Оценка по шкале использования устной речи в зависимости от наличия / отсутствия аномалии развития внутреннего уха

Во всех трех блоках не обнаружено статистически значимой разницы на всех этапах проверки (таблицы 42–44).

Таблица 42 – Оценка по ШИУР (блок 1) в группах сравнения в зависимости наличия / отсутствия АВУ

	3 года	Перед 2 КИ	1 мес.	6 мес.	1 год.
«+»АВУ	6,5±3,8	6,4±3,3	6,8±3,4	8,7±2,9	9,6±1,9
«-»АВУ	7,4±3,6	5,9±3,0	6,1±3,1	8,1±2,1	10,1±0,3
p	0,508	0,856	0,653	0,721	0,506
Примечания p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии внутреннего уха согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)					

Таблица 43 – Оценка по ШИУР (блок 2) в группах сравнения с аномалиями внутреннего уха

	3 года	Перед 2 КИ	1 мес.	6 мес.	1 год.
«+»АВУ	6,4±5,0	7,9±5,1	9,1±4,5	11,4±4,5	13,4±2,8
«-»АВУ	9,4±3,1	9,6±3,2	10,4±3,7	12,4±3,2	16,0±0,9
p	0,123	0,475	0,572	0,656	0,035
Примечания p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии внутреннего уха согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)					

Таблица 44 – Оценка по ШИУР (блок 3) в группах сравнения с аномалиями внутреннего уха

	3 года	Перед 2 КИ	1 мес.	6 мес.	1 год.
«+»АВУ	3,1±2,8	3,3±2,5	3,8±1,9	5,4±2,1	6,1±1,1
«-»АВУ	4,1±2,6	4,5±1,9	5,2±2,4	6,6±1,4	7,3±1,0
p	0,28	0,284	0,125	0,166	0,153
Примечания p – значимость различия между группами сравнения в зависимости от аномалии внутреннего уха согласно U-критерию Манна–Уитни. * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)					

Таблица 45 – Оценка по ШИУР (блок 1) в группах сравнения с моно- и билатеральной КИ

	Блок 1		Блок 2		Блок 3	
	1 год	3 года	1 год	3 года	1 год	3 года
М группа	8,0±3,2	5,0±2,7	12,0±1,5	6,9±4,0	5,7±1,0	2,7±1,8
Б группа	9,9±1,4	12,0±0	14,7±2,4	16,8±1,5	6,7±1,5	7,3±1,0
р	0,063	0,063	0,063	0,066	0,046	0,066

Примечания
 р – значимость различия между группами сравнения в зависимости от монолатеральной или билатеральной КИ согласно Т-критерию Вилкоксона.
 * – различия показателей статистически значимы (p<0,05)

ГЛАВА 4. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ. АЛГОРИТМ ПРЕДОПЕРАЦИОННОЙ ДИАГНОСТИКИ ПАЦИЕНТОВ С АНОМАЛИЯМИ СЛУХОВОГО НЕРВА ПЕРЕД КОХЛЕАРНОЙ ИМПЛАНТАЦИЕЙ И ИНТРАОПЕРАЦИОННОГО ТЕСТИРОВАНИЯ

Тактика хирургического лечения и дальнейшей реабилитации пациентов с аномалиями развития СН имеет большое значение для развития и расширения показаний для проведения КИ при наличии ретрокохлеарной патологии, а также реабилитационных мероприятий для улучшения слухоречевого развития при данном заболевании.

Изучение аномалий развития СН началось в 90-х годах XX века, когда Casselman J. и соавт. в 1997 г. впервые описали гипо- и аплазию преддверно-улиткового нерва, определяемые при проведении МРТ [30]. Однако в зарубежной литературе существуют более ранние упоминания о возможном наличии аномалии слухового нерва на основании сужения диаметра ВСП по данным КТ височных костей, что описано в исследованиях Shelton C. (1989) [115] и Jackler R. K. (1987) [81].

Ранее наличие аномалии развития СН являлось противопоказанием для проведения КИ, поскольку считалось, что для достижения удовлетворительных результатов необходимо наличие популяции периферических нейронов, достаточной для развития синхронизированного нейронного ответа на электрическую стимуляцию. Отсутствие СН по данным МРТ считалось абсолютным противопоказанием к проведению КИ [47, 62, 74, 78, 103]. В то же время примерно с 2006 года некоторые авторы стали отмечать удовлетворительные результаты после проведения КИ при аномалиях развития СН, на основании чего сформировалось предположение, что отсутствие идентифицируемого СН при визуализации не исключает слуховой иннервации улитки [98, 132]. В мировой литературе имеется ряд исследований, подтверждающих, что КИ является возможным способом реабилитации слуха при данной патологии. При наблюдении за пациентами в послеоперационном периоде авторами были отмечены

положительные результаты слухоречевого развития у пациентов с аномалиями развития СН [43, 98, 99].

Несмотря на растущий интерес к данной проблеме в других странах, на территории РФ до нашего исследования подход к пациентам с аномалиями развития СН детально не изучался. Проведенное диссертационное исследование впервые поднимает вопрос выбора показаний к проведению КИ, изучения особенностей хирургического этапа лечения и результатов слухоречевой реабилитации при аномалиях развития СН в РФ.

Как и большая часть врожденных заболеваний, аномалия развития СН встречается достаточно редко. В нашем исследовании было 78 детей с данной патологией, из которых 55 была выполнена КИ (23 ребенка были исключены из исследования на этапе отбора), что составило 1,3% от всех детей, которым выполнена КИ с 2016 по 2025 гг. на базе Санкт-Петербургского научно-исследовательского института уха, горла, носа и речи. При этом с 2016 по 2022 гг. процент прооперированных составил 0,7%, а с 2022 по 2025 гг. – 2%. Рост встречаемости, вероятно, был связан с постепенным расширением показаний для проведения КИ и улучшением предоперационной диагностики при аномалиях развития СН.

Предоперационная диагностика является важным инструментом при принятии решения о возможности проведения КИ и должна включать в себя визуализационные методы исследования, такие как КТ височных костей и МРТ ММУ, а также аудиологическую и сурдопедагогическую оценку наличия слуховых реакций или ощущений с использованием слуховых аппаратов.

Визуализационные методы диагностики позволяют оценить анатомию структур среднего и внутреннего уха, состояние ВСП и ЧМН, в частности СН [26, 30, 80]. Визуализационные исследования требуется проводить в режимах, обеспечивающих достаточное разрешение. КТ височных костей необходимо выполнять с толщиной срезов не более 0,6 мм, а МРТ ММУ должно быть проведено на аппаратах мощностью не менее 3 Тесла [26, 79, 80]. КТ и МРТ оцениваются всегда совместно. Наличие по КТ узкого ВСП, сужения или аплазии аперттуры

улитки или, наоборот, нормальных ВСП и аперттуры не должно исключать проведение МРТ. Это объясняется тем, что даже при сужении ВСП и аперттуры улитки может наблюдаться полноценный или гипоплазированный СН, а при достаточном их диаметре может отмечаться аплазия СН [93, 112].

В нашем исследовании по данным КТ височных костей были обнаружены аномалии внутреннего уха в 34,5%, из которых наибольший процент составили IP-II (9,1%), гипоплазия улитки 3 типа (7,3%), гипоплазия улитки 4 типа (7,3%). Помимо перечисленных были обнаружены IP-I, IP-III, гипоплазия улитки 1 типа и общая полость.

По данным КТ также проводилась оценка анатомических особенностей тех структур височной кости, которые могли повлиять на ход оперативного вмешательства. Наиболее часто встречались высокое стояние луковичной яремной вены (47,3%), латеропозиция сигмовидного синуса (32,7%) и низкое стояние дна средней черепной ямки (32,7%). В ряде случаев были обнаружены высокое стояние мастоидальной части лицевого нерва (25,5%), аномальное строение ЦСК (21,8%) и EVA (16,4%). Наличие перечисленных особенностей привело к проведению КИ комбинированным доступом в 10,9% случаев. Ликворея наблюдалась при 39,3% оперативных вмешательств. Наложение кохлеостомы потребовалось в 16,4% случаев. Одной пациентке с наличием общей полости была выполнена трансмастоидальная лабиринтотомия для введения электрода.

По данным МРТ ММУ двусторонняя аплазия СН определялась в 23,6%, двусторонняя гипоплазия СН – в 54,5%, наличие аплазии с одной стороны и гипоплазии СН с другой зафиксировано в 21,8% случаев.

В литературе описан ряд методов для улучшения визуализации анатомических структур височной кости по данным визуализационной диагностики. Одним из таких является способ укладки пациента, предложенный Г.Г. Бояджян в 1998 г. [16]. Способ осуществляется при проведении рентгенографии височных костей. Получение снимка осуществляют при запрокидывании головы пациента кзади таким образом, чтобы плоскость ушной вертикали образовывала с плоскостью приемника излучения угол в 30 градусов.

Дополнительно к отклонению головы в снимаемую сторону на 10–15 градусов, при этом источник излучения отклоняют на 45 градусов каудально от вертикальной оси и направляют в подчелюстную область. Данная методика дает возможность оценить лишь степень и особенности пневматизации сосцевидного отростка, без уточнения состояния структур внутреннего уха и ВСП, а также отсутствует прицельная визуализация всех завитков и структур улитки.

Другую методику положения пациента при проведении КТ височных костей описал Г.Г. Бояджян в 1999 г. [17]. При осуществлении данного способа проводят КТ в положении пациента на спине в плоскости ложементов стола компьютерно-томографического аппарата, подъеме головы при помощи подставки. При этом компьютерно-томографическое исследование осуществляют при подъеме головы на угол в 70° с последующим ее поворотом в исследуемую сторону таким образом, чтобы сагиттальная плоскость головы составляла 90° с сагиттальной плоскостью туловища. При данном способе получено полное изображение структур среднего уха, однако отсутствует подробная визуализация структур внутреннего уха, а именно апикального завитка улитки, что, в свою очередь, приводит к необходимости дополнительной реконструкции с помощью программного обеспечения.

Учитывая вышеописанные недостатки ранее предложенных методик, нами разработан способ проведения КТ височных костей у пациентов с АБУ и аномалиями развития СН. Способ осуществляется при положении пациента лежа на спине с подложенным валиком под плечи так, чтобы линия сканирования проходила через нижнюю стенку глазницы и верхнюю стенку наружного слухового прохода. За счет изменения укладки пациента на ложемент компьютерного томографа предложенным способом, при подозрении на АБУ и аномалию развития СН удастся более точно визуализировать все структуры внутреннего уха, в частности апертуру и апикальный завиток улитки. В свою очередь это позволяет на предоперационном этапе подготовить такой тип электрода, который для данного пациента будет введен полностью в спиральный канал улитки и соответствующие

электроды будут стимулировать конкретные частоты, в связи с чем пациент достигнет адекватной слухоречевой реабилитации.

Даже при идентификации СН по данным МРТ одним из важных мероприятий для оценки остаточной популяции его волокон и наличия слуховых реакций и ощущений является ношение адекватно подобранных СА не менее 3–6 месяцев с регулярными занятиями с сурдопедагогом. Субъективные тесты важны в тех случаях, когда другие исследования не отражают информацию о функциональном состоянии СН, и могут быть единственным методом, который дает достоверную информацию о состоянии слуха пациента. Демонстрируемые поведенческие реакции с чистым тоном или речевой стимуляцией, несмотря на очевидную аномалию развития СН на МРТ, означают, что ребенку может быть рекомендована КИ [66]. Несколько исследований по данным зарубежной литературы показали, что только определение гипо- или аплазии СН недостаточно для отказа или показания проведения КИ; так, Vamìou D. и соавт. в 2001 году сообщили о нескольких детях с хорошими результатами слуха после КИ, при том что по данным МРТ была зафиксирована аплазия СН [37, 62].

Вспомогательным инструментом интраоперационной проверки наличия реакций со СН является проведение регистрации эКСВП с помощью уже установленного кохлеарного импланта. Casselman J. и соавт. в 1997 году [30] в своем исследовании рекомендовали проведение электрической стимуляции для подтверждения функционального отсутствия или наличия волокон СН. Многие авторы продемонстрировали, что существует определенная корреляция между результатами регистрации эКСВП и слухоречевым развитием у детей с аномалиями развития СН [43, 45, 114, 128]. В нашем исследовании данный метод проводился на проспективном этапе 38 пациентам. Наличие реакций со СН было получено в 73,7% случаев, что определялось регистрацией на кривой V пика. Однако данный пик чаще был представлен в виде артефакта в 71,4% и четко определен лишь в 28,6% случаев. При сравнении результатов эКСВП у разных групп пациентов выявлено, что ответ был получен в большинстве случаев в группе с гипоплазией СН. На результаты регистрации эКСВП влияло наличие

сопутствующей АВУ. При сравнении пациентов с аплазией СН и наличием или отсутствием сопутствующей АВУ V пик не был зарегистрирован во всех случаях с АВУ, а в группе с ее отсутствием не отмечался только в двух из шести.

Интраоперационно, помимо регистрации эКСВП с помощью уже установленного кохлеарного импланта, проводилось стандартное измерение eCAP. В некоторых исследованиях сравнивали результаты интраоперационной регистрации эКСВП и eCAP с помощью уже установленного кохлеарного импланта. В одном из них эКСВП было более результативным методом по сравнению с eCAP; по данным Kileny P. и соавт. от 1997 года eCAP регистрировались в 40%, а результат эКСВП был зарегистрирован в 96% случаев КИ [84]. Однако в большем числе исследований сообщалось о неоднозначных результатах того, является ли интраоперационная регистрация эКСВП более чувствительным методом, чем eCAP [53, 82, 117]. В нашем исследовании при интраоперационной регистрации eCAP в 47,4% случаев был получен ответ. При этом при регистрации eCAP в послеоперационном периоде через 1 месяц после КИ при первом подключении у всех пациентов eCAP был зарегистрирован.

После проведенной КИ следует проводить регулярное тестирование слухоречевого развития детей с помощью тестов восприятия речи в соответствии с возрастом ребенка. В частности, разработаны специальные тесты, шкалы и опросники для родителей, позволяющие оценивать уровень развития слуховых реакций на звуки и речь у детей с КИ разного возраста, включая ранний [1, 27, 63, 91, 112, 123].

К числу наиболее широко используемых относится и международная батарея тестов «Evaluation of Auditory Responses on Speech – EARS», адаптированная более чем для 15 языков мира, в том числе и для русского [11, 33]. Частью данной батареи является анкета «Оценка слухового поведения ребенка раннего возраста – LittleARS», позволяющая оценивать уровень развития слуховых навыков ребенка начиная с первых месяцев жизни, включая прогресс его слуховых реакций после КИ [127]. Важно, что данный опросник валидирован для русскоязычной популяции детей.

В нашем исследовании тестирование LittleEARS проходили дети после КИ в возрасте до 3 лет через 1 и 6 месяцев после оперативного вмешательства. Результаты в группах сравнения с аплазией и гипоплазией СН в одних и тех же временных промежутках статистически значимо не различались. Это может быть связано с тем, что через 1 месяц проводилось первичное подключение, при котором действительно можно не получить значимых различий при той или иной аномалии, что характерно и для короткого послеоперационного периода в 6 месяцев. Однако при оценке изменения показателей с течением времени у пациентов каждой группы отмечалось значимое увеличение между 1-м и 6-м месяцами (в группе с аплазией СН $p=0,004$, с гипоплазией СН $p<0,001$).

По результатам тестирования LittleEARS у детей с аномалиями развития СН, поделенных на группы по наличию и отсутствию АБУ, через 1, 6 месяцев и 1 год дети с отсутствием АБУ демонстрируют достоверно лучшие показатели, чем пациенты, имеющие АБУ ($p=0,011$, $p=0,021$, $p=0,002$ соответственно), тем самым показывая важность данного состояния для слухового развития пациентов с сопутствующей аномалией развития СН.

Для определения развития восприятия звуков и речи с КИ у детей широко используется интегральный показатель экспертной оценки «Шкала уровней слухового восприятия – CAP» [11, 32].

В нашем исследовании тестирование по CAP проходили все дети вне зависимости от возраста на всех этапах наблюдения после КИ.

По результатам данного тестирования в группе с гипоплазией СН результаты достоверно выше, чем в группе с аплазией через 1 ($p=0,001$), 6 месяцев ($p=0,001$) и 1 год ($p=0,03$). Однако через 3 года не получено статистически значимых различий. Анализируя динамику показателей с течением времени в обеих группах, наблюдается статистически значимый прирост показателей с 1 месяца до 3 лет наблюдения. Аналогично в одном из исследований слухоречевое развитие по оценке с помощью CAP [32] у детей с аномалией развития СН прогрессивно улучшалось, хотя и медленно. Однако в группе с гипоплазией СН при сравнении

показателей через 1 и 3 года не было выявлено значимых различий, что могло быть проявлением развития эффекта плато через длительный промежуток времени.

Показатели данного теста были также значимо выше у пациентов с отсутствием сопутствующей АБУ по сравнению с ее наличием через 1 ($p=0,009$), 6 месяцев ($p=0,003$) и 1 год ($p=0,003$). При дальнейшем наблюдении, через 3 года, а также у пациентов с двусторонней КИ перед проведением второй операции, через 1, 6 месяцев и 1 год не обнаружены значимые различия.

При сравнении показателей САР в группах с моно- и билатеральной КИ результаты во второй группе достоверно выше во всех сравниваемых временных промежутках после хирургического лечения, чем в первой.

В нашем исследовании дополнительно использовалась усовершенствованная шкала «Уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом» с целью оценить возможности детей с аномалиями развития СН в речевом развитии. Недостатком данной шкалы в рамках статистического анализа является наличие дополнительных уровней 00 и 0. Данные показатели важны в связи с тем, что на уровне 00 ребенок при общении не пользуется голосом или использует крик и редкие гласноподобные звуки, а при уровне 0 ребенок произносит отдельные слоги и цепочки слогов при общении. И так как дети с наличием аномалий развития СН имеют задержку развития, которая преимущественно сказывается на устной речи, большинство пациентов, особенно с аплазией СН, имели именно данные значения уровней. Максимальный показатель среди пациентов с аплазией СН был достигнут на момент 1-го и 3-го года наблюдения и представлял 1 уровень, что характеризуется стремлением ребенка к использованию слов, хотя и неразборчивых, уточнение артикуляции при помощи взрослого. Максимальный результат среди пациентов с гипоплазией СН был достигнут на момент 1-го и 3-го года наблюдения и представлял 4 и 3 уровни соответственно. 4 уровень соответствует использованию связной речи, которая понятна человеку, имеющему опыт восприятия речи глухих людей. 3 уровень соответствует использованию связной речи, которая понятна человеку, имеющему

опыт восприятия речи глухих людей, если он сконцентрирован на слушании и видит артикуляцию и знает тему беседы.

Также в данном исследовании проводилась оценка слуховых навыков детей по тестированию ASC вне зависимости от возраста на всех этапах наблюдения.

По результатам данного тестирования результаты в группе с гипоплазией СН достоверно выше, чем в группе с аплазией СН (через 1 месяц $p=0,001$, 6 месяцев $p<0,001$, 1 год $p<0,001$ и 3 года $p<0,001$). При оценке изменения результатов на разных этапах наблюдения определялся прирост показателей в обеих группах с 1-го месяца до 3-х лет. Однако по данному тестированию не обнаружено наступления эффекта плато к поздним срокам наблюдения.

При сравнении показателей в группах с наличием и отсутствием АВУ результаты в первой группе соответственно были достоверно ниже, чем во второй через 1 ($p=0,004$), 6 месяцев ($p=0,005$) и 1 год ($p=0,005$). При дальнейшем наблюдении, через 3 года, а также перед проведением второй КИ, через 1, 6 месяцев и через 1 год после нее не обнаружены значимые различия.

При сравнении показателей данного теста результаты в группе с билатеральной КИ были достоверно выше на всех исследуемых временных промежутках, чем при монолатеральной КИ.

В исследовании проводилась оценка по ШСИ всем детям в исследовании вне зависимости от возраста на всех этапах наблюдения. Шкала позволяет оценить понимание ребенком, что кохлеарный имплант ему нужен, оценить влияние наличия слуха на вокализацию, наличие спонтанных реакций на звуки и умение ребенка узнавать эти звуки, характеризовать их. В связи с этим оценка результата проводилась по четырем блокам.

В группах сравнения пациентов с аплазией и гипоплазией СН в первом блоке вопросов, направленном на понимание ребенком, что кохлеарный имплантат ему нужен и он постоянно его использует, а также во втором блоке, оценивающем влияние слуха на вокализацию, результаты при гипоплазии СН были достоверно выше (через 1 месяц $p=0,01$ / $p=0,021$, 6 месяцев $p<0,001$ / $p=0,011$, 1 год $p=0,011$ / $p=0,002$). Через 3 года достоверной разницы в группах не регистрировалось в обоих

блоках. С течением времени в обеих группах наблюдаются статистически значимые улучшения с 1-го месяца до 3-х лет наблюдения в обоих блоках вопросов, за исключением периода с 1-го года до 3-х лет после КИ в группе с гипоплазией СН.

В третьем блоке вопросов, направленных на оценку возникновения спонтанных слуховых реакций, не обнаружены статистически значимые различия показателей на всех периодах наблюдения. С помощью кохлеарного импланта при наличии минимальных слуховых ощущений ребенок способен спонтанно реагировать на окружающие звуки. С течением времени в обеих группах наблюдаются статистически значимые различия с 1-го месяца до 3-х лет наблюдения в группах с гипо- и аплазией СН.

В четвертом блоке вопросов, направленных на оценку способности узнавать и идентифицировать звуки, результаты в группе с гипоплазией СН также были достоверно выше, чем в группе с аплазией СН (через 1 месяц $p=0,007$, 6 месяцев $p<0,001$, 1 год $p<0,001$ и 3 года $p=0,033$). Процесс узнавания звуков, привязки их к определенным вещам или событиям требует более тонкого понимания и различения множества звуков, что зачастую бывает сложно даже для детей с отсутствием каких-либо аномалий. Поэтому при сравнении в данной группе пациенты с более сохранным СН, а именно с гипоплазией, показывали лучшие результаты. При оценке динамики показателей с течением времени в обеих группах наблюдаются статистически значимые различия с 1-го месяца до 3-х лет наблюдения.

В группах сравнения пациентов с аномалиями развития СН, распределенных по 2 группам в зависимости от наличия или отсутствия АВУ, во всех четырех блоках при наблюдении через 1, 6 месяцев и 1 год обнаружены статистически значимые различия показателей. В группе с наличием АВУ результаты достоверно ниже, чем в группе с отсутствием аномалий. При дальнейшем наблюдении во всех четырех блоках, через 3 года, а также перед проведением второй КИ, через 1, 6 месяцев и 1 год после нее не обнаружены достоверные различия в показателях данного теста у двух групп наблюдения.

В группах сравнения пациентов с аномалиями СН, распределенных по 2 группам с моно- и билатеральной КИ, во всех четырех блоках при наблюдении через 1, 6 месяцев и через 1 год обнаружены статистически значимые различия. Результаты в группе с билатеральной КИ достоверно выше, чем с монологической. При дальнейшем наблюдении во всех четырех блоках, через 3 года, не обнаружены значимые различия, что связано с относительной адаптацией спустя длительный период времени пациентов с наличием кохлеарного импланта с одной стороны.

В исследовании проводилась оценка по ШИУР детям старше четырех лет. Данная шкала позволяет оценить возможности контроля голоса, способность произносить речеподобные звуки и применять их для коммуникации, определить стратегию общения. В связи с этим оценка результата проводилась по трем блокам.

В группах сравнения пациентов с аплазией и гипоплазией СН анализ проводился только через 3 года. Во всех блоках обнаружены статистически значимые различия показателей $p < 0,001$. Таким образом, преимущественно способность к использованию устной речи развили к 3-м годам наблюдения после КИ дети из группы с гипоплазией СН. К тому же моменту наблюдения пациенты с аплазией СН в подавляющем большинстве используют вокализацию и жестикуляцию.

В группах сравнения пациентов с аномалиями развития СН, распределенных по 2 группам в зависимости от наличия или отсутствия АВУ, во всех трех блоках при наблюдении через 3 года, перед проведением второй КИ и далее через 1, 6 месяцев и 1 год не обнаружены статистически значимые различия показателей. Таким образом, наличие аномалии развития СН является более значимым отягощающим фактором, который влияет на результаты, нежели наличие АВУ.

В группах сравнения пациентов с аномалиями развития СН, распределенных по 2 группам с моно- и билатеральной КИ, при наблюдении через 1 и 3 года показатели во второй группе были выше, чем показатели в первой во всех блоках, но достоверно значимые различия определялись только в третьем блоке через 1 год наблюдения ($p = 0,046$).

При проведении анализа результатов большей части используемых тестов наблюдался достоверный прирост показателей с течением времени, прошедшим после КИ, во всех анализируемых группах, что свидетельствует об улучшении слухоречевого развития детей с аномалиями развития СН. На начальных этапах пациенты с гипоплазией СН демонстрировали результаты достоверно выше, чем с аплазией, однако к 3-м годам после КИ отмечалось относительное выравнивание их значений по данным тестов CAP, первому и второму блокам ШСИ. Полученные данные можно объяснить возможностями нейропластичности у детей раннего возраста, что особенно важно для пациентов с аплазией СН. Выравнивание показателей тестов после 3-го года наблюдения также отмечалось при сравнении результатов у детей с наличием и отсутствием сопутствующей АБУ по данным CAP, ASC, а также во всех четырех блоках ШСИ. Полученные данные демонстрируют важность длительного наблюдения и проведения реабилитационных мероприятий у данной категории пациентов.

В результате проведенного исследования выявили, что по данным тестов CAP, ASC, всем блокам ШСИ и третьего блока ШИУР отмечаются результаты достоверно выше после проведения билатеральной КИ на всех временных промежутках после операции по сравнению с монолатеральной.

Таким образом, у детей с наличием аномалий развития СН получены положительные результаты слухоречевого развития, в том числе при наличии аплазии СН, что также подтверждается рядом исследований [31, 38, 98, 99, 132]. Так, Ehrmann-Müller D. и соавт. (2018) подтвердили предположение о том, что у детей с определяемой гипоплазией или аплазией СН по данным визуализационной диагностики при наличии слуховых реакций при использовании кохлеарного импланта улучшаются пороги слуха и восприятие звуков. При более длительном использовании КИ у таких детей улучшалось слуховое, речевое и общее развитие [96].

В завершение необходимо сказать, что у значительной части детей с зарегистрированной аномалией развития СН по данным визуализационной диагностики после КИ наблюдается прогрессивное улучшение слухового

восприятия звуков и речи, хотя и медленное. Поэтому аномалия развития СН не должна являться противопоказанием к КИ. Таким образом, КИ и долгосрочная слухоречевая реабилитация могут быть эффективны для этой категории детей, что подтверждается как результатами нашего исследования, так и данными литературы [44, 59, 95, 98]. Важное значение при принятии решения о целесообразности проведения и прогнозе эффективности КИ у детей с аномалией развития СН имеют предоперационные аудиологические обследования и психоакустические тесты (включая тестирование в сверхмощных слуховых аппаратах), которые позволяют выявить у пациента ответы слуховой системы на электрические или акустические стимулы.

На основании проведенного исследования и полученных в нем положительных результатов слухоречевого развития у пациентов с признаками аномалии СН, перенесших КИ, был предложен алгоритм выбора показаний для проведения оперативного вмешательства у данной группы пациентов (рисунок 39):

а) При диагностике у ребенка двусторонней СНТ IV степени по достижении 6 месяцев проводятся визуализационные методы исследования внутреннего уха и состояния нервов в ВСП: КТ височных костей по предложенной усовершенствованной методике и МРТ ММУ. а. По данным КТ височных костей могут быть обнаружены: сужение диаметра ВСП (менее 1,4 мм), сужение/аплазия аперттуры улитки и аномалия улитки. Пациенту устанавливается дополнительный диагноз наличия аномалии развития внутреннего уха;

б) далее при выявлении по данным МРТ ММУ гипо- или аплазии СН с одной или двух сторон пациенту устанавливается диагноз наличия аномалии СН;

в) при обнаружении аномалии улитки необходимо определить тип мальформации и при аномалиях, являющихся противопоказанием к проведению КИ (полной аплазии внутреннего уха (аномалия Michel), полной облитерации улитки) – в этих случаях делается заключение о невозможности проведения оперативного вмешательства методом КИ.

2. При выявлении двусторонней СНТ IV степени, аномалии развития СН пациент направляется к сурдологу и сурдопедагогу на индивидуальную программу

реабилитации до 6 месяцев динамического наблюдения с использованием сверхмощных слуховых аппаратов для определения наличия слуховых реакций.

а) сурдопедагогом выдается заключение по итогам реабилитации, в котором отражаются данные о наличии/отсутствии слуховых реакций без СА и с СА на стимулы, такие как: барабан, дудка, пищалка, имя, «па-па-па», «шшш», «sss». Определяется лучше слышащее ухо и сформированность достигнутых навыков, таких как: определение есть звук/нет, громкий/тихий, один/много, длинный/короткий, высокий/низкий, различие двух неречевых звуков, различение пар гласных, различение пар звукоподражаний, узнавание слов, узнавание фраз. Определяется общее развитие, наличие коммуникации и речи;

б) в заключении сурдолога по состоянию слуха ребенка определяется наличие слуховых реакций при использовании СА, является ли слухопротезирование неэффективным или недостаточно эффективным, мотивация родителей к КИ, перспективность КИ. Указывается предпочтительное ухо для возможного проведения оперативного вмешательства со стороны сурдопедагогической оценки (однако, стороной определяет хирург при оценке данных КТ височных костей и МРТ ММУ).

3. После получения всех методов исследований и сурдопедагогической оценки врачебной комиссией в составе хирурга, сурдолога, сурдопедагога, невролога определяются показания для проведения КИ, проводится консультирование семьи кандидата с аномалией СН на КИ с объяснением всех возможных рисков, возможной неэффективности КИ и получении неудовлетворительных результатов слухоречевого развития после реабилитации.

4. Во время проведения КИ выполняется интраоперационная регистрация эКСВП и eCAP с помощью кохлеарного импланта.

а) отсутствие ответов эКСВП и eCAP может представлять риски получения неудовлетворительных результатов слухоречевой реабилитации либо быть следствием выраженных артефактов. К таким пациентам через 1 месяц после операции при подключении речевого процессора требуется особый контроль, следует повторить регистрацию эКСВП и eCAP;

б) отсутствие ответов на эКСВП и получение ответов еСАР может свидетельствовать также о наличии артефактов записи, но при этом возможно получение удовлетворительных результатов слухоречевой реабилитации;

в) получение ответов при обоих исследованиях является лучшим прогностическим маркером и свидетельствует о высоких шансах успешной слухоречевой реабилитации.

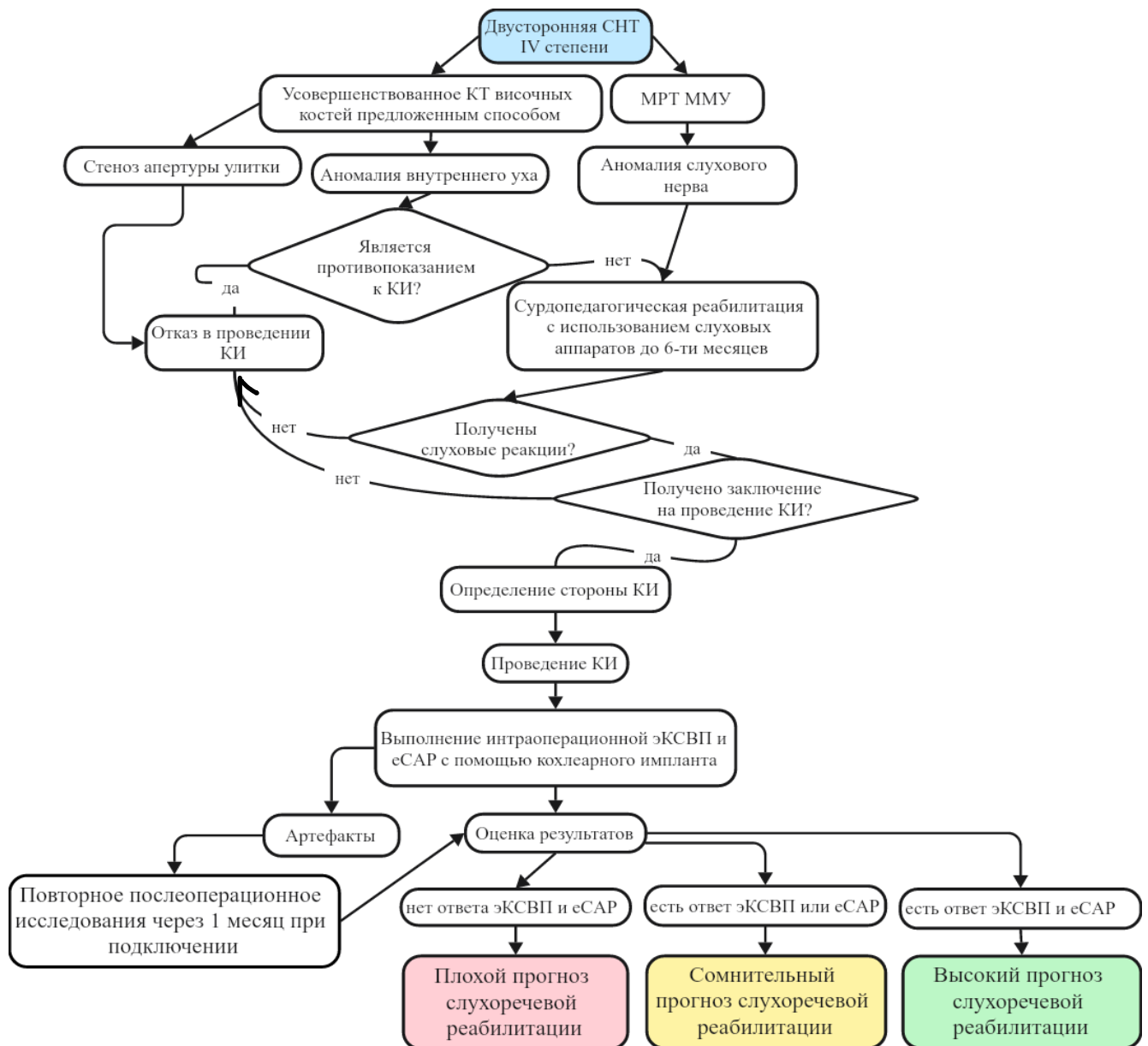


Рисунок 39 – Алгоритм предоперационной диагностики пациентов с аномалиями слухового нерва перед кохлеарной имплантацией и интраоперационного тестирования

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

С 2016 по 2025 гг. было обследовано 55 детей с аномалией развития СН, из которых 38 детей наблюдались на проспективном этапе исследования. За весь период с 2016 по 2025 гг. в СПб НИИ ЛОР было прооперировано 4303 ребенка, из них в исследование вошли 55 детей с аномалией развития СН (1,3%), из которых 38 детей наблюдались на проспективном этапе исследования.

Из 55 детей гипоплазию СН имели 42 человека (76,4%), аплазию СН – 13 человек (23,6%).

Одним из важных аспектов предоперационной диагностики являлась оценка визуализационных методов исследования, таких как КТ височных костей и МРТ ММУ. В связи с необходимостью более прицельной и точной визуализации структур внутреннего уха, в частности аперттуры улитки как костного канала слухового нерва, был разработан способ улучшенной визуализации по данным КТ височных костей. Так, у 20 детей при оценке снимков, выполненных по классической методике укладки, в 70% случаев не были точно диагностированы анатомические особенности внутреннего уха, что могло повлиять на ход оперативного вмешательства и дальнейшие результаты подключения. Предложенный способ показал свою эффективность во всех случаях и позволил правильно диагностировать тип АБУ, оценить ширину аперттуры улитки, запланировать ход оперативного вмешательства.

При проведении хирургического этапа исследования интраоперационно были обнаружены следующие анатомические находки: латеропозиция сигмовидного синуса в 27,3%, низкое стояние дна средней черепной ямки в 18,2%, высокое стояние мастоидальной части ЛН в 18,2%, аномальное строение ЦСК в 21,8%, высокое стояние луковицы яремной вены в 34,5% и ликворея в связи с наличием EVA и/или АБУ в 39,3%. Осложняли течение операции латеропозиция сигмовидного синуса, низкое стояние дна средней черепной ямки, аномальный ход ЛН, аномальное строение ЦСК, в связи с чем в 10,9% случаев КИ выполнялась

комбинированным способом; наложение кохлеостомы потребовалось в 16,4% случаев.

Интраоперационно с целью оценки состояния слуховой системы и прогнозирования возможных результатов дальнейшей слухоречевой реабилитации выполняли регистрацию эКСВП и eCAP. Оба исследования показали свою эффективность и должны применяться в совокупности интраоперационно у пациентов с аномалией развития СН.

В послеоперационном периоде проводилась оценка результатов слухоречевого развития по результатам тестирования: LittleEARS, CAP, оценка уровня развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом, Auditory Skills Checklist, шкала слуховой интеграции, шкала использования устной речи. Пациенты были разделены на группы по типу аномалии развития СН, наличию и отсутствию АВУ и по моно- и билатеральной КИ с целью выявления потенциала развития при различной степени тяжести аномалии и определения преимущества билатеральной КИ.

По результатам тестирования обнаружено, что дети с гипоплазией СН достигают результатов достоверно выше, чем пациенты с аплазией СН. Также результаты у детей с отсутствием АВУ были достоверно выше, чем с наличием АВУ.

Результаты детей с билатеральной КИ были достоверно выше, чем у детей с монологической КИ, в связи с чем такие дети быстрее достигают определенных уровней развития, что принципиально важно, поскольку в условиях дефицита волокон СН билатеральная суммация звуков приводит к лучшей синхронизации импульсов в слуховой коре.

В послеоперационном периоде все дети с аномалией развития СН достигли определенных уровней слухоречевого развития, в том числе пациенты с наличием аплазии СН, выявленной при проведении визуализационных методов диагностики. Однако, учитывая полученные результаты, истинная аплазия не была выявлена, в связи с чем предложено на предоперационном этапе использовать термин «МР-вероятная аплазия СН», которая в дальнейшем при получении результатов

переходит или в истинную аплазию СН, или в гипоплазию СН. Детям с аномалиями развития СН, в особенности с «МР-вероятной аплазией СН», индивидуальная программа реабилитации до 6 месяцев динамического наблюдения с использованием сверхмощных слуховых аппаратов для определения наличия слуховых реакций на предоперационном этапе является обязательной.

При рассмотрении максимально достигнутых результатов по слуховому восприятию (шкала CAP) обнаружено, что из 55 детей 46 достигли уровня больше 3; так, например, 1 ребенок понимает рассказы, слушая их в аудиозаписи, 10 детей правильно отвечают на простые вопросы и 11 детей понимают некоторые слова без дополнительных звукоподражаний. В свою очередь, низких результатов достигли 9 детей, т.е. способны обнаруживать и узнавать некоторые окружающие звуки и реагировать на голос и речь.

При рассмотрении максимально достигнутых результатов по развитию произносительных навыков и разборчивости устной речи обнаружено, что из 55 детей 44 достигли уровня больше 0, т.е. дети используют для общения устную речь, которая понятна окружающим, однако у 11 детей речь неразборчива. В свою очередь, низких результатов в развитии речи достигли 11 детей, т.е. дети произносят отдельные слоги и цепочки слогов при общении и пытаются использовать неразборчивые слова, уточняют артикуляцию при помощи взрослого.

Таким образом, в нашем исследовании все пациенты с аномалией развития СН получили пользу от проведения КИ. В связи с чем эта патология сама по себе не должна рассматриваться как противопоказание к КИ. Однако всегда нужно оценивать все полученные данные на предоперационном этапе: результаты аудиологического обследования, позволяющие выявить у пациента ответы слуховой системы на электрические или акустические стимулы, а также данные визуализационной диагностики, которые позволяют планировать успешное проведение операции.

ВЫВОДЫ

1. Показаниями к проведению КИ при наличии аномалий развития СН являются: отсутствие стеноза аперттуры улитки по данным КТ височных костей, наличие слуховых реакций по результатам использования сверхмощных слуховых аппаратов и занятий с сурдопедагогом в течение 6 месяцев.

2. Проведение хирургического этапа КИ у пациентов с наличием аномалии развития СН сопровождается наличием высокого стояния луковицы яремной вены (34,5%), латеропозицией сигмовидного синуса (27,3%), низким стоянием средней черепной ямки и высоким стоянием мастоидальной части лицевого нерва (18,2%), аномальным строением цепи слуховых косточек (21,8%) и интраоперационным получением ликвореи в 39,3%, что может затруднять ход оперативного вмешательства у пациентов с данной патологией, поскольку комбинированный доступ был применен в 10,9% случаев, а наложение кохлеостомы – в 16,4%.

3. При сравнении показателей в группах с моно- и билатеральной КИ результаты в группе прооперированных детей с двух сторон достоверно выше, чем при односторонней КИ во всех сравниваемых временных промежутках после хирургического лечения.

4. У пациентов с гипоплазией СН результаты слухоречевого развития достоверно выше, чем при аплазии СН (по тестированию САР через 1 год $p=0,03$). Через 3 года наблюдения не получено статистически значимых различий между гипо- и аплазией СН. Получена статистически значимая динамика изменения показателей слухоречевого развития (по тестированию САР при гипоплазии СН между 6 месяцами и 1 годом $p<0,001$, при аплазии СН $p=0,014$). Наличие аномалии развития внутреннего уха статистически значимо ухудшает результаты слухоречевого развития у пациентов с аномалиями развития СН после проведения КИ (по тестированию САР через 1 год $p=0,003$).

5. Предложенный лечебно-диагностический алгоритм позволяет определить объем и тактику предоперационного обследования, индивидуально

прогнозировать результаты слухоречевого развития в послеоперационном периоде у пациентов с аномалиями развития СН перед проведением КИ, а разработанный способ проведения КТ височных костей при наличии аномалии развития СН и внутреннего уха позволяет эффективнее оценить состояние улитки и ее апертуры, точно определить тип аномалии и спланировать ход оперативного вмешательства.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. При обнаружении по данным визуализационной диагностики аномалии СН использовать термин «МР-вероятная аплазия СН» вместо истинной аплазии. Обязательно проводить пробное слухопротезирование детям с аномалиями развития СН, особенно с МР-вероятной аплазией СН, сроком не менее 6 месяцев.

2. С целью повышения точности диагностики и визуализации аномалий развития внутреннего уха, в том числе апертур улитки, а также при планировании оперативного вмешательства рекомендовано применять разработанный «Способ проведения компьютерной томографии височных костей у пациентов с аномалиями развития внутреннего уха».

3. Рекомендовано использовать предложенный лечебно-диагностический алгоритм, что позволяет определить тактику ведения пациентов с аномалиями развития СН, оценить результаты интраоперационных методов исследования состояния СН, что в итоге позволяет повысить эффективность оказания помощи пациентам с аномалиями развития СН.

4. Пациентам с аномалиями развития СН следует проводить интраоперационную регистрацию ЭКСВП и eCAP с помощью уже установленного кохлеарного импланта, что позволит прогнозировать результаты слухоречевого развития после КИ.

5. Для оценки слухоречевого развития после проведения КИ у детей с аномалиями развития СН рекомендовано использовать адаптированные тест-системы для детей с нарушениями слуха, а именно LittleEARS (оценка слухового развития детей раннего возраста), CAP (Categories of auditory performance – усовершенствованная шкала «Уровни развития слухового восприятия»), усовершенствованную шкалу «Уровни развития произносительных навыков и разборчивости устной речи ребенка с нарушенным слухом», Auditory Skills Checklist (оценка слуховых навыков ребенка), ШСИ («Шкала слуховой интеграции»), ШИУР («Шкала использования устной речи»). Тестирование следует проводить через 1, 6 месяцев, 1 и 3 года.

6. После проведения первой КИ при достижении удовлетворительных результатов слухоречевого развития, отсутствии противопоказаний для проведения КИ на втором ухе по данным визуализационной диагностики следует проводить билатеральную последовательную КИ для достижения более высокого эффекта.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

ABU – аномалии развития внутреннего уха

Б группа – пациенты с двусторонней кохлеарной имплантацией

ВСП – внутренний слуховой проход

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт

КИ – кохлеарная имплантация

КСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы

КТ – компьютерная томография

ЛН – лицевой нерв

М группа – пациенты с односторонней кохлеарной имплантацией

МРТ ММУ – магнитно-резонансная томография мосто-мозжечкового угла

ОАЭ – отоакустическая эмиссия

SAP – Categories of auditory performance (усовершенствованная шкала «Уровни развития слухового восприятия»)

СМИ – стволомозговая имплантация

СН – слуховой нерв

СН-А – наличие аплазии слухового нерва

СН-Г – наличие гипоплазии слухового нерва

СНТ – сенсоневральная тугоухость

ССС – сердечно-сосудистая система

ЦНС – центральная нервная система

ЧМН – черепно-мозговые нервы

ШИУР – шкала использования устной речи

ШСИ – шкала слуховой интеграции

эКСВП – коротколатентные слуховые вызванные потенциалы на электрическую стимуляцию с помощью кохлеарного импланта

ASC – Auditory Skills Checklist (оценка слуховых навыков)

eSAP – электрически вызванный потенциал действия слухового нерва (Evoked Compound Action Potentials)

«-»ABУ – отсутствие аномалии развития внутреннего уха

«+»ABУ – наличие аномалии развития внутреннего уха

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Балакина, А.В. Индекс функционирования кохлеарного импланта у пациентов после односторонней кохлеарной имплантации / А.В. Балакина, М.М. Литвак, А.В. Староха // Материалы II Петербургского Форума оториноларингологов России (23-25 апреля 2013 г., г. Санкт-Петербург). – Санкт-Петербург, 2013. – С. 152–153.
2. Взаимосвязь показателей разборчивости речи, уровней максимального комфорта и порогов регистрации потенциала действия слухового нерва у пациентов с кохлеарными имплантами / А.В. Пашков, И.В. Наумова, А.Е. Пашкова [и др.] // Head and neck. Голова и шея. Российский журнал. – 2024. – Т. 12, № 2. – С. 80–85.
3. Влияние тугоухости на образовательный процесс у детей и подростков / А.В. Пашков, Л.С. Намазова-Баранова, Е.А. Вишнева [и др.] // Вопросы современной педиатрии. – 2020. – Т. 19, № 4.
4. Диагностическое обследование пациентов-кандидатов на кохлеарную имплантацию / Ю.К. Янов, В.П. Ситников, И.В. Королева, В.И. Пудов // Российская оториноларингология. – 2005. – Т. 6, № 19. – С. 61–68.
5. Комплексные нарушения у детей с сенсоневральной тугоухостью – влияние на диагностику патологии слуха и слухопротезирование / Г.Ш. Туфатулин, И.В. Королева, С.А. Артюшкин, Ю.К. Янов // Вестник оториноларингологии. – 2020. – Т. 85, № 4. – С. 30–34.
6. Королева, И.В. Диагностика и коррекция нарушений слуховой функции у детей раннего возраста / И.В. Королева. – Санкт-Петербург: КАРО, 2005. – 288 с.
7. Королева, И.В. Кохлеарная имплантация глухих детей и взрослых. Электродное протезирование слуха / И.В. Королева. – Санкт-Петербург: КАРО, 2008. – 752 с.
8. Королева, И.В. Основы аудиологии и слухопротезирования / И.В. Королева. – Санкт-Петербург: КАРО, 2022. – 448 с.

9. Королева, И.В. Проблема оценки слухового и речевого развития детей с кохлеарными имплантами: русскоязычная версия методики EARS / И.В. Королева, И.В. Дмитриева // Новости оториноларингологии и логопатологии. Расстройства речи (клинические проявления и методы коррекции). – 1999. – Прил. 1. – С. 97–107.
10. Королева, И.В. Разработка критериев и методов оценки эффективности кохлеарной имплантации у детей / И.В. Королева, А.В. Шапорова, В.Е. Кузовков // Российская оториноларингология. – 2013. – № 6. – С. 37–45.
11. Королева, И.В. Реабилитация глухих детей и взрослых после кохлеарной и стволомозговой имплантации / И.В. Королева. – Санкт-Петербург: КАРО, 2016. – 872 с.
12. Кохлеарная имплантация как метод слуховой реабилитации в разных возрастных группах / В.Е. Кузовков, С.Б. Сугарова, Р.К. Кантемирова [и др.] // Российская оториноларингология. – 2022. – Т. 21, № 2. – С. 70–79.
13. Маркова, Т.Г. Аномалии слухового нерва при наследственных синдромах / Т.Г. Маркова, Ю.С. Корнева, С.Б. Сугарова // Медицинская генетика. – 2025. – Т. 24, № 5. – С. 102–105.
14. Оценка безопасности и эффективности проведения МРТ пациентам с кохлеарным имплантом без извлечения магнита / В.В. Дворянчиков, В.Е. Кузовков, С.Х. Цуциева [и др.] // Российская оториноларингология. – 2021. – Т. 20, № 3. – С. 8–14.
15. Параметры настройки процессора кохлеарного импланта у детей / Е.С. Савельев, Е.Е. Савельева, В.И. Попадюк, А.С. Мачалов // Head and neck. Голова и шея. Российский журнал. – 2025. – Т. 13, № 4. – С. 95–103.
16. Патент № 2138990 С1 Российская Федерация, МПК А61В 6/00, А61В 6/02. Способ рентгенодиагностики воспалительных заболеваний среднего уха : № 98113335/14 : заявл. 14.07.1998 : опубл. 10.10.1999 / Г. Г. Бояджан, Е. Д. Фастыковская, Ю. Б. Развозжаев ; заявитель Новокузнецкий государственный институт усовершенствования врачей.

17. Патент № 2151554 С1 Российская Федерация, МПК А61В 8/13. Способ дифференциальной лучевой диагностики воспалительных заболеваний среднего уха : № 99119378/14 : заявл. 08.09.1999 : опубл. 27.06.2000 / Г. Г. Бояджан ; заявитель Новокузнецкий государственный институт усовершенствования врачей.
18. Преимущества двусторонней кохlearной имплантации / А.В. Пашков, И.В. Наумова, А.Е. Пашкова [и др.] // Кремлевская медицина. Клинический вестник. – 2022. – № 3. – С. 13–15.
19. Регистрация электрически вызванных коротколатентных слуховых потенциалов у детей с заболеванием спектра аудиторных нейропатий / М.Р. Лалаянц, Т.И. Чугунова, В.В. Бахшинян, Г.А. Таварткиладзе // Вестник оториноларингологии. – 2022. – Т. 87, № 2. – С. 4–9.
20. Роль этиологического фактора в реабилитации пациентов после кохlearной имплантации / В.Е. Кузовков, Д.С. Клячко, С.Б. Сугарова [и др.] // Российская оториноларингология. – 2018. – № 3. – С. 60–65.
21. Способ кохlearной имплантации у пациентов с цитомегаловирусной инфекцией / В.Е. Кузовков, С.Б. Сугарова, В.В. Дворянчиков [и др.] // Российская оториноларингология. – 2021. – Т. 20, № 3. – С. 51–58.
22. Электрически вызванный потенциал действия слухового нерва. Обзор литературы / Д.С. Клячко, А.В. Пашков, С.В. Гадалева, И.В. Наумова // Российская оториноларингология. – 2018. – № 4. – С. 99–120.
23. Этиологический спектр врожденной глухоты и его значение в кохlearной имплантации / Д.Д. Каляпин, С.Б. Сугарова, В.Е. Кузовков [и др.] // Российская оториноларингология. – 2019. – Т. 18, № 1. – С. 41–45.
24. A predictive model for cochlear implant outcome in children with cochlear nerve deficiency / J.J. Han, M.W. Suh, M.K. Park [et al.] // Scientific Reports. – 2019. – Vol. 9. – P. 1154.
25. ABR findings in inner ear anomaly subgroups: Influence of cochlear nerve deficiency / A. Eşdoğan, E.S. Kaya, B. Akcin, G. Sennaroğlu // European Archives of Oto-Rhino-Laryngology. – 2026. – Vol. 2026. – P. 1–9.

26. Adunka, O.F. Value of computed tomography in the evaluation of children with cochlear nerve deficiency / O.F. Adunka, V. Jewells, C.A. Buchman // *Otology & Neurotology*. – 2007. – Vol. 28. – P. 597–604.
27. Allen, M.C. Speech intelligibility in children after cochlear implantation / M.C. Allen, T.P. Nikolopoulos, G.M. O'Donoghue // *American Journal of Otology*. – 1998. – Vol. 19. – P. 742–746.
28. Almosnino, G. Use of Neural Response Telemetry for Pediatric Cochlear Implants: Current Practice / G. Almosnino, S. Anne, S. Schwartz // *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*. – 2018. – Vol. 127, № 6. – P. 367–372.
29. An integrative approach for pediatric auditory neuropathy spectrum disorders: revisiting etiologies and exploring the prognostic utility of auditory steady-state response / P.H. Lin, C.J. Hsu, Y.H. Lin [et al.] // *Scientific Reports*. – 2020. – Vol. 10. – P. 9816.
30. Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: diagnosis with MR imaging / J. Casselman, F. Offeciers, P. Govaerts [et al.] // *Radiology*. – 1997. – Vol. 202, № 3. – P. 773–781.
31. Apparent cochlear nerve aplasia: to implant or not to implant? / F. Warren 3rd, R. Wiggins 3rd, C. Pitt [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2010. – Vol. 31, № 7. – P. 1088–1094.
32. Archbold, S. Categories of auditory performance: inter-user reliability / S. Archbold, M.E. Lutman, T.P. Nikolopoulos // *British Journal of Audiology*. – 1998. – Vol. 32, № 10. – P. 7–12.
33. Assessment of auditory skills in 140 cochlear implant children using the EARS protocol / M. Sainz, H. Skarzynski, J. Allum [et al.] // *ORL Journal of Oto-Rhino-Laryngology and Its Related Specialties*. – 2003. – Vol. 65, № 2. – P. 91–96.
34. Assessment of the correlation between residual hearing and audiological outcomes after cochlear implantation in patients with cochlear nerve deficiency / S. Lu, X. Wei, Y. Kong [et al.] // *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*. – 2022. – Vol. 7, № 5. – P. 1549–1558.

35. Audiological characteristics and cochlear implant outcome in children with cochlear nerve deficiency / C. Ren, Y. Lin, Z. Xu [et al.] // *Frontiers in Neurology*. – 2022. – Vol. 13. – P. 1080381.
36. Auditory brainstem implantation improves speech recognition in neurofibromatosis type II patients / C. Matthies, S. Brill, K. Kaga [et al.] // *ORL Journal of Oto-Rhino-Laryngology and Its Related Specialties*. – 2013. – Vol. 75, № 5. – P. 282–295.
37. Bamiou, D.E. Unilateral sensorineural hearing loss and its aetiology in childhood: the contribution of computerised tomography in aetiology diagnosis and management / D.E. Bamiou, L. Savy, C. O'Mahoney // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 1999. – Vol. 51. – P. 91–99.
38. Bilateral implantation in children with cochleovestibular hypoplasia / N. Oker, N. Loudon, S. Marlin [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2009. – Vol. 73. – P. 1470–1473.
39. Birman, C. Pediatric cochlear implants: additional disabilities prevalence, risk factors, and effect on language outcomes / C. Birman, E. Elliott, W. Gibson // *Otology & Neurotology*. – 2012. – Vol. 33, № 8. – P. 1347–1352.
40. Bony canal for the cochlear nerve: can it be a reliable indicator of cochlear nerve abnormalities / T. Kodama, Y. Miyata, T. Yano, S. Tamura // *Radiological Society of North America (RSNA)*. – 2005. – P. 1005.
41. Bordoni, B. Neuroanatomy, Cranial Nerve 8 (Vestibulocochlear) / B. Bordoni, N.L. Mankowski, D.T. Daly. – StatPearls Publishing, 2025.
42. Can imaging predict hearing outcomes in children with cochleovestibular nerve abnormalities? / E. Kari, D.M. Gillard, N. Chuang, J.L. Go // *Laryngoscope*. – 2022. – Vol. 132. – P. S1–S15.
43. Cochlear Implant Outcomes in Cochlea Nerve Aplasia and Hypoplasia / C. Birman, H. Powell, W. Gibson, E. Elliott // *Otology & Neurotology*. – 2016. – Vol. 37, № 5. – P. 438–445.

44. Cochlear Implantation in Children with Cochlear Nerve Absence or Deficiency / J. Kutz, K. Lee, B. Isaacson [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2011. – Vol. 32, № 6. – P. 956–961.
45. Cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency / V. Vincenti, F. Ormitti, E. Ventura [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2014. – Vol. 78, № 6. – P. 912–917.
46. Cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency: a report of nine cases / Z. Zhang, Y. Li, L. Hu [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2012. – Vol. 76, № 8. – P. 1188–1195.
47. Cochlear implantation in children with labyrinthine anomalies and cochlear nerve deficiency: implications for auditory brainstem implantation / C.A. Buchman, H.F. Teagle, P.A. Roush [et al.] // *Laryngoscope*. – 2011. – Vol. 121. – P. 1979–1988.
48. Cochlear implantation in patient with cochlear nerve deficiency: a case report / O. Surmelioglu, O. Tarkan, S. Ozdemir [et al.] // *Journal of International Advanced Otology*. – 2016. – Vol. 12, № 2. – P. 213–215.
49. Cochlear implantation in pediatric cochlear nerve deficiency: A systematic review and meta-analysis / S. Chennareddy, K.H. Liu, M.A. Mavrommatis [et al.] // *Laryngoscope*. – 2024. – Vol. 135. – P. 1259–1266.
50. Cochlear implantations in young children with cochlear nerve deficiency diagnosed by MRI / W. Kang, J. Lee, H. Lee, K. Lee // *Otolaryngology–Head and Neck Surgery*. – 2010. – Vol. 143, № 1. – P. 101–108.
51. Cochlear implant-evoked cortical activation in children with cochlear nerve deficiency / S. He, J. Grose, A.X. Hang, C.A. Buchman // *Otology & Neurotology*. – 2013. – Vol. 33. – P. 1188–1196.
52. Cochlear implants in aplasia and hypoplasia of the cochleovestibular nerve / P. Govaerts, J. Casselman, K. Daemers [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2003. – Vol. 24, № 6. – P. 887–891.
53. Comparison of electrically evoked whole-nerve action potential and electrically evoked auditory brainstem response thresholds in nucleus CI24R cochlear

implant recipients / M.J. Hay-McCutcheon, C.J. Brown, K.S. Clay [et al.] // Journal of the American Academy of Audiology. – 2002. – Vol. 13. – P. 416–427.

54. Complications in auditory brainstem implant surgery in adults and children / V. Colletti, R.V. Shannon, M. Carner [et al.] // Otology & Neurotology. – 2010. – Vol. 31. – P. 558–564.

55. Congenital malformations of the inner ear and the vestibulocochlear nerve in children with sensorineural hearing loss: evaluation with CT and MRI / J. Westerhof, J. Rademaker, B. Weber, H. Becker // Journal of Computer Assisted Tomography. – 2001. – Vol. 25, № 5. – P. 719–726.

56. Connections between the facial, vestibular and cochlear nerve bundles within the internal auditory canal / O. Ozdoğan, O. Sezen, U. Kubilay [et al.] // Journal of Anatomy. – 2004. – Vol. 205, № 1. – P. 65–75.

57. CT and MR imaging for pediatric cochlear implantation: Emphasis on the relationship between the cochlear nerve canal and the cochlear nerve / M. Miyasaka, S. Nosaka, N. Morimoto [et al.] // Pediatric Radiology. – 2010. – Vol. 40. – P. 1509–1516.

58. Deep, N.L. Auditory brainstem implantation: an overview / N.L. Deep, B. Choudhury, J.T. Roland Jr. // Journal of Neurological Surgery Part B: Skull Base. – 2019. – Vol. 80. – P. 203–208.

59. Deep, N.L. Auditory Brainstem Implantation: Candidacy Evaluation, Operative Technique, and Outcomes / N.L. Deep, J.T. Roland Jr. // Otolaryngologic Clinics of North America. – 2020. – Vol. 53, № 1. – P. 103–113.

60. Dhanasingh, A. ABI-auditory brainstem implant / A. Dhanasingh, I. Hochmair // Acta Oto-Laryngologica. – 2021. – Vol. 141, № 1. – P. 63–81.

61. Effect of stimulation parameters on electrically evoked auditory brainstem responses / G. Tavartkiladze, L. Potalova, A. Kruglov, A. Belov // Acta Oto-Laryngologica. – 2000. – Vol. 120, № 2. – P. 214–217.

62. Eighth nerve aplasia and hypoplasia in cochlear implant candidates: the clinical perspective / D. Bamiau, S. Worth, P. Phelps [et al.] // Otology & Neurotology. – 2001. – Vol. 22, № 4. – P. 492–496.

63. Erber, N.P. Auditory Training / N.P. Erber. – Washington, DC: Alexander Graham Bell Association for the Deaf, 1982.
64. Evaluation of pediatric sensorineural hearing loss with magnetic resonance imaging / J. McClay, T. Booth, D. Parry [et al.] // Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery. – 2008. – Vol. 134, № 9. – P. 945–952.
65. Feingold syndrome with GJB2 variants / Y. Nitta, H. Sano, Y. Yoshimura [et al.] // Auris Nasus Larynx. – 2025. – Vol. 52, № 4. – P. 522–526.
66. Freeman, S.R. Management of cochlear nerve hypoplasia and aplasia / S.R. Freeman, L. Sennaroglu // Advances in Hearing Rehabilitation / Eds. S.K.W. Lloyd, N.P. Donnelly. – Basel: S. Karger AG, 2018. – Vol. 81. – P. 81–92.
67. Functional magnetic resonance imaging may avoid misdiagnosis of cochleovestibular nerve aplasia in congenital deafness / H. Thai-Van, B. Frayssé, I. Berry [et al.] // American Journal of Otology. – 2000. – Vol. 21, № 5. – P. 663–670.
68. Functional outcomes of cochlear implantation in children with bilateral cochlear nerve aplasia / G. Choe, Y.S. Kim, S.H. Oh [et al.] // Medicina. – 2022. – Vol. 58. – Art. No. 1474.
69. Gibson, W. The role of round window electrophysiological techniques in the selection of children for cochlear implants / W. Gibson, H. Sanli // Advances in Oto-Rhino-Laryngology. – 2000. – Vol. 57. – P. 148–151.
70. Goh, B.S. Long-term outcomes of cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency: auditory speech performance and predictive factors over 5 years / B.S. Goh, W.F.W. Hashim, O.W. Lee // European Archives of Oto-Rhino-Laryngology. – 2026. – Vol. 283, № 3. – P. 1587–1596.
71. Gordon, K. An evoked potential study of the developmental time course of the auditory nerve and brainstem in children using cochlear implants / K. Gordon, B. Papsin, R. Harrison // Audiology and Neurotology. – 2006. – Vol. 11, № 1. – P. 7–23.
72. Haberkamp, T.J. Management of flap necrosis in cochlear implantation / T.J. Haberkamp, M.K. Schwaber // Annals of Otology, Rhinology & Laryngology. – 1992. – Vol. 101. – P. 38–41.

73. Hansen, J.O. Auditory brainstem implantation / J.O. Hansen, N. West, M. Bille, P. Cayé-Thomasen // *Ugeskrift for Laeger*. – 2021. – Vol. 183, № 3. – P. V08200602.
74. Hearing habilitation with auditory brainstem implantation in two children with cochlear nerve aplasia / V. Colletti, F. Fiorino, L. Sacchetto [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2001. – Vol. 60, № 2. – P. 99–111.
75. Hearing restoration in cochlear nerve deficiency: the choice between cochlear implant or auditory brainstem implant, a meta-analysis / A. Vesseur, R. Free, C. Snels [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2018. – Vol. 39, № 4. – P. 428–437.
76. Histopathologic investigation of the dimensions of the cochlear nerve canal in normal temporal bones / E. Henderson, A. Wilkins, L. Huang [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2011. – Vol. 75, № 4. – P. 464–467.
77. Imaging findings of cochlear nerve deficiency / C. Glastonbury, H. Davidson, H. Harnsberger [et al.] // *American Journal of Neuroradiology*. – 2002. – Vol. 23, № 4. – P. 635–643.
78. Imaging in 28 children with cochlear nerve aplasia / M. Carner, L. Colletti, R. Shannon [et al.] // *Acta Oto-Laryngologica*. – 2009. – Vol. 129, № 4. – P. 458–461.
79. Improved imaging of cochlear nerve hypoplasia using a 3-Tesla variable flip-angle turbo spin-echo sequence and a 7-cm surface coil / A. Giesemann, P. Raab, S. Lyutenski [et al.] // *Laryngoscope*. – 2014. – Vol. 124, № 3. – P. 751–754.
80. Internal auditory canal morphology in children with cochlear nerve deficiency / O. Adunka, P. Roush, H. Teagle [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2006. – Vol. 27, № 6. – P. 793–801.
81. Jackler, R.K. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis / R.K. Jackler, W.M. Luxford, W.F. House // *Laryngoscope*. – 1987. – Vol. 97, № 3. – P. 2–14.
82. Jeong, S.-W. Auditory neuropathy spectrum disorder: predictive value of radiologic studies and electrophysiologic tests on cochlear implant outcomes and its radiologic classification / S.-W. Jeong, L.-S. Kim // *Acta Oto-Laryngologica*. – 2013. – Vol. 133. – P. 714–721.

83. Jun, B. Surgical considerations during cochlear implantation: the utility of temporal bone computed tomography / B. Jun, S. Song // *Journal of Laryngology and Otology*. – 2021. – Vol. 135, № 2. – P. 134–141.
84. Kileny, P. Electrically evoked auditory potentials: current clinical applications in children with cochlear implants / P. Kileny, T. Zwolan, A. Boerst, S. Telian // *American Journal of Otology*. – 1997. – Vol. 18, № 6. – P. 90–92.
85. Kileny, P. Pre-operative, transtympanic electrically evoked auditory brainstem response in children / P. Kileny, T. Zwolan // *International Journal of Audiology*. – 2004. – Vol. 43, № 1. – P. 16–21.
86. Kono, T. Computed tomographic features of the bony canal of the cochlear nerve in pediatric patients with unilateral sensorineural hearing loss / T. Kono // *Radiation Medicine*. – 2008. – Vol. 26. – P. 115–119.
87. Kuo, S. The role of the promontory stimulation test in cochlear implantation / S. Kuo, W. Gibson // *Cochlear Implants International*. – 2002. – Vol. 3, № 1. – P. 19–28.
88. Lundin, K. Self-reported benefit, sound perception, and quality-of-life in patients with auditory brainstem implants (ABIs) / K. Lundin, F. Stillesjö, G. Nyberg, H. Rask-Andersen // *Acta Oto-Laryngologica*. – 2016. – Vol. 136. – P. 62–67.
89. Machine learning-based prediction of the outcomes of Cochlear implantation in patients with Cochlear nerve deficiency and Normal cochlea: a 2-year follow-up of 70 children / S. Lu, J. Xie, X. Wei [et al.] // *Frontiers in Neuroscience*. – 2022. – Vol. 16. – P. 895560.
90. Mack, M.G. Bildgebende Diagnostik des Innenohrs vor Cochleaimplantation [Imaging of the Inner Ear Before Cochlear Implantation] / M.G. Mack, M.M. Suckfüll // *Laryngorhinootologie*. – 2020. – Vol. 99, № 3. – P. 181–191.
91. Moog, J.S. Early Speech Perception Test for Profoundly Hearing Impaired Children / J.S. Moog. – St. Louis: Central Institute for the Deaf, 1990.
92. Mudry, A. The early history of the Cochlear implant / A. Mudry, M. Mills // *JAMA Otolaryngology–Head & Neck Surgery*. – 2013. – Vol. 139, № 5. – P. 446.

93. Mylanus, E.A.M. Congenital malformation of the inner ear and pediatric Cochlear implantation / E.A.M. Mylanus, L.J.C. Rotteveel, R.L. Leeuw // *Otology & Neurotology*. – 2004. – Vol. 25, № 3. – P. 308–317.
94. Nakano, A. Cochlear nerve deficiency and associated clinical features in patients with bilateral and unilateral hearing loss / A. Nakano, Y. Arimoto, T. Matsunaga // *Otology & Neurotology*. – 2013. – Vol. 34, № 3. – P. 554–558.
95. Outcome of Cochlear Implantation in Children with Narrow Bony Cochlear Nerve Canal / B. Kang, J. Lee, Y. Kim [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2019. – Vol. 40, № 7. – P. 679–685.
96. Outcomes after cochlear implant provision in children with cochlear nerve hypoplasia or aplasia / D. Ehrmann-Müller, H. Kühn, C. Matthies [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2018. – Vol. 112. – P. 132–140.
97. Pau, H. Trans-tympanic electric auditory brainstem response (TT-EABR): the importance of the positioning of the stimulating electrode / H. Pau, W.P. Gibson, H. Sanli // *Cochlear Implants International*. – 2006. – Vol. 7. – P. 183–187.
98. Pediatric cochlear implantation of children with eighth nerve deficiency / N.M. Young, F.M. Kim, M.E. Ryan [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2012. – Vol. 76. – P. 1442–1448.
99. Peng, K.A. Cochlear nerve aplasia and hypoplasia: Predictors of cochlear implant success / K.A. Peng, E.C. Kuan, S. Hagan [et al.] // *Otolaryngology–Head and Neck Surgery*. – 2017. – Vol. 157. – P. 392–400.
100. Pereira, S. Health-related quality of life after pediatric cochlear implantation / S. Pereira, H. Sousa, E. Barros // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2022. – Vol. 155. – P. 111087.
101. Perioperative electrical auditory brainstem response in candidates for pediatric cochlear implantation / S.M. Mason, G.M. O'Donoghue, K.P. Gibbin [et al.] // *American Journal of Otology*. – 1997. – Vol. 18. – P. 466–471.
102. Predicting cochlear implant outcomes in children with auditory neuropathy / J. Walton, W.P. Gibson, H. Sanli [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2008. – Vol. 29. – P. 302–309.

103. Preliminary results of auditory brainstem implantation in prelingually deaf children with inner ear malformations including severe stenosis of the cochlear aperture and aplasia of the cochlear nerve / L. Sennaroglu, I. Ziyal, A. Atas [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2009. – Vol. 30, № 6. – P. 708–715.

104. Proportion of bony cochlear nerve canal anomalies in unilateral sensorineural hearing loss in children / J. Yi, H. Lim, B. Kang [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2013. – Vol. 77, № 4. – P. 530–533.

105. Robbins, A.M. Evaluating meaningful auditory integration in profoundly hearing-impaired children / A.M. Robbins, J.J. Renshaw, S.W. Berry // *American Journal of Otology*. – 1991. – Vol. 12. – P. 144–150.

106. Robbins, A.M. Meaningful Use of Speech Scale (MUSS) / A.M. Robbins. – Indianapolis: Indiana University School of Medicine, 1990.

107. Role of electrically evoked auditory brainstem response in cochlear implantation of children with inner ear malformations / A. Kim, P. Kileny, H. Arts [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2008. – Vol. 29, № 5. – P. 626–634.

108. Rubinstein, D. Anatomy of the facial and vestibulocochlear nerves in the internal auditory canal / D. Rubinstein, E.J. Sandberg, A.G. Cajade-Law // *American Journal of Neuroradiology*. – 1996. – Vol. 17, № 6. – P. 1099–1105.

109. Sennaroglu, L. Auditory brainstem implantation / L. Sennaroglu, I. Ziyal // *Auris Nasus Larynx*. – 2012. – Vol. 39, № 5. – P. 439–450.

110. Stjernholm, C. Dimensions of the cochlear nerve canal: A radioanatomic investigation / C. Stjernholm, C. Muren // *Acta Oto-Laryngologica*. – 2002. – Vol. 122. – P. 43–48.

111. Temporal bone abnormalities in children with GJB2 mutations / M.A. Kenna, H.L. Rehm, A. Frangulov [et al.] // *Laryngoscope*. – 2011. – Vol. 121, № 3. – P. 630–635.

112. Ten-year health-related quality of life in cochlear implant recipients: prospective SF-36 data with SF-6D conversion / C. Arnoldner, V. Lin, C. Honeder [et al.] // *Laryngoscope*. – 2014. – Vol. 124, № 1. – P. 278–282.

113. The bony cochlear nerve canal in children with absent or hypoplastic cochlear nerves / W. Pagarkar, R. Gunny, D. Saunders [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2011. – Vol. 75, № 6. – P. 764–773.

114. The cochleovestibular nerve identified during auditory brainstem implantation in patients with narrow internal auditory canals: can preoperative evaluation predict cochleovestibular nerve deficiency / M.H. Song, S.C. Kim, J. Kim [et al.] // *Laryngoscope*. – 2011. – Vol. 121. – P. 1773–1779.

115. The narrow internal Auditory Canal in children: a contraindication to Cochlear implants / C. Shelton, W.M. Luxford, L.L. Tonokawa [et al.] // *Otolaryngology–Head and Neck Surgery*. – 1989. – Vol. 100, № 3. – P. 227–231.

116. The prognostic value of promontory electric auditory brain stem response in pediatric cochlear implantation / T.P. Nikolopoulos, S.M. Mason, K.P. Gibbin, G.M. O'Donoghue // *Ear and Hearing*. – 2000. – Vol. 21. – P. 236–241.

117. The relationship between EAP and EABR thresholds and levels used to program the nucleus 24 speech processor: Data from adults / C.J. Brown, M.L. Hughes, B. Luk [et al.] // *Ear and Hearing*. – 2000. – Vol. 21. – P. 151–163.

118. The role of computed tomography and magnetic resonance imaging for preoperative pediatric cochlear implantation work-up in academic institutions / A. Ambrosio, N. Loundon, D. Vinocur [et al.] // *Cochlear Implants International*. – 2021. – Vol. 22, № 2. – P. 96–102.

119. The topographical relationships and anastomosis of the nerves in the human internal auditory canal / G. Tian, D. Xu, D. Huang [et al.] // *Surgical and Radiologic Anatomy*. – 2008. – Vol. 30, № 3. – P. 243–247.

120. The transtympanic promontory stimulation test in patients with auditory deprivation: correlations with electrical dynamics of cochlear implant and speech perception / M. Alfelasi, J. Piron, C. Mathiolon [et al.] // *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. – 2013. – Vol. 270, № 6. – P. 1809–1815.

121. Toh, E.H. Cochlear and brainstem implantation / E.H. Toh, W.M. Luxford // *Neurosurgery Clinics of North America*. – 2008. – Vol. 19. – P. 317–329.

122. Topographical relationship of the facial and vestibulocochlear nerves in the subarachnoid space and internal auditory canal / H. Kim, D. Kim, I. Chung [et al.] // *American Journal of Neuroradiology*. – 1998. – Vol. 19, № 6. – P. 1155–1161.

123. Unilateral Multi-Channel Cochlear Implantation Results in Significant Improvement in Quality of Life / J. Chung, K. Chueng, D. Shipp [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2012. – Vol. 33, № 4. – P. 566–571.

124. Update of spectrum c.35delG and c.-23+1G>A mutations on the GJB2 gene in individuals with autosomal recessive nonsyndromic hearing loss / F. Azadegan-Dehkordi, R. Ahmadi, M. Koohiyan, M. Hashemzadeh-Chaleshtori // *Annals of Human Genetics*. – 2019. – Vol. 83, № 1. – P. 1–10.

125. Usefulness of Electrical Auditory Brainstem Responses to Assess the Functionality of the Cochlear Nerve Using an Intracochlear Test Electrode / L. Lassaletta, M. Polak, J. Huesers [et al.] // *Otology & Neurotology*. – 2017. – Vol. 38, № 10. – P. e413–e420.

126. Usefulness of radiological findings for predicting cochlear implantation outcomes in children with cochlear nerve deficiency: a pilot study / X. Chao, J. Luo, Z. Fan [et al.] // *Acta Oto-Laryngologica*. – 2016. – Vol. 136, № 10. – P. 1051–1057.

127. Validation of the LittlEARS((R)) Auditory Questionnaire in children with normal hearing / F. Coninx, V. Weichbold, L. Tsiakpini [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. – 2009. – Vol. 73, № 12. – P. 1761–1768.

128. Value of intracochlear electrically evoked auditory brainstem response after cochlear implantation in patients with narrow internal auditory canal / M.H. Song, M.R. Bae, H.N. Kim [et al.] // *Laryngoscope*. – 2010. – Vol. 120. – P. 1625–1631.

129. Value of preoperative imaging results in predicting cochlear nerve function in children diagnosed with cochlear nerve aplasia based on imaging results / X. Chao, R. Wang, J. Luo [et al.] // *Frontiers in Neuroscience*. – 2022. – Vol. 16. – Art. No. 905244.

130. Variable long-term outcomes from cochlear implantation in children with hypoplastic auditory nerves / J. Bradley, T. Beale, J. Graham [et al.] // *Cochlear Implants International*. – 2008. – Vol. 9. – P. 34–60.

131. World Medical Association Declaration of Helsinki: Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects // JAMA. – 2013. – Vol. 310, № 20. – P. 2191–2194.

132. Zanetti, D. Favorable outcome of cochlear implant in VIIIth nerve deficiency / D. Zanetti, M. Guida, M. Barezzani // Otology & Neurotology. – 2006. – Vol. 27, № 6. – P. 815–823.