НАЦІОНАЛЬНА АКАДЕМІЯ ПЕДАГОГІЧНИХ НАУК УКРАЇНИ
Інститут спеціальної педагогіки і психології імені Миколи Ярмаченка

ШЕВЧЕНКО В.М.

КОХЛЕАРНА ІМПЛАНТАЦІЯ ТА РЕАБІЛІТАЦІЯ ОСІБ З КОХЛЕАРНИМИ ІМПЛАНТАМИ

Навчально-методичний посібник

Київ – 2021

УДК 376-056.263 (035)
Рекомендовано до друку вченою радою Інституту спеціальної педагогіки і психології імені Миколи Ярмаченка НАПН України
(Протокол № 10 від 26 грудня 2022 р.)

Автор:
Шевченко Володимир Миколайович, доктор педагогічних наук, старший науковий співробітник відділу освіти дітей з порушеннями слуху Інституту спеціальної педагогіки і психології імені Миколи Ярмаченка НАПН України

Рецензенти:
Петрик Ольга Михайлівна, кандидат наук з фізичного виховання і спорту в галузі реабілітації, доцент кафедри фізичної терапії, ерготерапії Прикарпатського національного університету імені Василя Стефаника, засновниця центру реабілітації «Моя надія» (м. Івано-Франківськ), голова ГО «Глухота не вирок»
Савчук Олена Орестівна, директор Комунального закладу «Чернівецький обласний навчально-реабілітаційний центр № 1»

Шевченко В.М. **Кохлеарна імплантація та реабілітація осіб з кохлеарними імплантами:** навч.-метод. посіб. К., 2021. 112 с.

Посібник адресовано адресовано фахівцям закладів дошкільної та загальної середньої освіти (спеціальним, з інклюзивними групами/класами), навчально-реабілітаційних центрів, інклюзивних ресурсних центрів; слухачам курсів підвищення кваліфікації педагогічних кадрів; студентам педагогічних спеціальностей; батькам дітей з порушеннями слуху, слухопротезованих кохлеарними імплантами.

ISBN

© Інститут спеціальної педагогіки і психології
імені Миколи Ярмаченка НАПН України

ЗМІСТ

ВСТУП **4**

РОЗДІЛ 1. СЛУХОВА ФУНКЦІЯ І ПОРУШЕННЯ СЛУХУ **6**

1.1. Вухо та слухова система людини 6

1.2. Слух та сприймання оточуючого середовища 29

1.3. Причини та типи порушення слуху 34

1.4. Допомога дітям з порушенням слуху 44

РОЗДІЛ 2. СИСТЕМА КОХЛЕАРНОЇ ІМПЛАНТАЦІЇ **48**

2.1. Історія методу слухопротезування та перспективи розвитку 48

2.2. Сутність кохлеарної імплантації 54

2.3. Характеристика кохлеарних імплантів та принцип роботи 67

РОЗДІЛ 3. РЕАБІЛІТАЦІЯ ДІТЕЙ ТА ДОРОСЛИХ З КОХЛЕАРНИМИ ІМПЛАНТАМИ **74**

3.1. Сутність слухомовленнєвої реабілітації та розвитку користувачів кохлеарними імплантами 74

3.2. «Слуховий» метод розвитку мовлення після кохлеарної імплантації 87

ВИСНОВКИ **107**

СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ **108**

ВСТУП

Тривалий час люди з глухотою або глибокими порушеннями слуху були приречені жити у світі тиші. На сьогодні завдяки такому прогресивному методу слухопротезування як кохлеарна імплантація вони можуть чути.

Слово «кохлеарна» походить від латинського слова «cochlear» (кохлео або равлик). Так називається орган слуху, в якому знаходяться спеціальні рецептори слуху, що сприймають звуки і передають їх у вигляді електричних імпульсів до слухового нерва, який спрямовує їх в мозок, де виникають слухові відчуття. При значному або глибокому порушенні слуху ці рецептори гинуть, в результаті чого звуки не надходять до мозку і людина не чує. У цьому випадку слухові апарати, які просто підсилюють звук, не можуть допомогти. В процесі хірургічної операції з імплантування у внутрішнє вухо (равлик) вводиться система електродів, що забезпечує сприймання звуків та мови шляхом електричної стимуляції слухового нерва. Таким чином глуха дитина або дорослий отримують можливість навчитися розуміти мову і розмовляти, а вчасно зроблена імплантація створює потенційні умови для успішного розвитку і повноцінної інтеграції в суспільство.

В Україні операції з кохлеарної імплантації здійснюються з 2003 року, відповідно кількість користувачів кохлеарних імплантів щороку зростає. Водночас кохлеарна імплантація – це не лише хірургічна операція, а система заходів. Їй передує важливий етап обстеження і відбору кандидатів на імплантацію, а після операції потрібна слухомовленнєва реабілітація.

Діти з кохлеарними імплантами – це особлива категорія учасників освітнього процесу, адже мета кохлеарної імплантації полягає не в тому, щоб імплантувати дитині коштовний пристрій, а в тому, що з кохлеарним імплантом вона буде чути. Проте існує велика дистанція між можливістю чути і здатністю розуміти мову та розмовляти. Тому метою педагогічної реабілітації є навчити дитину чути і розуміти мову за допомогою імпланта, а також використовувати її у повсякденному житті, це найтриваліший та найважливіший етап всієї системи заходів. Саме від того, чи буде вчасно

надана професійна підтримка дитині та її близьким, залежить успіх кохлеарної імплантації загалом. Проте неможливо навчити глуху дитину або дорослого розуміти мову і розмовляти, якщо їх батьки або близькі не будуть головними учасниками цього процесу. Вони мають стати природними вчителями з розвитку слуху та мови, а перед фахівцями стоїть завдання навчити близьких такої дитини або дорослого вмінню розвивати у них слух та здатність розуміти мову, а у ранооглухлих дітей – розвивати власну мову в процесі щоденного спілкування.

Не дивлячись на збільшення кількості користувачів кохлеарних імплантів протягом тривалого часу, це не сприяло розвитку наукових педагогічних досліджень цього методу слухопротезування та реабілітації. Тому в Україні публікацій для фахівців спеціальної освіти, насамперед сурдопедагогів та логопедів, обмаль. Серед вітчизняних вчених ці питання знаходяться в полі зору С. Глазунової, В. Жук, О. Заставної, К. Луцько, В. Шевченко, також є незначна кількість публікацій практиків. Тому незважаючи на багаторічний досвід реабілітації осіб з кохлеарними імплантами в Україні, вона продовжує сприйматися як диво.

Таким чином, навчально-методичний посібник «Кохлеарна імплантація та реабілітація осіб з кохлеарними імплантами» є першою спробою повноцінно і системно розкрити в Україні найсучасніший метод слухопротезування – кохлеарну імплантацію та подальшу слухомовленнєву реабілітацію. Посібник, насамперед, призначений для фахівців спеціальної освіти та інклюзивного навчання, але також стане у нагоді фахівцям педагогічної сфери, батькам імплантованих дітей та всім, хто цікавиться цими питаннями. Забезпечення їх необхідною інформацією є однією з найважливіших умов для поширення цього високотехнологічного методу в нашій країні.

РОЗДІЛ 1. СЛУХОВА ФУНКЦІЯ І ПОРУШЕННЯ СЛУХУ

1.1. Вухо та слухова система людини

Слухова система складається з двох відділів – периферичного і центрального. До периферичного відділу належить зовнішнє, середнє і внутрішнє вухо (равлик) та слуховий нерв. Функціями периферичного відділу є:

1) прийом і передача звукових коливань рецепторами внутрішнього вуха (равлика),

2) перетворення механічних коливань звуків в електричні імпульси,

3) передача електричних імпульсів по слуховому нерву в слухові центри мозку.

Центральний відділ включає підкіркові та кіркові слухові центри. Функціями слухових центрів мозку є обробка, аналіз, запам'ятовування, зберігання та інтерпретація звукової й мовної інформації.

Вухо складається з 3-х частин: зовнішнього, середнього і внутрішнього. Майже всі частини зовнішнього вуха можна побачити: це вушна раковина, зовнішній слуховий прохід і барабанна перетинка, яка відокремлює зовнішнє вухо від середнього. За барабанною перетинкою знаходиться середнє вухо – це невелика порожнина (барабанна порожнина), в якій розташовуються 3 маленькі кісточки (молоточок, коваделко, стремінце), з'єднані послідовно одна з іншою. Перша з цих кісточок (молоточок) прикріплена до барабанної перетинки, остання (стремінце) прикріплена до тонкої перетинки овального вікна, яка відділяє середнє вухо від внутрішнього. Система середнього вуха включає також слухову (євстахієву) трубу, яка з'єднує барабанну порожнину з носоглоткою, вирівнюючи тиск в порожнині.

Внутрішнє вухо (лабіринт) – найменша і найважливіша частина вуха. Це система каналів і порожнин, розташованих в скроневій кістці черепа. Складається з 3-х півколових каналів (орган рівноваги або вестибулярний апарат) і равлика (орган слуху). Орган слуху називається равликом або

завитком, оскільки за формою нагадує раковину виноградного равлика. Саме у равлик під час операції кохлеарної імплантації вводиться ланцюжок активних електродів кохлеарного імпланта (КІ), які стимулюють волокна слухового нерва. Равлик має 2,5 завитка і є спіральним кістковим каналом довжиною 30-35 мм, який огинає по спіралі кістковий стовпчик або веретено (лат. – modiolus). Равлик заповнений рідиною. По всій його довжині перпендикулярно кістковому стовпчику (модіолюсу) проходить спіральна кісткова пластинка, до якої прикріплена еластична перетинка – базилярна мембрана. Спіральна кісткова пластинка і базилярна мембрана ділять равлик по всій його довжині на 2 частини (сходи): нижня, звернена до основи равлика, барабанна (тимпанальна) і верхня – вестибулярна сходинка.

Барабанна сходинка з'єднується з порожниною середнього вуха через кругле вікно, а вестибулярна – через овальне. Обидві сходинки з’єднані між собою через невеликий отвір (helicotrema) у верхній частині равлика. Саме у барабанну (тимпанальну) сходинку вводиться низка електродів під час операції з кохлеарної імплантації. У вестибулярних сходах від кісткової пластинки відходить еластична перетинка – мембрана Рейснера, яка разом з базилярною мембраною утворює третю сходинку – серединну або равликову.

У равликових сходах на базилярній мембрані розташовується орган слуху – кортіїв орган зі слуховими рецепторами (зовнішні і внутрішні волоскові клітини), волоски яких занурені в розташовану над ними покривну мембрану. До внутрішніх волоскових клітин підходить значна частина дендритів кохлеарного ганглія, які є початком аферентного (висхідного) слухового шляху, що передає інформацію до слухових центрів мозку. Зовнішні волоскові клітини мають більше синаптичних контактів з еферентними шляхами слухової системи, що забезпечують зворотний зв'язок її вищих відділів з нижчими рівнями. Зовнішні волоскові клітини беруть участь в тонкому селективному налаштуванні базилярної мембрани равлика. Волоскові клітини розташовуються на базилярній мембрані в певному порядку – в початковій частині равлика розташовуються клітини, що відповідають на

високочастотні звуки, у верхній (апікальній) частині равлика розташовані клітини, що відповідають на звуки низьких частот. Таке впорядковане розташування елементів слухової системи називається «Тонотоптичною організацією». Вона характерна для всіх її рівнів – слухового нерва, підкіркових слухових центрів, слухової кори. Це важлива властивість слухової системи, яка є одним із принципів кодування звукової інформації – «принцип місця», тобто звук певної частоти передається і стимулює лише певні зони слухових шляхів та центрів.

Системи КІ влаштовані таким чином, що кожен канал (електрод) передавав інформацію про певний частотний діапазон у відповідну зону равлика. Під час роботи КІ використовують важливий принцип кодування частоти звуків – «принцип місця», тому стимуляція волокон слухового нерва кохлеарним імплантом наближається до роботи нормально функціонуючого равлика. Волоскові клітини перетворюють механічну енергію звукових коливань в електричні імпульси, які стимулюють слуховий нерв. Він містить 31 тисячу волокон, які вздовж кортіїва органа вкриті мієліновою оболонкою. Вона забезпечує ізоляцію окремих волокон один від одного та високу швидкість проведення імпульсів по слуховому нерву.

Волокна слухового нерва передають слухову інформацію до центрів мозку у вигляді електричних імпульсів. Аналіз звуків і мови відбувається в підкоркових і коркових центрах мозку. У підкоркових центрах відбувається перехрест слухових шляхів таким чином, що 70% їх від правого вуха надходить до лівої півкулі мозку, а 70% слухових шляхів від лівого вуха – до правої півкулі. Коркові центри вмикають слухові і асоціативні зони кори великих півкуль мозку. Слухові зони розташовуються в скроневих відділах мозку і мають розвинені зв'язки з руховими і зоровими центрами мозку. В асоціативних зонах кори великих півкуль відбувається інтеграція інформації, що надходить від різних органів чуттів – слуху, зору, дотику, нюху. У людей з домінуючою правою рукою провідну роль в аналізі сприйнятої мови і утворенні мовлення відіграє ліва півкуля мозку. У 70% людей з домінуючою

лівою рукою більш активну участь в цих процесах також відіграє ліва півкуля. Ця обставина має певне значення під час вибору вуха для проведення кохлеарної імплантації. У решти людей з домінуючою лівою рукою домінує права півкуля або відмінності між півкулями в цій функції відсутні. Права півкуля також бере участь в аналізі мови (наприклад, в аналізі інтонацій, сприйнятті мови при шумі тощо). Крім того, в період оволодіння мовою правій півкулі належить особлива роль.

Виникнення слухових відчуттів

Структури зовнішнього, середнього і внутрішнього вуха забезпечують передачу звукових коливань до волоскових клітин. Звукові коливання, що потрапляють в зовнішній слуховий прохід, викликають коливання барабанної перетинки, що передаються по ланцюжку до слухових кісточок в середньому вусі, які посилюють їх. Остання кісточка у цьому ланцюжку передає коливання внутрішнього вуха через мембрану овального вікна. Коливання мембрани овального вікна надає руху рідині равлика, що викликає коливання базилярної мембрани, на якій розташовані волоскові клітини. Вони створюють слабкі електричні сигнали, які передаються по слуховому нерву до слухових центрів мозку. В слухових центрах кори мозку відбувається обробка звукової інформації і формуються різні слухові відчуття (музики, мови тощо). У підкіркових центрах відбувається аналіз інформації про частоту звуку, локалізацію джерела звуку, формуються мимовільні реакції на звуки. Основна обробка мови, впізнавання, запам'ятовування, інтерпретація мовних і немовних сигналів здійснюється в корі великих півкуль мозку. Відповідно людина чує мозком, а не вухом.

Існують два способи передачі звукових коливань волосковим клітинам в равлику. Вище описаний основний природний спосіб передачі звуків – за допомогою повітря (повітряна провідність). Але звук може також передаватися по кістках черепа, які коливаються під дією звуку і передають коливання на рідину в равлику (кісткова провідність), минаючи зовнішнє і середнє вухо. Ця

властивість використовується під час діагностики різних типів порушень слуху (кондуктивної і сенсоневральної туговухості).

Основні характеристики слуху людини

Поріг слуху (поріг слухового відчуття, абсолютний поріг слуху) – це мінімальний рівень звуку, який сприймає людина. Поріг слуху визначає слухову чутливість: чим вище поріг слуху, тим нижче слухова чутливість і навпаки. Це одна з основних характеристик слуху в нормі та патології, яка вимірюється у Герцах (Гц). Найбільша здатність чути знаходиться в діапазоні від 1000 до 4000 Гц, у цих межах знаходиться значна частина інформації про мовні сигнали. У людей з порушенням слуху пороги слуху підвищені.

Поріг дискомфорту – це рівень звукових сигналів, які викликають неприємні відчуття і вимірюється у децибелах (дБ). У людини з нормальною слуховою функцією він становить 90-100 дБ. Цю характеристику важливо враховувати під час налаштування кохлеарного імпланта. У багатьох людей з порушенням слуху пороги дискомфорту знижені через наявність у них феномену прискореного наростання гучності.

Больовий поріг – це рівень звукових сигналів, що викликають болісні відчуття. Вони виникають при рівню звуку 130 дБ і більше. Динамічний діапазон слуху людини – це діапазон сприймання людиною рівнів звуку. Самий тихий звук, який здатна сприймати людина, схожий зі звуком, який виникає від руху крові по судинах. Найгучніші звуки (наприклад, звук реактивного двигуна літака на близькій відстані) викликають больові відчуття.

Діапазон сприймання людиною звуків коливається на частоті від 20 до 20000 Гц. Частоти нижче 20 Гц називають інфразвуками, вище 20000 Гц – ультразвуками. Людина здатна сприймати ультразвукові сигнали під час кісткового проведення. Діапазон звукових частот умовно поділяють на низькі – до 500 Гц, середні – 500-4000 Гц, високі – 4000-8000 Гц, надвисокі – вище 8000 Гц. У людей з порушенням слуху динамічний і частотний діапазон сприймання звуків звужений.

Диференціальний поріг слуху – мінімальні відмінності між двома сигналами, які може виявити людина.

Диференційний поріг поділяється за:

1) частотою,

2) інтенсивністю,

3) тривалістю.

Якщо за частотним діапазоном і абсолютним порогом слуху людина поступається багатьом тваринам, то здатність виявляти мінімальні відмінності між звуками у людини вище, ніж у тварин. Це особливо важливо для сприймання мови, оскільки багато звуків мови мають незначні відмінності один від одного по частоті, тривалості або інтенсивності.

У більшості осіб з порушенням слуху диференціальні пороги слуху збільшені, відповідно порушена здатність чути відмінності між сигналами.

Розвиток слухової системи починається з перших тижнів внутрішньоутробного життя плоду. Вже на 3-й тиждень вагітності утворюється слухова ямка, з якої формується внутрішнє вухо, і туботимпанальна кишеня, з якої формується середнє вухо. До 5 тижня починає утворюватися зовнішнє вухо, а внутрішнє вухо перебуває вже у вигляді слухової бульбашки (отоциста). До 8-го тижня внутрішньоутробного розвитку внутрішнє вухо має один завиток без внутрішніх структур, з'являються напівкруглі канали з сенсорними клітинами вестибулярного апарату. В середньому вусі в цей час формується нижня частина барабанної порожнини, барабанна перетинка, хрящові молоточок і коваделко, а в зовнішньому вусі – хрящова частина зовнішнього слухового проходу та вушної раковини.

Кортіїв орган починає диференціюватися на 9-у тижні. В цьому віці равлик вже закручений в спіраль, проте сенсорний епітелій ще не поділяється на зовнішні і внутрішні волоскові клітини. Близько 10-го тижня вагітності з'являється текторіальна мембрана, з 11 по 13 тижні відбувається формування рецепторів равлика – внутрішніх і зовнішніх волоскових клітин. До 20 тижня вагітності внутрішнє вухо плоду дозріває до розміру внутрішнього вуха

дорослої людини. До 30-го тижня вагітності морфологічна диференціація кортіїва органа завершується.

Равлик на стадії формування більше схильний до впливу патогенних факторів, ніж доросле вухо. Найбільш критичними факторами є:

1) гіпотеріоз на 12-22 тижнях вагітності,
2) прийом ототоксичних препаратів на 18-35 тижнях вагітності,
3) несприятливий вплив шуму починаючи з 30 тижня вагітності.

На момент народження дитини равлик за своїми розмірами наближається до равлика дорослої людини. Його формування повністю завершується протягом першого року життя. Зовнішнє і середнє вухо також зазнають змін протягом перших років життя. У дітей першого року життя вушна раковина м'яка, зі слабоокресленим рельєфом. Зовнішній слуховий прохід у новонароджених значно коротший і має меншу площу, ніж у дітей старшого віку, внаслідок недорозвитку внутрішньої кісткової частини. У новонароджених слуховий прохід має вигляд вузької щілини. Під час зростання дитини зовнішній слуховий прохід стає овальним, відрізняючись від слухового проходу дорослої людини лише розмірами. Зі зростанням дитини збільшується довжина і об'єм зовнішнього слухового проходу, змінюється його форма, змінюється жорсткість стінок зовнішнього проходу, обумовлена заміною хрящової на кісткову тканину, змінюється податливість барабанної перетинки. Форма і розміри барабанної перетинки практично не змінюються з віком, лише відбувається ущільнення всіх 4 шарів барабанної перетинки. Це вікові зміни, які викликають зміну резонансних частот зовнішнього слухового проходу.

Слухова труба у новонародженого в 2 рази коротша, ніж у дорослого, майже пряма, просвіт її ширший, глотковий отвір знаходиться на рівні твердого піднебіння. Така її будова обумовлює часті застудні захворювання дітей. Барабанна порожнина за своїми розмірами практично не відрізняється від розмірів дорослих. У новонароджених вона заповнена пухкою ембріональною тканиною, яка зникає до 6-ти місячного віку.

Незважаючи на раннє (близько 20 тижня) формування равлика внутрішнього вуха, функціонування слухової системи починається пізніше і пов'язане з утворенням та дозріванням елементів центральної нервової системи. Слуховий нерв ідентифікується вже на 12 тиждень вагітності, в цей період він включає близько 14000 волокон. До 18 тижня їх кількість збільшується, до 38 тижня кількість волокон наближується до значень у дорослих (близько 40000). На 16-20 тижнях вагітності за допомогою клітинного ділення закінчується утворення нейронів центральної нервової системи. Дозрівання слухової системи значною мірою пов'язане з процесом мієлінізації (утворення мієлінових оболонок навколо відростків нейронів), яка починається з волокон слухового нерва і є умовою синхронізованого та швидкого проведення нервових імпульсів у слухові центри. Мієлінізація волокон слухового нерва починається близько 20 тижня, на цьому терміні мієлінізовано близько 5% волокон. До 28 тижня мієлінізовано 50% волокон, до 38 тижня – близько 78%, відповідно збільшується і товщина мієліну. Виділяються два етапи у формуванні мієлінової оболонки волокон слухового нерва: 1 – мієлінізація периферичної частини (22-24 тиждень вагітності); 2 – мієлінізація центральної частини (триває і після народження дитини).

До 26-го тижня вагітності у людини орган слуху практично повністю формується, забезпечуючи можливість реагування плоду на звукові сигнали, параметри розвитку стовбуромозкових слухових потенціалів до 1 року наближаються до розвитку дорослих параметрів, проте підвищення ефективності нервової передачі в стовбуромозкових структурах продовжується до 3 річного віку. Також аж до дорослого віку триває розвиток синаптичних зв'язків між нейронами і покращення провідних властивостей нервових елементів у всій нервовій системі (мієлінізація волокон, збільшення кількості дендритних «шипів», підвищення ефективності синаптичної передачі тощо). Процеси дозрівання головного мозку особливо інтенсивні в період від народження до 2 років, у цей період вага мозку збільшується в 3 рази.

Принципово необхідним для структурних змін нервових центрів є аферентна пульсація, тобто слухова стимуляція. Встановлено, що близько 25% синапсів між нейронами в корі головного мозку утворюється лише за наявності стимуляції. Вчені вважають, що саме ці нейрони беруть участь в навчанні. Особливості дозрівання слухової системи визначають найбільш сприятливий вік для слухопротезування та кохлеарної імплантації дітей з порушенням слуху: слухопротезування – до 6 місяців, кохлеарна імплантація – до 2 років. Протягом перших 10 років життя прогресивні зміни виявляються в слухових шляхах і центрах, але найбільш значні вони у віці до 5 років. За даними електрофізіологічних досліджень (реєстрація середньо і довголатентних слухових потенціалів), дозрівання таламокортикальних проекцій і структур середнього мозку закінчується до 10-12 років, а дозрівання слухових і асоціативних кіркових відділів мозку продовжується і після 20 років. До 15-16 років параметри кіркових слухових потенціалів відрізняються від показників у дорослих.

Прогресивні зміни в слуховий системі свідчать, що за наявності стимуляції у дітей старшого віку і підлітків слухові центри можуть розвиватися. Це визначає ефект кохлеарної імплантації в більш пізньому віці. Поступовість дозрівання центральних відділів слухової системи проявляється і в зміні психоакустичних показників: дихотичного прослуховування, роздільної здатності тимчасової структури сигналів, бінауральної взаємодії. Вченими виявлено, що показники дихотичного прослуховування мовних сигналів у дітей досягають дорослих показників лише до 10-12 років. До цього періоду діти мають більш низькі показники для лівого вуха, що розглядається як наслідок неефективності перенесення інформації з правої півкулі в ліву через незавершеність процесу мієлінізації волокон мозолистого тіла.

Інший показник зрілості центральних слухових процесів – здатність до аналізу тимчасової структури сигналу, зокрема до виявлення пауз – прогресивно поліпшується до 8-10 років, а рівня дорослих показників досягає до 12 років.

Поведінкові реакції на звуки

Реакції новонародженої дитини на навколишні звуки мало диференційовані. Їх поділяють на 3 основні групи:

1) безумовно рефлекторні реакції – здригання, генералізовані рухи тіла, спонтанні мімічні рухи, розширення зіниць, миготіння очей (пальпебральний або рогівковий рефлекс може реєструватися починаючи з 25-26 тижнів вагітності),

2) орієнтовна реакція («що це?») – поворот голови або очей, розширення очей (вираз обличчя «що це?»), піднімання брів, вираз подиву, несподіване припинення вокалізацій,

3) реакції уваги – припинення або посилення рухової активності, припинення або підвищення частоти дихальних рухів, припинення або виникнення вокалізацій (плач, гуління або лепет), розширення очей, посмішка або інші мімічні реакції. Орієнтовна реакція відрізняється від реакцій уваги довжиною і стійкістю. Вона стійко виникає у дитини на нові стимули, але є короткочасною і швидко згасає. Відповідно до зростання дитини і дозрівання нервової системи розширюється репертуар слухових реакцій дитини. Завдяки цьому можна оцінити не лише її поведінкові реакції на появу звуків різної гучності (пороги слуху), але також оцінити здатність розрізняти звуки, дізнаватися окремі звуки (звуки навколишнього середовища, ім'я, назви предметів, дій тощо), локалізувати звук в просторі.

Здатність сприймати (реагувати, аналізувати) звукові сигнали переважно формується у дитини після народження. Новонароджена дитина (і навіть внутрішньоутробно – плід) чує практично всі звуки, що оточують її, хоча її поведінкові реакції не завжди зрозумілі. Дослідження засвідчили, що дитина здатна сприймати і сприймає значно більше звукової інформації, ніж це проявляється в її поведінці.

Вікові зміни в слуховій поведінці дитини відбуваються в декількох напрямках:

1) дитина починає реагувати на більш тихі звуки,

2) збільшується різноманітність її поведінкових реакцій на звуки,

3) реакції дитини на різні звуки стають стабільними і чіткими.

Відмінними рисами слухової поведінки плоду (в утробі матері) і новонародженої дитини такі:

1) дитина розуміє мову немовних сигналів (краще на неї реагує),

2) дитина розуміє низькочастотні звуки (64-400 Гц),

3) дитина розуміє голос матері і розрізняє серед інших голосів,

4) дитина розрізняє ритм мелодії,

5) дитина краще реагує на мову, звернену до неї (особлива форма мови, насамперед, проявляється у матері під час спілкування з дитиною), ніж на мову, звернену до дорослих,

6) дитина може використовувати інтонаційно-ритмічні характеристики мови для розрізнення окремих слів у потоці мовлення. Дитина краще пізнає голос матері. Завдяки цьому, а також завдяки тому, що з нею вона проводить більшу частину часу, дитина прагне імітувати її голос, інтонацію. Здатність впізнавати і віддавати перевагу материнському голосу проявляється вже у плоду (внутрішньоутробно). Це встановлено під час реєстрації зміни частоти його серцевих скорочень на голос матері й інших людей. Очевидно, що для того, щоб новонароджений міг це робити, у нього повинні бути сформовані основні процеси слухового аналізу звукових сигналів, пов'язані, насамперед, з надсегментними інтонаційно-ритмічними характеристиками мови. Це аналіз ритму, інтонації, змін частоти, інтенсивності, наголосу. Новонарождений також може виділяти певні фонетичні компоненти мови (лінгвістичні ознаки).

З перших місяців життя у дитини починає формуватися здатність локалізувати джерело звуку в просторі. Новонароджений може приблизно локалізувати джерело звуку, зміщеному в горизонтальній площині. Проте ця здатність залежить від частоти, а головне, від довжини сигналу: новонароджені не реагують на стимули, довжина яких менше 500 мс. Здатність локалізувати джерело звуку в просторі поступово вдосконалюється до 5 років. Ця здатність

дуже важлива для оволодіння мовою, оскільки допомагає дитині пов'язувати предмет та позначає його словом.

Встановлено, що вже внутрішньоутробно плід людини у віці 33-37 тижнів здатний розрізняти інтонаційно-ритмічну структуру мови. Він чітко реагує на зміну частоти серцевих скорочень під час читання віршів з різною інтонаційно-ритмічною структурою. Ці базові здатності слухового аналізу дозволяють дитині також розрізняти емоційний стан людини яка до нього звертається, а новонароджений розрізняє сердитий і лагідний голос.

«Материнська мова», звернена до дитини, в порівнянні з іншими мовами характеризується загальними ознаками:

1) більш повільним темпом проголошення і більш чіткою артикуляцією,

2) повторами ключових слів висловлювання,

3) вираженою інтонаційною виразністю, яка підкреслює ключові слова,

4) наявністю інтонаційно виділених слів, призначених для залучення уваги дитини.

Ці ознаки важливі для оволодіння дитиною лінгвістичною інформацією, що міститься в мові. Важливою є здатність розрізняти надсегментні (інтонаційно ритмічні) ознаки мови. Встановлено, що рухи новонародженого синхронні з артикуляційними рухами, це розглядається як свідчення засвоєння новонародженим ритмічної структури мови. Новонароджені віком 1-4 місяці вже здатні розрізняти мовні сигнали, які мають різну інтонацію, інтенсивність, тривалість і частоту основного тону (висоту голосу). Відповідно до зростання дитини у неї розвивається здатність до розрізнення більш детальної інтонаційно ритмічної інформації.

Здатність аналізувати інтонаційно-ритмічну структуру мови важлива також для визначення емоційного стану дитини. Новонароджені у віці 1 місяць здатні розрізняти акустично подібні склади, які схожі лише за однією диференційною ознакою приголосного «дзвінкий-глухий». Один і той же звук

(наприклад, [а]), озвучений різними людьми або одною людиною в різних умовах при різному положенні в слові (наголошеному / ненаголошеному складі, в конці слова), акустично дуже різниться. Незважаючи на це, під час сприймання людина їх сприймає як один і той же сигнал – фонему [а]. Це обумовлено наявністю двох важливих властивостей слухового сприймання – категоріальності і перцептивної постійності, які тривалий час вважалися специфічними для сприймання мови. Категоріальність – це здатність людини добре розрізняти фонеми, якщо вони належать до різних фонемних категорій, і погано розрізняти їх, якщо вони належать до однієї фонемної категорії. При цьому суттєвим є те, що в обох випадках сигнали відрізняються на одну і ту ж величину акустичного параметру. Перцептивна сталість (інваріантність сприймання) – це здатність людини відносити до однієї фонемної категорії сигнали з дуже різними акустичними характеристиками, нехтуючи при цьому відмінностями між сигналами. Завдяки цьому людина несвідомо групує звуки мови за лінгвістичними ознаками, які властиві рідній мові.

Категоріальність і перцептивна сталість є важливими властивостями слухового сприймання, необхідними для аналізу акустично варіативних мовних сигналів. Ці властивості збільшують обсяг сприйнятої інформації, а варіативність мовних сигналів визначає наявність в них різних ознак, на яких засновано впізнавання цих сигналів. Насамперед, це вимагає, щоб слухова система вміла розрізняти мовні сигнали за різними ознаками. Ці особливості мовних сигналів і їх аналіз в слуховий системі забезпечують стійкість до перешкод сприймання мови.

Положення ударного складу в слові кодується більшою інтенсивністю і / або тривалістю голосного в цьому складі. Відповідно, упізнання того чи іншого сигналу може впливати на виділення однієї з ознак, якщо інша ознака відсутня. Дана обставина дуже важлива для сприймання мови у осіб з КІ, оскільки системи КІ можуть передавати лише частину ознак мовних сигналів, які можуть бути різними в різних системах.

Дослідження свідчать, що новонароджені діти як і дорослі, відносять до однієї фонемної категорії мовні сигнали з різними акустичними характеристиками. Причому межа між різними фонемними категоріями у них також співпадає. У перші дні та місяці після народження у новонародженого ця здатність не обмежується рідною мовою, а є універсальною для різних мов – дитина здатна розрізняти звуки (фонемні контрасти), які відсутні в рідній мові, але характерні для інших мов.

Новонароджені всіх національностей мають загальну тенденцією поступово навчатися інтегрувати акустичні відмінності в звукові сигнали, які не притаманні їх рідної мові. Відповідно до того як дитина слухає, вона набуває досвіду розрізнення фонемних контрастів рідної мови і втрачає здатність розрізняти фонемні контрасти інших мов, які не істотні для рідної мови.

Протягом перших 6 місяців у дитини формуються процеси слухового аналізу, адаптовані до звуків мови, специфічні для рідної мови. Загалом, новонароджені володіють вродженою слуховою здатністю, що дозволяє їм розрізняти будь-які звуки мови (фонеми) та інтонаційно-ритмічні характеристики, властиві різним мовам. Це потенційно дозволяє їм освоїти будь-яку мову, адже новонароджена дитина може розрізняти окремі звуки мови. Її сприймання в ранньому віці засноване на аналізі надсегментних інтонаційно-ритмічних характеристик.

Здатність сприймати музику схожа зі здатністю сприймати мову. Дитина сприймає і аналізує музику подібно до того як вона робить це відносно до інтонаційно-ритмічних характеристик мови, аналізуючи зміни інтенсивності, тривалості, висоти, ритму. Новонароджена дитина, і навіть плід в утробі матері, здатний не лише чути музику, але і оцінювати її як приємну або неприємну, заспокоюватися під час слухання спокійної мелодії, колискової. Впізнавання і розуміння значення звукових сигналів у дітей в домовленнєвому періоді розвитку слухового передмовленнєвого (довербального) розвитку дітей раннього віку – є базою для подальшого розвитку мовної системи. Вона

відбувається в напрямку розвитку словника і уявлень про значення слів. Після белькотіння оволодіння словами є новою якісною сходинкою в мовному розвитку дитини. Швидкість накопичення словникового запасу є найважливішим прогностичним показником її подальшого мовного розвитку. За статистичними даними наявність у дитини імпресивного словника об'ємом 50 слів у віці 18 місяців є порогом нормального розвитку і слугує прогнозом її подальшого нормального мовного і мовленнєвого розвитку.

Розвиток сприймання слів і розуміння їх значення

Окрім нормального слухового розвитку, новонароджений повинен вміти пов'язувати предмети, їх властивості, дії, події з певними звуковими сигналами – навколишніми звуками, словами. Це необхідно для розвитку мови як мовної системи. Основою для впізнавання значення слів (розуміння) за допомогою слухового сприймання є міжсенсорний зв'язок – зв'язок слухового сприймання із зоровим або тактильно-кінестетичним сприйманням. Необхідно також формувати здатність класифікувати об'єкти – об'єднувати предмети або події за імпресивним (або пасивним) словником – це слова, значення яких дитина знає, сприймаючи їх на слух. Дитина з порушенням слуху включає до словника також ті слова, значення яких знає за допомогою жестів, в письмовій формі, читанню по губах.

Мовна система – це система об'єктивно існуючих і соціально закріплених символів (або знаків), що співвідносяться з певними предметами, їх якостями, діями і поняттями, правилами їх зміни, з'єднання, використання для спілкування. Оскільки у людини мова існує, насамперед, у звуковій формі – усному мовленні, то мова включає також правила нормативного звучання символів.

Вже з 2 місяців новонароджений може повертати голову на звук, щоб координувати звуковий та візуальний простір. Проте довільне узгодження звукового сприймання і зображення спочатку є для дитини складним завданням. Синхронна поява звуку і відповідного йому предмету є дуже важливою. Щоб дитина могла вловити між ними зв'язок, важливим є час появи

звукового образу і предмету. Накопичення словникового запасу у дитини відбувається тоді, коли вона починає пов'язувати звуковий образ слова з предметом. Цей зв'язок необхідний також для розвитку розуміння значення оточуючих звуків, таких як телефонний дзвінок, гавкіт собаки, гудок класкона, музика тощо. Дитина сприймає значення мовних сигналів, використовуючи також інтонаційно-ритмічну інформацію мови. Дитина рано опановує здатністю виділяти, аналізувати, імітувати цю інформацію і тим самим передавати сенс свого повідомлення оточуючим. Значення повідомлення може бути передано за допомогою інтонації вимоги, прохання або питання, також може бути підкреслено жестом. В той же час дитина під час спілкування може дізнаватися емоційний стан людини, з якою вона спілкується, звертаючи увагу на її інтонацію, міміку, жести.

До кінця першого року життя дитини здатність пов'язувати слова з предметами, їх властивостями, діями, подіями ще до кінця не сформована. Відповідно до розвитку дитина навчається відрізняти слова від інших звукових сигналів і пов'язувати їх з ментальними уявленнями про відповідні предмети і дії, які зберігаються у неї в мозку. У дітей, які не мають порушень слуху, обсяг імпресивного словника перевищує обсяг експресивного.

Дитина починає розуміти мову значно раніше, ніж розмовляти. Вона починає оволодівати усвідомленим використанням мови та мовлення в процесі спілкування з оточуючими. Мова – це, насамперед, засіб спілкування. Її розвиток починається у дитини з розвитку домовленнєвих засобів спілкування – промовою, яка включає міміку, жести, передмовленнєві вокалізації (крик, гуління, лепет, прослова). Тому у глухих дітей, у яких добре розвинені передмовленнєві засоби спілкування до імплантації, розвиток мови відбувається значно швидшими темпами, ніж у тих дітей, у яких ці навички були розвинені погано. На підставі аналізу змін у розвитку комунікативних навичок у дітей виділяються 3 основні фази:

1) 8-10 місяців – дитина починає усвідомлено спілкуватися за допомогою жестів і, насамперед, за допомогою вказівного. Після 11 місяців

вказівний жест регулярно використовується для спілкування, частіше за все зі словом «так»,

2) 20-22 місяці – дитина починає запитувати і відповідати на питання, вступати в діалог майже лише за допомогою усного мовлення,

3) після 2 років мова стає головним засобом спілкування. Тривалість комунікативного акту, тобто тривалість однієї відповіді дитини в процесі діалогу, збільшується паралельно стрімкому зростанню словника. Формування основних процесів, пов'язаних з розумінням мови оточуючих і власного усного мовлення, закінчується у дитини до 5-7 років. Згодом цей процес триває до 15-16 років і пов'язаний з подальшим накопиченням словника, розвитком граматичних уявлень, розвитком зв'язного мовлення.

Оцінка слуху

У більшості випадків при порушеннях слуху відбувається підвищення порогів слуху. При цьому людина в залежності від ступеня порушення чує лише звуки середньої або високої гучності – це туговухість. Важливу роль відіграє також відстань, з якої людина чує звуки, оскільки звук слабшає зі збільшенням відстані між джерелом звуку і слухачем. При важкій втраті слуху людина чує лише дуже гучні звуки на близькій відстані – це глухота. Повна глухота зустрічається досить зрідка. Навіть при дуже великій втраті слуху людина чує голосні низькочастотні звуки (звук барабана, стукіт у двері, крик у вухо). Для оцінки ступеня зниження слуху вимірюють пороги слуху (мінімальний рівень звуку, який чує людина) на тони різних частот. Ця процедура називається тональною аудіометрією.

Пороги слуху вимірюють в децибелах – чим гірше людина чує, тим більші пороги слуху в децибелах вона чує. Також є мовна аудіометрія, при якій промовляють слова і оцінюють їх розбірливість в різних умовах (в тиші, шумі тощо). В результаті проведення тональної аудіометрії отримують аудіограму – графік, що характеризує стан слуху людини. Суцільною лінією на аудіограмі прийнято відзначати пороги слуху за повітряною провідністю, при цьому звук подається через телефони повітряної провідності – так як ми зазвичай чуємо.

Штрихова лінія показує пороги слуху за кістковою провідністю – звук подається за допомогою вібратора через кістки черепа. На одному графіку аудіограми можуть бути нанесені дані для одного вуха (2 лінії) або відразу для обох вух (будують 4 лінії – 2 суцільні і 2 штрихові). В останньому випадку відповідно до міжнародних правил дані для правого вуха позначають червоним кольором, для лівого – синім. Ступінь зниження (втрати) слуху або ступінь приглухуватості визначається як середнє арифметичне значення тональних порогів слуху за повітряною провідністю в діапазоні основних частот мовлення – 500-4000 Гц. При цьому оцінюються середні пороги слуху для тонів 500, 1000, 2000, 4000 Гц. Залежно від ступеня зниження слуху виділяють I, II, III, IV ступені зниження слуху (приглухуватості) і глухоту.

Порушення слуху поділяються:

1) на кондуктивну туговухість (порушення у зовнішньому і середньому вусі – порушення проведення звуку),

2) на сенсоневральну приглухуватість (пошкодження волоскових клітин, інших структур равлика, слухового нерва – порушення сприймання звуку),

3) на центральні порушення слуху (пошкодження підкіркових і кіркових центрів слуховий системи – порушення аналізу сигналів).

Кондуктивна і сенсоневральна туговухість належить до периферійного погіршення слуху. У сенсоневральній приглухуватості також виділяють слухову нейропатію, кондуктивної приглухуватості.

Порушення слуху обумовлено ураженням звукопровідного апарату слухової системи – зовнішнього і середнього вуха. Можливі причини кондуктивної приглухуватості у дітей – атрезія (повне або часткове недорозвинення) зовнішнього слухового проходу, сірчані пробки, аномалії розвитку і пошкодження барабанної перетинки та кісточок середнього вуха, отити, євстахеїт тощо. Найбільш часті причини зниження слуху у дорослих людей при кондуктивній приглухуватості – отити, отосклероз, баротравми.

До патології середнього вуха належить розрив ланцюга слухових кісточок після баротравми. Зниження слуху при кондуктивній приглухуватості в більшості випадків викликано погіршенням рухливості звукопровідної системи «барабанна перетинка – кісточки середнього вуха – мембрана овального вікна». Це призводить до ослаблення енергії звукового сигналу, переданої до равлика. Зниження слуху при кондуктивній туговухості становить від 10 до 60 дБ.

Сірчана пробка в слуховому проході знижує слух на 15-30 дБ переважно в низькочастотному діапазоні. Порушення цілісності барабанної перетинки (перфорація) або порушення її рухливості через рубці після гострих середніх отитів підвищує пороги слуху до 40-55 дБ в мовному діапазоні частот. Зниження слуху при дисплазії кісточок середнього вуха, атрезії зовнішнього вуха становить 50-60 дБ.

Порушення функції слухової труби (тубоотит або євстахеїт), що з'єднує середнє вухо з носоглоткою, є однією з поширених причин кондуктивної приглухуватості у дітей, воно спостерігається при запаленні носоглотки під час застудних захворювань, при аденоїдах, алергічному і вазомоторному риніті. При цьому частково або повністю закривається гирло слухової труби і порушується вентиляція барабанної порожнини, що призводить до втягування барабанної перетинки і порушення її рухливості. При цьому зниження слуху становить 15-20 дБ переважно в низькочастотному діапазоні.

У маленьких дітей зниження слуху внаслідок отитів тривалий час може не проявлятися, оскільки діти не висловлюють ніякого занепокоєння.

При отосклерозі зниження слуху в залежності від ступеня тяжкості захворювання може становити від 10 до 60 дБ. і воно зазвичай прогресує. Для кондуктивної приглухуватості найчастіше характерний висхідний тип аудіограми (більше зниження слуху в низькочастотному діапазоні) і наявність підвищених порогів слуху за повітряною провідністю при нормальних порогах слуху за кістковою провідністю (кістково-повітряний розрив).

У багатьох випадках зниження слуху при кондуктивній приглухуватості може бути зменшено чи усунуто завдяки медикаментозному або хірургічному лікуванні.

Запальні та інші патологічні процеси в середньому вусі впливають на внутрішнє вухо – порушують нормальне кровопостачання, змінюють терморегуляцію навколишніх тканин, сприяють проникненню мікробів і токсинів. Це може бути причиною вторинного виникнення сенсоневральної приглухуватості. До даної групи належать порушення слуху внаслідок ураження рецепторів равлика (волоскових клітин) і слухового нерва.

В Україні відносно цього порушення не зовсім коректно використовується термін «нейросенсорна туговухість». Сенсоневральна туговухість викликана, насамперед, пошкодженням волоскових клітин. Наявність патологічних процесів в інших структурах і точна локалізація пошкодження при цьому захворюванні (зовнішні або внутрішні волоскові клітини та інші структури равлика, нейрони спірального ганглія, волокна слухового нерву) у конкретної людини як правило, невідомі. У значної частини випадків пошкодження охоплюють кілька структур. При сенсоневральної приглухуватості ураження зазвичай починається із зовнішніх волоскових клітин. Вони найбільш чутливі до різних пошкоджуючих впливів – ототоксичність препаратів, вірусні інфекції, інтоксикації, дефіцит кисню тощо. Поступово цей процес охоплює внутрішні волоскові клітини, а також й інші структури равлика.

У дорослих найбільш часті причини сенсоневральної туговухості – це порушення кровообігу, нейроінфекції, дія шуму, ототоксичність препаратів, черепно-мозкові травми.

У значної частини дітей раннього віку сенсоневральна туговухість є вродженою. При ній причини, зазвичай, точно невідомі. В цьому випадку розглядаються можливі фактори ризику, які могли призвести до виникнення порушення звуків, слухової функції і порушення слуху (захворювання матері під час вагітності, ускладнення вагітності та пологів тощо).

У 30% дітей з сенсоневральною приглухуватістю порушення є спадковим, тобто у дитини є близькі родичі з туговухістю. Також виділяють генетичні порушення слуху, пов’язані з мутацією певних генів. В цьому випадку в родині дитини може не бути родичів з порушеннями слуху. У дітей з вродженою приглухуватістю в деяких випадках порушення слуху може бути викликано аномалією розвитку (мальформацією) равлика, слухового нерва та інших структур скроневої кістки, ці аномалії є зазвичай частиною комплексу різних порушень, тобто синдрому. До числа найбільш поширених синдромів, пов'язаних з аномаліями равлика, належать:

1) синдром Пендреда (Pendred syndrome), що поєднується з мальформацією Mondini. Равлик при цьому має одну порожнину (common cavity) без завитків. Розвивається на 7 тижні вагітності. У дітей також є гіпотеріоз. Їм може бути проведена кохлеарна імплантація, але результати її зазвичай нижчі, ніж у дітей з нормальною анатомією равлика;

2) синдром Мічела (Michel's syndrome). В цьому випадку відсутні структури внутрішнього вуха. Для таких дітей використовується не КІ, а стовбуромозковий імплант.

В останні роки спостерігається зростання кількості осіб з мальформацією внутрішнього вуха у вигляді синдрому «розширеного вестибулярного синдрому» (Large vestibular syndrome). Вестибулярний канал – це вузький канал, що з'єднує цереброспінальну рідину з перилімфою внутрішнього вуха. При «розширеному вестибулярному синдромі» труба розширена (видно на комп'ютерній томограмі). Це зазвичай спричиняє глухоту, хоча точний механізм порушення слуху при цьому не зрозумілий. При проведенні кохлеарної імплантації у таких осіб здебільше спостерігається ліквореа (gusher) – значне витікання перилімфи під час операції.

У дітей з вродженою приглухуватістю і глухотою також зустрічаються синдроми, при яких порушення слуху поєднуються з іншими порушеннями – зору, опорно-рухового апарату, інтелекту. Найбільш відомі синдроми, при яких у дитини є порушення слуху – синдром Ашера (Usher syndrome), синдром

Когана (Cogan syndrome), синдром Рефсума (Refsum syndrome), синдром Ваарденбурга (Waardenburg syndrome), синдром Хельвега-Ларсена (Helweg-Larsen syndrome), синдром Альпорта (Alport syndrome). При діагностуванні у дитини синдрому, що поєднує порушення зору з прогресуючим зниженням слуху, дуже важливе своєчасне прийняття рішення про проведення кохлеарної імплантації.

Набута туговухість виникає після народження дитини. Найбільш поширеними причинами набутої приглухуватості є отити, прийом ототоксичних антибіотиків, вірусні інфекції (грип, скарлатина, епідемічний паротит, кір, вітряна віспа тощо) та нейроінфекції (менінгоенцефаліт) У багатьох випадках в дітей раннього віку неможливо встановити причину порушення слуху – вроджене воно чи набуте.

У дітей в перші роки життя сенсоневральна туговухість здебільше прогресує. У дорослих сенсоневральна туговухість, що виникла в літньому віці, теж має прогресуючий характер.

У більшості випадків пошкоджені волоскові клітини не відновлюються. Лікування переважно спрямоване на збереження залишкового слуху, оскільки у значної частини дітей і дорослих може відбуватися прогресуюче зниження слуху. При гострій сенсоневральній приглухуватості, що виникає при порушенні кровообігу, гіпоксії, інтоксикації, лікування, розпочате в перші години і дні після захворювання, у частини осіб може відновити слух.

У дітей раннього віку, зазвичай, неможливо визначити момент початку захворювання. Зниження слуху при сенсоневральній приглухуватості може складати від 10 до 120 дБ. Глибокі порушення слуху і глухота починаються саме при сенсоневральній приглухуватості. Вони зустрічаються у 10-15% дітей із сенсоневральною приглухуватістю.

У осіб із сенсоневральною приглухуватістю переважає спадаюча конфігурація аудіограми, при якій більш збережений слух є в низькочастотному діапазоні. Це пов'язано з тим, що з початку гинуть волоскові клітини, розташовані на початку равлика, які відповідають за високочастотні

звуки, але може зустрічатися плоска і висхідна аудіограма. Для більшості осіб із сенсоневральною приглухуватістю характерною є наявність феномена прискореного наростання гучності (ФПНГ), який розглядається як прояв ураження рецепторів равлика. В результаті відчуття зростання гучності звуку при збільшенні його інтенсивності у них зростає швидше, а поріг дискомфорту залишається таким же або навіть нижче, ніж у осіб з нормальною слуховою функцією. При цьому людина не чує тихих звуків, а гучні звуки викликають у неї неприємні відчуття. У частини осіб спостерігається змішана форма приглухуватості – поєднання кондуктивної і сенсоневральної приглухуватості на одному і тому ж вусі. При цьому є пошкодження в середньому вусі, а також в равлику. При сенсоневральної приглухуватості переважно пошкоджені рецептори равлика (волоскові клітини), які перетворюють звукові коливання в електричні імпульси. У слуховому нерві також можуть бути патологічні зміни, але вони зазвичай менш виражені. Вони дифузні і можуть охоплювати різні (по локалізації і числу) волокна слухового нерва і клітини спінального ганглія. Найбільше слуховий нерв страждає при втраті слуху внаслідок менінгіту і паротиту, оскільки їх збудники (менінгокок, вірус паротиту) мають виражену нейротропність.

У більшості людей слуховий нерв залишається збереженим протягом 10-15 і більше років навіть після повної втрати слуху. Ця обставина лежить в основі відновлення слуху у осіб з сенсоневральною приглухуватістю за допомогою кохлеарної імплантації. В цьому випадку електродний протез (кохлеарний імплант) замінює пошкоджені волоскові клітини і передає інформацію в слуховий нерв. У багатьох осіб патологічні зміни можуть бути обмежені виключно структурами внутрішнього вуха, наприклад, при деяких генетичних і спадкових формах приглухуватості (мутації гена коннексіна тощо), це пояснює високу ефективність кохлеарної імплантації та слухопротезування у таких дітей та дорослих.

1.2. Слух та сприймання оточуючого середовища

Звук виникає в результаті коливання предметів з певною частотою. Наприклад, звуки багатьох музичних інструментів – це результат коливання натягнутих струн (скрипка, гітара, піаніно) або натягнутої шкіри (барабан). Звук голосу людини є результатом коливання голосових складок в гортані під дією видихання струменя повітря. Ці звукові коливання поширюються по повітрю і потрапляють в наше вухо. Основні характеристики звуків – інтенсивність, частота коливань, спектр, тривалість. Одиницею вимірювання інтенсивності звуків є децибел (дБ). Чим голосніший звук, тим більша кількість децибел.

Гучність звуку – це суб'єктивна ознака сили звуку. Вона характеризує силу слухових відчуттів людини при сприйнятті звуку. Гучність звуку зростає зі збільшенням інтенсивності звуку. Проте є важливі відмінності в інтенсивності та гучності звуку. По-перше, гучність звуку наростає значно менше, ніж його інтенсивність. Наприклад, при збільшенні інтенсивності на 10 дБ, тобто в 10 разів, гучність звуку зростає лише в 2 рази. По-друге, наш слух по-різному чутливий до звуків різної частоти (висоти). Тому звуки однакової інтенсивності, але різної частоти сприймаються людиною з різною гучністю. По-третє, відчуття гучності звуку залежить від стану слуху і загального стану людини. При підвищеній збудливості нервової системи звуки, які сприймаються зазвичай як середні по гучності, можуть сприйматися людиною як занадто гучні.

У людей з порушенням слуху внаслідок ураження рецепторів равлика також спостерігаються зміни сприймання гучності звуків. Частота звуку – це кількість звукових коливань за секунду. Одиницею вимірювання частоти звуку є герц – 1 коливання за секунду (скорочено – Гц). Основна частина звуків мови має частоти від 100 до 6000 Гц. Для звукових коливань вище 1000 Гц переважно використовують позначення кілогерц – кГц, тобто 1000 Гц = 1 кГц. Суб'єктивною ознакою частоти звуку є його висота. Чим більшою є частота звуку, тим вище він сприймається людиною.

Спектр звуку – характеристика звуку, що описує які частоти утворює даний звуковий сигнал і яке співвідношення їх інтенсивностей. Більшість сигналів містять багато частот і є широкосмуговими або вузькосмуговими сигналами.

З акустико-лінгвістичної точки зору мова є послідовністю коротких сигналів і пауз. Звуки мови (фонеми) утворюються при проходженні струменя повітря, що видихається через гортань, глотку і далі через ротову порожнину. Там органи артикуляції (мова, піднебіння, губи, зуби) в процесі говоріння змінюють своє становище, призводячи до зміни резонансних характеристик ротової порожнини або створюючи перешкоди на шляху проходження повітря. При утворенні частини фонем (сонорні [м], [н]) повітря проходить не через ротову, а через носову порожнину, що надає їм носовий відтінок. Різноманітність звуків мови та їх характеристики визначаються наявністю або відсутністю перешкоди на шляху проходження повітряного струменя органами артикуляції, способом і місцем утворення цієї перешкоди, наявністю або відсутністю коливань голосових складок в момент проголошення даного звука. Звуки мови (фонеми) поділяються на 2 основні групи – голосні та приголосні.

Голосні є гармонійними (тоновими) сигналами. Під час їх утворення на шляху струменя повітря, яке видихається, не виникає перешкод, а голосові складки коливаються під час проходження струменя повітря, що видихається через гортань. Голосні звуки в своєму спектрі мають кілька частотних максимумів. Перший максимум найбільш потужний, за частотою голосу (або частота основного тону – F0) відповідає частоті коливання голосових складок. Він визначає висоту голосу. Частота основного тону голосу залежить від статі, віку та індивідуальних особливостей людини, ступеня напруги голосових складок. У чоловіків частота основного тону голосу найбільш низька, а у дітей – найбільш висока. Діапазон голосу, тобто межа змін голосу по висоті, у різних людей різна і залежить, насамперед, від розмірів (маси) голосових зв'язок. Діапазон голосу у хлопчиків і дівчаток однаковий. З віком частота основного

тону голосу зменшується, а діапазон голосу збільшується. Звуки мови (фонеми) є сегментами мови і визначають сегментну структуру мови. Але для організації мови та її відтворення, особливо у маленьких дітей і людей з порушенням слуху, важливе значення має надсегментна або інтонаційно ритмічна структура мови, яка проявляється в словах і фразах. Вона об'єднує окремі фонеми / склади, допомагає виокремлювати окремі слова та фрази в потоці мовлення, а також є джерелом інформації про емоційний стан людини, її індивідуальні особливості. Інтонаційно-ритмічні характеристики пов'язані зі змінами частоти коливань голосових зв'язок і рівня голосу в процесі мовлення. Ритмічна структура мови визначається також довжиною голосних та їх співвідношенням в ударних і ненаголошених складах слів. Інтонаційно-ритмічні характеристики мови передають 2 типи інформації:

1) лінгвістичну (положення ударного / ненаголошеного складу; розподіл слова у фразі за змістом; інтонація – твердження, питання тощо),

2) екстралінгвістичні (емоційний стан, стать, вік, індивідуальні особливості).

Особливості поширення звуку в просторі

Для розуміння проблем, з якими зустрічається дорослий або дитина з порушенням слуху, слухопротезована кохлеарним імплантом або слуховим апаратом, при сприйнятті мови, дуже важливо знати особливості поширення звуку в різних умовах. Важливим є вплив відстані, коли рівень звуку зменшується з віддаленням від джерела звуку. Під час індивідуального заняття дитина або дорослий знаходиться на відстані 1 м від педагога або мами, це оптимальна дистанція для сприймання мови. Під час групових занять, в класі та в природних ситуаціях спілкування ця відстань є більшою. Рівень мови, що сприймається дитиною / дорослим, знижується на 6 дБ з подвоєнням відстані від людини. При знаходженні за спиною інтенсивність мови зменшується еквівалентно збільшенню відстані у 2 рази. При такому рівні мови багато приголосних звучать нерозбірливо. Коли звукова хвиля поширюється від джерела звуку на всі сторони, але її поширенню заважають різні предмети, що

зустрічаються на шляху, зокрема і голова людини, яка сприймає звук – цей процес називається *дифракцією*. Звук в цих випадках огинає предмет. Низькі звуки краще огинають перешкоди, ніж високі. Тому при сприйнятті мови в таких умовах краще сприймаються низькочастотні голосні в порівнянні з більш високочастотними приголосними. Дифракція звуку особливо сильно впливає на сприймання дитини, що використовує лише один слуховий апарат або кохлеарний імплант. Якщо з такою дитиною розмовляти зі сторони непротезованого вуха, то звук, перш ніж потрапити в вухо, що чує, огинає голову, а це призводить до втрати частини енергії звуку і його спотворення. В такому випадку зниження рівня звуку може досягати 15 дБ. Цей ефект отримав назву «ефект тіні голови».

Дорослий або дитина старшого віку з одним КІ або СА відразу розуміють, що вони погано і нерозбірливо чують мову, якщо до них звертаються з іншого боку.

Відлуння. Віддзеркалення і поглинання звуку. У закритому приміщенні звук, що досягає поверхні стін, підлоги і стелі, частково ними поглинається, а частково відбивається. Співвідношення поглинальної та відбитої енергії в приміщенні залежить від матеріалу і конструкції поверхонь стін, підлоги та стелі. Поверхні підлоги, які покриті килимами або пористими матеріалами, добре поглинають звук. Гладкі тверді поверхні, наприклад стіни кабінетів, шкільна дошка, більше його відображають. У кімнаті з фіранками і м'якими меблями звук переважно поглинається, а у ванній кімнаті зі стінками, покритими кахлем, звук сильно відбивається. У приміщеннях завдяки високій швидкості поширення звуку (330 м/с) він встигає відбитися від стін за частки секунди і тому відбивається кілька разів. Ці повторювані відображення є причиною реверберації – продовження звучання звуку після його закінчення. При цьому відбитий звук накладається на вихідний звук, маскуючи і спотворюючи його, тим самим ускладнюючи його сприймання. Це особливо впливає на сприймання мови, оскільки вона є послідовністю сигналів.

У словах з трьох складів останній склад чується одночасно з відображенням другого складу і з більш слабким відображенням першого слова, що робить мову практично нерозбірливою.

Відлуння спотворює і сприймання власної мови. Багато класних приміщень та невеликі кабінети, в яких займаються діти з порушенням слуху, мають високий рівень реверберації. Високочастотні звуки краще поглинаються і сильніше приглушуються відбитим звуком. Тому приголосні, як більш високочастотні звуки, в умовах реверберації спотворюються сильніше, ніж голосні. У той же час розбірливість мови визначається саме приголосними. Важливу роль в сприйнятті мови при реверберації відіграє взаємодія правого і лівого вуха (бінауральний слух). Тому при односторонній приглухуватості або використанні кохлеарного імпланта / слухового апарату на одному вусі людина відчуває значні труднощі при слуханні мови в таких умовах.

Маскування. З точки зору сприймання в конкретній ситуації звукові сигнали можна розділити на корисний сигнал і шуми, які заважають. Корисний сигнал – це звуки, які в даний момент становлять інтерес для людини. Відносно них фундаментальні звуки заважають, при цьому вони маскують корисний сигнал. Якщо людина слухає, що їй каже інша людина, то шум вулиці, приміщення, у якому працює телевізор, мова інших людей маскують мову і заважають її сприйняттю.

Високочастотні звуки сильніше маскуються іншими звуками, ніж низькочастотні. На сприймання мови сильніше впливає мова інших людей, ніж навколишні немовні шуми. Для оцінки впливу шуму на слухове сприймання використовується відношення сигнал / шум. Воно є різницею між рівнем корисного сигналу і рівнем шуму. Наприклад, якщо рівень мови становить 60 дБ, а рівень навколишнього шуму 50 дБ, то відношення сигнал / шум становить +10 дБ. В аудіології є поняття критичного рівня відношення мова / шум, коли людина розуміє 50% почутих слів, які вимовляються ізольовано, що дозволяє їй розуміти більшу частину інформації. Цей рівень у чуючого дорослого без

порушення слуху становить (мінус) – 6 дБ, тобто шум перевищує в цьому випадку рівень мови на 6 дБ. У людини з сенсоневральною приглухуватістю цей рівень становить + 15 / + 20 дБ. Діти навіть з нормальним слухом гірше сприймають мову в шумі, ніж дорослі. Зниження критичного рівня мова / шум лише на 1 дБ призводить до зниження у них розбірливості мови на 20%, а при зниженні цього показника на 3 дБ відбувається повна втрата розбірливості мови. Оптимальне співвідношення мова / шум, яке дозволяє дитині розуміти мову і засвоювати нові слова, становить:

1) для дітей з нормальною слуховою функцією – + 20 дБ,
2) для дітей зі зниженим слухом – + 30 дБ.

Резонанс. Якщо в звуковому полі одного джерела звуку знаходиться предмет, здатний звучати, то під дією звукової хвилі він починає коливатися і стає вторинним випромінювачем звуку – резонатором. Резонанс особливо виражений, коли резонатор і первинний звук мають однакову частоту власних коливань. Резонансними властивостями володіють різні структури зовнішнього і середнього вуха. Завдяки цьому в вусі відбувається посилення звукових сигналів в діапазоні мовних частот 1,4-5 кГц. Завдяки резонансним властивостям артикуляційного апарату ми чуємо мову, адже звук, що виникає в гортані в результаті коливання голосових складок, дуже слабкий і тихий. Проходячи по артикуляційній системі він посилюється в її резонансних порожнинах – гортані, ротовій і носової порожнинах.

1.3. Причини та типи порушення слуху

Порушення слуху відбуваються або в результаті пошкодження частин зовнішнього і середнього вуха (кондуктивна туговухість), або при пошкодженні частин внутрішнього вуха (сенсоневральна приглухуватість). При сенсоневральній приглухуватості, насамперед, пошкоджуються слухові рецептори – волоскові клітини, які переважно не відновлюються. У частини людей, особливо при втраті слуху внаслідок менінгіту, відбувається також часткове пошкодження слухового нерву. Великі втрати слуху і глухота

відбуваються саме при сенсоневральній приглухуватості. Є ще центральні порушення слуху, зумовлені пошкодженнями підкіркових та кіркових центрів слухової системи і пов'язані з порушенням обробки звуків та мови.

При оцінці втрат слуху визначають пороги слуху, тобто рівень самих тихих звуків, які людина може чути. Пороги слуху вимірюють в децибелах. Чим гірше людина чує, тим більші пороги слуху вона має. Пороги слуху вимірюють для звуків різної висоти в герцах і таким чином отримують аудіограму. Ступінь зниження (втрати) слуху або ступінь приглухуватості визначається як середнє арифметичне значення порогів слуху по повітряній провідності в діапазоні основних частот мовлення – для тонів 500, 1000, 2000, 4000 Гц.

Залежно від того, коли людина втратила слух, виділяють:

1) долінгвальну глухоту. Це глибока втрата слуху з самого народження або в перший рік життя. Такі діти можуть навчитися мови лише зі значними труднощами і частіше використовують для спілкування мову жестів,

2) перилінгвальну глухоту. До неї належать втрати слуху в період оволодіння мовою до її повноцінного оволодіння (від 1 року до 5 років),

3) постлінгвальну глухоту. До неї належать втрати слуху, що виникли після оволодіння мовою (пізнооглухлі).

Люди з порушенням слуху погано сприймають мову та інші звуки, вони чують їх як тихі, нерозбірливі. У більшості випадків їм допомагає слуховий апарат, котрий підсилює звуки. Проте якщо у людини дуже сильно пошкоджені або втрачені волоскові клітини, то слуховий апарат не допомагає. В цьому випадку внутрішнє вухо не може перетворити звукові коливання в електричні сигнали, що необхідно для сприймання звуків мозком.

Залежно від того, коли людина втратила слух і як це впливає на розвиток мови, виділяють:

1) вроджену глухоту. Це глибока втрата слуху від самого народження або в перші місяці життя (долінгвальні / ранооглухлі діти, які втратили слух

до оволодіння мовою). Такі діти можуть навчитися мови лише зі значними труднощами і частіше використовують для спілкування мову жестів,

2) перилінгвальну глухоту. До неї належить втрата слуху в період оволодіння мовою від 1,5 до 5 років. У таких дітей з'являється мовлення, але після втрати слуху їх мовленнєвий розвиток зупиняється і без спеціальних занять мова розпадається,

3) постлінгвальну глухоту. До неї належить втрата слуху, після оволодіння мовою (постлінгвальні / пізнооглухлі). У таких дітей або дорослих після втрати слуху мова зберігається, лише порушується розуміння мови оточуючих людей. Таким дітям і дорослим може допомогти кохлеарна імплантація.

Пошкодження слухового нерва при сенсоневральній приглухуватості слід відрізняти від так званих ретрокохлеарних патологій. До них належить порушення слуху при невриті слухового нерва (пухлина, що утворюється при розростанні оболонки нерва) або його пошкодження внаслідок травми. У цих випадках пошкодження слухового нерва є провідним і первинним відносно людей з патологічною зміною рецепторів. Ці порушення зустрічаються виключно у дорослих. При ретрокохлеарній патології не може допомогти навіть кохлеарний імплант. Таким людям при двосторонній глухоті можна повернути слух лише за допомогою особливої моделі слухового імпланта – стовбуромозкового, який вводиться безпосередньо в кохлеарні ядра.

Слухові нейропатії. Це особливе порушення слуху серед групи людей із сенсоневральною приглухуватістю. У дітей та дорослих зі слуховою нейропатією порушене сприймання (розбірливість) мови, особливо в шумному оточенні, а тональні пороги слуху коливаються в широких межах – від норми до глухоти. У більшості дітей зі слуховою нейропатією у віці до 6 місяців є реакції лише на гучні звуки. Але згодом слух покращується і до 10-18 місяців пороги слуху складають 40-50 дБ. У незначної кількості людей пороги слуху залишаються високими – 80-90 дБ. Дослідження показали, що у них, на відміну від дітей або дорослих із сенсоневральною туговухістю,

збережені зовнішні волоскові клітини. Порушення слуху у людей зі слуховою нейропатією викликане декількома причинами:

1) пошкодженням внутрішніх волоскових клітин,

2) порушенням синаптичної передачі між внутрішніми волосковими клітинами і дендритами нейронів спірального ганглія,

3) десинхронізацією збудження волокон слухового нерва.

Десинхронізація збудження волокон слухового нерва розглядають в якості головної причини порушення сприймання при слуховій нейропатії, тому люди чують звуки, але вони нерозбірливі. До основних факторів ризику, що викликають слухову нейропатію, належить недоношеність, гіпербілірубінемія, мала вага дитини при народженні, гіпоксія плоду. Слухова нейропатія частіше зустрічається у глибоконедоношених дітей (термін гестації менше 32 тижнів) і може розглядатися як прояв порушення розвитку і порушення процесів дозрівання слухової системи.

На відміну від осіб із сенсоневральною приглухуватістю значній частині дітей зі слуховою нейропатією не допомагають слухові апарати. Багато дітей зі слуховою нейропатією не потребують слухопротезування, їх пороги слуху протягом перших 2 років життя знижуються і вони починають чути, навчаються розуміти мову. Більшість дітей зі слуховою нейропатією навчаються розмовляти, хоча їх мовний розвиток порушений та відстає від нормального. Деякі діти можуть опанувати лише жестову мову. Частині дітей, у яких пороги слуху відповідають IV ступеню приглухуватості, допомагає кохлеарна імплантація.

Типи порушень слуху

Кондуктивна приглухуватість. Кондуктивна приглухуватість викликана порушеннями в зовнішньому і середньому вусі. При кондуктивній приглухуватості зниження слуху невелике – I і II ступеню, ці порушення переважно можна вилікувати. Сенсоневральна туговухість викликана порушеннями у внутрішньому вусі. В цьому випадку пошкоджуються, насамперед, слухові рецептори – волоскові клітини. При цьому пошкоджені

волоскові клітини, переважно, не відновлюються. У частини дітей, наприклад при втраті слуху внаслідок менінгіту, відбувається також часткове ураження слухового нерва. Зниження слуху при сенсоневральній приглухуватості може бути різного ступеня – від незначного до глухоти. При змішаній приглухуватості на одному вусі поєднуються кондуктивна (порушення в середньому вусі) і сенсоневральна (порушення в равлику) туговухість. При слуховий нейропатії зазвичай порушується робота слухового нерва. Діти зі слуховою нейропатією в перші місяці життя реагують лише на дуже гучні звуки. З віком реакції дитини на звуки поліпшуються, але залишаються нестійкими.

Багато дітей зі слуховою нейропатією навчаються розуміти мову і розмовляти, хоча їх мовленнєвий розвиток відстає від нормального. Найбільш часті причини кондуктивної приглухуватості у дітей – запалення середнього вуха (отити), запалення носоглотки під час застудних захворювань або при виражених аденоїдах, алергічному і вазомоторному риніті, сірчаних пробках, а також повне або часткове недорозвинення (атрезія) зовнішнього вуха, аномалії розвитку і пошкодження барабанної перетинки та кісточок середнього вуха, баротравми тощо. Запальні процеси в середньому вусі впливають на внутрішнє вухо – порушають нормальне кровопостачання, сприяють проникненню мікробів і токсинів. Запалення можуть бути причиною вторинного виникнення сенсоневральної приглухуватості.

Сенсоневральна туговухість. У більшості дітей раннього віку сенсоневральна туговухість є врожденою і її причини точно не відомі. Переважно вона прогресує в перші роки життя

В цьому випадку розглядаються можливі фактори ризику, які могли призвести до виникнення порушень слуху. До них належать:

1) обтяжена спадковість по слуху (наявність порушень слуху у найближчих родичів),

2) вроджена патологія щелепно-лицевого скелета,

3) інфекційні та вірусні захворювання матері під час вагітності (краснуха, цитомегаловірус, токсоплазмоз, герпес),

4) вага новонародженого при народженні менше 1500 г та інші стани, що вимагають перебування новонародженого в палаті інтенсивної терапії більше 48 годин,

5) недоношеність (менше 36 тижнів),

6) високий рівень білірубіну, гіпоксія тощо.

Встановлено, що у деяких дітей туговухість може бути спадкова, хоча в родині не було родичів з порушеним слухом. Туговухість в цих випадках викликана мутацією генів. Тому якщо причина порушень слуху у дитини не відома, рекомендується пройти генетичне дослідження. Прикладом цього є сенсоневральна туговухість, викликана мутацією гена, відповідального за утворення «білка коннексіна-26». Ця мутація викликає прогресуюче зниження слуху, яке розвивається в перші роки життя та призводить до важких порушень слуху. Носіями мутації є обоє батьків, але у них порушення слуху не проявляється. При цьому ймовірність появи у них дитини з порушеним слухом становить 25%.

Вченими виявлено понад 50 генів, відповідальних за стан слуху. Мутації в цих генах викликають різні порушення слуху. Значна частина цих порушень є вродженою чи розвивається в ранньому віці. Мутації генів самі можуть не викликати приглухуватість, а створюють підґрунтя для порушення слуху під дією зовнішнього чинника. Виявлено ген, мутація в якому викликає підвищену чутливість до ототоксичності антибіотиків. Це пояснює, чому у одних дітей лікування ототоксичними антибіотиками викликає порушення слуху, а в інших – ні. Причиною надбаної сенсоневральної приглухуватості у дітей можуть бути вірусні інфекції (менінгіт, кір, свинка, коклюш, грип тощо), ускладнення після отитів, черепно-мозкових травм. У багатьох дітей з порушеннями слуху є порушення рівноваги, рухові порушення, оскільки орган слуху (равлик) і орган рівноваги (півкруглі канали) тісно пов'язані між собою, тому при пошкодженні равлика пошкоджується і орган рівноваги.

При порушенні слуху, викликаного патологією вагітності та пологів, у дітей зустрічаються різні порушення центральної нервової системи (перинатальна енцефалопатія, гідроцефально-гіпертензійний синдром, вегето-судинна дистонія, синдром порушення уваги, гіперактивність, дитячий церебральний параліч тощо).

Ретрокохлеарні порушення слуху. Під цим терміном розуміють порушення слуху нейронального (на рівні провідного шляху слухового аналізатора) або центрального походження (зачіпає центральні мозкові відділи слухової системи).

Ретрокохлеарна приглухуватість виникає у випадку ураження нерва, який іннервує равлика, стовбура мозку або центральної частини слухового аналізатора. Її причини – неврологічні ускладнення інфекційних захворювань, порушення мозкового кровообігу (наприклад, інсульт), внутрішньочерепні крововиливи, струс головного мозку.

Діагностика ретрокохлеарних і центральних слухових порушень полягає в тому, що дитині або дорослому здійснюють комплексне аудіологічне обстеження (тональна порогова аудіометрія та тимпанометрія, латералізація звуку методом Вебера). У випадку виявлення однобічного зниження слуху, порушення розбірливості мовлення і відсутності латералізації методом Вебера діагностують ретрокохлеарний рівень ураження слухового аналізатора.

Тональна порогова аудіометрія є дослідженням слухової чутливості за допомогою спеціальних електронних приладів, що відтворюють коливання певної частоти та інтенсивності і перетворювальних пристроїв – телефонів. У сучасній аудіометрії визначення слухової чутливості проводиться на частотах 125, 250, 500, 1000, 2000-20000 Гц. Максимальна інтенсивність звукового сигналу становить 100-110 дБ за повітряного проведення, за кісткового проведення – 60-70 дБ над нульовим рівнем.

Про характер порушення слухової чутливості свідчить конфігурація аудіометричних кривих. Глибокі порушення слуху виникають тоді, коли осередок ураження локалізується на ділянці слухового шляху, представленому

одним компактним пучком (латеральна петля, бічне коліно внутрішньої капсули, довгастий мозок, варолііїв міст). Крім того, у зв'язку з перехрещенням слухових шляхів від правого і лівого вуха вище кохлеарних ядер центральні ураження, на відміну від уражень слухового нерва, не характеризуються повною глухотою, хоча рівень слуху у вухах може суттєво різнитися.

Проте цей спосіб не дає змоги точно встановити рівень ураження слухового аналізатора і таку причину ретрокохлеарного та центрального ураження як демієлінізація центральної нервової системи. Для виявлення слухових порушень демієлінізуючої природи необхідне комплексне аудіологічне обстеження, до якого, окрім аудіометрії та тимпанометрії, включають проведення тональної порогової аудіометрії в розширеному діапазоні частот, дослідження акустичного рефлексу і коротколатентних слухових викликаних потенціалів.

Центральні порушення слуху. Ці порушення обумовлені пошкодженням підкіркових утворень, починаючи з кохлеарних ядер, і коркових центрів слухової системи. При цьому порушуються процеси аналізу звукових, зокрема і мовних, сигналів – виявлення, розрізнення, впізнавання, розпізнавання, запам'ятовування звуків. Діти та дорослі з центральними порушеннями слуху (ЦПС) поводяться як слабкочуючі, хоча мають нормальні або незначні підвищення порогів слуху. ЦРС проявляються в порушенні здатності:

1) локалізації звуку,
2) аналізувати короткі звуки і їх послідовності,
3) сприймати мову в шумі,
4) формувати стійкий зв'язок між звуком / словом і означеним предметом,
5) запам’ятовування звуків,
6) підтримувати мимовільну і довільну слухову увагу,
7) сприймати і запам'ятовувати фонеми, слова і їх поєднання як звукові сигнали.

Ступінь вираженості ЦПС у таких осіб може бути дуже різною. У найбільш складних випадках порушена здатність навіть визначати звук – дитина або дорослий не реагує на звуки або реагує лише на дуже гучні звуки, у них важко або неможливо випрацювати умовно-рефлекторну поведінкову реакцію на звук, вони не можуть розрізнити два різних звуки (звучання двох іграшок або два слова).

У найбільш легкій формі ЦПС проявляються в порушенні слухової уваги, швидкій стомлюваності при слуховому навантаженні, обмеженому обсягу слухової та слухомовленнєвої пам'яті, труднощах сприймання мови в шумі та при її швидкому проголошенні, труднощах розрізнення акустично подібних звуків мови (фонем). У деяких людей, насамперед у дітей, можуть реєструватися підвищені поведінкові пороги слуху, незважаючи на нормальні пороги за даними об'єктивних методів оцінки слуху. Можливими причинами ЦПС у дітей раннього віку є високий рівень білірубіну, недоношеність, гіпоксія, інша патологія вагітності і пологів. У першому випадку ЦПС є наслідком токсичної дії білірубіну на центральну нервову систему і слухові центри зокрема. У другому випадку ЦПС пов'язані з порушенням процесів дозрівання нервових центрів. У третьому – порушення слухових центрів внаслідок дефіциту кисню.

В Україні діагноз «центральні порушення слуху» переважно не встановлюють. Переважно в цих випадках використовується термін «Сенсорна алалія». При цьому сенсорна алалія розглядається як порушення розвитку сприймання мови у дітей при нормальних порогах слуху та інтелекті. Такі діти добре сприймають немовні звуки (виявляють, розрізняють, розуміють звуки оточуючого середовища, звучання іграшок), але при цьому не розуміють або погано розуміють мову. Діти не розуміють значення слів, хоча можуть їх повторити. Це може бути обумовлено ураженням скроневих зон кори великих півкуль мозку в перинатальний період (або порушенням їх дозрівання).

Діагноз встановлюється зазвичай після 3 років, коли на підставі обстежень і спостереження динаміки психомоторного і мовного розвитку дитини вдається виключити наявність периферійного зниження слуху та грубої затримки загального психічного розвитку. В процесі зростання дитини, дозрівання нервової системи, а також завдяки неврологічному лікуванню і систематичним заняттям з логопедом діти із сенсорною алалією навчаються розуміти мову та розмовляти. Проте вони продовжують відчувати труднощі при її сприйманні в галасливих умовах і при швидкому темпі мовлення.

Сенсорну алалію можна розглядати як окремий випадок ЦПС, пов'язаний з ураженням слухомовних центрів кори великих півкуль мозку. Зазвичай, у дітей також є незначне зниження слуху внаслідок ураження периферійного відділу слухової системи (сенсоневральна туговухість I-II ступеня) і різна ступінь затримки загального психічного розвитку. Внаслідок черепно-мозкової травми, порушень мозкового кровообігу (інсульт), нейроінфекції, епілептичного вогнища в скроневій області у дітей та дорослих з розвиненою мовою можуть бути пошкоджені коркові центри слуху і мови та виникнути сенсорна афазія – порушення розуміння мови при нормальному слуху.

На відміну від сенсорної алалії це надбане порушення. ЦПС можуть також проявлятися в проблемах слухомовленнєвої пам'яті, труднощах сприймання мови в швидкому темпі та шумі. При сенсорній алалії та сенсорній афазії найбільш ураженими є ЦПС. ЦПС різного ступеня вираженості виявляються у дітей з порушеннями мови (вродженими ущелинами піднебіння, дислексією, алалією, дисграфією, дизартрією), аутизмом. При центральних порушення слуху кохлеарна імплантація не проводиться, оскільки у таких дітей рецептори равлика не можливо зберегти.

Для дітей із сенсоневральною приглухуватістю, кандидатів на кохлеарну імплантацію, характерні вторинні центральні порушення слуху, викликані недорозвитком слухових центрів через відсутність слухової стимуляції в ранньому віці внаслідок глухоти. Ці порушення проходять при постійному

використанні СА/КІ і розвитку слухового сприймання. У частини глухих дітей є первинні своєрідні центральні порушення слуху, пов'язані з порушенням слухових центрів. У них розвиток слухового сприймання після слухопротезування або кохлеарної імплантації відбувається повільно, також є певні обмеження розвитку сприймання мови на слух.

1.4. Допомога дітям з порушенням слуху

Медичні методи

Медичні методи реабілітації широко використовуються при лікуванні дітей та дорослих з кондуктивною приглухуватістю. При різній патології зовнішнього і середнього вуха ефективно застосовується медикаментозне, фізіотерапевтичне та хірургічне лікування (див. Козлов, Левін, 1989; Тарасов та співавт., 1984). При сенсоневральній приглухуватості, при якій пошкоджуються волоскові клітини, лікування малоефективне, тому що ці клітини не відновлюються. Лікування переважно спрямоване на збереження залишків слуху, оскільки у значної частини дітей та дорослих може відбуватися прогресуюче зниження слуху. Таке лікування включає медикаментозну терапію і фізіотерапію, спрямовану на покращення кровообігу та обмінних процесів в равлику і слухових центрах, усунення інтоксикації. При гострій сенсоневральній приглухуватості інтенсивне медикаментозне лікування, розпочате в перші дні, у частини дітей та дорослих може відновити слух.

Сучасним методом лікування сенсоневральної глухоти є кохлеарна імплантація – це вид сухопротезування, який належить до медико-техніко-педагогічного методу реабілітації.

Технічні методи

Люди з порушенням слуху погано сприймають мову та інші звуки. Через пошкоджені структури зовнішнього / середнього вуха або частини волоскових клітин, вони чують звуки як тихі, нерозбірливі. Для посилення звуків, що передаються в слухову систему людини з порушеннями слуху,

використовуються слухові апарати. Слуховий апарат – це пристрій для посилення мови та інших звуків. Слухові апарати розраховані на різні втрати слуху, зокрема найважчі.

У більшості випадків людям з порушенням слуху допомагають слухові апарати. Проте при великих втратах слуху, коли у людини пошкоджена більша частина слухових рецепторів (волоскових клітин), внаслідок чого є значна втрата слуху, то СА не допомагає, такий дитині або дорослому рекомендується кохлеарна імплантація.

Кохлеарна імплантація є різновидом слухопротезування. Проте на відміну від СА, який просто підсилює звуки, кохлеарний імплант замінює ушкоджені рецептори равлика і перетворює звуки в електричні імпульси, що стимулюють слуховий нерв. Ці імпульси передаються по слуховому нерву в мозок і викликають там слухові відчуття – людина починає чути мову, навколишні звуки, музику. Кохлеарний імплант складається з 2 частин – імплантованої та зовнішньої.

Психолого-педагогічні методи

Психолого-педагогічна реабілітація осіб, які втратили слух в дорослому віці, зазвичай пов'язана з психологічною підтримкою, адаптацією до кохлеарного імпланту, навчання їх навичкам спілкування з урахуванням труднощів сприймання мови оточуючих людей. У дітей порушення слуху, навіть незначні, призводять до порушення розвитку не лише розуміння мови оточуючих і власної мови, а також навичок спілкування, мислення, емоційно-вольових якостей. Тому всі діти з порушеннями слуху з кохлеарними імплантами потребують тривалої психолого-педагогічної реабілітації.

Цю роботу здійснюють сурдопедагоги, логопеди та психологи. При виявленні у дитини порушень слуху в ранньому віці заняття з сурдопедагогом з розвитку мови та інших навичок повинні розпочатися якомога раніше. Сурдопедагог при цьому займається з дитиною, але його головне завдання – навчити батьків і близьких дитини робити це в домашніх умовах, зокрема використовуючи для цього різні побутові ситуації – годування, прибирання,

вмивання, одягання, гру тощо, так само як це роблять батьки дітей зі збереженою слуховою функцією. Саме тому відомі вітчизняні і зарубіжні сурдопедагоги приділяли значну увагу вихованню дітей з порушеннями слуху в сім'ї і навчанню батьків. Провідна роль батьків визначається тим, що дитина в ранньому віці проводить багато часу вдома з мамою, близькими, її розвиток відбувається протягом усього дня при спілкуванні з оточуючими і при спільних діях з предметами. Активні заняття батьків з розвитку дитини в ранньому віці у поєднанні з раннім слухопротезуванням визначають її подальші успіхи.

Реабілітація (абілітація) дітей включає:

1) розвиток навичок спілкування – здатності взаємодіяти з оточуючими людьми, використовуючи будь-які форми спілкування;

2) розвиток слухового сприймання оточуючих звуків і мови за допомогою кохлеарного імпланту – здатності виявляти, розрізняти та впізнавати немовні звукові образи і акустичні кореляти різних мовних сигналів – диференціальних ознак фонем та самих фонем, складів, слів, фраз; формування «бази» слухових образів цих сигналів в пам'яті; розвиток слухової уваги і слухомовної пам'яті;

3) розвиток мовної системи – оволодіння суті багатьох слів (лексика), їх звуковим складом (фонетика), правилам зміни (морфологія) і сполучення слів у реченні, правилами використання мовних засобів для спілкування (прагматики);

4) розвиток усного мовлення – вміння породжувати і розвивати задум висловлювання, перетворювати ієрархічну структуру задуму в лінійну послідовність мовних одиниць, а також формувати в пам'яті необхідну для цього інформацію (про значення слів; правилах їх зміни і поєднання в реченні; правила їх вживання в мові; рухових програмах артикуляторних органів, які забезпечують генерацію мовних сигналів з відповідними акустичними характеристиками);

5) розвиток мислення, інших психічних функцій (пам'яті, уваги, емоційно-вольових процесів), соціальних та рухових (велика і дрібна моторика) навичок.

У дітей, особливо якщо слухопротезування кохлеарними імплантами відбулося до двох років, всі ці навички розвиваються паралельно і взаємопов'язано, тому з самого початку робота здійснюється у всіх напрямках. В подальшому вони переважно матимуть змогу відвідувати загальноосвітні заклади дошкільної освіти та школи.

РОЗДІЛ 2. СИСТЕМА КОХЛЕАРНОЇ ІМПЛАНТАЦІЇ

2.1. Історія методу слухопротезування та перспективи розвитку

Дослідження відчуттів при електричній стимуляції органу слуху у здорових людей і людей з порушенням слуху проводилися багатьма вченими, ще у XVIII столітті та тривали до XX століття. Було встановлено, що у глухих людей і людей з нормальним слухом виникають слухові відчуття: дзвону, стуку, шипіння тощо в залежності від характеристик стимуляції. Ці дані лягли в основу ідеї створення електричного кохлеарного протеза для глухих людей.

Розвиток КІ став можливим з появою біоматеріалів, які могли бути імплантовані у внутрішнє вухо і не відторгалися б організмом людини, а також розробкою електронних систем, здатних перетворювати звукові сигнали в електричні стимули, які сприймаються слуховим нервом. Перші експериментальні системи КІ почали з'являтися в 50-х роках XX століття. Вони були такими великими і важкими, що одна людина навіть не завжди могла їх підняти, тому слухала приходячи до лабораторії. При цьому внутрішня імплантована частина приєднувалась до зовнішнього пристрою за допомогою роз'ємів або проводів, розташованих на голові людини.

Перші спроби реабілітації слуху були зроблені Журно і Чарльзом Ейрісом у Франції в кінці 1950-х років. Перша переносна система КІ була імплантована в 1957 році у Франції в Парижі пацієнтові доктора Чарльза Ейріса. Вона була одноканальною (одноелектродною), дуже простою і передавала інформацію системі кохлеарної імплантації лише про наявність звуку, але за її допомогою людина могла значно краще розуміти мову при читанні з губ.

У наступні роки інші новаторські команди, які складалися з хірургів-отоларингологів та інженерів, розробили різні системи електростимуляції слухового нерва. У 1963 році Зелнер і Кейдел (сформулювали основні принципи багатоканальної стимуляції, яка є основою сучасних систем кохлеарних імплантів, з використанням до 20 електродних контактів для

моделювання тонотопії з використанням різних модальностей стимулів. Водночас інтраневральна стимуляція Сіммонса, Звікера та Лейсеффера, незважаючи на зручний поділ каналів, через технічні та хірургічні труднощі не отримала подальшого розвитку.

Значний внесок у розвиток цих систем внесли В. Хаус зі США та Г. Кларк зі своїми колегами з Мельбурського університету (Австралія), які провели численні фізіологічні дослідження слухової системи. По-друге, почали виробляти багатоканальні системи КІ. Ідея створення багатоканальних КІ заснована на результатах досліджень Г. Бекесі, які довели, що базилярна мембрана равлика має тонотопічну організацію, тобто різні частини базилярної мембрани реагують на звуки різних частот. Це означало, що за допомогою декількох електродів можна стимулювати різні ділянки слухового нерва і передавати до слухової системи диференційовану інформацію про частоту звуків.

У 1962 році В. Хаус та Дж. Урбан були першими, хто намагався це зробити. Проте в той час не було технологій, що б дозволяли реалізувати таку ідею. Вона вимагала складної обробки мовного сигналу та потужних малогабаритних комп'ютерів. Тому В. Хаус продовжував розвивати одноканальні системи КІ. Розробка багатоканальних систем була відновлена в Австралії, Австрії, Франції, Швейцарії та Бельгії в 70-80-х роках XX століття. У декількох центрах були створені перші експериментальні багатоканальні КІ, які стали основою сучасних систем КІ. У 1978-1979 роках після багаторічних досліджень в області фізіології та гістопатології равлика Г. Кларк та його група імплантували своїх перших трьох дорослих кандидатів 20-ти електродними системами КІ (з 10 активними електродами). Спочатку з групою Г. Кларка співпрацювала австралійська компанія «Nucleus» (зараз «Cochlear»). В 1982 році ними була випущена перша комерційна багатоканальна система КІ «Nucleus». Історично їх модельний ряд складається із систем та процесорів КІ «Spectra 22», «SPrint», «ESPritTM22», «ESPritTM 3G». «Freedom TM», «NucleusR5» (CI500) тощо та продовжує збільшуватися.

В 70-х роках в Австрії Інгеборг Десоєр, Ервін Хочмаір та Курт Буріан також займалися розробкою систем КІ. Їх перші канальні системи були імплантовані в 70-х роках п’яти пацієнтам. Ці розробки заклали базу комерційно вироблених систем КІ «Combi 40/40 +» з CIS стратегією кодування фірми «MEDEL». Історично їх модельний ряд складається із імплантів «Pulsar», «Sonata», «Concerto» тощо та процесорів «Combi 40/40 +», «Tempo +» «Opus 1», «Opus 2» тощо та продовжує збільшуватися.

У 1975 році С. Шуард з Франції опублікував дані про імплантацію 21 пацієнта 5-7 електродними системами в тефлоновій оболонці, проте через шкірну інфекцію, яка згодом розпочалася, після 6-18 місяців системи були видалені. У 1978 році С. Шуард розробив та імплантував 22 пацієнтам нові 8-12 канальні моделі.

У США розробка систем КІ проводилася в декількох центрах – Лос-Анджелесі, Стенфорді, Сан-Франциско та Юті. Імпланти Р. Міхелсона, М. Мерзеніха та Р. Шиндлера (R. Michelson, M. Merzenich, R. Schindler) з університету Лос-Анджелеса лягли в основу створення комерційних систем КІ «Clarion», які виробляє фірма «Advanced Bionics». Історично їх модельний ряд складається із систем та процесорів КІ «Harmony», «Auria», «Clarion 1», «Clarion 2», «Clarion C II», «Platinum», «Clarion Platinum», «HiRes» тощо та продовжує збільшуватися.

У Радянському Союзі також були спроби створення власної системи КІ. У Москві під керівництвом М. Р. Богомільського був виготовлений дослідний зразок системи КІ, але його промислове виробництво не було розпочате. На початку 90-х років експериментальні дослідження з екстракохлеарної імплантації також проводилися в Києві. Всі розробки були припинені після розпаду країни та нестачу фінансування.

Впродовж тривалого періоду технології продовжували розвиватися. Якщо початкові системи КІ мали високий показник неефективності, то адаптація технології швидко призвела до значного підвищення надійності

кохлеарних імплантатів. Згодом черезшкірна передача сигналів замінила сполучну систему, яка здебільше була пов'язана з різними ускладненнями.

Одноканальні системи КІ також продовжували удосконалюватися та розвивалися. Виробництво цих систем тривало до 90-х років. На сьогодні їх продовжують використовувати близько 200 людей у світі, переважно це пізнооглухлі люди, яким КІ значно полегшує розуміння мови.

Комерційно розроблені системи КІ з'явилися у 80-х роках XX століття. За своїми розмірами вони наближалися до кишенькового СА. Важливим етапом їх розвитку була поява пристроїв, в яких внутрішня імплантована частина не мала зовнішніх виходів на голові людини.

У зв'язку з розширенням показань до проведення кохлеарної імплантації відносно дітей раннього віку, а також осіб з межовими втратами слуху, починаючи з 90-х років почали розроблятися «делікатні» хірургічні підходи, які дозволяють зберегти залишки слуху на імплантованому вусі. Для цього були розроблені та використовуються моделі укорочених електродів, а також спеціальні системи, які поєднують КІ та СА.

2003 року в світі з'явилася перша завушна модель КІ. Розміри і вага таких моделей постійно зменшувалася і вже є дитячі моделі КІ, у яких частина, що одягається на вухо, важить 2 г. У багатьох користувачів, які були імплантовані раніше, кишеньковий варіант процесора КІ згодом був замінений на завушну модель. Також створені різні модифікації носія електродів (скорочений, розщеплений), призначені для людей з частковою осифікацією або аномалією равлика, яким неможливо ввести електродний носій стандартної довжини.

На сьогодні у світі системи кохлеарної імплантації виробляють:

1) фірма «Cochlear» (Австралія),

2) фірма «MED-EL» (Австрія),

3) фірма «Oticon Medical», яка придбала фірму «Neurelec» (Данія/Франція),

4) фірма «Advanced Bionics» (США),

5) фірма «Nurotron Biotechnology» (Китай).

В Україні провідним центром, у якому з 2003 року здійснюють операції з кохлеарної імплантації, є Інститут отоларингології імені професора О.С. Коломійченка в Києві. Цей заклад є основним з проведення операцій з імплантування систем звукової та кісткової провідності. Незначна кількість операцій також здійснюється у Дніпрі, Києві (клініка Державного управління справ), Луцьку, Львові та Харкові. В Україні імплантування здійснюється всіма системами, окрім продукції фірми «Nurotron Biotechnology». Загальна кількість користувачів кохлеарних імплантів на 2021 рік становить близько 4000 осіб.

Відповідно до вдосконалення систем КІ, що забезпечують кращу якість переданої мови, розвитку хірургічних підходів і методів слухомовленнєвої реабілітації, у світі стрімко зростає кількість користувачів КІ. Також розширюється коло осіб, яким рекомендується кохлеарна імплантація.

Виробники систем КІ постійно разробляють нові, досконаліші моделі, вдосконалюють їх, покращуючи різні параметри. Це вдосконалення відбувається в декількох напрямках:

1) зменшення розмірів КІ,
2) створення повністю імплантованих пристроїв,
3) вдосконалення стратегій обробки акустичних сигналів,
4) щоб покращити чіткість мовлення, переданого за допомогою КІ,
5) покращення сприймання музики за допомогою КІ,
6) зниження енергоспоживання,
7) розробка модифікацій електродів для імплантації при осифікації або аномалії равлика,
8) вдосконалення конструкції електродів і носія електродів для покращення якості передачі звукових сигналів, зменшення травмування равлика тощо,
9) розробка моделей КІ, сумісних зі слуховим апаратом (електроакустична корекція),

10) розвиток об'єктивних методів налаштуванні процесора КІ,

11) розвиток бінауральної імплантації.

Фірми-виробники КІ створюють новіші модифікації внутрішніх частин КІ, які імплантуються новим кандидатам. Відбувається удосконалення конструкції носія електродів, яке спрямовано на те, щоб:

1) мінімізувати травматизацію структур равлика (зберегти залишки слуху),

2) максимально наблизити електроди до модіолюсу, а значить і до слухового нерва, що дозволяє більш локально стимулювати ділянки равлика кожним електродом, зменшити шкідливу дію струму, знизити енергоспоживання,

3) полегшити його введення під час операції. З цією метою розроблено моделі з гнучким електродним носієм, тих, що направляють зондом тощо.

Розробляється повністю імплантована модель КІ. Джерелом живлення такого пристрою є акумулятор, що замінюється один раз на кілька років шляхом невеликого хірургічного втручання. Водночас основна проблема створення такого КІ пов'язана з тим, що мікрофон знаходиться під шкірою, а це означає, що звуки при проходженні через неї спотворюються і послаблюються. Високочутливий мікрофон посилює також власні шуми (при жуванні, кашлі, ковтанні), що є джерелом дискомфортних відчуттів. Ці проблеми до кінця не вирішені.

Для відновлення слуху у людей з пошкодженими слуховими нервами, яким не допоможе кохлеарний імплант, створений стовбуромозковий імплант, який імплантується в кохлеарні ядра стовбура мозку. Вперше імплантація стовбуромозкового імпланта була здійснена в 1993 році системою фірми «Cochlear». Проте ця технологія не набула поширення. Такі імпланти у світі використовують кілька сотень людей.

Вдосконалення зазнають також хірургічні підходи для проведення кохлеарної імплантації. Розвиток хірургічних підходів спрямовано на

розробку безпечних методів, що дозволяють мінімізувати травматичну дію на структури внутрішнього вуха (равлика) і збереження остаточного слуху. Це дозволяє зберегти залишки слуху, зокрема у тих, хто продовжує використовувати СА на цьому вусі.

Розробляються та удосконалюються підходи, необхідні для імплантації кандидатам з осифікацією і різними аномаліями розвитку равлика, з хронічним середнім отитом. У таких випадках операція на середньому вусі може передувати кохлеарній імплантації або проводитися одночасно з нею.

Вдосконалення хірургічної техніки також дозволяє скоротити час операції і тим самим зменшити тривалість дії наркозу, що особливо важливо для маленьких дітей.

2.2. Сутність кохлеарної імплантації

За даними Всесвітньої організації охорони здоров'я близько 400 мільйонів людей у світі страждають від втрати слуху, з них понад 32 мільйони дітей. Заходи щодо профілактики, виявлення та застосування заходів щодо втрати слуху є ефективними і можуть забезпечити значні переваги для таких людей. Важливим є раннє виявлення втрати слуху (скринінг слуху), також їм можуть допомогти засоби слухопротезування, зокрема кохлеарні імпланти, а також інші форми допомоги в навчанні та соціальній підтримці.

Якщо у дитини або дорослого пошкоджена значна частина рецепторів равлика (волоскових клітин), то навіть найпотужніші сучасні СА їй не допомагають. За допомогою СА глуха людина може чути низькочастотні звуки високої і середньої гучності, а також голос на незначній відстані. При цьому людина не чує високочастотні та тихі звуки, оскільки загинули волоскові клітини, які перетворюють звуки в електричні сигнали, що необхідно для сприймання їх мозком. До таких звуків належить більшість приголосних звуків мови. Тому для людини з глибокою втратою слуху мова в СА звучить нерозбірливо, а глухій дитині дуже важко навчитися розуміти мову на слух і розмовляти. Переважно у таких дітей та дорослих є симптом

прискореного наростання гучності, через який вони відчувають неприємні відчуття від гучних різких звуків та відмовляються носити СА.

Допомогти глухій дитині або дорослій людині може лише кохлеарна імплантація (cochlear – равлик). Вона є різновидом слухопротезування, проте КІ не просто підсилює звук як слуховий апарат. Якщо слухові рецептори – волоскові клітини равлика – пошкоджені і не можуть перетворити звукові коливання в електричні сигнали, що сприймаються мозком, то він замінює їх і передає звукову та мовну інформацію за допомогою слабких електричних імпульсів до слухового нерва.

Кохлеарний імплант вирішує найбільш складні проблеми, з якими зустрічаються люди з глибокими порушеннями слуху. Він є найбільш ефективним сенсорним протезом в історії лікування глибокої втрати слуху. Дає можливість сприймати високо-частотні звуки, які люди з глибокою втратою слуху не чують навіть за допомогою потужних слухових апаратів.

Протягом тривалого часу кохлеарні імпланти зазнали еволюційних змін, які засновані на технологічному розвитку, вдосконаленні хірургічних методів і навчанні, кваліфікації міждисциплінарних команд, залучених до цього процесу. Ця технологія допомагає людям з різним ступенем втрати слуху в різний час сенсорної депривації.

Якщо спочатку такі операції робилися лише пізнооглухлим людям, то на сьогодні це переважно діти з вродженою глухотою. Кохлеарна імплантація проводиться дітям різного віку, включаючи дітей до року. Встановлено, що чим раніше проводиться імплантація, тим краще її результати. Імплантація проводиться особам з межовою втратою слуху (пороги слуху 80-90 дБ), зі слуховою нейропатією, глухим дітям з іншими порушеннями (зору, інтелекту, дитячий церебральний параліч тощо).

Системи кохлеарної імплантації поділяються на 2 види:

1) повітряної провідності (при сенсоневральних порушеннях),
2) кісткової провідності (при порушеннях системи звукопроведення або генетичних захворюваннях).

Більшість осіб з глибокими порушеннями слуху використовують системи повітряної провідності. При сенсоневральній приглухуватості дія кохлеарного імпланта заснована на тому, що найчастіше порушені рецептори равлика (волоскові клітини), в той час як волокна слухового нерва тривалий час залишаються збереженими. Значна частина волокон слухового нерва зберігаються навіть при дуже тривалому періоді глухоти або втраті слуху внаслідок менінгіту. Тому КІ перетворює звукові коливання в електричні імпульси і передає їх до слухового нерва.

Система кісткової провідності призначена для людей із кондуктивною або змішаною приглухуватістю. При таких типах порушень слуху зовнішнє або середнє вухо пошкоджено, тому звуки фактично не можуть досягти внутрішнього вуха і належним чином ним сприйматися. Система кісткової провідності обходить пошкоджені ділянки слухової системи і передає звук у внутрішні вухо, яке сприймає звук та передає його в мозок. Вона складається із двох частин – аудіопроцесора та імпланта.

Після проведення перших операцій з кохлеарної імплантації більшість дорослих, батьків дітей та фахівці вважали, що якщо КІ забезпечує можливість чути навіть тихі звуки, то це автоматично означає, що людина буде відразу розуміти мову, а дитина розмовляти. Дійсно, кінцевою метою кохлеарної імплантації є надання можливості чути та розуміти усне мовлення, а також розмовляти і використовувати мову для спілкування. Проте КІ замінює лише загиблі рецептори равлика, які перетворюють звукові коливання в електричні імпульси, що передаються слуховому нерву, а по ньому в слухові центри мозку. Це необхідно для того, щоб людина чула мову. Проте сама операція не може забезпечити розуміння мови та використання її для спілкування, для цього потрібна довготривала психолого-педагогічна реабілітація.

При використанні КІ:

1) передається інформація в усьому частотному діапазоні, зокрема і в області високих частот,

2) процесор КІ перекодовує широкий динамічний діапазон звуків в більш вузький діапазон електричних імпульсів, тому тихі й голосні звуки сприймаються на комфортному рівні,

3) не виникає акустичного зворотного зв'язку,

4) відсутня оклюзія, пов'язана з використанням вушного вкладиша.

КІ дає можливість сприймати тихі та високочастотні звуки, які діти та дорослі з глибокою втратою слуху не чують навіть з потужними слуховими апаратами. З КІ людина сприймає на комфортному рівні і гучні звуки, при цьому дитина або дорослий носить КІ із задоволенням цілий день, відповідно має можливість постійно чути.

Кохлеарна імплантація належить до медичних методів з високим економічним ефектом. За показником «фінансові витрати / покращення якості життя» вона займає 35 місце після «інтенсивної терапії для новонароджених» і «сердечно-судинної хірургії». За кордоном кохлеарна імплантація проводиться переважно за рахунок коштів страхових медичних компаній або держави (Міністерства охорони здоров'я). В Україні 95% операцій проводиться за рахунок коштів державного бюджету. Також операції здійснюються за рахунок місцевих бюджетів, приватних коштів та коштів, зібраних профільними громадськими організаціями.

Хірургічна операція. Операція кохлеарної імплантації – це операція на вусі, а не на мозку як здебільше вважають, тому вона проводиться отохірургами в спеціалізованих клініках. Проте кохлеарна імплантація – це не лише хірургічна операція, а система заходів. Вона включає 3 складові:

1) передопераційне діагностичне обстеження і відбір кандидатів,

2) хірургічну операцію,

3) післяопераційну слухомовленнєву реабілітацію.

Перед операцією кожен кандидат проходить діагностичне обстеження, яке триває 3–7 днів. Для вирішення питання про ефективність слухопротезування традиційними слуховими апаратами кандидат повинен

мати оптимально підібраний слуховий апарат з досвідом постійного носіння 3–6 місяців.

У процесі обстеження здійснюють до 20 різних оглядів та консультацій, які здійснюють фахівці різного профілю: хірург-отоларинголог, сурдолог, аудіолог, невролог, психіатр, сурдопедагог, психолог, терапевт (для дітей – педіатр), анестезіолог, лікар функціональної діагностики, алерголог та ін.

Всі дослідження можна поділити на 4 основні групи.

I. Аудіологічне обстеження включає:

1) збір анамнезу та отологічний огляд,

2) тональну аудіометрію без СА та з СА (у вільному полі),

3) мовленнєву аудіометрію з СА,

4) реєстрацію слухових потенціалів,

5) реєстрацію викликаної отоакустичної емісії,

6) промоторний або ендоуральний тест (електрофізіологічне тестування збудливості волокон слухового нерва),

7) вестибулометрію.

Завдання аудіологічного обстеження:

1) оцінити пороги слуху і рівень уражень слухової системи,

2) оцінити збереженість слухового нерва,

3) оцінити ефективність слухопротезування сучасними потужними моделями СА,

4) оцінити стан вестибулярного апарату.

II. Рентгенологічні дослідження включають:

1) комп'ютерну томографію,

2) магнітно-резонансну томографію.

Завдання рентгенологічних досліджень – оцінити прохідність і стан структур внутрішнього уха.

III. Сурдопедагогічне та психологічне обстеження включає:

• сурдопедагогічне обстеження – збір анамнестичних даних про роботу та мовний розвиток, оцінка слухового відтворення з використанням адекватно

підібраного СА (або без нього), оцінка стану артикуляційного апарату, звуковідтворення, словникового запасу.

Ще на етапі відбору кандидати на кохлеарну імплантацію, а також безпосередньо перед операцією отохірург аналізує данні комп'ютерної та магнітно-резонансної томографії равлика, результати аудіологічних досліджень, анамнез, щоб виявити можливе ускладнення під час операції та визначити вухо, на якому буде проводитися імплантація. До числа можливих ускладнень належать: осифікація равлика та аномалії її розвитку (малформація Mondini, вузький внутрішній слуховий прохід або завитки равлика, аномально розташований равлик в скроневої кістці тощо). У цих ситуаціях хірург повинен визначити оптимальний тип носія електродів (стандартний, вкорочений, розщеплений) у конкретному випадку.

Незважаючи на деякі відмінності в конструкції імплантованої частини різних моделей однієї фірми і різних фірм, при їх імплантації використовуються переважно однакові хірургічні підходи.

Операція з кохлеарної імплантації проводиться під загальним наркозом і триває переважно 1–1,5 години. Це операція на вусі, а не на мозку, тому її проводить хірург-отоларинголог. Перед операцією волосся за вухом збривають. Операція починається з розмітки та надрізу шкіри за вухом і трохи вище, щоб забезпечити доступ до внутрішнього вуха. В процесі хірургічної операції кохлеарної імплантації до внутрішнього вуха (равлика) вводяться електроди, які забезпечують сприймання звуків завдяки електричній стимуляції слухового нерва. В равлик через спеціально зроблений отвір вводиться ланцюжок активних електродів, референтний електрод залишається під шкірою. Важливо, щоб весь ланцюжок активних електродів був введений. Це забезпечує найбільш точну передачу звуків до слухового нерва у всьому частотному діапазоні. Для контролю введення лонцюжка електродів під час операції використовується стапедійний рефлекс (скорочення стапедійного м’яза середнього вуха) на електричну стимуляцію. Це дозволяє переконатися не лише в тому, що даний електрод працює, але і свідчить про наявність реакції

слухового нерва на стимуляцію цього електрода. Електроди і приймач закріплюються під шкірою так, щоб запобігти їх зміщенню. Це особливо важливо у дітей у віці 6 місяців і молодше, оскільки у них з віком збільшується розмір голови, а значить, збільшується відстань між приймачем і отвором в равлику, куди введений носій електродів. Хірурги, зазвичай, залишають надлишок носія електродів довжиною 2,5 см в заглибленні мастоїдиту, щоб компенсувати зростання скроневої кістки та запобігти витягуванню електродів з равлика. Розмір равлика з віком не змінюється, оскільки він сформований вже до народження дитини. Багаторічний досвід імплантації дітей раннього віку свідчить про відсутність негативного впливу КІ на зростання кістки. Після цього надріз за вухом зашивається. Впродовж кількох тижнів розріз загоюється і волосся за вухом відростає.

У деяких клініках дорослим кандидатам операція проводиться під місцевою анестезією. При такій операції вони можуть самі повідомити про наявність слухових відчуттів при електричній стимуляції електродів. Рівні електричних стимулів, при яких виникають суб'єктивні слухові відчуття у дитини або дорослого, значно менші, ніж ті, які необхідні для реєстрації стапедіального рефлексу.

Під час операції кохлеарної імплантації також проводиться інтраопераційний контроль стану лицьового нерва. Це особливо актуально для кандидатів з аномаліями равлика, оскільки в цих випадках є висока ймовірність аномального розташування лицевого нерва і можливість його пошкодження під час операції.

Після операції роблять повторну комп'ютерну томографію або рентген равлика для контролю повноти введення електрода. У деяких випадках виявляється, що хірургу не вдалося ввести до равлика 1 або 2 останніх електрода. Ця обставина має враховуватися при налаштуванні процесора КІ.

КІ виготовлений з біосумісних матеріалів, випадки відторгнення імплантованої частини КІ практично не зустрічаються.

Період відновлення. Більшість імплантованих, зокрема і діти, після закінчення дії наркозу в цей же день можуть вставати та спілкуватися. Наступного дня після операції дитина або дорослий може пересуватися майже без обмежень, хоча пов'язка на голові залишається кілька днів, щоб захистити розріз. Діти та дорослі виписуються з клініки в день операції (в США) або на наступний день (в низці європейських клінік). Через 7-14 днів вони приходить до клініки для огляду і зняття швів. В Україні виписують з лікарні після зняття швів – через 7-10 днів після операції. Більшість дорослих відзначають, що вони повністю відновлюються після операції менше ніж за два тижні. Після операції для контролю повноти введення ланцюга електродів роблять повторну консультацію.

Наркоз дає певний негативний вплив на центральну нервову систему. Окрім того, багато дітей з порушеннями слуху мають неврологічні порушення внаслідок перинатальної патології, перенесених нейроінфекцій (менінгіт), судинних порушень. Тому після операції рекомендовано пройти курс медикаментозної терапії під спостереженням невролога, це сприятливо впливає на слухомовленнєву реабілітацію.

Включення мовного процесора та його налаштування зазвичай відбувається через 4 тижні після операції, воно відбувається у клініці, в якій проводилася операція. Для цього повинен повністю зажити післяопераційний розріз на шкірі та зникнути набряк на місці операційного шва. Якщо набряк не пройшов, то він не дозволить магніту зовнішнього передавача триматись на голові. У такому випадку підключення відбудеться пізніше.

При односторонньому імплантуванні після операції дитина повинна продовжувати носити слуховий апарат на не імплантованому вусі. Через кілька днів вона може продовжувати займатися з батьками і сурдопедагогом. Батькам маленької дитини потрібно за цей період підготувати її до підключення процесора КІ та подальшого тривалого періоду реабілітації.

Після операції під шкірою голови знаходиться внутрішня частина КІ, яка містить метал. Тому при проходженні через контрольні турнікети в аеропорту,

магазині та інших місцях вони будуть сигналізувати. У центрі кохлеарної імплантації користувачу видається спеціальна картка, в якій міститься інформація про імплантований пристрій, яку потрібно надавати в подібних випадках. Про інші обмеження, зокрема при проведенні медичних процедур користувач і його близькі можуть проконсультуватися з фахівцями центру кохлеарної імплантації.

Загалом для людей з глибокою втратою слуху кохлеарні імпланти перетворюють розмовну мову в життєздатний варіант спілкування, покращують мовне сприймання, навички мови і сприяють поліпшенню результатів читання для дітей. Окрім того, використання кохлеарних імплантів збільшує ймовірність того, що діти з порушеннями слуху будуть навчатися у загальноосвітніх закладах.

За період застосування цього методу слухопротезування була проведена низка досліджень щодо імплантованих осіб на предмет подальшої адаптації та інтеграції в соціум. Було задокументовано мінливість результатів у деяких дітей з кохлеарними імплантами. Важливо розуміти, що кохлеарний імплант, навіть якщо він встановлений в ранньому віці, не гарантує отримання відповідних віку слухових навичок, розмовної мови, загальноосвітньої підготовки, успішної роботи без проходження тривалої програми реабілітації. Додатковими факторами, що впливають на результати реабілітації, є вік імплантації, участь в ранньому втручанні та наявність супутніх захворювань, зокрема тих, які лежать в основі нейрокогнітивних процесів.

Бінауральна кохлеарна імплантація

Одним із напрямів кохлеарної імплантації, який в Україні активно розвивається, є бінауральна імплантація, тобто введення КІ в праве і ліве вухо. Бінауральна імплантація як і бінауральне протезування слуховими апаратами, забезпечує:

1) сумацію гучності сигналів,
2) виключення ефекту «тіні голови»,

3) бінауральний слух важливий для локалізації звуку і мови в умовах реверберації та шуму.

Тривалий час кохлеарна імплантація проводилася лише на одному вусі (моноурально), що значною мірою було пов'язане з високою вартістю систем КІ. Піонером в області білатеральної імплантації є фірма «MED-EL». Перша білатеральна КІ була проведена в 1996 році дорослій людині. Через 2 роки білатеральна імплантація була проведена дитині. До 2002 року в світі вже було більше 500 користувачів з двома КІ, що дозволило провести спеціальні дослідження, які довели більшу ефективність, зокрема і економічну, бінауральної кохлеарної імплантації в порівнянні з моноуральною.

Переваги бінауральної імплантації:

1) підвищується розбірливість мови в шумі на 10-12%,

2) покращується локалізація джерела звуку в просторі,

3) підвищується розбірливість мови в умовах реверберації, при спілкуванні з іншими людьми,

4) діти швидше навчаються чути і опановувати різні звуки, швидше накопичують словниковий запас, навчаються розмовляти.

Дорослі користувачі відзначають, що з двома КІ:

1) звуки і мова звучать більш природно,

2) вони сприймають звуковий простір з усіх сторін, а не з однієї,

3) слухати мову більш комфортно, мова звучить природніше,

4) процес слухання вимагає менше зусиль і менше стомлює.

Результати досліджень свідчать, що в низці країн Європи та США страхові компанії почали сплачувати клієнтам витрати на проведення імплантації на обидва вуха. Це призвело до того, що багатьом користувачам, які імплантувалися раніше, була зроблена імплантація на другому вусі, зокрема і дітям за згоди батьків. Новим кандидатам, які хочуть мати два КІ, операцію на другому вусі роблять одномоментно з першою або з невеликим інтервалом. Одномоментна бінауральна імплантація дозволяє скоротити тривалість впливу наркозу, що особливо важливо для дітей. Це також відразу

забезпечує природній розвиток бінаурального слухового сприймання і скорочує тривалість слухомовленнєвої реабілітації. Доведено, що ефект від імплантації на другому вусі буде значно вищим, якщо інтервал між першою і другою операціями невеликий.

При значному інтервалі між двома операціями дитина або дорослий повинні вчитися чути з другим КІ так само, як це робилося після першої імплантації. Якщо імплантація на другому вусі проводиться через певний час, то її результат буде значно кращим, коли в період між двома операціями дитина або дорослий на неімплантованому вусі носили СА. Тому бінауральна імплантація також рекомендується людям зі значним інтервалом глухоти. Імплантація на другому вусі проводиться переважно моделлю КІ того виробника, яку користувач вже використовує. Це забезпечує краще узгодження сигналів, що надходять у мозок від кожного вуха.

Водночас частина користувачів (або батьки дітей) не хочуть робити імплантацію на другому вусі не з фінансових, а з інших причин, наприклад:

1) задоволеність якістю сприймання мови та якістю життя з одним КІ,

2) небажання переносити другу хірургічну операцію,

3) використання на другому вусі СА,

4) бажання зберегти друге вухо для майбутніх, більш сучасних моделей КІ, зокрема, повністю імплантованих,

5) небажання носити ще один пристрій через естетичні міркування.

З 2020 року в Україні за рахунок коштів державного бюджету кохлеарна імплантація почала проводитися для дорослих та дітей на друге вухо. Кількість користувачів, які використовують два КІ, швидко зростає.

Ризики та ускладнення під час операцій

Хірургічна операція з кохлеарного імплантування проводиться під загальним наркозом. Ризик від неї співставляється з подібними хірургічними втручаннями на середньому вусі.

Якщо після операції дозволяє соматичний стан, то до підключення дитина може відвідувати навчання. Проте в цей період необхідно уникати застудних захворювань, оскільки може призвести до запальних процесів у вусі.

Протягом 6 тижнів після операції організм особливо чутливий до різних ушкоджень, тому в цей період дитина або дорослий повинні дотримуватися особливої обережності. Протягом 1 місяця після операції не рекомендується користуватися літаком для уникнення можливих пошкоджень барабанної перетинки через перепади тиску під час зліту та посадки.

Всі ускладнення при операції кохлеарної імплантації можна розділити на 2 групи:

1) ускладнення під час проведення операції,
2) післяопераційні ускладнення.

Серед ускладнень може бути тривале загоєння рани, біль, відчуття оніміння навколо імпланта, вестибулярні порушення (головокружіння, порушення рівноваги), тимчасова зміна смаку. В післяопераційний період ці відчуття швидко проходять. У окремих осіб, у яких до операції виявлено значні порушення вестибулярної функції, запаморочення і порушення рівноваги можуть зберігатися протягом декількох тижнів.

До найбільших післяопераційних ускладнень можна віднести пошкодження лицевого нерва. Воно зустрічається зрідка, що пов'язано з професіоналізмом хірургів, які здійснюють операції. У таких осіб внаслідок механічного стискання лицевого нерва або термічного впливу під час операції можливе тимчасове ослаблення функції. Симптоми зникають після відповідного лікування.

Аналіз певного зростання захворювань на менінгіт серед користувачів КІ після 90-х років засвідчив, що це пов'язано зі збільшенням кількості маленьких дітей серед імплантованих, а вони значно більше схильні до ризику захворювання на менінгіт, ніж дорослі. Проте частота захворювання на менінгіт серед дітей з КІ і дітей загальної популяції однакова. Особливу групу

складають діти з аномалією равлика, у яких більш високий ризик захворювання на менінгіт, зокрема і після імплантації. Тому користувачам КІ рекомендується проводити вакцинацію проти менінгіту, особливо маленьким дітям і дітям з аномалією равлика.

Реімплантація. Реімплантація може бути рекомендована в разі пошкодження внутрішньої частини КІ або її відторгнення (практично не зустрічається). Пошкодження внутрішньої частини відбувається зрідка. Внутрішня частина КІ розрахована на довічне використання.

Причиною пошкодження внутрішньої частини можуть бути:

1) удари по голові в зоні КІ (частіше зустрічається у хлопчиків),

2) неделікатне поводження з КІ під час операції і надмірне згинання носія електродів при його введенні в равлик,

3) особливості хірургічної техніки, наприклад, незакріплення приймача КІ і як наслідок його зміщення в процесі носіння з обривом електродів в місці контакту з приймачем,

4) недолік конструкції (був характерний для деяких старих моделей КІ),

5) дефект виготовлення КІ (зустрічається зрідка).

Іноді після операції при рентгенологічному обстеженні виявляється, що ланцюжок електродів не введений до тимпанального каналу (введений до півколового каналу або скручений в початковій часті тимпанального каналу). При цьому дитина або дорослий може реагувати на електричну стимуляцію електродів, але при такому розташуванні електродів адекватне сприймання звуків і мови неможливе. В цьому випадку, щоб ввести всі електроди до тимпанального каналу равлика, проводиться реімплантація.

Зсув ланцюжка електродів під час збільшення черепа дитини може призвести до того, що електроди будуть стимулювати інші ділянки равлика, які не відповідають даному частотному діапазону, а значить, слухові образи, сприйняті мозком, спотворяться.

Терміни реоперацій в кожному випадку визначаються індивідуально. З хірургічної точки зору реімплантація не є проблемою, але для дорослого або батьків дитини це психологічна травма і вони потребують відповідної психологічної підтримки.

Винятком є ситуація, коли користувач сам хоче замінити КІ на більш сучасну модель. За бажанням деяких носіїв, які використовували одноканальні системи КІ, їм була проведена реімплантація з використанням багатоканальних КІ. Є користувачі (або їх близькі), які хочуть замінити стару багатоканальну модель на нову.

Враховуючи, що сучасні багатоканальні моделі КІ різних фірм забезпечують гарну розбірливість мови, необхідно зважувати ризик від проведення операції під наркозом і ту перевагу, яку дасть нова модель в порівнянні зі старою багатоканальною системою. Суттєве значення має також вирішення питання про те, хто буде сплачувати витрати реоперації. Фірми-виробники систем КІ ретельно збирають інформацію про реімплантацію та їх причини для з'ясування обставин, пов'язаних з технічними проблемами, і усунення їх у подальших розробках.

2.3. Характеристика кохлеарних імплантів та принцип роботи

Сучасні моделі систем КІ виробництва різних фірм при технічних відмінностях мають схожу конструкцію. КІ складається з двох основних частин – імплантованої і зовнішньої. Імплантована частина містить приймач, ланцюжок (решітка) активних електродів (від 8 до 22) і референтний електрод. Вона є самостійною і цілком автономною, не має ніяких зовнішніх виходів, не містить елементів живлення та будь-яких інших деталей, які вимагають заміни. Корпус приймача в залежності від моделі КІ виготовляється з титану або кераміки. Зовнішня частина КІ включає мікрофон, мовний процесор і блок живлення, що розміщуються в корпусі, схожому на завушний слуховий апарат. Окрім того, зовнішня частина також містить передавач з магнітом,

який з’єднується з процесором кабелем. У модифікаціях для маленьких дітей мікрофон розташовується в корпусі – кліпсі, яка прикріплюється до одягу.

У КІ зазвичай використовуються спрямовані мікрофони, які забезпечують кращу розбірливість мови в гучних умовах. Передавач носиться за вухом під волоссям, він притягується до імплантованої частини через шкіру за допомогою магніту. У деяких моделях КІ передбачена можливість тимчасового вилучення магніту. Це буває необхідно для проведення обстеження за допомогою ядерно-магнітної томографії. Проте останні моделі КІ різних виробників дозволяють проводити такі обстеження без вилучення магніту (у різних моделях можливе використання сигналів різного рівня).

Мовний процесор є головною і найскладнішою зовнішньої частиною КІ. Він є малогабаритним спеціалізованим комп'ютером. На зовнішньому корпусі КІ попередніх моделей були регулятори, які дозволяли регулювати гучність звуків, вибирати програму їх обробки тощо. Також там були спеціальні індикатори, які контролювали роботу КІ, зокрема індикатор розрядки батарей (зазвичай звуковий). Крім того, до нього можна було підключити різні зовнішні пристрої – телевізор, телефон, FM-системи тощо. В передостанніх моделях систем КІ регулятори розташовувалися на пульті дистанційного керування, що дозволило зменшити розміри і вагу зовнішньої частині КІ, яка розташовується на вусі. Окрім того, це полегшувало управління регуляторами, а у дітей виключало можливість їх випадкового перемикання. Останні покоління процесорів КІ регулюються за допомогою встановлених у смартфони програм.

Для роботи КІ потребує електричного живлення, джерелом якого служать одноразові батареї (у системах кісткової провідності) або акумулятори. Живлення одноразових батарей в залежності від моделі КІ та типу батарей вистачає на 1-5 днів роботи, акумулятор до наступного заряджання працює 3-5 днів, його вистачає орієнтовно на два роки роботи. Внутрішня (імплантована) частина КІ призначена для пожиттєвого використання і не вимагає заміни, зокрема і зі зростанням дитини, окрім

непередбачуваних випадків (кохлеарна облітерація, запалення, травми тощо). Це залежить від того, що на момент народження дитини внутрішнє вухо у неї сформоване і більше не росте, лише збільшуються розміри черепа і мозку. Під час операції ланцюжок електродів фіксується так, щоб під час збільшення голови дитини положення електродів у равлику не змінювалося.

Сучасні моделі КІ розроблені таким чином, щоб при створенні нових більш досконалих моделей можна було замінити зовнішню частину КІ на нову не проводячи повторної операції.

Моделі КІ різних виробників відрізняються кількістю електродів, стратегіями обробки мовних сигналів та низкою інших технічних деталей. Кількість електродів та стратегії обробки мовних сигналів є основними характеристиками КІ, які визначають розбірливість мови, що сприймається за допомогою імпланта. Кількість електродів в різних моделях КІ становить від 8 до 24. Кожен електрод передає інформацію на певному діапазоні частот звукових сигналів. Спеціальні дослідження показали, що для передачі мовної інформації досить 8 каналів. Значніше впливає на розбірливість мови стратегія її оброблення процесором КІ. В даний час найкращу розбірливість забезпечують системи з швидкими стратегіями обробки (CIS).

Фірми-виробники КІ постійно вдосконалюють свою продукцію, покращуючи її різні параметри – якість оброблення мовної інформації, її стійкість, витривалість тощо. Створені різні модифікації електродів (скорочений, розщеплений), які призначені для людей з частковою осифікацією або аномалією равлика, яким неможливо ввести електрод стандартної довжини.

Скорочений електрод також використовується для імплантації людей з гарними залишками слуху в низькочастотному діапазоні. При цьому КІ передає інформацію лише про високочастотні частини мови, а низькочастотну частину інформації людина сприймає за допомогою слухового апарату на цьому ж вусі. Дослідження показали, що у людини при цьому досягається значно вища розбірливість і природність звучання сприйнятої мови.

Основними характеристиками систем КІ є:

1) кількість електродів і відстань між ними,

2) швидкість стимуляції,

3) вид стимуляції (бі-, монополярна тощо),

4) спосіб перетворення мовних сигналів в електричні імпульс (стратегія кодування).

Певною мірою ці характеристики взаємопов'язані. Сучасні моделі КІ мають від 8 до 24 електродів, але не всі з них можуть бути активовані, що обумовлюється різними причинами. Окрім того, кількість активних електродів в кожен момент часу залежить від стратегії кодування. Кожен електрод передає інформацію про певний діапазон частот звукових сигналів. Кількість електродів і їх розташування визначають частотний діапазон сигналів, які передаються КІ. У різних системах він становить від 300-5500 Гц до 180-10000 Гц. Для передачі мовного сигналу досить 8-12 електродів (каналів). Всі сучасні моделі КІ є багатоканальними. У них розбірливість мови, насамперед, визначається способом перетворення мовних сигналів в електричні імпульси (стратегії кодування).

Чіткість мовлення, що сприймається за допомогою багатоканальних КІ, насамперед, визначається стратегією обробки сигналів. У перших моделях КІ зі стратегією виділення мовних ознак розбірливість мови при відкритому виборі становила 30%.

У сучасних системах КІ використовуються такі стратегії кодування сигналів:

1) аналогові стратегії,

2) стратегії виділення мовних ознак,

3) SPEAK-стратегія (стратегія виділення спектральних максимумів),

4) CIS-стратегія (безперервно змінюється),

5) ACE-стратегія.

При аналоговій стратегії серія смугових фільтрів переводить спектральний діапазон мовних сигналів і детальний спектральний опис

передається через відповідний фільтр на пов'язаний з ним електрод без попереднього виділення будь-яких специфічних ознак сигналів. Сегмент мови проходить через кожен смуговий фільтр і в залежності від частот при досягненні певної амплітуди сигналу активуються відповідні електроди.

Стратегія виділення мовних ознак заснована на виділенні певних акустичних характеристик мовних сигналів, які є корелятами лінгвістичної інформації. Так, наприклад, частота основного тону (F0) та її коливання передають надсегментну інформацію, інформацію про фонетичну ознаку дзвінкості-глухості. Диференціальними ознаками голосних є положення спектральних максимумів або формантних частот F1 і F2. Ці ознаки посилюються за допомогою смугової фільтрації і передаються на відповідні електроди. При цьому одночасно активується не більше 4 електродів.

При використанні SPEAK-стратегії, також заснованої на розподілі спектральних максимумів, електроди активуються в залежності від того, які фільтри отримують сигнал вище порогового рівня, а також від заданих порогового і максимального комфортного рівня, коли отримують сигнал вище порогового рівня. Кількість електродів, які одночасно активуються при даній стратегії змінюється від 3 до 10. SPEAK-стратегія кодування добре передає інформацію про голосні звуки мови, але погано передає інформацію про швидкі зміни в мовному сигналі та його тимчасову структуру, що дуже важливо для розрізнення приголосних фонем.

Дослідження довели, що при розпізнаванні мовних сигналів людина використовує аналіз як спектральної, так і тимчасової структури цих сигналів. Тому в кохлеарних імплантах останнього покоління стратегія швидкого кодування (CIS стратегія) змінюється безперервно, основним принципом якої є стимуляція всіх електродів за кожен цикл, але не одночасно. Це забезпечує максимальну частоту стимуляції слухового нерва до 83000 імп/с.

Сучасні системи КІ зі швидкими стратегіями обробки (CIS), які передають інформацію про тонку структуру мови, дозволяють досягти 80-95% розбірливості. На даний час всі провідні виробники в своїх моделях

використовують CIS стратегії або схожі з ними. Це дозволило покращити якість передачі музики і наблизити до її природного сприймання, покращити сприймання просодичних характеристик мови, а також якіснішу передачу як сегментних (фонеми), так і надсегментних (інтонаційно-ритмічних) характеристик мови.

Стратегія ACE поєднує SPEAK і CIS-стратегії. Вона використовувалася в процесорах «ESPrit 3G», «Nucleus Freedom» («Cochlear», Австралія).

Деякі системи КІ можуть використовувати різні стратегії кодування.

Дослідження показали, що незважаючи на швидкі стратегії кодування, частина носіїв КІ, які використовували SPEAK-стратегію, при переході на нові моделі процесорів КІ, що дозволяють використовувати більш досконалі швидкі стратегії, вважали за краще продовжувати користуватися SPEAK-стратегіями. Це демонструє, яку важливу роль відіграють мозкові процеси при обробці мови, переданої КІ.

Отже, моделі КІ різних виробників відрізняються кількістю електродів і відстанню між ними, довжиною електродного носія, стратегіями обробки мовних сигналів, енергоспоживанням, розмірами і низкою інших технічних деталей. Водночас основними характеристиками КІ є кількість електродів і стратегії обробки мовних сигналів, які визначають розбірливість мови, що сприймається з допомогою КІ. Всі сучасні системи КІ забезпечують гарну розбірливість мови.

У розвитку кохлеарної імплантації, особливо маленьких дітей, важливе місце відводилося створенню та розвитку об'єктивних методів оцінки працездатності і налаштуванні процесора КІ. Завдяки цьому сучасні системи дозволяють використовувати при налаштуванні процесора КІ такі об'єктивні фізичні і фізіологічні показники:

1) опір електродів,
2) рівень струму,
3) стапедіальний рефлекс на електричну стимуляцію,
4) потенціал дії слухового нерва,

5) стовбуромозкові потенціали під час електричної стимуляції.

Як працює кохлеарний імплант

1) Спочатку звуки сприймаються мікрофоном.

2) Потім сигнал від мікрофона надходить до мовного процесора.

3) Мовний процесор перетворює звуки в закодований сигнал, який складається з швидкої послідовності електричних імпульсів.

4) Закодований сигнал передається по кабелю в радіопередавач.

5) Радіопередавач передає закодований сигнал у вигляді радіосигналів через шкіру голови до приймача під шкірою.

6) Імплантований приймач декодує сигнал і посилає його у вигляді послідовності електричних сигналів на електроди в равлику.

7) Слабкі електричні імпульси стимулюють волокна слухового нерва. Різні частини нерва стимулюються різними електродами з частотою звуку, який отримує мікрофон. Електроди в початковій частині передають інформацію про низькочастотні звуки в апікальну частину равлика. Електроди, розташовані ближче до приймача, передають інформацію про високочастотні звуки в базальну частину равлика. При цьому дотримується принцип тонотопічної організації равлика і слухової системи загалом.

8) У відповідь волокна слухового нерва передають нервові імпульси до слухових центрів мозку, у яких інформація про мовні та немовні сигнали сприймається як звуки.

РОЗДІЛ 3. РЕАБІЛІТАЦІЯ ДІТЕЙ ТА ДОРОСЛИХ З КОХЛЕАРНИМИ ІМПЛАНТАМИ

3.1. Сутність слухомовленнєвої реабілітації та розвитку користувачів кохлеарними імплантами

Слухомовленнєва реабілітація користувачів КІ включає такі компоненти:

1) чітке налаштування процесора КІ,

2) розвиток сприймання навколишніх звуків та мови за допомогою КІ,

3) розвиток і корекція усної мови (у ранооглухлих, у маленьких дітей починаючи з розвитку домовної вокалізації),

4) розвиток мовленнєвої системи (у дітей, які втратили слух до опанування мовою),

5) розвиток комунікативних навичок (у ранооглухлих дітей і підлітків),

6) розвиток мислення, емоційно-вольової сфери тощо (у дітей),

7) психологічна робота з користувачами та їх близькими.

Під час реабілітації дітей та дорослих з КІ використовують методики, які розроблені для слабочуючих дітей, також корисні засоби роботи, які використовуються для дітей із сенсомоторною алалією. Проте у розвитку дітей з КІ є особливості, тому необхідно використовувати певні підходи до реабілітації такої дитини, зокрема, під час занять та спілкування з нею важливо створити оптимальні умови для розвитку слуху та мови.

Тривалість і ефективність реабілітації залежить від багатьох факторів. Найважливішу роль в успішній реабілітації користувачів кохлеарних імплантів відіграє організація цього процесу на місцях, адже в медичному закладі здійснюється лише перше підключення, налаштування мовного процесора кохлеарного імпланта та початковий інтенсивний курс слухомовленнєвої реабілітації, який включає навчання батьків і близьких

дитини самостійним заняттям вдома. Подальша багаторічна щоденна корекційна робота з розвитку дитини з кохлеарним імплантом лягає, насамперед, на плечі місцевих фахівців і батьків таких дітей.

З огляду на це до складу команди реабілітації також входять батьки (опікуни). Команди розглядають індивідуальні особливості дитини, особливо актуальний рівень успішності в академічних, мовних і слухових завданнях, а також визначають наявність додаткових порушень. Робота всіх членів команди щодо слухомовленнєвого розвитку дитини перед імплантацією необхідна для розробки плану, заснованого на поточному рівні навичок дитини. Наприклад, план реабілітації для 3-річної дитини з глибокою втратою слуху, що має обмежені слухові та мовні навички, повинен помітно відрізнятися від плану для 6-річної дитини з прогресуючою втратою слуху і мовними навичками, відповідними її віку.

Досягнення бажаних результатів вимагає плану реабілітації, який відповідає потребам дитини і сприяє розвитку слухових, мовних (розмовних і / або письмових) і академічних навичок. Підтримка в інших областях має розглядатися як необхідне доповнення до освітнього втручання.

Обговорення бажаних результатів з батьками (опікунами) має важливе значення для встановлення реалістичних очікувань, планування реабілітації та рекомендації варіантів навчання. Кожен із залучених фахівців (отоларинголог, сурдолог, логопед, сурдопедагог, вчитель ритміки) робить свій внесок в процес реабілітації. Наприклад, сурдопедагог може повідомити про труднощі дитини щодо появи шумів, а сурдолог створити окрему програму «мова в шумі» для використання в несприятливих умовах прослуховування. Водночас план реабілітації 12-місячної дитини, батьки (опікуни) якої хочуть, щоб вона розвивала слух і розмовну мову та відвідувала звичайну школу разом зі своїми однолітками, значно відрізняється від плану для 12-місячної дитини, батьки (опікуни) якої хочуть, щоб вона вивчала мову жестів та стала частиною суспільства глухих.

Цілеспрямоване співробітництво на різних етапах реабілітації швидко виявляє зміну потреб, дозволяє постійно адаптувати план реабілітації та допомагає підтримувати реалістичні очікування для сімей.

План реабілітації повинен враховувати різні чинники, пов'язані з:

1) імплантованою дитиною,
2) сім'єю (опікунами) і оточенням,
3) реабілітаційними методами.

Участь батьків (опікунів) і очікування позитивного результату корелюють з успішністю реабілітації. Тобто батьки (опікуни) дітей, які покладають великі надії, підтримують постійний зв'язок з фахівцями з реабілітації, зі школою, допомагають виконувати домашню роботу і водять своїх дітей на позакласні заняття, мають кращий слухомовленнєвий розвиток та академічні результати.

Для того, щоб батьки (опікуни) стали активними учасникам процесу реабілітації, потрібне проведення інформаційної кампанії та навчання. Це має ключове значення для того, щоб їхні діти успішно використовували кохлеарні імпланти та розвивалися. Переважно батьки (опікуни) дітей з кохлеарним імплантами відповідають за:

1) Надання підтримки щодо слухомовленнєвого розвитку,
2) Забезпечення доступу до освітніх і реабілітаційних послуг,
3) Обслуговування та усунення несправностей зовнішньої частини КІ.

Важливо підкреслити, що користувачам КІ для отримання послуг та обслуговування кохлеарного імпланта необхідний постійний доступ до Центру реабілітації. Проживання дитини далеко від такого центру є певним стресовим фактором для батьків (опікунів) і може негативно позначитися на розвитку слуху та мови і академічних результатах дітей. Досвід показує, що діти, у яких є труднощі доступу до послуг Центру реабілітації і внаслідок цього вони мають більш тривалі періоди між сеансами налаштування мовного процесора, проводять більше часу в очікуванні заміни або обслуговування

обладнання втрачають дорогоцінний час. Водночас вже з’явилися можливості для програмування, налаштування і усунення несправностей кохлеарних імплантів на відстані (дистанційно).

Для досягнення оптимального результату кохлеарної імплантації важливим є слухомовленнєвий розвиток дитини, над яким мають працювати сурдопедагог, логопед та батьки. Оскільки кількість дітей з КІ в загальноосвітніх закладах зростає, сурдопедагоги мають співпрацювати з учителями таких шкіл для надання їм допомоги та підтримки.

Фахівці, що працюють з дітьми із порушеннями слуху, повинні розуміти, що досягнення успіху дітьми з кохлеарним імплантом є різним для кожної дитини. Мета повинна полягати в тому, щоб підтримати дітей і допомогти сім'ям (опікунам) досягти бажаних результатів за допомогою розробки, реалізації та постійної оцінки сильних і реалістичних сторін реабілітації. Тому комплексний підхід – взаємодія фахівців центру реабілітації слуху, місцевих фахівців і сім'ї – необхідна умова успішної слухомовленнєвої реабілітації дітей з кохлеарними імплантами в Україні.

Слухомовленнєвий розвиток дітей з кохлеарними імплантами

Перше підключення, програмування та налаштування процесора КІ відбувається через 4–6 тижнів після операції, коли загоюється операційна рана. Для цього використовується спеціальний комп'ютерний пристрій фірми-виробника КІ. Включення, програмування та налаштування процесора КІ здійснює фахівець-аудіолог. У дітей молодшого віку цей процес значно полегшується за участі під час налаштування сурдопедагога, який займається з дитиною. Це потрібно для того, щоб аудіолог міг перевірити опір електродів КІ, чи всі введені та працюють.

У системах налаштування процесора КІ закладена програма з рекомендованими параметрами електричних імпульсів (тривалість, швидкість стимуляції тощо), яка підходить для більшості користувачів. Тому налаштування починають з використання цієї програми. Під час налаштування процесора КІ визначаються рівні струму, що викликають мінімальне

(порогове) і максимальне комфортне відчуття. Це роблять послідовно подаючи електричні імпульси на кожен з електродів КІ. Мінімальний (пороговий) і максимальний комфортний рівень електричних сигналів є основними параметрами, які змінюються при налаштуванні процесора КІ. Відповідно до використання КІ і звикання до нових звукових відчуттів ці параметри поступово змінюються та вимагають корегування. Особливо значні зміни відбуваються в перші 2-4 тижні використання КІ. Тому в медичному закладі, у якому здійснювалось імплантування, в перший тиждень корекція налаштування процесора КІ здійснюється щодня, потім протягом 1-3 тижнів 2-4 рази на тиждень. Далі рекомендується проводити контроль і корекцію роботи процесора КІ 1-2 рази на рік. Окремі користувачі потребують частішої корекції.

Під час налаштування процесора КІ дуже важливо чітко встановити мінімальний та максимальний комфортний рівні сприймання електричних імпульсів. При неправильному налаштуванні порогів при включеному процесорі користувачі чують постійні низькочастотні гули або шуми. Завищені пороги електричних імпульсів звужують корисний динамічний діапазон сприйнятих звуків навіть при правильно встановленому максимально комфортному рівні. При підвищеному максимально комфортному рівні користувач може відчувати тимчасовий дискомфорт від гучних звуків, а при його заниженні не чутиме тихих звуків. Мінімальний (пороговий) і максимальний комфортний рівень електричних сигналів, які сприймаються користувачем, визначають третій суттєвий параметр, який впливає на розуміння мови. Це динамічний діапазон, який є різницею між межовими рівнями електричних імпульсів та максимальним комфортним їх рівнем. Ширина динамічного діапазону у різних користувачів становить від 12 до 30 дБ. Такий динамічний діапазон забезпечує можливість сприймання і розпізнавання всіх звуків мови. При більш вузькому динамічному діапазоні розбірливість мови знижується. Ще одним фактором, що впливає на розбірливість і комфортність звучання мови, є рівномірність значень межових

і максимально комфортних рівнів сприймання користувачем електричних імпульсів на різних електродах. Якщо ці параметри на різних, особливо сусідніх, електродах значно різняться, то якість звучання мови переважно буде незадовільною.

У маленьких дітей процес налаштування процесора КІ значно складніший, оскільки вони не можуть дати відповідь про свої відчуття, навіть якщо мали слуховий досвід. Для полегшення цього процесу батькам після операції дається завдання випрацювати у дитини умовно рефлекторну реакцію на звук, доступний для сприймання дитиною звуків в слуховому апараті. Якщо дитина не носить слуховий апарат, то це може бути барабан. Також дитину навчають розрізняти «тихий-голосний» звуки, використовуючи зорове підкріплення (наприклад, малюнки із зображенням великого і маленького барабана).

Перше налаштування займає у них, зазвичай, не більше 20-25 хв, адже визначається обмеженими можливостями дитини підтримувати увагу під час процедури. Тому аудіолог під час налаштування визначає лише мінімальні рівні струму, які викликають безумовно-рефлекторні (реакція завмирання / занепокоєння, поворот очей в бік тощо) і / або умовно рефлекторні поведінкові реакції. Цей рівень у дітей, які не мали слухового досвіду, наближається до комфортного рівня гучності.

При першому налаштуванні динамічний діапазон встановлюється на базі обраного максимально комфортного рівня і не перевищує 6 дБ. Багато дітей, навіть пізнооглухлі, при налаштуванні процесора КІ не реагують на дуже слабкі електричні сигнали, коли не впевнені, є сигнал чи ні. Вони реагують лише на досить сильні стимули, що свідомо вище межових. Налаштування процесора КІ значно полегшується, якщо батьки і сурдопедагог після підключення процесора КІ будуть навчити дитину розрізняти звуки за двома, а якщо вийде, то за трьома градаціями гучності: «тихо-голосно-дуже голосно» з використанням відповідних малюнків. При цьому «голосно» буде відповідати поняттю «добре» і максимально комфортного рівня стимулів при

налаштуванні у аудіолога. «Дуже голосно» відповідає поняттю «занадто голосно, боляче, неприємно» і дискомфортного рівню стимулів при налаштуванні у аудіолога. Тобто у дитини має бути попередньо вироблена умовно-рефлекторна рухова реакція на звук (наприклад, одягання кілечка на пірамідку або кидання ґудзиків в коробочку), і сформовано уявлення про гучності звуку. Під час цієї процедури дитина навчається прислухатися до тихих звуків і приймати рішення про те, що звук є, навіть якщо він тихий. При цьому враховуються реакції дитини при електричну стимуляцію в процесі налаштування, дані педагогів і батьків про реакції дитини на тихі й голосні, високо- і низькочастотні немовні та мовні звуки під час занять і протягом всього дня.

Важливе значення для визначення максимального комфортного рівня налаштування процесора КІ у дітей мають бути дані реєстрації стапедіального рефлексу під час електричних стимулів. Максимально комфортний рівень встановлюється на основі видимих реакцій дитини з обережністю, щоб уникнути виникнення у неї неприємних відчуттів при гучних звуках і тим самим налякати. Якщо цей рефлекс зареєструвати, то по межі його виникнення встановлюється максимально комфортний рівень на кожному електроді КІ. Це означає, що в слухові центри надходять всі звуки, навіть якщо ми не бачимо у дитини ніяких реакцій на оточуючі звуки. Для контролю відсутності у дитини негативних реакцій на голосні звуки після включення мікрофона КІ, дитині дають послухати якийсь гучний звук, наприклад удар барабана, гуркіт металевої банки з ґудзиками. Якщо у дитини виникає негативна реакція на звук (переляк, кліпання, бажання зняти КІ), то виставляється менше підсилення. В процесі занять і накопичення досвіду слухання оточуючих звуків та мови протягом дня така дитина починає реагувати на різні звуки і мову.

Протягом першого місяця реабілітації не завжди вдається досягти оптимального рівня налаштування КІ. Це пов’язано з труднощами оцінки відчуттів при налаштуванні у маленьких дітей, які не мали слухового досвіду

і тривалого періоду їх адаптації до нових відчуттів. Для більш швидкого досягнення оптимального рівня налаштування важлива взаємодія аудіолога і сурдопедагога як під час самої процедури налаштування, так і під час оцінки динаміки розвитку слухових реакцій з КІ.

Параметри налаштування процесора КІ є індивідуальними для кожного користувача. Тому неможна використовувати процесор КІ, налаштований для іншої дитини або дорослого.

Налаштування процесора КІ у ранооглухлих дітей старшого дошкільного та шкільного віку. Налаштування процесора КІ у цієї категорії дітей в залежності від їх віку схоже з процедурою для дітей молодшого віку або пізнооглухлих дітей. Вона менш складна завдяки кращій сформованості у них уваги, емоційно-вольової сфери, комунікативних навичок. Налаштування здійснюється з використанням заздалегідь виробленої умовно-рефлекторної реакції на звук. Для визначення максимально комфортного рівня у дитини на заняттях і вдома формується вміння розрізняти «тихий-голосний та дуже гучні» звуки, вміння прислухатися до тихих звуків (зокрема і до оточуючих побутових звуків – шелестіння паперу, скрипіння дверей, як ллється вода тощо), приймати рішення про наявність звука, навіть якщо він дуже тихий. Це можна робити за допомогою вправ, які використовувалися під час підготовки дитини до налаштування процесора КІ.

Налаштування процесора КІ у пізнооглухлих дітей та дорослих. Процес налаштування мовного процесора у таких користувачів значно полегшується, оскільки у них збережена мова, вони можуть дати відповідь про свої відчуття та порівняти їх з попередніми слуховими відчуттями. Перше налаштування займає зазвичай 40-50 хв. Значення параметрів (особливо максимально комфортного рівня гучності), що досягаються при первинному налаштуванні, зазвичай, значно нижче їх реальних рівнів, отриманих при кінцевому налаштуванні. Це пов'язано з тривалою слуховою депривацією, яка викликає у глухих значну пересторогу до гучних звуків та страх появи неприємних слухових відчуттів. У процесі налаштування дуже важливо уникати

виникнення неприємних відчуттів, особливо під час першого налаштування. Для цього після налаштування і включення мікрофону КІ потрібно відразу дати користувачу послухати гучний звук (наприклад, гуркіт металевої банки з ґудзиками або камінцями). Якщо у користувача спостерігається негативна реакція на звук, то потрібно виставити менше підсилення звуку. Пізнооглухлі діти та дорослі досить швидко адаптуються до нових слухових відчуттів, тому корекція налаштування мовного процесора може здійснюватися за кілька годин в цей же день, а потім щодня протягом першого тижня після включення мовного процесора. Виключення становить частина користувачів, які втратили слух після менінгіту або судинних порушень, адже вони швидко втомлюються від сприймання звуків та повільніше до них адаптуються.

Протягом 2-3-х тижнів слухомовленнєвої реабілітації коригування налаштування процесора здійснюється 2-5 разів на тиждень. При цьому враховують не лише відчуття користувача при електричній стимуляції в процесі налаштування, а й дані педагогів про сприймання високо- і низькочастотних звуків мови, тихих звуків, чіткість мовлення, суб'єктивних оцінках користувача. Протягом цього періоду відбувається поступова адаптація до електричної стимуляції і, як наслідок, зниження порогових та підвищення максимально комфортних рівнів сприймання електричних стимулів. Таким чином розширюється динамічний діапазон сприймання сигналів. При першому налаштуванні динамічний діапазон переважно не перевищує 6 дБ, що дозволяє чути звуки мови розмовної гучності, але цього недостатньо для їх розпізнавання. В процесі слухового тренування він поступово збільшується і через 2-4 тижні становить в різних користувачів від 12 до 30 дБ.

Надалі у пізнооглухлих користувачів відбувається адаптація до електричних стимулів, які передає КІ, тому 1-2 рази на рік здійснюється контроль та корекція налаштування процесора. У частини користувачів, які втратили слух після менінгіту, і користувачів з вушним шумом адаптація до

нових слухових відчуттів відбувається повільніше, тому оптимальний динамічний діапазон налаштування процесора КІ у них досягається пізніше.

Особливості сприймання звуків користувачами з КІ

Особливості слухового сприймання дітей та дорослих з КІ визначаються трьома основними факторами:

1) пошуком звуків і мови, які подає КІ до слухової системи дитини,

2) несформованість та / або порушення центральних слухових процесів різного ступеня, яка проявляється в порушеннях пам'яті, уваги, швидкість обробки інформації, особливо в перші роки після імплантації,

3) моноуральним сприйманням – кохлеарна імплантація зазвичай робиться на одному вусі, а взаємодія двох імплантів необхідна для локалізації звуку в просторі, сприйманням і розрізненням шуму в приміщенні із сильним відбиттям звуку (реверберацією).

Особливості сприймання звуків:

1) В мовних сигналах, які передаються КІ, є вся лінгвістична інформація, необхідна для сприймання мови. Звуки які передаються КІ до слухової системи, відрізняються від тих, які передаються при нормальній функції слуху, тому навіть пізнооглухлі діти та дорослі спочатку не впізнають знайомі слова і звуки. Тому щоб навчитися це робити користувачу потрібний час та спеціальні заняття.

2) Оскільки КІ перетворює звуки не так добре як це відбувається в природі, діти та дорослі після навчання чують не дуже чітко. Це призводить до того, що навіть після тривалого використання КІ вони повільніше обробляють мову.

3) Навіть коли досягнуте оптимальне налаштування процесора імпланта, пороги слуху складають 25–40 дБ, що відповідає І ступеню зниження слуху (туговухості). Це ускладнює відтворення найбільш тихих слів – закінчень, префіксів, суфіксів як зблизька так і на відстані.

4) У дітей не сформовано або недостатньо сформовано увагу до оточуючих звуків. Тому на початкових етапах роботи необхідно постійно

звертати увагу дитини до оточуючих звуків, а пізніше привертати її увагу, коли до неї звертаються.

5) Користувачі КІ, особливо при моноуральному імплантування, в перший рік використання КІ погано локалізують звуки у просторі. Вони не можуть визначити відстань, якщо це короткі звуки, не можуть встановити звідки йде джерело звуку – спереду чи позаду, якщо його не видно.

6) Діти та дорослі гірше сприймають мову, коли співрозмовник знаходиться позаду або з протилежної сторони від імпланта, особливо в перший рік використання КІ.

7) Якщо дитина не має слухового досвіду, то вона повільно навчається виявляти і розрізняти звуки.

8) Дитина або дорослий погано сприймають мову, якщо вона не звернена до них (під час спілкування кількох людей, звернення до дітей, групових занять тощо) і не звернена їх увага.

9) Після включення процесора КІ, при правильно побудованій реабілітаційній роботі, у ранооглухлих дітей відносно дітей з важким ступенем туговухості досить швидко розвивається слухове сприймання (6–18 місяців). При цьому рівень розвитку відтворення звуків і розуміння власної мови у них такі самі, як і у глухої дитини.

На першому плані виступають труднощі запам’ятовування мовного матеріалу та порушення слухової уваги. Дитина погано запам’ятовує звукові образи оточуючого середовища і слова. Все це результат несформованості у неї центральних слухових процесів і пов'язаних з ними слухових центрів мозку, які до імплантації не отримували інформації та не розвивалися. Чим у більш пізньому віці імплантована дитина, тим більше це проявляється. Загалом, після імплантації дитина нагадує дитину із сенсомоторною алалією. Зазвичай, проблеми пам'яті та уваги зберігаються у таких дітей протягом 2–3 років.

Якщо у дитини є супутні порушення нервової системи (наприклад, загальне порушення уваги при синдромі мінімальної мозкової дисфункції) та порушення слухових центрів мозку, то ці порушення зберігаються довше.

10) Оточуючі шуми та реверберація дуже заважають дитині або дорослому отримувати і запам'ятовувати мовні сигнали та звуки оточуючого середовища. Навчальні приміщення – це приміщення з високою реверберацією (відбиттям звуків від стін, меблів, підлоги) та високим рівнем шуму.

11) За допомогою КІ дитина або дорослий може сприймати музику. За свідченнями пізнооглухлих дорослих, вони дуже добре сприймають ритм музики. Спочатку вони не впізнають знайомі пісні, потім роблять це краще і навіть розуміють слова. Водночас багато підлітків із задоволенням починають слухати музику та пісні одразу після включення процесора. Деякі слухають улюблені пісні для того, щоб швидше навчитися розуміти мову з КІ. Музичні твори, в яких немає чіткого ритму, переважно мелодія або класична музика, сприймаються гірше. Поступово ці сприймання вдосконалюються. Розвиток сприймання такої музики потрібно починати з прослуховування творів, виконаних одним інструментом. Простіше за все сприймаються піаніно та гітара, найбільш складно – оркестр. Останні покоління КІ добре передають не лише звуки, але і музику.

Оптимальні умови для розвитку слуху й мови у дітей з кохлеарними імплантами

Враховуючи особливості відтворення звуків та мови у дитини з КІ, створюються оптимальні умови для розвитку у них слухання та розуміння мови, а саме:

1) дитина повинна постійно носити КІ, процесор повинен бути добре налаштований,

2) проводити заняття краще в приміщенні, у якому низький рівень відбиття звуків від стін, стелі та меблів (є штори, килими),

3) під час спілкування з дитиною краще знаходитися поруч з нею зі сторони імпланта на відстані до 1 м або перед нею,

4) перед тим як розмовляти з дитиною, потрібно звернути її увагу до себе,

5) під час спілкування з дитиною краще спілкуватися простими короткими фразами, виділяючи голосом ключові слова або фрази,

6) потрібно розмовляти з дитиною голосом розмовної гучності, повільно,

7) дитина краще запам’ятовує і розуміє мову, якщо слова та фрази повторюються,

8) потрібно робити наголос на найбільш тихій частині слів,

9) потрібно постійно звертати увагу дитини до оточуючих звуків і мови, повторювати почутий звук з дитиною. Це особливо важливо в перший рік після імплантації. Якщо дитина почула звук, потрібно навчити її шукати джерело звуку. Вона може це зробити сама лише якщо звук повторюється або є тривалим,

10) потрібно вчити дитину розумінню походження звуку та умінню відрізняти акустично вихідні звуки мови для контролю правильності налаштування процесора КІ,

11) у маленьких дітей важливо стимулювати будь-які голосові реакції та спроби розмовляти, пропонуючи дитині повторити слова, які вона почула або відповісти на питання, надаючи зразок відповіді,

12) важливо постійно наголошувати дитині на значенні нових слів та фраз, перевіряти їх розуміння, стимулювати самостійне їх використання, а не лише повторення,

13) під час спілкування з дитиною важливо здебільше задавати їй питання. Це розвиватиме у дитини здатність мислення, розуміння мови, а пізніше – прагнення та вміння самій задавати питання,

14) для вдосконалення розвитку мови, в класі або групах дитячого садка (у приміщеннях с високою реверберацією і шумом) дитині за потреби

рекомендується використання FM-системи (система «вчитель – учень»), яка передає мову педагога до процесора КІ без оточуючих шумів,

15) двомовні сім'ї створюють додаткові труднощі для слухового розвитку дитини з КІ. Тому за можливістю потрібно, щоб у сім'ї перші 1–2 роки розмовляли лише однією мовою.

3.2. «Слуховий» метод розвитку мовлення після кохлеарної імплантації

Формування у маленької дитини з КІ здатності використовувати мову як засіб спілкування схоже з тим як ця здатність формується у дітей зі зниженим слухом, які використовують слуховий апарат. Воно передбачає:

1) розвиток комунікативних навичок (здатність взаємодіяти з оточуючими людьми, використовувати доступні форми спілкування),

2) розвиток слухового сприймання оточуючих звуків і мови за допомогою КІ, тобто розвиток здатності знаходити, розрізняти, впізнавати і розпізнавати немовні звукові образи та акустичні кореляти різних мовних сигналів – диференціальних ознак фонем і самих фонем, складів, слів, фраз; формування «бази» слухових образів цих сигналів в пам'яті,

3) розвиток мовної системи, тобто оволодіння значенням безлічі слів (лексика), їх звуковим складом, правилами зміни (морфологія) і поєднання слів у реченні (синтаксис), правилами використання мовних засобів для спілкування (прагматика),

4) розвиток усного мовлення, тобто розвиток вміння породжувати і розвивати задум висловлювання, перетворювати ієрархічну структуру задуму в лінійну послідовність мовних одиниць і формування в пам'яті необхідної для цього інформації. Це інформація про значенні слів, правила їх зміни і з'єднання в вислови, правила їх вживання в мові, а також рухових можливостей артикуляційних органів,

5) навчання дитини використання мови для спілкування в різних комунікативних ситуаціях,

6) Розвиток всіх цих навичок вимагає багаторічної роботи. Водночас у глухих дітей зазвичай розвиваються такі здібності:

1) загальні уявлення про навколишній світ, мислення, пам'ять, увага,
2) рухова активність (велика і дрібна моторика),
3) емоційно-вольові якості.

У дітей загалом, а у малюків особливо, всі ці навички розвиваються паралельно і взаємопов'язано, тому від самого початку робота здійснюється в усіх напрямках. Завдання і прийоми післяопераційної реабілітації значною мірою визначаються станом мовної функції дитини. Слуховий розвиток дитини після кохлеарної імплантації відбувається в двох ситуаціях:

1) в природних умовах – вдома, на вулиці, в гостях тощо. В цих ситуаціях слуховий розвиток відбувається природньо, мимоволі, інтегрально. Тут провідна роль належить батькам і від того як активно вони беруть участь в цьому процесі, визначає значну частку успіху імплантації,

2) під час цілеспрямованих занять із сурдопедагогом та батьками. Ці заняття дозволяють швидше розвинути навички, які гірше розвиваються в природних ситуаціях та комунікативний розвиток.

У багатьох маленьких дітей після імплантації здебільше не сформовані навички спілкування. Вони не вміють дотримуватися черговості при спілкуванні, грати в колективні ігри, не дивляться на обличчя дорослого, не наслідують його діям. Це обумовлено тим, що дитина не чула мову, яка слугує засобом виховання і регуляції її поведінки, наявністю супутньої патології нервової системи (гіперкінез, порушення уваги тощо) і відсутністю досвіду систематичних занять з педагогом.

Роботу з розвитку навичок спілкування з цими дітьми необхідно починати на передопераційному етапі та продовжувати після операції до підключення мовного процесора КІ. Ця робота включає розвиток довербальних попередників мови – контакт «очі в очі», спільний погляд (здивування) дитини і дорослого на предмет, формування умінь дотримуватися черговості при спілкуванні, наслідувати діям дорослого,

зокрема і його артикуляції, грати в колективні ігри тощо. Після того як дитині підключили і налаштували процесор КІ, вона має потенційну можливість використовувати слух, тому необхідно формувати навички спілкування за допомогою голосу.

Підхід до такої дитини аналогічний природній поведінці матері з дитиною, яка не має порушення слуху. Потрібно слідкувати за її поглядом і коментувати те, на що вона дивиться, навіть якщо спочатку не розуміє. Для привернення уваги дитини і розвитку навичок спільної діяльності використовуються партнерські та паралельні гри (прийом у лікаря, відвідування магазину, частування гостей, паралельне збирання конструкцій тощо). Дуже ефективним є програвання цікавої для дитини «звичної ситуації», коли вона може передбачати кожну наступну дію і репліки учасників. В процесі таких ігрових занять у дитини розвиваються спільний з дорослим (педагогом, батьками) погляд (увага) на предмети і вміння дотримуватися черговості під час спілкування.

Оскільки маленькі діти реагують повільно, потрібно між повідомленнями робити паузи достатньої тривалості, щоб дитина теж мала можливість відповісти. До будь-якої голосової реакції дитини (вокалізації) необхідно ставитися як до навмисної комунікації та реагувати на неї так як це роблять батьки дитини з нормальною функцією слуху. Після включення процесора КІ багато маленьких дітей стають неспокійними, швидко втомлюються, що обумовлено збільшенням звукової стимуляції мозку. Це потрібно враховувати при організації занять, тому їх краще проводити в ранковий час, коли діти найбільш активні.

Розвиток слухового сприймання немовних і мовних сигналів з КІ

Дослідження свідчать, що хоча КІ дає можливість чути навіть тихі сигнали в усьому частотному діапазоні, для розвитку здатності використовувати цей слух при формуванні розуміння мовлення і власної мови дитині необхідні регулярні заняття.

Під час розвитку слухового сприймання у дитини з КІ в процесі занять необхідно поступово сформувати всі центральні слухові процеси, що забезпечують можливість сприймати навколишні звуки і усну мову:

1) виявлення звуку,

2) локалізація джерела звуку в просторі,

3) розрізнення двох звуків (однакові-різні),

4) оцінка різних аспектів звуків (гучний-тихий, одиничний-переривчастий, довгий-короткий, високий-низький, постійний-мінливий тощо),

5) упізнання немовних звуків навколишнього середовища, звуків музичних інструментів, іграшок,

6) виділення акустичних корелятів різних мовних сигналів (на сегментному рівні – фонем, складів та на надсегментному рівні – слів, фраз),

7) упізнання різних мовних сигналів (фонем, ізольованих слів, груп слів, фраз).

Після проведення КІ багато дітей можуть чути лише гучні звуки (при цьому дитина може це ніяк не проявляти), але поступово в результаті адаптації до нових відчуттів, корекції налаштування КІ, навчання слухове сприймання сягає динамічного діапазону налаштування процесора КІ, що дозволяє сприймати звуки середньої та тихої гучності. Перший час, поки дитина не навчилася слухати, реагувати і розуміти оточуючі звуки, усвідомлювати, чує вона чи ні, дорослі (батьки, близькі, педагоги) повинні постійно контролювати працездатність КІ, заздалегідь заряджати акумулятори процесора КІ або мати запасний комплект батарейок, щоб своєчасно їх замінити. Вони також повинні контролювати реакції дитини на звуки, обирати оптимальний рівень підсилення процесора КІ відповідно до реакцій дитини в різному звуковому середовищі. З розвитком слухового сприймання дитина сама починає відчувати включений чи вимкнений процесор, повідомляти про розряджання джерела живлення, про те, що вона погано чує. У цьому випадку необхідно

відразу вжити заходів для виявлення та усунення причини порушення слухового сприймання.

Для правильного налаштування процесора КІ важливі спостереження педагога і батьків, які повинні оцінювати розвиток у дитини здатності виявляти тихі низько- і високочастотні звуки. Маленькі діти з КІ в процесі занять досить швидко навчаються імітувати окремі звуки мови, слова і навіть короткі фрази. При цьому в звичайному житті вони можуть погано реагувати на навколишні звуки. Тому важливо з самого початку не викликати в дітей враження, що «слухання» – це те, що відбувається лише у визначений час, на заняттях. Необхідно прагнути сформувати у них за допомогою КІ природне слухове сприймання і при цьому уникнути тиску на дітей, адже в цей період вони краще використовують зір, а не слух. Увага дитини може бути залучена до будь-якого звуку навколишнього середовища як на вулиці, так і вдома, тому для розвитку у дітей з КІ мимовільної та довільної слухової уваги й інтересу до звуків потрібно використовувати будь-яку можливість.

Розвитку в маленької дитини слухового сприймання в природних ситуаціях важливу роль відіграють батьки, з якими діти проводять більшість часу. Їм потрібно пояснити як вони можуть використовувати кожну хвилину їх звичайних справ для розвитку у дитину вміння слухати і розуміти значення різних звуків й мови. На першому занятті необхідно показати батькам, що навколо дитини багато різних звуків: звук кроків, скрип дверей, клацання вимикача, бренькіт ложки в склянці, дзвінок телефону тощо. Для того, щоб дитина навчилася їх розрізняти, потрібно постійно залучати її увагу до цих звуків. Батьки повинні здійснювати разом з дитиною спільні дії, які викликають цей звук, щоб у дитини сформувався зв'язок звуку з предметом. Наприклад, спочатку пограти ложкою в чашці (попередньо привертаючи увагу дитини), а потім зробити це разом з нею, звертаючи її увагу на звук. Корисно зробити певні звуки ритуальними, наприклад: батьки завжди повинні входити до кімнати дитини попередньо постукавши, потім сказати радісно «Привіт!». Батьки повинні навчитися постійно коментувати свої дії короткими фразами в

повільному темпі, так як роблять мами маленьких дітей, які не мають порушення слуху. Це дає можливість дитині чути мову і встановлювати зв'язок між словами та предметами або діями. Для цього можна використовувати різні ігри та спільні звичайні дії з дитиною – одягання, прибирання тощо.

Цілеспрямовані заняття з тренування слухового сприймання мають перевагу, оскільки дозволяють підібрати потрібні звукові сигнали і структурувати процес навчання. Головне – зробити це цікавим і веселим заняттям для дитини. У перші дні після підключення процесора КІ найпростіше завдання для дитини – це сприймання «появи» звуку, адже вона сама може створювати звук і спостерігати його вплив на інших (наприклад, б'є в барабан, а дорослий вдає, що спить і з переляком прокидається). У такій ігровій формі у дитини розвивають здатність впізнавати:

1) різні якості звуків (гучний-тихий, довгий короткий, один звук-багато звуків),

2) різні за звучанням іграшки (брязкальця, дудки, свистки, пищалки, ксилофон тощо),

3) звуконаслідування (мяв, гав, пі-пі тощо),

4) повні слова (кицька, собачка, дай, великий тощо) з різною і однаковою складовою структурою,

5) словосполучення і речення.

Під час занять з дитиною використовують різні ігри: з барабаном, баночками з різними наповнювачами, «Чарівний мішечок», спільне обговорення світлин близьких людей, ігри з класифікації іграшок, предметів або малюнків з об'єктами, гру в лото, долоньки (для сприймання-відтворення ритму) тощо. При роботі з малюками важлива допомога мами (брата, сестри), яка спочатку сама виконує завдання, виступає в якості моделі поведінки для дитини. Мама в цих випадках навчається проводити заняття самостійно. Можна проводити заняття з двома дітьми з різним рівнем слухового розвитку, використовуючи властиве в цьому віці наслідування та дух змагання. У процесі слухового тренування необхідно всіляко стимулювати появу у дитини

будь-яких звукових імітацій, поступово формуючи співвідношення вокалізації та слова. Наприклад, б'ючи по барабану, вимовляти слово «бам». У всіх цих завданнях повинні бути дві стадії: спочатку сигнали пропонуються дитині слухозорово, так щоб вона бачила дії, що викликають звук, далі вона розпізнає лише на слух.

Вже на перших заняттях після підключення процесора КІ починають роботу з розвитку здатності розрізняти і впізнавати немовні звуки. Для цього використовують звичайну для дітей процедуру: за допомогою музичних інструментів, звукових іграшок, побутових предметів (дзвін ложки в склянці, шурхіт паперу, дзвінок телефону тощо) видають звуки так, щоб дитина бачила дію, що викликає звук, і просять показати, який інструмент видав звук. Після того як дитина зрозуміла завдання, вона повинна лише на слух зрозуміти який предмет видав звук. Відповідно до того як дитина навчається розрізняти ці звуки, використовують джерела з подібним звучанням і збільшують кількість інструментів або іграшок, які потрібно знайти. Одночасно з цим починають вправи з розрізнення і впізнання звуконаслідування та слів, показуючи дитині дві іграшки (або малюнка), називають їх кілька разів так, щоб дитина бачила обличчя фахівця, після чого просять дитину почувши назву дати відповідну іграшку (малюнок). У цих завданнях важливо називати не одне слово, а коротку фразу так як це відбувається з дитиною, яка немає порушень слуху. Наприклад: «Дай лялю», «Де мяв?», «Це машина», «Покажи конячку». Потім завдання дають лише на слух.

Відповідно до того як дитина пізнає звуконаслідування і слова, кількість пропонованих слів збільшують, враховуючи, що діти з КІ легше опановують надсегментними характеристиками слів і швидше навчаються розрізняти слова з різною кількістю складів. З розвитком у дитини здатності розрізняти слова і накопичення у неї слухових образів слів, що позначають предмети, їх якості і дії з ними, дитині дають для розрізнення словосполучення і фрази («Синій м'яч», «Покажи велику машину», «Поклади ляльку на ліжко» тощо).

Розвиток слухового сприймання у маленької дитини відбувається найбільш ефективно і природно тоді, якщо слова і звучання включені в гру. При навчанні дитини впізнаванню звуконаслідувань, слів-назв дуже корисною є гра в «чарівний мішечок». Запам'ятовуванню слів допомагає включення їх в символічні та сюжетно-рольові ігри. При цьому дитина багаторазово слухає один і той же мовної матеріал та добре засвоює зв'язок між словами і предметами, діями.

Важливу роль відіграє розвиток здатності знаходити джерело звуку в просторі. Дитина повинна зрозуміти, що звуки можуть з'явитися не лише спереду, коли вона бачить джерело звуку, але і ззаду, справа, зліва. Це сприяє розвитку мимовільної та довільної слухової уваги у дитини і більш швидкому розвитку активного сприймання звуків оточуючого середовища. В цій роботі велику допомогу повинні надати батьки, які, використовуючи природні ситуації, залучають уяву дитини до різних джерел звуків. Вони повинні показати дитині як цікаво слухати шурхіт паперу, брязкіт ложки в склянці, шукати з дитиною захований мобільний телефон, коли він дзвонить або вгадувати за мелодіями чий це телефон. В цей період батьки продовжують будувати самостійні заняття з дитиною з розвитку слуху та інших навичок, але вони не повинні перетворювати життя дитини в суцільне заняття. Це потрібно робити виконуючи звичайні щоденні справи і граючи з нею. Батьки повинні усвідомити, що найголовніше відбувається не на заняттях, а в звичайному житті, коли дитина буде повертатися на різні звуки, шукати їх, питати, що це таке.

Батьки можуть завести альбом, в якому вони разом з дитиною малюють (або наклеюють малюнки) всіх звуків, які дитина чує (дудка, телефон, вода, плескіт в долоні, дзвінок у двері, музика, голос мами тощо). Під малюнками варто робити відповідні написи «Телефон дзвонить», «Вода ллється». Це допомагає сформувати у дитини поняття, засвоїти відповідні слова і фрази. Кількість таких звуків буде постійно збільшуватися, з'являться нові сторінки

зі звуками, які дитина не лише чує, але вже й розуміє. Цей альбом може використовуватися під час занять з педагогом і батьками.

Для розвитку слухового сприймання у дітей з КІ дуже корисними є музичні заняття. Вони для дітей веселі та цікаві, в них одночасно можуть брати участь кілька дітей разом з батьками. Музичні заняття, заняття співом і ритмікою сприяють розвитку слухового сприймання, голосової активності, мовленнєвого дихання і великої моторики. Хоча КІ дещо спотворює мелодію, ритмічні характеристики музичних творів він передає точно. Розвиток слухового сприймання при цьому прискорюється завдяки зв'язку з рухом та ритмом. На цих заняттях розвивають вміння виявляти включення і виключення звуку (рухатися, коли є музика, і зупинятися, коли її немає), розрізняти темп музики (рухаючись відповідно у швидкому і повільному темпі), розпізнавати окремі мелодії, пов'язуючи їх з відповідними рухами. Також можна погоджувати слухове сприймання з розвитком голосової активності. Такі заняття краще проводити в підгрупі з кількома дітьми і їх батьками. Спів з рухами під музику разом з дитиною рекомендують і в якості вправ для самостійного заняття з батьками, рекомендується також відвідування музичних та танцювальних гуртків.

Під час розвитку слухового сприймання у дітей з КІ необхідно пам'ятати:

1) перед подачею сигналу обов'язково потрібно привернути слухову і зорову увагу дитини (наприклад, вказуючи на своє вухо і кажучи: «Слухай»), оскільки привернення уваги є однією з характерних здібностей цих дітей,

2) в перший час до досягнення достатнього рівня налаштування процесора КІ діти не чують тихих звуків, тому щоб викликати реакцію потрібно використовувати гучні звуки,

3) вони краще сприймають звуки великої тривалості, ніж короткі звуки,

4) вони краще сприймають модульовані, переривчаті звуки, ніж монотонні та поодинокі,

5) у них збільшений час реакції на звуки, тому після подачі звуку потрібно зробити паузу і дати час для відповідної реакції, при її відсутності повторити сигнал. Важливо навчити дитину також показувати, що звуку немає. Наприклад, малюк розводить руки в сторони і хитає головою. Якщо він правильно показав, що звуку немає, важливо похвалити його. Це допомагає зрозуміти, коли малюк не чує звук, а коли він відволікся і пропустив його.

При систематичній роботі педагогів і батьків слухові можливості у маленьких дітей з КІ розвиваються набагато швидше, ніж зі слуховим апаратом. Під час організації та планування роботи ці особливості слухового розвитку дітей з КІ, так само як і швидку стомлюваність при слуховому навантаженні, потрібно завжди мати на увазі. Зокрема, під час розвитку розпізнавання слів принципово важливим є формування у дитини уявлень про їхнє значення з використанням зорової й тактильної інформації, створюючи широке семантичне поле цього слова, включаючи дії дитини з цим предметом (наприклад, яблуко, яблуко солодке, яблуко червоне і зелене, яблуко росте на дереві, з яблук варять компот і варення). Це сприяє формуванню у дитини з КІ стійких зв'язків між звуковим значенням слова та відповідним предметом або явищем.

Протягом 3-4 тижнів після першого підключення процесора КІ та інтенсивної слухомовленнєвої реабілітації більшість дітей може розрізняти на слух такі якості звуку як «один-багато», «тихий-голосний», «довгий-короткий», дізнаватися звуки музичних інструментів. Через 1,5 місяці дитина може розрізняти окремі звуки мови, звуконаслідування і слова (розрізняти кількість складів) при парному порівнянні, а також при виборі з 3-4 предметів.

Ключові етапи розвитку слухового сприймання дитини з КІ:

1) Дитина реагує на ім'я (1 тиждень-3 місяці),
2) Дитина починає звертати увагу на оточуючі звуки (1-3 місяці),
3) Дитина починає шукати джерело звуку (1-4 місяці),
4) Дитина запитує, що це за звук (1-6 місяців),

5) Дитина починає впізнавати навколишні звуки і вживані слова переважно лише на слух (1-6 місяців),

6) Дитина починає використовувати вокалізації та слова для спілкування з оточуючими (якщо вокальна активність вже була, то вона посилюється) (2 тижні-6 місяців),

7) Дитина починає спонтанно освоювати нові слова і фрази (3-24 місяці),

8) Дитина задає питання про значення незнайомих слів (> 3-24 місяці).

Загалом протягом 6-18 місяців у більшості дітей, імплантованих в ранньому віці, при правильно організованій корекційній роботі і заняттях батьків формуються всі основні центральні процеси аналізу мови як звукових сигналів. Завдяки цьому слух починає працювати на розвиток мови так як це відбувається у дітей, які не мають порушень слуху. Тому подальша слухомовленнєва робота здійснюється в рамках розвитку у дитини мовної системи – пасивного і активного словника, граматичних системи мови, мовних навичок використання мови для спілкування. При цьому потрібно пам’ятати про проблеми слухової пам'яті, характерні в перші роки використання дітьми КІ. Вони погано запам'ятовують нові слова та віршики. Тому важливим напрямком корекційної роботи в цей період є розвиток короткотривалої та довготривалої пам'яті у дитини з КІ. Подальше навчання розумінню мови і розвиток збереженої мови у дитини визначається, насамперед, тим як швидко вона накопичує словниковий запас та засвоює граматичну систему рідної мови.

Особливу увагу також потрібно приділяти розвитку у дитини слухового сприймання граматичної сторони мовлення. Це обумовлено тим, що при сприйманні мови в природних умовах дитина з КІ як дитина з І ступенем туговухості, недостатньо чітко чує закінчення, прийменники, префікси і не засвоює правила словотворення та словозміни в залежності від роду, числа, відмінка, часу тощо, що є дуже критичним для української мови. У перед

шкільному та ранньому шкільному віці також необхідна цілеспрямована робота з розвитку фонематичного слуху.

Розвиток мовної системи

Для того, щоб дитина змогла розуміти мову, недостатньо її навчити виявляти, розрізняти, впізнавати мовні сигнали. Дитина повинна оволодіти мовною системою, тобто оволодіти значенням множини слів, їх звуковим складом, правилами зміни і поєднання слів у реченні та використання мовних засобів для спілкування. У дитини з нормальною функцією слуху цей процес відбувається протягом усього дошкільного періоду та триває в початковій школі. У дітей з КІ це також тривалий процес, який потрібно починати ще на передопераційному етапі, використовуючи доступні для дитини засоби – слухо-зорові сприймання, жести, читання табличок зі словами, малюнки тощо. Мета цих занять – оволодіння значенням слів, накопичення імпресивного (пасивного) словника, розвиток вміння будувати прості речення. Після підключення КІ ця робота триває з активним залученням слуху. Оволодіння мовною системою починається з називання слів, які належать до різних категорій – іменників, дієслів, прикметників тощо. Це ті слова, які дитина може «побачити», «торкнутися» та які вона здебільше чує вдома («стілець », «кішка », «їсти», «синій», «великий» тощо). До перших засвоєних дитиною слів належать і прислівники, що позначають важливі для дитини поняття («не можна», «можна», «добре», «голосно» тощо) і прості прохання («Дай м'ячик», «Принеси стілець», «Покажи ніс у ляльки»).

У накопиченні словника провідна роль належить батькам, тому важливо від самого спочатку пояснити їм значення цієї роботи для розвитку розуміння мови. Батькам на різних етапах реабілітації дітей дається орієнтовний словник, також рекомендується вести «словник» дитини, в якому зазначається оволодіння нею значенням слова, вміння розпізнавати його на слух, імітувати, використовувати в своїй мові, читати.

На відміну від дітей зі зниженим слухом, при спілкуванні на близький відстані діти з КІ можуть сприймати найбільш тихі частини мовних сигналів –

закінчення слів, префіксів та суфіксів, які є основними елементами і визначають синтаксичну структуру висловлювання. Це забезпечує можливість оволодіння дитиною правилами морфології та синтаксису вже на ранніх етапах роботи, особливо при роботі з дітьми, які мають слуховий досвід. Проте варто пам'ятати, що пороги слуху у дитини з КІ навіть при правильному налаштуванні мовного процесора становлять 25-40 дБ. Це ускладнює їм сприймання найбільш тихих елементів мови в природних умовах та оволодіння граматичними правилами мови. Тому потрібна відповідна систематична робота з опорою на читання. Під час спілкування з дитиною дуже важливо акцентувати її увагу на закінченнях слів, виправляти помилки у них.

Розвиток усного мовлення

Власна мова маленьких дітей на момент проведення кохлеарної імплантації в більшості випадків або повністю відсутня, або представлена одиничними лепетними словами. Багато видів роботи з розвитку фізіологічної бази для мовоутворення можна починати на передопераційному етапі, а саме:

1) розвиток дихання (збільшення сили і тривалості видиху, формування спрямованого повітряного струменя – дуття в сопілку, надування щік, кульок або мильних бульбашок, здування вати тощо),

2) вправи з активізації артикуляційних органів (рух кінчика язика в різні сторони з відкритим ротом, почергове відкривання і закривання рота, облизування язиком верхньої та нижньої губи тощо),

3) розвиток будь-яких голосових реакцій, повторення і самостійне використання звукоподразнень і слів при слухозоровому сприйманні.

Оскільки у більшості дітей виявляються супутні мовні порушення – дизартрія, артикуляційна диспраксія, для них корисний артикуляційний масаж. При виконанні цих вправ потрібно намагатись викликати у дитини будь-які вокалізації. У дітей можна формувати вимову окремих звуків і слів, викликати звуки на основі зв'язку звуку та жесту, фонетичної ритміки,

використовувати з цією метою комп'ютерні тренажери, наприклад «Світ звуків». Ці вправи продовжують і після підключення КІ.

Робота з формування усного мовлення після підключення КІ здійснюється на основі слухового сприймання, яке швидко розвивається, розвитку уявлень про навколишній світ (уявлень про різні предмети і явища, їх властивості та функції) і формуванні у дитини здатності до голосових та артикуляційних імітацій. У процесі формування слухомовленнєвої уваги до зверненої мови, впізнавання і розуміння різних мовних одиниць – звуконаслідування голосам тварин (Мяв-мяв, ав-ав), звуконаслідування – аналогів назв дій (бух, ам-ам, ту-ту) і одночасно з цим повних слів, що позначають різні явища навколишнього світу (собака, кицька, будинок, червоний, великий тощо) – педагог або батьки багато разів вимовляють ці слова, співвідносячи їх з відповідними предметами, поступово дитина намагається повторити за дорослим вимовлені звуки, починаючи з артикуляційно найбільш простих звуконаслідувань та слів. Для стимулювання голосових реакцій у дитини і стимуляції використання голосу для спілкування можна спиратися на тактильно-вібраційні відчуття, які дитина відчуває, якщо прикладає руку до гортані в момент вокалізації або спробі повторити слово за дорослим.

Етапи роботи з формування власного (пасивного) мовлення дитини.

1) Розвиток домовленнєвої форми мови, що слугує аналогом активної «артикуляційної» гри дитини в довербальному періоді та підготовки мовного апарату до засвоєння вимовної сторони мови – формування інтонаційно-модульованого белькотіння. Це етап активізації мовної активності дитини, заохочення будь-яких вокалізацій, які супроводжують гру та дії дитини (проголошення ізольованих звуків, звукокомплексів), розвитку мовного дихання, артикуляційних вправ у поєднанні з вокалізаціями. Для цієї мети також ефективні заняття на комп'ютерному тренажері, адже дитина може побачити на екрані зміни.

2) Завдяки сприйманню, яке швидко розвивається у дитини вже в перший місяць після підключення КІ, можна почати формування активних форм вимови, викликаючи у неї звуконаслідування, імітацію простих слів і звуків мови на основі слухового зворотного зв'язку. При цьому винесення звуку можна супроводжувати зорово-моторною формою подання (звук-жест), малюванням і вивченням малюнка-піктограми, що дає уявлення про звучання звуку, а також ознайомлення з відповідною буквою.

При навчанні виголошення окремих елементів мови кінцевою метою завжди є слово, проста фраза, що складаються з доступних для виголошення дитиною звуків. Розвиток мовних можливостей дитини здійснюють за допомогою різних видів роботи над окремими сторонами мови. Як і в розвитку слухового сприймання, при розвитку усного мовлення у дитини з КІ важлива роль належить батькам. Педагог повинен пояснити їм як вони можуть стимулювати появу у дитини будь-яких голосових реакцій, якщо дитина до імплантації не розмовляти. Якщо у дитини вже були сформовані навички вимови, то необхідно навчити їх розвивати на слуховій і слухо-зоровій основі. При спілкуванні з дитиною вони повинні постійно стимулювати її використовувати для спілкування мову. Вони повинні давати зразки мовних відповідей для дитини («попроси», «скажи», «дай»). Це полегшує їй засвоєння артикуляційного малюнка слів і зв'язку між їх звучанням та вимовою. Важливо, щоб дитини вислухала висловлювання до кінця, а потім спробувала його повторити.

Зазвичай діти, імплантовані у віці до 3 років, не мають потреби в навчанні навичкам дактильної мови. Проте у дітей, імплантованих після 3 років із супутніми порушеннями мови, уваги, які не мали слухового досвіду до імплантації, дактильна мова разом з усним мовленням може бути використана при формуванні або корекції вимови та розвитку навичок письма.

Розвиток мислення, інших психічних функцій і моторних навичок

У дитини всі компоненти психічної діяльності тісно взаємопов'язані, тому формування слуху і мови залежить від її психофізичного статусу,

особливо від рівня розвитку інтелекту та пізнавальних процесів. Тому з маленькими дітьми з КІ відбуваються заняття з розвитку невербальних функцій, які не пов'язані з вимовою. Невербальний розвиток дітей з КІ заснований на даних про нормальне формування психо-моторних навичок у дітей в цьому віці, а сурдопедагог навчає батьків розвивати різні навички у дитини в щоденних ситуаціях, використовуючи предмети побуту та спеціальну допомогу. Вона включає розвиток:

1) рухової активності (велика і дрібна моторика, предметна діяльність),

2) сприймання оточуючого світу (уявлення про властивості та функції предметів і їх частин, про явища, просторові та часові відношення предметів і явищ),

3) уваги (зорової, слухової, мимовільної, довільної), розвитку таких властивостей уваги як обсяг, стійкість, розподілення, переключення,

4) пам'яті (слухової, зорової, рухової – короткотривалої і довготривалої),

5) ігрової діяльності,

6) уяви,

7) мислення (наочно-дійового і наочно-образного мислення з використанням завдань з конструювання, складання цілого з частин, підбору і сортуванню об'єктів відповідно до розміру / кольору / форми / кількості, завдань з невербальної класифікації, складанні серії сюжетних малюнків тощо),

8) емоційно-вольової сфери (формування вміння доводити справу до кінця, долати труднощі, стримувати свої бажання і рахуватися з інтересами інших тощо, що необхідно для процесу навчання дитини).

Заняття з психологом з розвитку цих навичок дуже позитивно впливають на розвиток мови у дитини.

Особливості абілітації глухих дітей молодшого віку з КІ в порівнянні з дітьми зі слуховими апаратами. Під час абілітації дитини раннього віку з КІ підходять всі методики, які використовуються для розвитку слуху і мови у дітей зі зниженим слухом. Проте є низка особливостей. У перший рік потрібно

приділити максимальну увагу розвитку слухового сприймання, насамперед, користуючись для цього щоденними звичайними ситуаціями. Значну роль в розвитку слуху у дітей з КІ відіграють батьки, які постійно привертають увагу і викликають інтерес дитини до звуків, пояснюють їй їх значення. Завданням є в короткий термін розвинути природне слухове сприймання у дитини з КІ до рівня, який наближається до нормального слуху. Це потрібно для того, щоб слух почав працювати на розвиток розуміння мови, як дитини з нормальним слухом. На це потрібно від 6 до 18 місяців в залежності від наявності у дитини слухового досвіду, супутніх порушень уваги, підготовленості батьків до процесу абілітації та інших причин.

Дитина з КІ, імплантована в молодшому віці, не потребує використання глобального читання (читання за словами на картках). Ця методика дозволяє дитині з глибокою втратою слуху накопичити словарний запас. У дитини з КІ оволодіння новими словами спочатку розвивається на слухозоровій основі (якщо навик читання з губ у неї був уже частково сформований), а потім, відповідно до розвитку слуху, переважно на слуховий.

Слухозорове сприймання мови – це природний спосіб її сприймання для людини, яка немає порушення слуху. У дитини зі значним порушенням слуху навіть в СА сприймання мови більшою мірою зорово-слухове, оскільки вона занадто мало чує. Навчання глухої дитини раннього віку сприйняттю мови значною мірою спирається на формування у неї зорової уваги до співрозмовника, наслідування його артикуляційних рухів, якщо ці навички у дитини сформовані. Це сприятливий показник розвитку у неї мови після імплантації, оскільки він свідчить про загальну сформованість процесів уваги і наслідувальної активності, важливих для навчання дитини.

Проте після підключення процесора КІ ситуація змінюється. Дитина звикла орієнтуватися на зір як на більш надійне джерело інформації, а нам потрібно, щоб вона стала більше звертати увагу на слух. Це потрібно робити поступово, збільшуючи частку слухового сприймання мови. Один з найбільш природних способів – поступово збільшувати спілкування з дитиною, сидячи

не навпроти неї, а поруч з боку, наприклад, граючи разом, читаючи-розглядаючи книжку. У цьому випадку вона добре чує мову і при цьому, не бачачи рухів губ, уважніше слухає.

Відповідно до розвитку слухового сприймання дитина з КІ буде все більше спиратися на слух. Слухо-зорове сприймання необхідне при роботі над вимовною стороною мови. Його використовують щоб в початковий період полегшити дитині з КІ розуміння слів. Коли намагаються пояснити дитині значення нового слова, важливо, щоб вона зрозуміла, що означає це слово. Наша мета не зробити з дитини «слухаючу машину», а за допомогою слуху навчити її розуміти мову і спілкуватися нею. Можна випрацювати природні жести, які супроводжують нашу мову під час спілкування з маленькими дітьми. Це полегшує дитині засвоєння значення слова.

Якщо дитина вже володіє дактилем і він їй допомагає згадати як вимовити слово, то це потрібно використовувати для розвитку у дитини вміння спілкуватися без опори на нього. Промовляючи слово, спочатку дитина допомагає собі дактилем, а потім вона повинна повторити це слово два рази без нього.

Використання логопедичних методів роботи. У Центрах реабілітації з дітьми з КІ працюють сурдопедагог і логопед. Ідея об'єднання зусиль двох фахівців пов’язана з тим, що сурдопедагог на своєму занятті, насамперед, сконцентрований на розвитку у дитини слухового сприймання, сприймання мови та її розуміння. Логопед же більше уваги приділяє розвитку вимовних навичок. Поділ цих процесів особливо плідний, коли слухання у дитини ще вимагає багато зусиль і коли в короткий проміжок часу необхідно зробити швидкий стрибок в розвитку дитини. Якщо при виконанні завдання «Дай собаку» з набору 5-7 іграшок ми будемо вимагати не лише дати відповідну іграшку (це передбачає, що дитина почує слово, впізнає його, співвіднесе з потрібною іграшкою і обере її), але і казати «На собаку», при цьому ми ще будемо уточнювати її вимову, то це збиває дитину, заважає запам'ятовувати слуховий образ слова.

Логопед, використовуючи менший набір іграшок, буде намагатися більш точної вимови цих же слів. При цьому обидва фахівця використовують один і той же мовний матеріал. Сурдопедагог стимулює проголошення звуків та слів під час свого заняття, а логопед вимагає від дитини дослухування до звуків. Такий умовний поділ в роботі з переважанням слухового і мовного розвитку на заняттях, де більшу вагу займає розвиток вимовних навичок, є типовим при роботі з дітьми з порушеннями слуху.

Доцільність залучення логопеда до абілітації дітей з КІ обумовлена і тим, що в логопедії розроблені ефективні методи роботи з дітьми з різними мовними порушеннями – моторною алалією, дизартрією, артикуляційною диспраксією, дисфонією. Багато дітей з порушеннями слуху мають такі мовні порушення як самостійні порушення або як первинні (в результаті ураження відповідних центрів мозку), або як вторинні, внаслідок порушення розвитку рухових мовних центрів через глухоту в ранньому віці. Окрім того, у багатьох населених пунктах немає сурдопедагогів, тому в дітей з КІ є можливість займатися лише з логопедом. Проте логопед, який працює з дітьми з КІ, повинен мати досвід роботи з дітьми з важкими порушеннями мови (сенсо-моторна і моторна алалія, дизартрія, затримка мовного розвитку тощо). Дуже важливо, щоб він ознайомився з літературою з розвитку слухового сприймання у слабочуючих дітей та дітей з КІ.

У немовленнєвих дітей з КІ для активізації їх голосової та артикуляційної діяльності логопед повинен використовувати прийоми викликання і постановки звуків мови. Метою є не стільки домогтися від дитини якісного проголошення конкретних звуків мови, скільки підштовхнути до появи інтонаційно модульованого белькотіння, який вона пропустила через глухоту.

Якщо робити акцент на ретельному проголошенні окремих звуків при формуванні у дитини навичок імітації інтонаційно-ритмічної структури слова або короткої фрази, то у неї сформуються порушення плавності мови, неприроднього звучання голосу, які буде важко подолати. Логопед повинен

усвідомлювати, що внаслідок відсутності пасивного словника і граматичних уявлень дитина з КІ має не лише проблеми розвитку вимовних навичок, а й загального недорозвинення мови (рівень розвитку мови 1-го або 2-го рівня). Дитина потребує багаторічної цілеспрямованої роботи з формування мовної системи – накопиченні пасивного та активного словника, формування граматичних уявлень, розвитку зв'язного мовлення, зокрема використовуючи оволодіння навичкою аналітичного читання з обов'язковим розбором розуміння прочитаного, а пізніше переказу. Цей підхід до абілітації маленьких дітей з КІ близький до слухомовного (audio-verbal) методу і заснований на таких засадах:

1) розвиток слуху в дитини з КІ відбувається природним шляхом протягом всього дня в процесі звичайних справ і спілкування з дорослими. На цій основі розвивається слух, відбувається природний розвиток мови,

2) природними і кращими вчителями з розвитку мови у дитини є її батьки та близькі,

3) метою розвитку слуху та мовлення у дитини з КІ, імплантованої в ранньому віці, є підготовка її до навчання в загальноосвітній школі.

При правильно побудованій роботі глухі діти, імплантовані у віці до двох років, а при ранньому слухопротезуванні і в більш старшому віці, мають всі шанси наздогнати у розвитку дітей, які не мають порушення слуху. Проте це потребує тривалої та інтенсивної сурдопедагогічної підтримки і обов'язкової активної участі батьків. У зв'язку з цим навчання батьків розвитку слуху та мовлення дитини з КІ в природних ситуаціях спілкування та при виконанні звичайних щоденних справ є одним з провідних напрямків роботи сурдопедагога.

ВИСНОВКИ

Підсумовуючи все вищевикладене потрібно зазначити, що незважаючи на всі перепони і скептицизм щодо такого методу слухопротезування як кохлеарна імплантація, вона майже 40 років успішно проводиться в усьому світі.

На сьогодні даний метод є найбільш ефективним і популярним як у світі, так і в Україні. Діагностична процедура і хірургічна техніка стандартизовані та можуть бути адаптовані до індивідуальних анатомічних і фізіологічних потреб як у дітей, так і дорослих. Завдяки стрімкому розвитку технологій, кохлеарні імпланти забезпечують розуміння мови у більшості дітей та дорослих, також вони значно розширили можливості дітей з глибокою втратою слуху, включаючи використання телефону та інших сучасних пристроїв. За допомогою кохлеарної імплантації «відновлюється» відсутня функція внутрішніх волоскових клітин, яка перетворює акустичний сигнал в електричні стимули для активації слухових нервових волокон. Діти можуть досягти майже нормального розвитку слуху та мови за умови, що глухота виявляється на ранній стадії та швидко здійснюється кохлеарна імплантація. Для людей з глибокою втратою слуху кохлеарні імпланти перетворюють розмовну мову в життєздатний варіант спілкування, покращують мовне сприймання та навички мови.

Використання кохлеарних імплантів збільшує ймовірність того, що діти з порушеннями слуху будуть навчатися у загальноосвітніх закладах. Для того, щоб вони повністю розкрили свій потенціал, необхідна підготовка фахівців, систематична тривала реабілітація та спеціальна освітня програма. Водночас ключова роль в отриманні успішних результатів імплантованих дітей належить тісній співпраці фахівців та батьків.

ЛІТЕРАТУРА

1. Глазунова С. С. (2013). Кохлеарна імплантація − новий метод реабілітації глухих дітей. *Науковий часопис НПУ ім. М. П. Драгоманова. Серія 19, Корекційна педагогіка та спеціальна психологія*. Київ. С. 23, 38−41.

2. Глазунова С. С. Гармонійний розвиток дітей 2–3 років з кохлеарними імплантами та слуховими апаратами. Методичний посібник. Видавництво: Вістка. 2018. 161 с.

3. Глазунова С. С. (2014). Особливості психолого-педагогічного супроводу дітей дошкільного віку з кохлеарними імплантами: автореф. дис. канд. пед. наук: 13.00.03. Київ. 20 с.

4. Глазунова С. С. (2013). Психолого-педагогічний супровід дітей дошкільного віку з кохлеарними імплантами: теоретичні основи дослідження. *Освіта осіб з особливими потребами: шляхи розбудови*. Київ. Вип. 4(2). С. 66-75.

5. Жук В. (2021). Корекційно-розвивальна робота у комплексному супроводі дітей з кохлеарними імплантами. *Збірник матеріалів VII Міжнародного конгресу зі спеціальної педагогіки та психології «Діти з особливими потребами: від рівних прав до рівних можливостей». (Київ. 7-8 жовтня 2021року).* Київ. С. 236-240.

6. Жук В. (2021). Особливості слухомовленневого розвитку дітей з кохлеарними імплантами. *Особлива дитина: навчання і виховання*. Київ. № 3(103). С. 7-16.

7. Заболотный Д.И. (2005). Критерии отбора детей на кохлеариую имплантацию / Д.И. Заболотный, А.И. Розкладка, Г.Е. Тимен и др. *Журнал ушных, носовых и горловых болезней*. Киев. № 4. С. 79-80, 92.

8. Заїка С.К. (2019). Особливості слухомовленнєвої реабілітації дітей з постлінгвальною глухотою після проведення кохлеарної імплантації. *«Я слышу мир!»*. Выпуск №3. С. 18.

9. Заїка С.К. (2015). Роль батьків у навчально-виховному процесі дітей дошкільного віку з кохлеарними імплантами. *Актуальні питання*

корекційної освіти (педагогічні науки). Кам'янець-Подільський. Випуск № 6.

10. Заїка С. К. (2010). Рекомендації батькам з формування мовлення у дітей з порушеннями слуху у ранньому віці. *Освіта осіб з особливими потребами: шляхи розбудови*. Київ. Вип. 1. С. 113-124.

11. Заїка С. К. (2015). Сутність слухомовленнєвого розвитку в контексті комплексного підходу до навчання та виховання дітей дошкільного віку після кохлеарної імплантації. *Освіта осіб з особливими потребами: шляхи розбудови*. Київ. Вип. 9. С. 27-32.

12. Заставна О. (2016). Розвиток психомоторних функцій дітей старшого дошкільного віку після кохлеарної імплантації під впливом засобів фізичної реабілітації. *Вісник Прикарпатського університету. Фізична культура*. Івано-Франківськ. Вип. 23. С. 62-71.

13. Заставна О. М. (2016). Стан підготовленості до навчання у загальноосвітній школі як критерій ефективності реабілітаційної програми дітей після кохлеарної імплантації. *Науковий часопис НПУ імені М. П. Драгоманова.* Київ. Вип. 3. К 1 (70). С. 380-384.

14. Конюшняк В. О., Богданович Т. В. Роль центру слухомовленнєвої реабілітації (ЦСР) НВП «ВАБОС» у розбудові інклюзивної освіти в Україні. Київ, 2018.

15. Круглик О. П. (2019). Інноваційні технології формування міжособистісних стосунків у дітей з кохлеарними імплантами. *Анімалотерапія в контексті розвитку сучасних методів комплексної реабілітації*. Київ: Альтант. 54 с.

16. Круглик О. П. (2019). Теоретичні підходи до формування міжособистісних стосунків у дітей з кохлеарними імплантами. *Науковий часопис національного педагогічного університету імені М.П. Драгоманова. Серія 19. Корекційна педагогіка та спеціальна психологія.* Київ: Вид-но НПУ імені М. П. Драгоманова. Київ. Випуск 37. С. 72-77.

17. Круглик О. П. (2020). Теорія та протиріччя в засобах реалізації компенсаторних шляхів розвитку дитини з порушеннями слуху. *Освіта осіб з*

особливими потребами: шляхи розбудови. Київ: ФОП «Симоненко О.І.». Вип. 16. С. 209-225.

18. Ленхардт М. (2010). Універсальний неонатальний скринінг слуху: обов'язковий, факультативний або зайвий? Доповідь на Конгресі отоларингологів в Єревані 23 листопада 2010 року. 10 с.

19. Литовченко С. В., Жук В. В., Федоренко О. Ф., Таранченко О. М. Дитина з порушенням слуху. Харків: Вид-во «Ранок», ВГ «Кенгуру». 2018. 56 с.

20. Луцько К. В. Мовленнєвий розвиток дитини та деякі умови його забезпечення в ранньому віці. Сучасні технічні засоби реабілітації й навчання дітей з вадами слуху та мовлення. Науково-методичний збірник. Київ, 2002. Вип. 3.

21. Луцько К. В., Мартинчук О. В., Круглик О. П., Губар С. Ю. та ін. (2019). Програма розвитку глухих дітей дошкільного віку (глухі, зі зниженим слухом, з кохлеарними імплантами). Київ.

22. Максименко Л., Москаленко Т. (2011). Кохлеарна імплантація. *Дефектолог*. № 4 (52). С. 6. 9.

23. Мороз Б. С., Овсяник В. П., Луцько К. В. Корекційні технології у слухопротезуванні дітей. Київ, 2008. 150 с.

24. Ретрокохлеарні порушення слуху. Режим доступу: https://sites.google.com/site/mislishim/home/tipy-narusenia-sluha/retrokohlearnye-narusenia-sluha

25. Сушко Ю. А. (2003). Кохлеарная имплантация в Украине: проблемы, пути их решения. *Журнал ушных, носовых и горловых болезней*. № 4. С. 61-64

26. Шевченко В. (2015). Використання кохлеарної імплантації в реабілітації осіб з глибокими порушеннями слуху. *European humanities studies: state and society*. Slupsk. С. 151-160.

27. Шевченко В. М. (2012). Кохлеарна імплантація як метод реабілітації дітей з тяжкими порушеннями слуху. *Науковий часопис НПУ ім.*

М.П. Драгоманова, корекційна педагогіка та спеціальна психологія, серія 19. Київ. Вип. 21. С. 316-320.

28. Шевченко В. М. Методичні рекомендації для фахівців і батьків з реабілітації та розвитку дітей з кохлеарними імплантами. Київ, 2020. 49 с.

29. Шевченко В. (2014). Реабілітація осіб з кохлеарними імплантами в Німеччині – важливий досвід для України. *Proceedings of the International Scientific and Practical Conference «Scienetific and Practical Results in 2014» 2014, Vol. II (December 22-24, 2014, Dubai, UAE)"*. Dubai.: Rost Publishing. С. 111-116.

30. Шевченко В. (2013). Сутність кохлеарної імплантації в реабілітації дітей з порушеннями слуху. *Науковий часопис НПУ ім. М.П. Драгоманова, корекційна педагогіка та спеціальна психологія*. Серія 19. Київ. Вип. 23. С. 289-292.

31. Шевченко В. (2013). Сучасні методи реабілітації дітей з порушеннями слуху. *Освіта осіб з особливими потребами: шляхи розбудови: наук.-метод. зб.: Вип. 4. Частина 1.* / за ред. В.В. Засенка, А.А. Колупаєвої. Кіровоград: Імекс-ЛТД. С. 95-102.

32. Шевченко В. (2013). Умови та фактори ефективного використання методу кохлеарної імплантації. *Збірник наукових праць Педагогічна освіта: теорія і практика Кам'янець-Подільського національного університету імені Івана Огієнка*. Кам'янець-Подільський. Вип. 15. С. 121-125.

33. Zhuk V. (2021). Corrective and devtlopmental influence on the auditory devtlopment of children with cochltfr implants. *KELM (Knowledge, Education, Law, Management)*. № 3(39), P. 46-53.

34. Shevchenko V. (2022). Rehabilitacja dzieci z implantami ślimakowymi w Ukrainie w nowoczesnych warunkach. *Annales Universitatis Mariae Curie-Skłodowska. Sectio J, Paedagogia-Psychologia*. 35(2). S. 155–163.

35. Anagnostou F., Crocker S. (2017). A preliminary study looking at parental emotions following cochlear implantation. *Cochlear Implants International*. Vol. 8 (2). P. 68-86.

36. Buss E. Multicentral U.S. (2008). Bilateral MED-EL cochlear implantation study: Speech perception over year of use / E. Buss, HC. Pillsbury, CA. Buchman. *Ear Hear*. V. 29 (1). P. 20-32.

37. Cohen N. (2004). Cochlear implant candidacy and surgical considerations. *Audiol. Neurootol*. 9 (4). 197-202.

38. Cochlear implantation in young children: effects of age at implantation and communication mode / K. Kirk, R. Miyamoto, E. Ying et al. *Volta Rev*. 2003. Vol. 102. P. 127-144.

39. Language development in deaf infants following cochlear implantation / R. Miyamoto, D. Houston, IC. Kirk et al. *Acta Otolaryngol*. 2003. Vol. 123(2). P. 241-244.

40. Litovsky R. (2004). Bilateral Cochlear Implants in Adults and Children / R.Y. Litovsky, A. Parkinson, J. Arcaroli et al. *Archives of Otolaryngology*. *Head and Neck Surgery*. V. 130(5). P. 648– 655.

41. Michael R., Attias J., Raveh E. (2019). Cochlear Implantation and Social-Emotional Functioning of Children with Hearing Loss. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*. 24(1). P. 25–31,

42. Zeitler D. (2008). Speech perception benefits of sequential bilateral cochlear implantation in children and adults: A prospective analysis. / D.M. Zeitler, M.A. Kessler, V. Terushkin et al. *Otology and Neurotology*. V. 29(3). P. 314–325.