

Otorynolaryngologia dziecięca

pod redakcją

Danuty Gryczyńskiej

α-medica press

SPIS TREŚCI

PRZEDMOWA REDAKTORA (*Danuta Gryczyńska*)

SŁOWO WSTĘPNE (*Grzegorz W. Janczewski*)

I CHOROBY UCHA

1. Cechy anatomiczne i fizjologiczne ucha dziecięcego (*Rafał Zieliński*) 15
2. Wady rozwojowe ucha zewnętrznego i środkowego (*Andrzej Makowski*) 18
3. Etiologia niedosłuchu u dzieci
 - 3.1. Niedosłuch uwarunkowany genetycznie (*Mariola Śliwińska-Kowalska*) 29
 - 3.2. Głuchota wrodzona (*Grażyna Niedzielska*) 38
 - 3.3. Głuchota nabyta (*Jarosław Andrzejewski*) 45
4. Badanie słuchu u dziecka (*Jarosław Andrzejewski*) 49
5. Badania obiektywne narządu słuchu
 - 5.1. Audiometria impedancyjna (*Danuta Gryczyńska, Tomasz Jaroch*) 58
 - 5.2. Otoemisja akustyczna (*Jacek Smurzyński*) 63
 - 5.3. Zastosowanie słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu – ABR
w badaniach słuchu u dzieci (*Krzysztof Kochanek*) 72
6. Badania przesiewowe słuchu u dzieci (*Krzysztof Kochanek*) 81
7. Ostre zapalenie ucha środkowego (*Danuta Gryczyńska, Marian Krawczyński*) 88
8. Przewlekłe zapalenie ucha środkowego (*Józef Mierzwiński, Andrew J. Fishman*) 95
9. Przewlekłe zapalenie ucha środkowego z wysiękiem (*Danuta Gryczyńska*) 134
10. Implanty ślimakowe (*Henryk Skarżyński*) 142
11. Zaburzenia czynności narządu przedsionkowego u dzieci
(*Henryk Kaźmierczak, Katarzyna Pawlak-Osińska*) 154
12. Nagła głuchota (*Grażyna Niedzielska*) 175
13. Zasady stosowania aparatów słuchowych u dzieci
(*Edward Hojan, Dorota Hojan-Jeziarska*) 179

II CHOROBY NOSA I ZATOK PRZYNOSOWYCH

1. Odmienności anatomiczne i czynnościowe górnych dróg oddechowych u dziecka
(*Michał Krawczyński*) 209
2. Badania diagnostyczne w chorobach nosa i zatok przynosowych (*Anna Zakrzewska*) 214
3. Wady rozwojowe nosa i zatok przynosowych (*Mieczysław Chmielik*) 224
4. Urazy nosa – diagnostyka i postępowanie (*Wolfgang Pirsig*) 233
5. Skrzywienie przegrody i deformacja piramidy nosa u dzieci (*Wolfgang Pirsig*) 242
6. Krwawienia z nosa u dzieci (*Bożena Skotnicka*) 252
7. Polipy nosa u dzieci (*Bożena Skotnicka*) 259
8. Zapalenie zatok przynosowych u dzieci (*Danuta Gryczyńska*) 265
9. Leczenie zachowawcze przewlekłego zapalenia zatok u dzieci (*Maciej Misiótek*) 271
10. Chirurgia endoskopowa zatok u dzieci (*Paolo Castelnuovo, Pietro Palma, Andrea Pistoichini*) 277
11. Zastosowanie technik endoskopowych w leczeniu niektórych guzów łagodnych nosa i nosogardła (*Paolo Castelnuovo, Pietro Palma, Andrea Pistoichini*) 281
12. Zastosowanie chirurgii endoskopowej w leczeniu płynotoku mózgowo-rdzeniowego u dzieci (*Paolo Castelnuovo, Pietro Palma, Andrea Pistoichini*) 283
13. Alergiczny nieżyt nosa u dzieci (*Mariola Śliwińska-Kowalska*) 285

III CHOROBY JAMY USTNEJ I GARDŁA	
1. Mechanizmy obronne błon śluzowych górnych dróg oddechowych (<i>Elżbieta Hassmann-Poznańska</i>)	293
2. Zaburzenia rozwojowe jamy ustnej (<i>Julia Kruk-Jeromin</i>)	300
3. Zapalenie jamy ustnej (<i>Beata Zielnik-Jurkiewicz</i>)	308
4. Ostre choroby infekcyjne gardła (<i>Beata Zielnik-Jurkiewicz</i>)	319
5. Rozrost i zapalenie migdałka gardłowego (<i>Danuta Gryczyńska, Michał Krawczyński</i>)	333
6. Przewlekłe zapalenie migdałków podniebiennych (<i>Danuta Gryczyńska</i>)	337
7. Obturacyjne zaburzenia oddychania podczas snu u dzieci (<i>Danuta Gryczyńska, Magdalena Łapienis</i>)	341
IV CHOROBY KRTANI, TCHAWICY I OSKRZELI	
1. Wybrane wiadomości z anatomii i fizjologii krtani (<i>Rafał Zieliński</i>)	355
2. Metody diagnostyczne w chorobach krtani (<i>Małgorzata Malicka</i>)	358
3. Zaburzenia rozwojowe krtani (<i>Michał Grzegorowski, Beata Pucher, Jarosław Szydłowski</i>)	364
4. Ostre zapalenie krtani (<i>Michał Grzegorowski</i>)	374
5. Pierwsza pomoc w ostrej duszności krtaniowej (<i>Michał Grzegorowski</i>)	382
6. Ciała obce w drogach oddechowych (<i>Michał Grzegorowski</i>)	390
7. Urazy krtani i ich następstwa (<i>Ireneusz Bielecki</i>)	396
8. Nawracające brodawczaki dróg oddechowych (<i>Danuta Gryczyńska, Marian Krawczyński</i>)	411
9. Zaburzenia ruchowe krtani (<i>Małgorzata Malicka</i>)	416
V CHOROBY GRUCZOŁÓW ŚLINOWYCH U DZIECI (<i>Elżbieta Hassmann-Poznańska</i>) ...	423
VI CHOROBY PRZĘŁYKU	
1. Wybrane zagadnienia z anatomii przełyku i fizjologii połykania (<i>Rafał Zieliński</i>)	437
2. Dysfagia dziecięca (<i>Anna Zakrzewska</i>)	440
3. Urazy, oparzenia, ciała obce w przełyku (<i>Anna Zakrzewska</i>)	444
4. Refluks krtaniowo-gardłowy (<i>Bożena Skotnicka</i>)	448
VII TORBIELE I PRZETOKI SZYI (<i>Elżbieta Hassmann-Poznańska</i>)	456
VIII PORAZENIE NERWU TWARZOWEGO U DZIECI (<i>Bożena Skotnicka</i>)	468
IX PROBLEMY ORTODONTYCZNE W OTORYNOLARYNGOLOGII DZIECIĘCEJ (<i>Grażyna Śmiech-Słomkowska</i>)	483
X NOWOTWORY W OBRĘBIE GŁOWY I SZYI (<i>Danuta Perek</i>)	492
XI ZABURZENIA ODDECHOWE U NOWORODKA (<i>Wanda Siemiątkowska-Stengert, Ilona Dąbrowska-Wójciak, Andrzej Piotrowski</i>)	512
XII ZNIECZULENIE W OTOLARYNGOLOGII DZIECIĘCEJ (<i>Andrzej Piotrowski</i>)	522
XIII ZABURZENIA KOMUNIKATYWNE U DZIECI	
1. Metody diagnostyki foniatrycznej (<i>Grażyna Niedzielska</i>)	535
2. Diagnostyka opóźnionego rozwoju mowy (<i>Andrzej Obrębowski</i>)	540
3. Zaburzenia mowy w niedosłuchach (<i>Andrzej Obrębowski</i>)	547
4. Problemy laryngologiczno-foniatryczne u dzieci z rozszczepem podniebienia (<i>Maria A. Hortis-Dzierzbicka</i>)	552
Indeks	564

Rozdział I

CHOROBY UCHA

1	Cechy anatomiczne i fizjologiczne ucha dziecięcego	15
2	Wady rozwojowe ucha zewnętrznego i środkowego	18
3	Etiologia niedosłuchu u dzieci	
	3.1. <i>Niedosłuch uwarunkowany genetycznie</i>	29
	3.2. <i>Głuchota wrodzona</i>	38
	3.3. <i>Głuchota nabyta</i>	45
4	Badanie słuchu u dziecka	49
5	Badania obiektywne narządu słuchu	
	5.1. <i>Audiometria impedancyjna</i>	58
	5.2. <i>Otoemisja akustyczna u dzieci</i>	63
	5.3. <i>Zastosowanie słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu – ABR w badaniach słuchu u dzieci</i>	72
6	Badania przesiewowe słuchu u dzieci	81
7	Ostre zapalenie ucha środkowego	88
8	Przewlekłe zapalenie ucha środkowego	95
9	Przewlekłe zapalenie ucha środkowego z wysiękiem	134
10	Implanty ślimakowe	142
11	Zaburzenia czynności narządu przedsionkowego u dzieci	154
12	Nagła głuchota	175
13	Zasady stosowania aparatów słuchowych u dzieci	179

AUTORZY

Jarosław Andrzejewski, dr med.

*Klinika Otolaryngologii, Audiologii
i Foniatrii Dziecięcej UM w Łodzi*
ul. Sporna 36/50
91-738 Łódź

Ireneusz Bielecki, dr med.

*Ordynator Oddziału Laryngologii
Górnośląskiego Centrum Zdrowia Dziecka i Matki*
ul. Medyków 16
40-752 Katowice

Paolo Castelnuovo, Prof. MD PhD

Università dell'Insubria
Department of Otorhinolaryngology
Viale Borri 57
21100 Varese

Mieczysław Chmielik, prof. dr hab. med.

*Kierownik Kliniki Otolaryngologii Dziecięcej
AM w Warszawie*
ul. Marszałkowska 24
00-576 Warszawa

Iwona Dąbrowska-Wójciak, dr med.

*Oddział Intensywnej Terapii,
Klinika Chorób Dzieci UM w Łodzi*
ul. Sporna 36/50
91-738 Łódź

Andrew Fishman, Ass. Prof. of Otolaryngology

New York University School of Medicine
New York, USA

Michał Grzegorowski, prof. dr hab. med.

*Kierownik Kliniki Otolaryngologii Dziecięcej,
Katedry Otolaryngologii UM*
ul. Szpitalna 27/33
60-572 Poznań

Danuta Gryczyńska, prof. zw. dr hab. med.

*Kierownik Kliniki Otolaryngologii, Audiologii
i Foniatrii Dziecięcej UM w Łodzi*
ul. Sporna 36/50
91-738 Łódź

**Elżbieta Hassmann-Poznańska,
prof. zw. dr hab. med.**

*Kierownik Kliniki Otolaryngologii Dziecięcej
AM w Białymstoku*
ul. Waszyngtona 17
15-274 Białystok

Edward Hojan, prof. zw. dr hab. med.

Kierownik Katedry Akustyki
Uniwersytet Adama Mickiewicza w Poznaniu
ul. Umultowska 85
61-614 Poznań

Dorota Hojan-Jezińska, dr med.

Katedra Biofizyki UM
ul. Fredry 10
61-701 Poznań

Maria A. Hortis-Dzierzbicka, dr hab. med.

Instytut Matki i Dziecka w Warszawie
ul. Kasprzaka 17A
01-211 Warszawa

Tomasz Jaroch, dr med.

*Klinika Otolaryngologii, Audiologii
i Foniatrii Dziecięcej UM w Łodzi*
ul. Sporna 36/50
91-738 Łódź

Henryk Kaźmierczak, prof. zw. dr hab. med.

Kierownik Katedry i Kliniki Otolaryngologii
Uniwersytetu Mikołaja Kopernika w Toruniu,
Collegium Medicum w Bydgoszczy
ul. M. Skłodowskiej-Curie 9
85-094 Bydgoszcz

Krzysztof Kochanek, dr hab.

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu
ul. Pstrowskiego 1
01-943 Warszawa

Julia Kruk-Jeromin, prof. zw. dr hab. med.

Kierownik Kliniki Chirurgii Plastycznej
UM w Łodzi
ul. Kopcińskiego 22
90-153 Łódź

Marian Krawczyński, dr med.

*Klinika Otolaryngologii, Audiologii
i Foniatrii Dziecięcej UM w Łodzi*
ul. Sporna 36/50
91-738 Łódź

Michał Krawczyński Jr, dr med.

*Klinika Otolaryngologii, Audiologii
i Foniatrii Dziecięcej UM w Łodzi*
ul. Sporna 36/50
91-738 Łódź

Magdalena Łapienis, dr med.

*Klinika Otolaryngologii, Audiologii
i Foniatrii Dziecięcej UM w Łodzi*
ul. Sporna 36/50
91-738 Łódź

Małgorzata Malicka, dr med.

*Klinika Otolaryngologii, Audiologii
i Foniatrii Dziecięcej UM w Łodzi*
ul. Sporna 36/50
91-738 Łódź

Andrzej Makowski, prof. dr hab. med.

Kierownik Kliniki Otolaryngologii CZMP w Łodzi
ul. Rzgowska 281/289
93-338 Łódź

Józef Mierzwiński, dr med.
Katedra i Klinika Otolaryngologii
Uniwersytetu Mikołaja Kopernika w Toruniu,
Collegium Medicum w Bydgoszczy
ul. M. Skłodowskiej-Curie 9
85-094 Bydgoszcz

Maciej Misiołek, dr hab. med.
Katedra i Oddział Kliniczny Laryngologii
Śląskiej AM
ul. Skłodowskiej-Curie 10
41-800 Zabrze

Grażyna Niedzielska, prof. zw. dr hab. med.
Kierownik Kliniki Otolaryngologii, Foniatrii,
Audiologii AM
Dziecięcego Szpitala Klinicznego w Lublinie
ul. Chodźki 2
20-093 Lublin

Andrzej Obrębowski, prof. zw. dr hab. med.
Kierownik Katedry i Kliniki Foniatrii i Audiologii
UM w Poznaniu
ul. Przybyszewskiego 49
60-355 Poznań

Pietro Palma, Prof. MD, PhD
Università dell'Insubria
Department of Otorhinolaryngology
Viale Borri 57
21100 Varese

Katarzyna Pawlak-Osińska, dr hab. med.
Katedra i Klinika Otolaryngologii
Uniwersytetu Mikołaja Kopernika w Toruniu,
Collegium Medicum w Bydgoszczy
ul. M. Skłodowskiej-Curie 9
85-094 Bydgoszcz

Danuta Perek, prof. dr hab. med.
Kierownik Kliniki Onkologii Instytutu
„Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”
Al. Dzieci Polskich 20
04-730 Warszawa

Andrzej Piotrowski,
prof. UM w Łodzi, dr hab. med.
Kierownik Oddziału Intensywnej Terapii,
Klinika Chorób Dzieci UM w Łodzi
ul. Sporna 36/50
91-738 Łódź

Wolfgang Pirsig, Prof., MD PhD
Mozartstr. 22
89075 Germany

Andrea Pistochini, MD PhD
Università dell'Insubria
Department of Otorhinolaryngology
Viale Borri 57
21100 Varese

Beata Pucher, dr med.
Klinika Otolaryngologii Dziecięcej
Katedry Otolaryngologii UM
ul. Szpitalna 27/33
60-572 Poznań

Wanda Siemiątkowska-Stengert, dr med.
Oddział Intensywnej Terapii,
Klinika Chorób Dzieci UM w Łodzi
ul. Sporna 36/50
91-738 Łódź

Henryk Skarżyński, prof. zw. dr hab. med.
Dyrektor Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu
w Warszawie oraz Międzynarodowego Centrum
Słuchu i Mowy w Kajetanach
ul. Zgrupowanie AK Kampinos 1
01-943 Warszawa

Bożena Skotnicka, dr hab. med.
Klinika Otolaryngologii Dziecięcej
AM w Białymstoku
ul. Waszyngtona 17
15-274 Białystok

Jacek Smurzyński, Prof. MD PhD
Department of Communicative Disorders
East Tennessee State University
Box 70643
Johnson City, TN 37614-1702

Mariola Śliwińska-Kowalska, prof. dr hab. med.
Kierownik Centrum Profilaktyki i Leczenia
Zaburzeń Głosu i Słuchu,
Instytut Medycyny Pracy im. Prof. J. Nofera w Łodzi
ul. Św. Teresy 8
91-348 Łódź

Grażyna Śmiech-Słomkowska, prof. dr hab. med.
Kierownik Zakładu Ortodoncji
Instytutu Stomatologii
ul. Pomorska 251
92-213 Łódź

Jarosław Szydłowski, dr med.
Klinika Otolaryngologii Dziecięcej
Katedry Otolaryngologii UM
ul. Szpitalna 27/33
60-572 Poznań

Anna Zakrzewska, dr hab. n. med.
Klinika Otolaryngologii, Audiologii
i Foniatrii Dziecięcej UM w Łodzi
ul. Sporna 36/50
91-738 Łódź

Rafał Zieliński, dr med.
Katedra Anatomii Prawidłowej UM w Łodzi
ul. Narutowicza 60
90-136 Łódź

Beata Zielnik-Jurkiewicz, dr hab. med.
Ordynator Oddziału Otolaryngologicznego
Szpitala im. Prof. J. Bogdanowicza w Warszawie
ul. Niekańska 4/24
03-948 Warszawa

10. IMPLANTY ŚLIMAKOWE

Henryk Skarżyński

HISTORIA

Informacje o możliwościach wykorzystania zjawiska elektrostymulacji w różnych dziedzinach były już podawane przez starożytnych Rzymian. Obecnie odpowiednio dobrane mikroimpulsy elektryczne znajdują zastosowanie w: neurologii, psychiatrii, kardiologii, chirurgii urazowej (gdzie przyspiesza zrost kości) oraz otolaryngologii.

Pierwsze próby wykorzystania zjawiska elektrostymulacji w poprawieniu słyszenia przeprowadził w 1790 r. Aleksandro Volta. Opisane przez niego wyniki doświadczeń, które przeprowadził na sobie, nie znalazły większego zainteresowania zarówno naukowców, jak i praktyków. Do tego zjawiska po ponad półtora-wiecznym okresie wrócili badacze francuscy. W 1957 r. Djourno, Eyries i Vallancien zjawisko elektrostymulacji wykorzystali do bezpośredniego pobudzenia zakończeń nerwu słuchowego u pacjenta z całkowitą głuchotą. Pierwsze efekty były dość zachęcające. Pacjent, który kiedyś słyszał i stracił całkowicie słuch potrafił określić nowe wrażenia słuchowe. Pomogły one zrozumieć, że przynajmniej w pewnym zakresie możliwy będzie powrót osoby niesłyszącej do świata dźwięku. Na przeszkodzie myśli francuskich badaczy stanęły problemy z dostępem do nowoczesnych technologii informatycznych. Z nimi poradzili sobie badacze skupieni wokół prof. W. Housa w jego Instytucie Ucha w Los Angeles. W 1961 r. zoperowali pierwszych chorych, którym wszczepiono elektrody do ucha wewnętrznego, umożliwiając tym samym kontrolowaną stymulację elektryczną ślimaka. Lepszą stymulację w 1964 r. uzyskali inni Amerykanie – Doyle i jego grupa, którzy po raz pierwszy wprowadzili elektrodę do wnętrza ślimaka, stwarzając możliwości bezpośredniego pobudzania zakończeń nerwu słuchowego.

Efekty terapii u obu grup pozwalały na rozpoznanie różnych dźwięków, lecz droga do dobrego rozumienia mowy była jeszcze daleka.

W 1972 r., po prawie dziesięciu latach doświadczeń, W. House uruchomił pierwszy program leczenia głuchoty z zastosowaniem już seryjnie produkowanego jednokanałowego implantu typu 3M. Urządzenia te były wszczepiane dorosłym pacjentom z głuchotą nabytą. Efekty terapii okazały się coraz bardziej zachęcające, choć implanty były bardzo awaryjne. Wszczepiane części wewnętrzne ulegały rozszczelnieniu i przestawały pracować. W tym samym czasie program leczenia głuchoty rozwinął jako pierwszy w Europie prof. C.H. Chouard w Paryżu w 1973 r., a prof. K. Burian w Wiedniu w 1975 r. Chouard rozpoczął udane prace z implantem francuskim, a Burian początkowo z systemem 3M Vienna, po czym z MED-El. Oba typy urządzeń były jednokanałowe i umożliwiały pobudzanie w tym samym czasie całego ślimaka. Okazało się to niewystarczające do efektywnego rozumienia mowy, choć podczas wielu kongresów przedstawiano wyniki swobodnego porozumiewania się pacjentów dorosłych z głuchotą postlingwalną, którym wszczepiono system jednokanałowy. Dalsze istotne kroki w rozwoju leczenia głuchoty wiążą się z pracami badawczymi zapoczątkowanymi w 1967 r. przez prof. G.M. Clarka w Melbourne. Dotyczyły one opracowania i zastosowania implantu wielokanałowego, dzięki czemu możliwe byłoby pobudzanie poszczególnych grup zakończeń nerwu słuchowego z zachowaniem funkcji częstotliwości i czasu.

W 1984 r. G.M. Clark w Melbourne i E. Lenhardt w Hanowerze rozpoczęli nowoczesny program leczenia głuchoty i głębokiego niedosłuchu z zastosowaniem systemów wielokanałowych. Po dopuszczeniu do szerokiego zastoso-

wania klinicznego rozpoczęto stosowanie implantów u dzieci. Pierwsze zadawalające efekty u dzieci z głuchotą postlingwalną zaowocowały wykorzystaniem na dużą skalę tego sposobu w leczeniu dzieci z głuchotą wrodzoną (prelingwalną). Początek lat dziewięćdziesiątych wiązał się z bardzo dużym rozwojem programów leczenia głuchoty i głębokiego niedosłuchu w wielu krajach. Podstawą były uzyskiwane wyniki leczenia dzieci i dorosłych z różnymi rodzajami głuchoty. Jednocześnie nigdy nie ustały prace nad rozwojem technologii implantów, których celem było jak najdokładniejsze kodowanie mowy ludzkiej i efektywna stymulacja zakończeń nerwowych w ślimaku. Wraz z rozwojem i doskonaleniem części wewnętrznych udoskonalono i zminiaturyzowano procesory mowy, które z dużych pudełek zamieniono na małe aparaty zauszne. Wielki wkład w rozwój technologii wnieśli kolejni naukowcy. B. Wilson z Reserch Triangle Instiute z Północnej Karoliny (USA) opracował nową strategię kodowania mowy CIS (*continous interleved sampling*), a H. McDermott na Uniwersytecie Mellbourn wdrożył z powodzeniem strategię SPEAK (*spectral peak*).

Rozwój technologiczny, rozwój otochirurgiczny oraz rozwój metod i programów rehabilitacji słuchu i mowy zaowocowały stałym rozszerzaniem wskazań i obniżaniem granicy wieku operowanych dzieci. W 1980 r. obniżono granicę wieku z 18 do 2 r.ż. W 1999 r. FDA (*Food and Drug Administration*) obniżyło granicę do stosowania implantów ślimakowych u dzieci do 12 m.ż. Obecnie w przypadku głuchoty powstałej po zapaleniu opon mózgowo-rdzeniowych operowane są dzieci w wieku 7-8 miesięcy.

Dynamiczny rozwój implantów ślimakowych nie ominął Polski. Pierwszy dorosły pacjent w naszym kraju z głuchotą postlingwalną został zoperowany 16 lipca 1992 r. przez H. Skarżyńskiego w Warszawie. W dniu następnym zostało zoperowane pierwsze dziecko z głuchotą postlingwalną. W październiku 1992 r. H. Skarżyński zoperował pierwsze w Polsce dziecko z głuchotą prelingwalną, a w listopadzie 1993 r. wszczepił pierwszy w naszym kraju implant wielokanałowy u dziecka w wieku 2 lat. Dobre efekty leczenia głuchoty

przy pomocy implantów ślimakowych zaowocowały wykorzystaniem podobnych systemów w bezpośredniej stymulacji jąder słuchowych w pniu mózgu. Wskazaniem do tego typu leczenia była głuchota w przebiegu neurofibromatozy typu drugiego (NF₂). Pierwsze próby z zastosowaniem stymulacji jąder pnia mózgu systemem jednokanałowym podjęła grupa naukowców w 1979 r. w *House Ear Institute* w Los Angeles. Wprowadzenie implantów wielokanałowych zwiększyło znacznie efekty słuchowe w tym typie leczenia głuchoty. Pierwszego wszczepienia implantu do pnia mózgu dokonał H. Skarżyński z grupą współpracowników z Austrii i Niemiec w 1998 r. w Warszawie. Niezwykle zachęcające wyniki stosowania implantów pniowych u chorych w różnym wieku z NF₂ stworzyły możliwości zastosowania tych urządzeń w przypadkach wrodzonego obustronnego niedorozwoju nerwów słuchowych.

Rozwój leczenia głuchoty u dzieci i dorosłych z całkowitą głuchotą i głębokim niedosłuchem pozwoliły na wykazanie możliwości zachowania tzw. resztek słuchowych dla dalszej stymulacji akustycznej przy pomocy aparatów słuchowych. Pierwsze doniesienia na ten temat w naszym kraju przedstawił H. Skarżyński oraz A. Lorens na początku obecnego stulecia. Zebrane doświadczenie zaowocowało opracowaniem w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu i zastosowaniem po raz pierwszy w świecie implantów ślimakowych w leczeniu tzw. częściowej głuchoty. Pierwszą operację u osoby dorosłej przeprowadził H. Skarżyński 12 lipca 2002 r., a 16 listopada 2004 r. zoperował pierwsze w świecie dziecko. Bardzo dobre efekty rozumienia mowy w ciszy i szumie pokazały, że możliwa jest jednoczasowa, efektywna i bezpieczna łączona stymulacja elektroakustyczna ucha z zachowaniem słuchu na niskich częstotliwościach.

Szacuje się, że obecnie na świecie żyje około 90 tys. osób implantowanych, z czego w Polsce blisko 2 tysiące (z tego ponad 1500 zoperowanych przez zespół H. Skarżyńskiego w Warszawie). Implanty ślimakowe są również wszczepiane w ośrodkach otolaryngologicznych w Poznaniu, Katowicach, Lublinie i Białymstoku.

Obecnie dla potrzeb operacyjnych otochirurg ma do wyboru kilka typów implantów

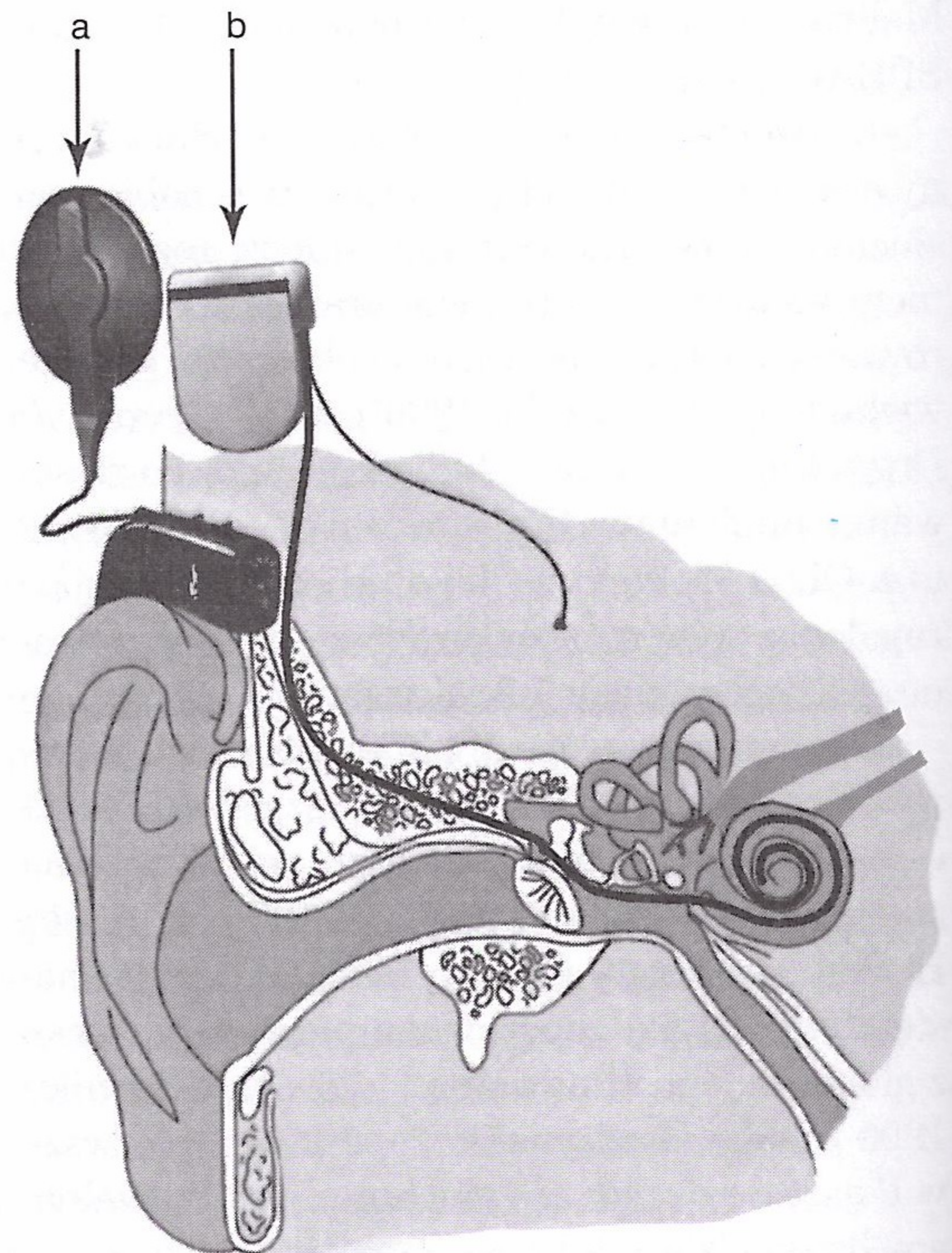
ślimakowych dostosowanych do zmian rozwojowych, wad wrodzonych i nabytych w obrębie kości skroniowej. FDA zatwierdziła do stosowania u dzieci i dorosłych systemy trzech firm: Cochlear, Med-El, ABS (*Advance Bionic System*). Każda z firm dysponuje kilkoma rodzajami systemów, które różnią się głównie kształtem i rozmiarami elektrod, tak by mogły być odpowiednio dopasowane do zmian w obrębie ucha środkowego i/lub wewnętrznego.

BUDOWA I DZIAŁANIE IMPLANTU ŚLIMAKOWEGO

Zasadniczym celem wszczepienia implantu ślimakowego jest dostarczenie do zakończeń nerwu słuchowego mikroimpulsów elektrycznych powstałych po odpowiednim zakodowaniu dźwięków docierających do ucha pacjenta. Impulsy te są doprowadzone drogą słuchową do ośrodków korowych, gdzie chory odbiera je jako wrażenia słuchowe. Można zatem przyjąć, że wszczepiony implant jest elektroniczną protezą słuchu, która ma zastąpić uszkodzone w wadach nabytych lub w wadach wrodzonych elementy zmysłowe ucha wewnętrznego.

Rolą komórek zmysłowych jest wytworzenie potencjałów czynnościowych w neuronach nerwu słuchowego pod wpływem bodźca akustycznego, który dociera do ucha wewnętrznego. Zatem funkcja komórek zmysłowych jest zastępowana sztuczną stymulacją elektryczną powstałą w części zewnętrznej implantu, w tzw. procesorze mowy i za pośrednictwem kilkunastu kanałów doprowadzona do poszczególnych grup zakończeń nerwu słuchowego. Obecnie stosowane implanty ślimakowe składają się z części zewnętrznej i wewnętrznej (Ryc. 10.1). Część zewnętrzna, tzw. cyfrowy procesor mowy zbudowany jest z mikrofonu odbierającego dźwięki, które docierają do ucha chorego, układów scalonych, takich jak przetworniki analogowo-cyfrowe, procesor sygnałowy i pamięć. Uzupełnieniem jest pojemnik na baterie lub akumulatory służący do zasilania całego systemu oraz transponder, który pozwala przezskórnie, na zasadzie indukcji elektromagnetycznej, przekazać informacje do części wewnętrznej implantu. Mikrofon przekształca docierające sygnały akustyczne w analogowe sygnały elek-

tryczne. Dzieje się to w zgodzie z programem umieszczonym w pamięci procesora sygnałowego realizującego określony algorytm przetwarzania zwany strategią kodowania mowy. Ten sygnał cyfrowy jest przesyłany za pośrednictwem fal radiowych przez skórę do wszczepionej części wewnętrznej implantu, za pośrednictwem transmitera. Niewielka odległość między nim a częścią wewnętrzną powoduje, że do przekazania informacji z zewnątrz głowy do części wszczepionych stosowane są bardzo małe natężenia pól magnetycznych całkowicie obojętne dla zdrowia osób implantowanych, zwłaszcza małych dzieci. Aktualnie najbardziej popularne są procesory zauszne, które przypominają kształtem aparaty słuchowe. Należy jednak podkreślić, że dla małych dzieci bardzo wydajne, bezpieczne i nieuciążliwe mogą być procesory pudełkowe umieszczone w kieszonce koszuli czy innej części ubrania. Część wewnętrzna implantu, która jest wszczepiona operacyjnie składa się z ceramicznej lub tytanowej



Ryc. 10.1. Schemat budowy implantu: a) część zewnętrzna, b) część wewnętrzna.

kapsuły. Jest ona umieszczona w specjalnie przygotowanej podczas operacji łoży kostnej i przykryta płatem skórno-mięśniowym. Od części wewnętrznej odchodzi elektroda z wiązką czynnych przewodów, których zakończenia są umieszczone na długości od 20 do 30 mm na jej końcu. Druga elektroda – bierna – stanowi odniesienie do elektrody czynnej. W poszczególnych systemach implantów konstruktorzy wdrożyli wiele różnych rozwiązań, których celem jest optymalne umieszczenie elektrody czynnej w schodach bębienka. W przypadku całkowitej osyfikacji ślimaka, co ma miejsce w przypadkach głuchoty spowodowanej powikłaniami zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych, do odpowiednio wydrążonych kanałów są wszczepiane dwie elektrody czynne oraz jedna bierna umieszczana na powierzchni czaszki. Przez elektrody czynne są przesyłane mikroimpulsy elektryczne, które stymulują poszczególne grupy zakończeń nerwu słuchowego. W ten sposób możliwe jest przekazywanie w tym samym czasie sygnałów dających wrażenia słuchowe o różnej częstotliwości.

W obecnie wszczepianych implantach ślimakowych zastosowane są różne strategie kodowania mowy. Ich celem jest optymalne przekazanie informacji akustycznej docierającej do ucha chorego. Obserwowany rozwój w tym zakresie pozwala na coraz dokładniejszy odbiór mowy, jednak w dalszym ciągu ilość informacji, która może być odebrana za pośrednictwem implantu jest o wiele mniejsza niż w przypadku słuchu fizjologicznie prawidłowego. Tym niemniej, daje to tak dużo, że przy odpowiednio wcześnie wszczepionym implancie i dobrze prowadzonej rehabilitacji możliwe jest swobodne rozumienie mowy, odbiór mowy przez telefon, adekwatny do wieku rozwój słuchowy oraz opanowanie nie tylko języka ojczystego. Słyszenie pacjenta implantowanego, powstałe w wyniku stymulacji elektrycznej zakończeń nerwu słuchowego, jest określane jako słuch sztuczny. Dla dzieci, które urodziły się z głuchotą lub głębokim niedosłuchem, względnie doszło do jego utraty jeszcze przed wykształceniem się języka mówionego ten słuch jest naturalny, gdyż innego nie znają. Ma to wpływ nie tylko na ich rozwój językowy, ale również intelektualny.

WSKAZANIA DO STOSOWANIA IMPLANTÓW ŚLIMAKOWYCH

Na przestrzeni całej historii implantów, a zwłaszcza przez ostatnie 7 lat obserwowaliśmy dynamiczny rozwój programów leczenia całkowitej głuchoty oraz głębokiego niedosłuchu. Rozwój technologiczny wiązał się nierozzerwalnie z uzyskiwaniem coraz lepszych efektów terapii. Wraz ze wzrostem doświadczenia zamieniały się wskazania do stosowania implantu ślimakowego. Dotyczyło to przede wszystkim obniżenia wieku operowanych dzieci, początkowo do 2 r.ż., a następnie do 12 m.ż. Kolejne rozszerzenie dotyczyło dzieci z wadami sprzężonymi dotyczącymi nie tylko narządu słuchu. Kandydatami do tej metody leczenia stały się dzieci z różnymi wadami rozwojowymi ucha środkowego oraz wewnętrznego, a także z wadami nabytymi – z całkowitą ossyfikacją ślimaka i zmianami pourazowymi kości skroniowej. Rozszerzenie wskazań miało wpływ na zmianę w podejściu do kryteriów bezwzględnych i względnych opracowanych przez H. Skarżyńskiego i wsp. w 1992 r. Wraz z wprowadzeniem tego programu terapii w Polsce obejmowały one następujące elementy:

- a) kryteria bezwzględne:
 - chory musi być całkowicie lub prawie całkowicie niesłyszący. W praktyce oznacza to progi słyszenia powyżej 100 dB HL dla częstotliwości powyżej 500 Hz oraz brak jakiegokolwiek zysku ze stosowania właściwie dobranych aparatów słuchowych,
 - chory musi wykazywać pozytywną reakcję w teście elektrostymulacji pozaślিমakowych struktur drogi słuchowej,
 - chory lub rodzice dziecka muszą prezentować motywację do realizacji programu rehabilitacji pooperacyjnej.
- b) kryteria względne:
 - wiek chorego,
 - rodzaj głuchoty: pre-, peri-, postlingwalna,
 - istnienie stanów zapalnych ucha środkowego,
 - wynik oceny radiologicznej stanu ucha wewnętrznego.

Według ówczesnej wiedzy i przyjętych wtedy założeń warunkiem zakwalifikowania do wszczepienia implantu było spełnienie wszystkich kryteriów bezwzględnych. Dla potrzeb oceny

motywacji rodziców lub opiekunów dziecka, przyjęto minimum 6-miesięczny okres obserwacji prowadzonej rehabilitacji w oparciu o klasyczne aparaty słuchowe.

Kryteria względne, gdy nie były możliwe do spełnienia, nie stanowiły przeszkody przy podejmowaniu decyzji o implantacji wszczepu, lecz były bardzo drobiazgowo opracowywane i oceniane. Służyło to zbieraniu doświadczenia i wprowadzaniu zmian, które przyczyniły się do dynamicznego rozwoju programu implantów ślimakowych w naszym kraju. Po ponad 14 latach doświadczeń i zoperowaniu ponad 1500 chorych, w tym 60% dzieci w różnym wieku, aktualne kryteria kwalifikacji są następujące:

I. Dzieci prelingwalne

Wiek 1-3 lata

- zdiagnozowana głuchota lub głęboki niedosłuch zmysłowo-nerwowy,
- brak ogólnych przeciwwskazań medycznych do przeprowadzenia zabiegu operacyjnego.

Wiek 3-6 lat

- zdiagnozowana głuchota, głęboki lub znacznego stopnia niedosłuch zmysłowo-nerwowy,
- brak ogólnych przeciwwskazań medycznych do przeprowadzenia zabiegu operacyjnego,
- potwierdzone korzyści z wczesnego aparatuwnia, jednak w zakresie niewystarczającym do zadowalającego rozwoju mowy (progi słyszenia w aparatach słuchowych w zakresie częstotliwości 2-4 kHz powyżej 55 dB).

Wiek powyżej 6 lat

- zdiagnozowana głuchota, głęboki lub znacznego stopnia niedosłuch zmysłowo-nerwowy,
- brak przeciwwskazań medycznych do przeprowadzenia zabiegu operacyjnego,
- komunikacja i rehabilitacja prowadzona w oparciu o metodę audytywno-werbalną,
- potwierdzone korzyści z wczesnego aparatuwnia, jednak w zakresie niewystarczającym do rozumienia mowy w stopniu zadowalającym (<50% rozumienia w teście słów jednosylabowych).

II. Dzieci i dorośli postlingwalni

- zdiagnozowana głuchota, głęboki lub znacznego stopnia niedosłuch zmysłowo-nerwowy,
- brak ogólnych przeciwwskazań medycznych do przeprowadzenia zabiegu operacyjnego,

- brak korzyści z aparatów słuchowych lub korzyści w zakresie niewystarczającym do rozumienia mowy w stopniu zadowalającym (<50% rozumienia w teście słów jednosylabowych),
- pacjenci z częściową głuchotą.

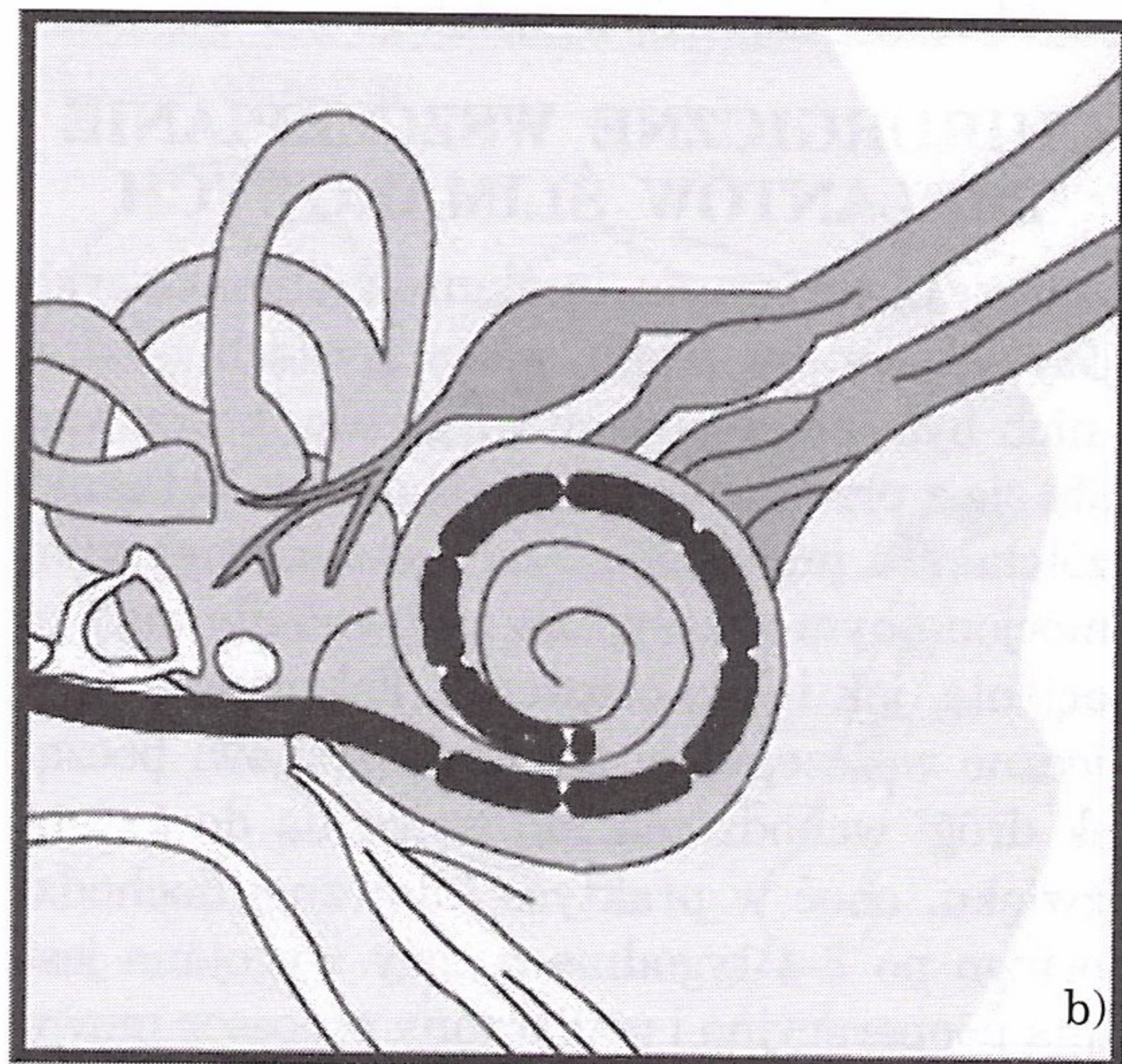
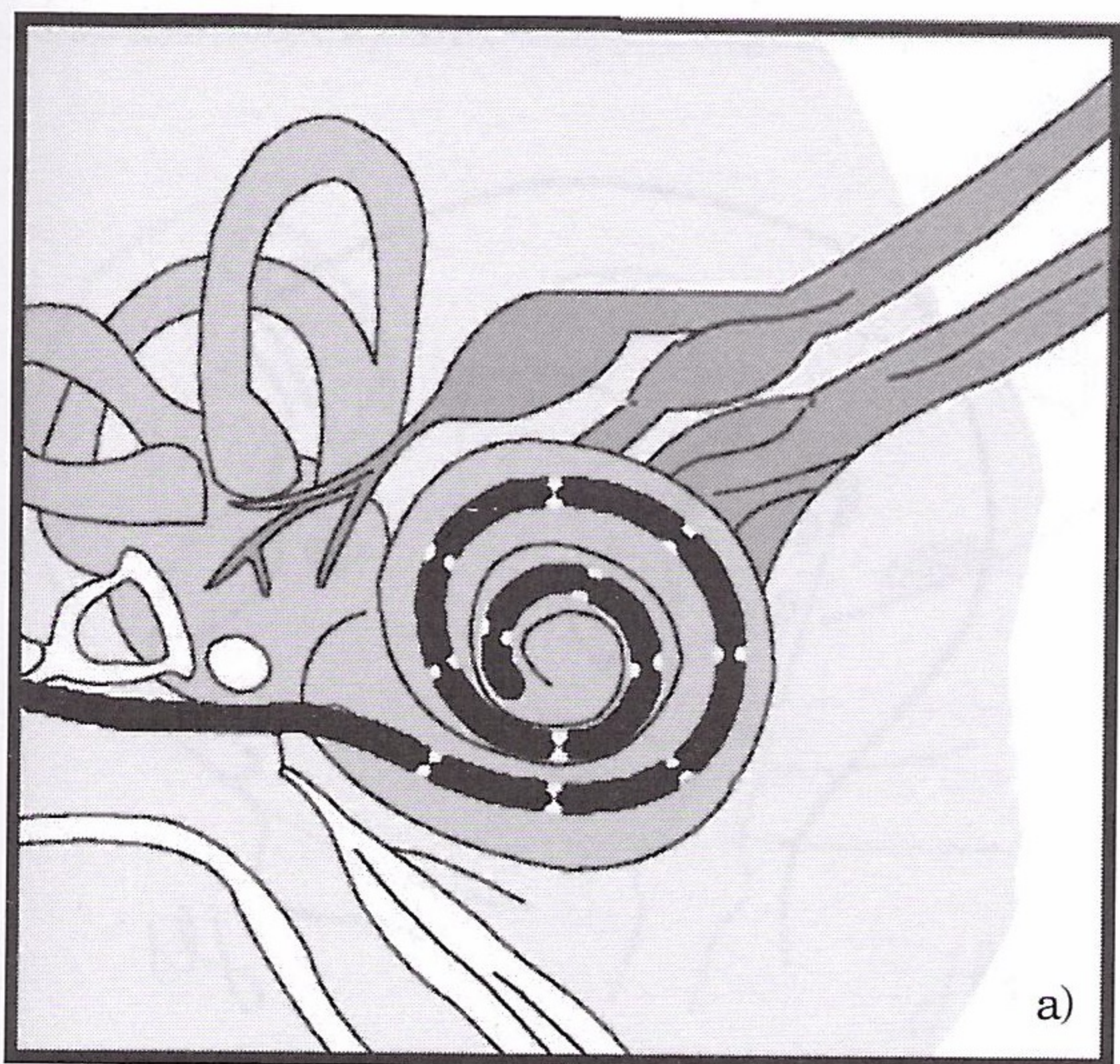
Jak wynika z przedstawionych uwarunkowań, obecnie możliwe jest wszczepienie implantów ślimakowych u dzieci z tzw. resztkami słuchowymi w zakresie niskich częstotliwości. Istotnym postępowaniem w rozwoju programu była teoria C. von Ilberga z 1999 r., która zakładała możliwość zastosowania implantu i aparatu słuchowego w tym samym uchu dziecka. Pozwalało to wykorzystać resztki słuchowe wzmocnione akustycznie przy pomocy aparatu w obrębie niskich częstotliwości oraz uzupełnić te efekty słuchowe o słuch elektryczny uzyskany za pośrednictwem implantu ślimakowego. Ostatecznie dawało to lepsze rezultaty i przyspieszało rozwój mowy oraz opanowania języka przez zoperowane dziecko. Dalszy rozwój otocirurgii, a zwłaszcza umiejętności prawie bezinwazyjnego wprowadzania elektrody do schodów bębienka, pozwolił na niezwykle istotną rozbudowę programu implantów ślimakowych. Wykorzystując doświadczenia z olbrzymiego materiału ponad 30 tysięcy różnych operacji poprawiających słuch, H. Skarżyński w 2002 r. przeprowadził pierwszą w świecie operację wszczepienia implantu ślimakowego u pacjenta dorosłego z tzw. częściową głuchotą. Oznacza to, że chory ma prawidłową czułość słuchową w zakresie niskich częstotliwości oraz głęboki niedosłuch lub całkowitą głuchotę w zakresie średnich i wysokich częstotliwości mowy. Zapoczątkowana została nowa era w otocirurgii polegająca na połączeniu stymulacji elektrycznej za pośrednictwem implantu ślimakowego z jednoczesnym zachowaniem pełnej czułości słuchowej odbierającej naturalną stymulację akustyczną w obrębie niskich częstotliwości. Zadawalające wyniki uzyskane u dorosłych pozwoliły H. Skarżyńskiemu w końcu 2004 r. zoperować pierwsze w świecie dziecko z częściową głuchotą. Zasadnicza różnica w leczeniu częściowej głuchoty polega na wykorzystaniu opracowanej w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu nowej procedury chirurgicznej uwzględ-

niającej praktycznie bezinwazyjne dojście do schodów bębienka przez okienko okrągłe oraz odpowiednim zaprogramowaniu procesora mowy. Elektroda czynna podczas operacji częściowej głuchoty jest wprowadzana na głębokość 16-20 mm do schodów bębienka (Ryc. 10.2b).

Prowadzone badania naukowe i doświadczenia wiodących ośrodków wykazały, że wczesne implantowanie stwarza warunki pełniejszego rozwoju mowy. Takie podejście jest w pełni uzasadnione w świetle dzisiejszej wiedzy o rozwoju układu nerwowego. Każdy proces rozwojowy, w tym również proces nabywania umiejętności językowych i rozwoju mowy, przechodzi przez okres jego szczególnego nasilenia, oznaczającego się dużą dynamiką zmian, a zarazem dużym zakresem plastyczności. Oznacza to, że w owym okresie nawet krótko działające bodźce mogą mieć stosunkowo duży wpływ na ostateczną reorganizację danej struktury. Plastyczność, czyli zdolność do modyfikacji, jest w pewnym stopniu zachowana przez całe życie, jednak jej zakres jest znacznie mniejszy wraz z upływem czasu. Dlatego też, implantowanie dzieci poniżej 2 roku życia, czyli w okresie największej „plastyczności” mózgu, pozwala na optymalny rozwój mowy w okresach zbliżonych do etapów rozwoju mowy dziecka normalnie słyszącego i fakt ten nie budzi już dzisiaj żadnych wątpliwości.

Aktualna kwalifikacja dziecka do wszczepienia implantu ślimakowego jest oparta o wszechstronną diagnostykę, w której obok lekarzy otolaryngologów, audiologów, foniatrów biorą udział surdologopedzi, psychologowie, pedagodzy, inżynierowie kliniczni i technicy.

Ocena kliniczna obejmuje staranny wywiad dotyczący zaburzenia słuchu u dziecka, wywiad rodzinny oraz pełne badanie otolaryngologiczne. Częstym uzupełnieniem tych badań są konsultacje innych specjalistów z dziedziny neurologii, okulistyki, kardiologii, psychiatrii, neurochirurgii i genetyki. Poza obciążeniami wynikającymi z wady słuchu ważne jest wykrycie dodatkowych obciążeń ilustrujących wady sprzężone. Istotne jest poradnictwo genetyczne, a niektóre z badań molekularnych weszły do praktyki klinicznej i pozwalają na niesienie pomocy w tym zakresie. Uzupełnieniem tych badań jest diagnostyka obrazowa, zwłaszcza ocena radiologiczna dokonana w oparciu o tomografię komputerową. Ocena audiologiczna i foniatryczna pozwala ustalić, jaka jest korzyść ze stosowania klasycznych aparatów słuchowych. W przypadku małych dzieci konieczne jest oparcie kwalifikacji na pomiarach proggu słyszenia z wykorzystaniem badania słuchowych potencjałów z pnia mózgu (ABR). Inną, aktualnie rozpowszechnioną metodą jest badanie potencjałów średniolatencyjnych typu stanu



Ryc. 10.2. Schemat umiejscowienia elektrody czynnej w uchu – a) z całkowitą głuchotą, b) z częściową głuchotą.

ustalonego (SSR). W każdym wieku dziecka rozpatrywanego jako kandydata do implantacji wszczepu ślimakowego ważna jest ocena logopedyczna. Obejmuje ona określenie poziomu umiejętności językowych oraz ocenę, która z dróg – wzrokowo-słuchowa czy słuchowo-wzrokowa – dominuje w procesie odbioru sygnału dźwiękowego. Dla pełnej oceny, przy podejmowaniu decyzji o implantacji dziecka, niezwykle ważne było określenie przygotowania i gotowości rodziny do zadań wynikających z programu pooperacyjnej rehabilitacji. Kolejnym ważnym elementem była diagnoza i terapia psychologiczna zarówno rodziny dziecka niesłyszącego, jak i jego samego. Istotna była również ocena pedagogiczna, która polegała na określeniu potrzeb edukacyjnych dziecka i jego otoczenia.

Aktualne wskazania do wszczępienia implantu ślimakowego pozwalają nam uświadomić, że na skutek stymulacji elektrycznej nerwu słuchowego możliwe jest osiąganie znaczącego zakresu percepcji słuchowej. Słuch elektryczny stał się niewątpliwie wielką szansą na wejście lub powrót do świata dźwięku, co umożliwia komunikację werbalną w różnych warunkach akustycznych, włącznie z rozumieniem mowy odbieranej przez telefon i słyszeniem muzyki. Rozwój słuchowy niesłyszącego dziecka, rozwój mowy i opanowanie języka mówionego osiągnięty za pośrednictwem implantu umożliwia pełne korzystanie ze współczesnych osiągnięć komunikacji międzyludzkiej.

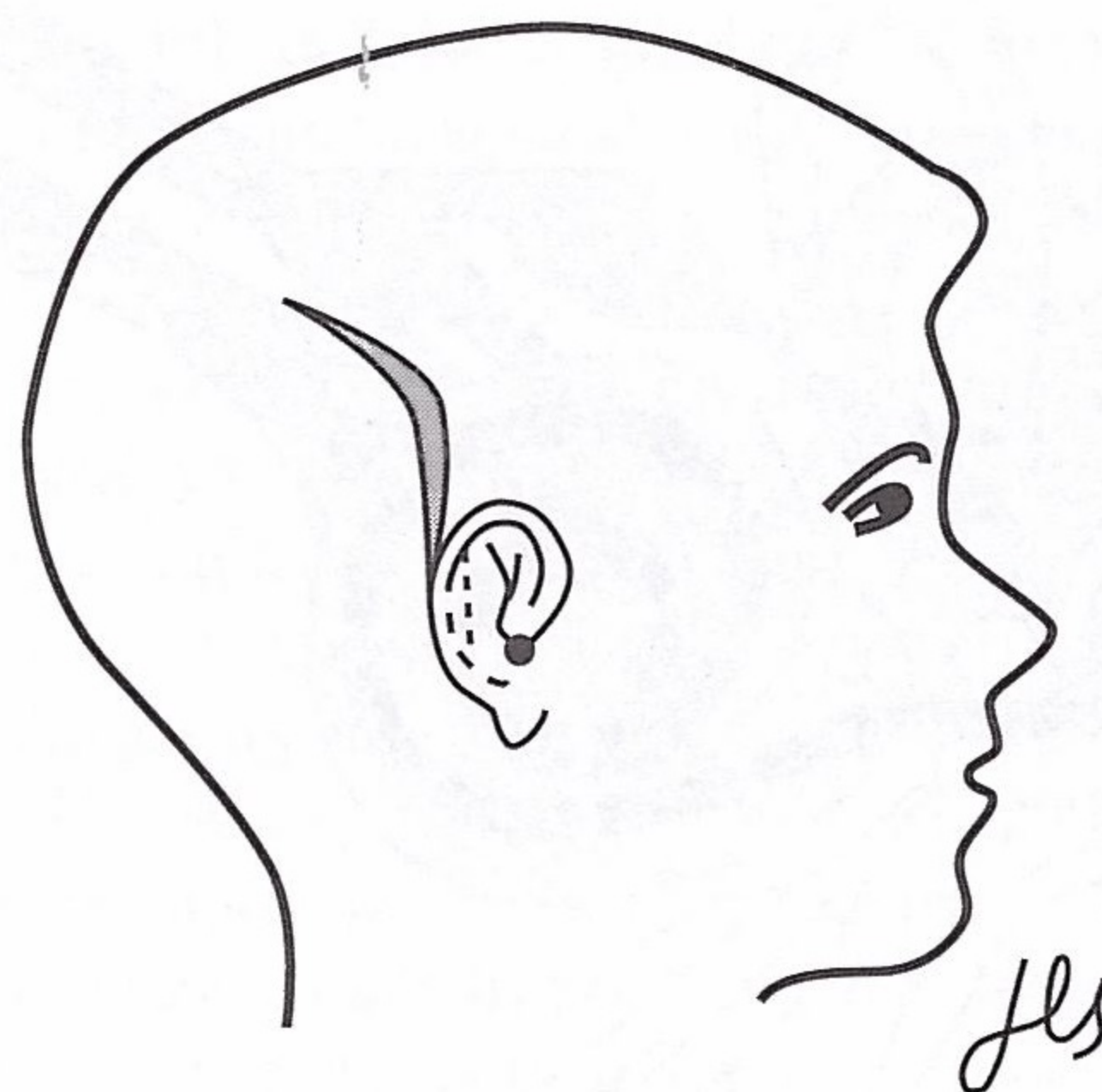
CHIRURGICZNE WSZCZEPIANIE IMPLANTÓW ŚLIMAKOWYCH

Rozwój programu implantów ślimakowych odbywał się na wielu płaszczyznach. Jedną z nich była procedura chirurgiczna, która wiązała się z przeniesieniem ciała obcego w tkanki dziecka. Ta ingerencja była i jest największym emocjonalnym przeżyciem zarówno dla małego pacjenta, jak i jego otoczenia. Faktycznie, bezpieczne wszczępienie implantu stanowi początek drogi wchodzenia lub wracania do świata dźwięku, choć w praktyce klinicznej dochodzi do tego po 3-4 tygodniach, gdy wygojona jest rana pooperacyjna i podłączony procesor mowy. Rozwój technologiczny pozwolił na miniaturyzację wszczepianych części wewnętrznych,

a przede wszystkim na zmniejszenie do minimum ich awaryjności. Pozwala to przyjąć, że wszczepiane części wewnętrzne implantu zapewniają działanie systemu na co najmniej kilkadziesiąt lat.

Zespół Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu ma pod swoją opieką jedną z największych w skali międzynarodowej grup zoperowanych chorych liczącą 1504 chorych. Na podstawie prawie 15-letnich doświadczeń aktualna procedura postępowania operacyjnego u dzieci uwzględnia wykonanie następujących czynności:

- a) Cięcie skóry za uchem, półkolistą lub owalną, zaczynając się w rowku zamałżowinowym, pozwalające na wytworzenie płata skórno-mięśniowo-okostnego i odsłonięcie powierzchni łuski kości skroniowej (Ryc. 10.3). Należy zaznaczyć, że w przypadku dzieci dość często spotykamy liczne naczynia łączące, które wychodzą przez otwory kostne. Może to powodować obfite krwawienie, szczególnie groźne dla małego dziecka.
- b) Wykonanie łoża kostnej dla części wewnętrznej implantu. U kilkunastomiesięcznych dzieci kości pokrywy czaszki bywają bardzo cienkie, a kształt głowy utrudnia znalezienie odpowiednio dużej płaskiej powierzchni dla wytworzenia zagłębienia kostnego oraz stabilnego umocowania kapsuły implantu. Znalezienie dobrego usytuowania będzie miało znaczenie nie tylko dla dobrego ufiksowania wszczepianych elementów, lecz także dla ich



Ryc. 10.3. Cięcie skóry do wszczępienia implantu ślimakowego.

bezpieczeństwa po przykryciu płatem skórno-mięśniowo-okostnowym (Ryc. 10.4).

c) Zdjęcie dłutem warstwy korowej wyrostka sutkowatego, a następnie wykonanie przy pomocy frezy antromastoidektomii, attykotomii tylnej i tympanotomii tylnej, co pozwala na uwidocznienie okolicy niszy okienka okrągłego (Ryc. 10.5). Pobrany fragment warstwy korowej służy następnie do zamknięcia wyrostka po wszczepieniu implantu, co jest szczególnie ważne u małych dzieci, u których tkanki podskórne w tej okolicy są słabo rozwinięte.

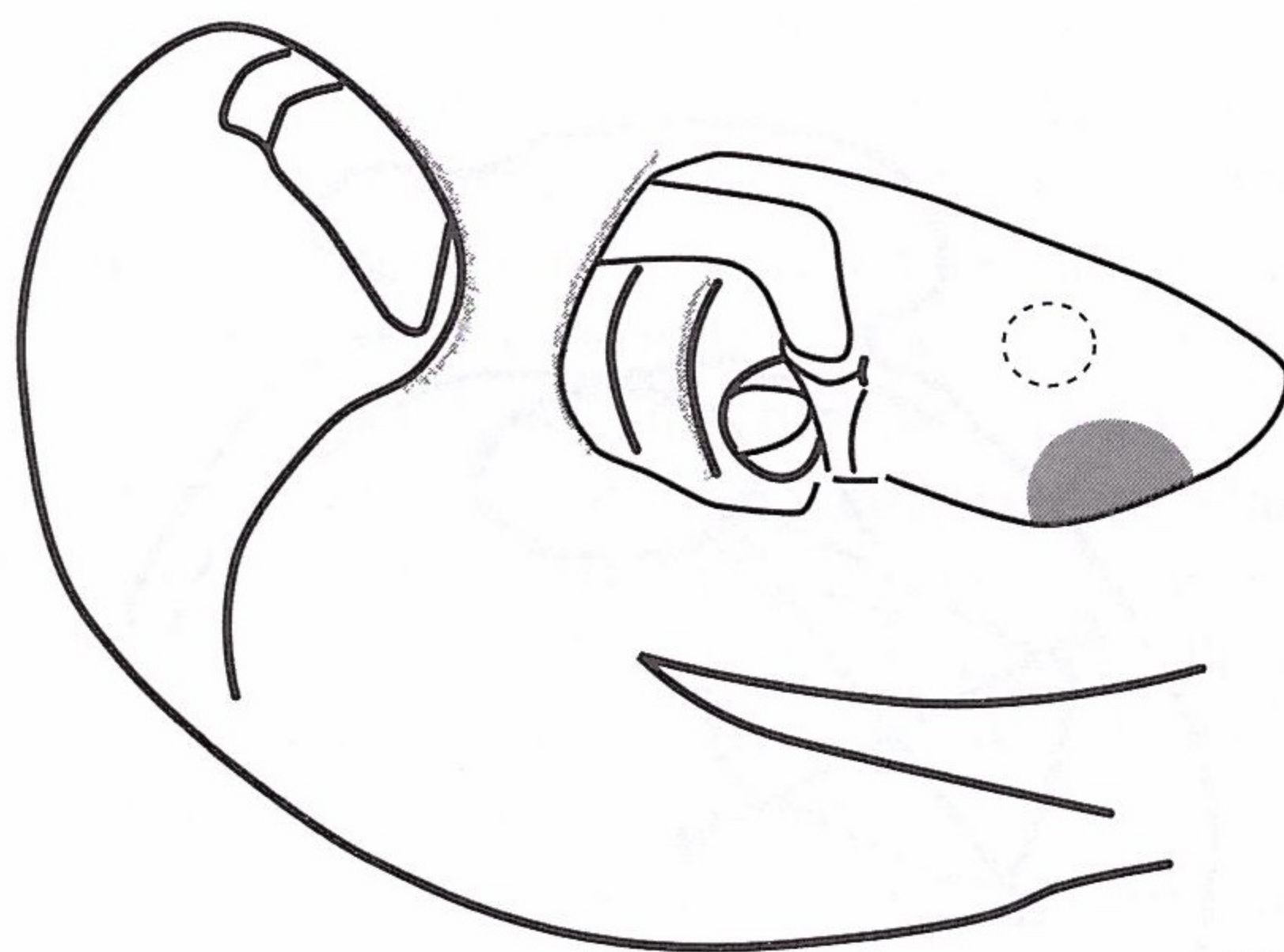
d) Uwidocznienie okolicy niszy okienka okrągłego pozwala na wybór optymalnego i bez-

piecznego dojścia do schodów bębienka. W przypadkach całkowitej głuchoty, miejsce otwarcia ucha wewnętrznego nie jest tak istotne. Zwykle kochleostomię wykonuje się nieco do przodu od okienka okrągłego (Ryc. 10.6). W sytuacji, gdy istnieją tzw. resztki słuchowe, obejmujące pasmo niskich częstotliwości, zwłaszcza w częściowej głuchocie, otwarcie ucha wewnętrznego musi przebiegać ze szczególną ostrożnością. W tym celu zostało opracowane specjalne dojście przez okienko okrągłe oraz wykorzystano odpowiedni kształt wszczepianych elektrod, co zostało wykorzystane w operacjach u dzieci i dorosłych (Ryc. 10.7).



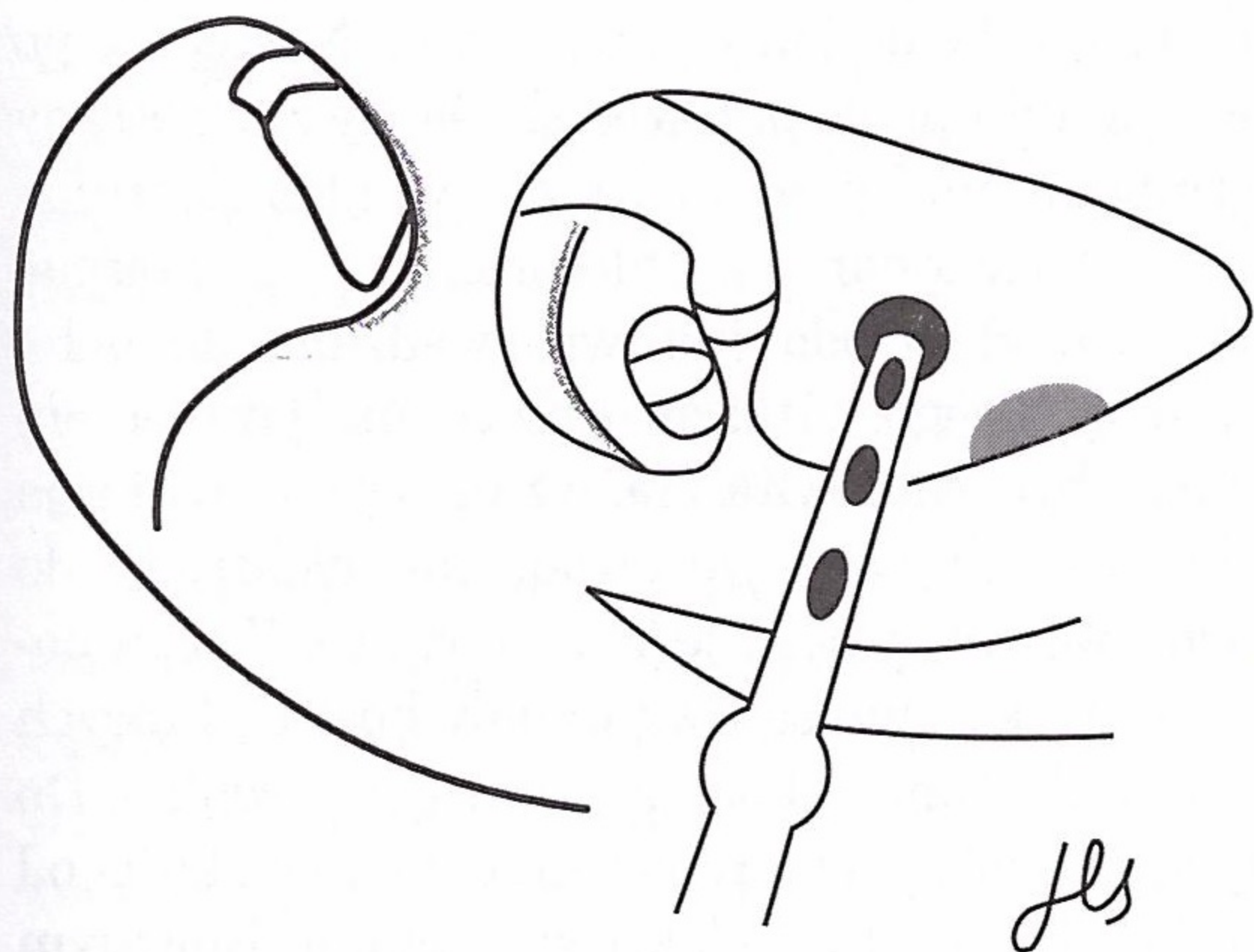
Jls

Ryc. 10.4. Przygotowanie łoża kostnej dla części wewnętrznej implantu ślimakowego.



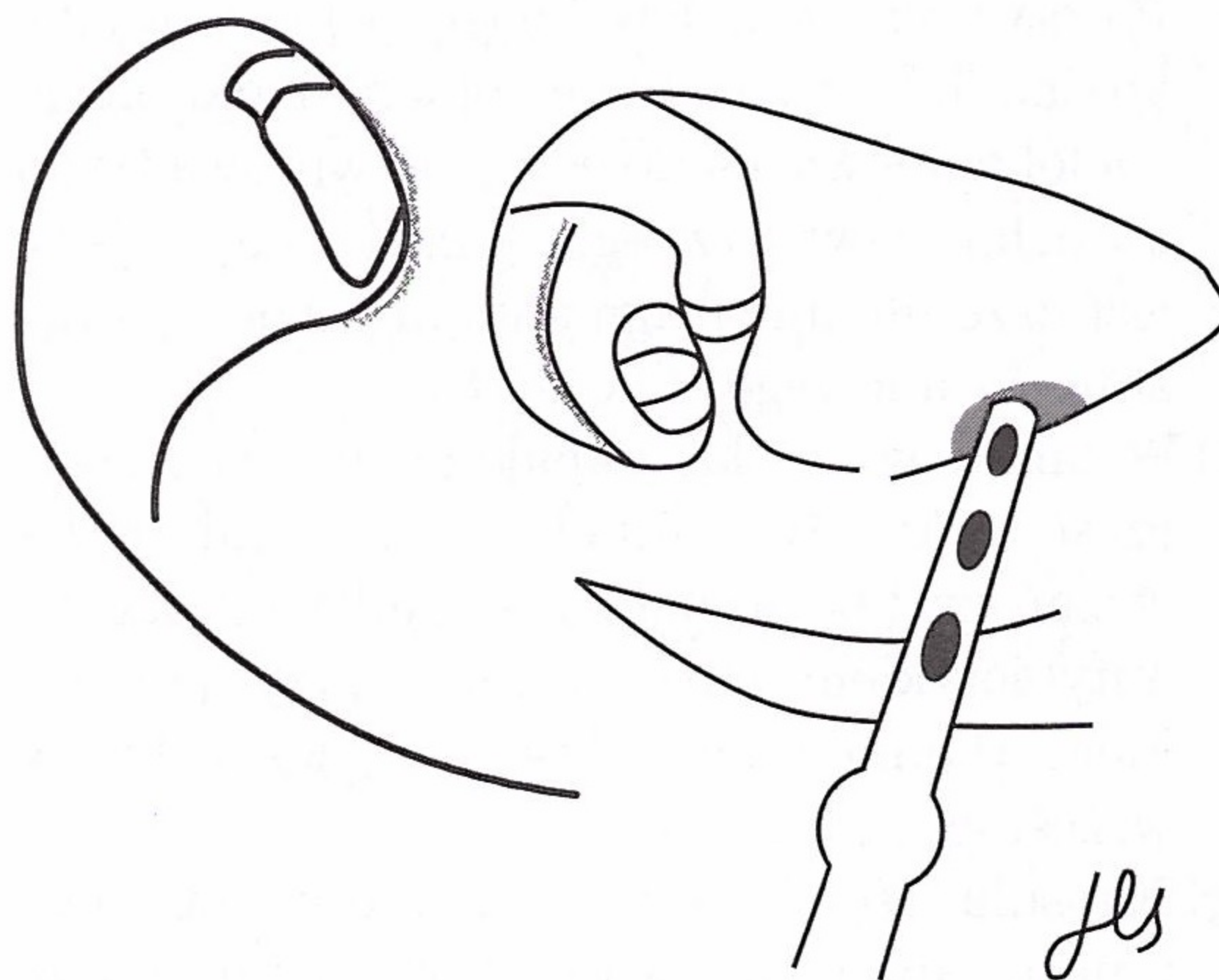
Jls

Ryc. 10.5. Tympanotomia tylna z zaznaczonym miejscem dla wykonania kochleostomii i niszą okienka okrągłego.



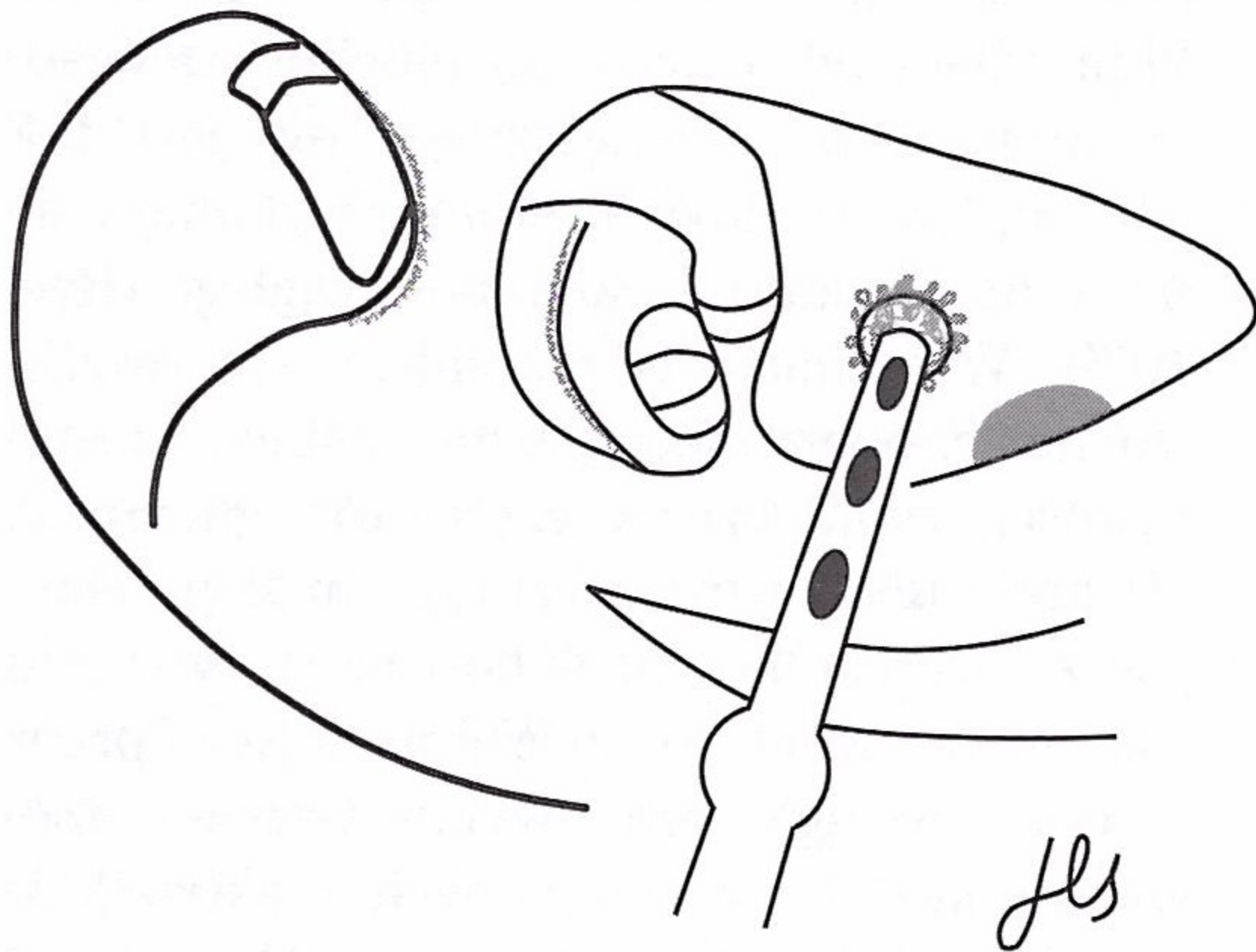
Jls

Ryc. 10.6. Typowe dojście do schodów bębienka przez wykonaną kochleostomię.

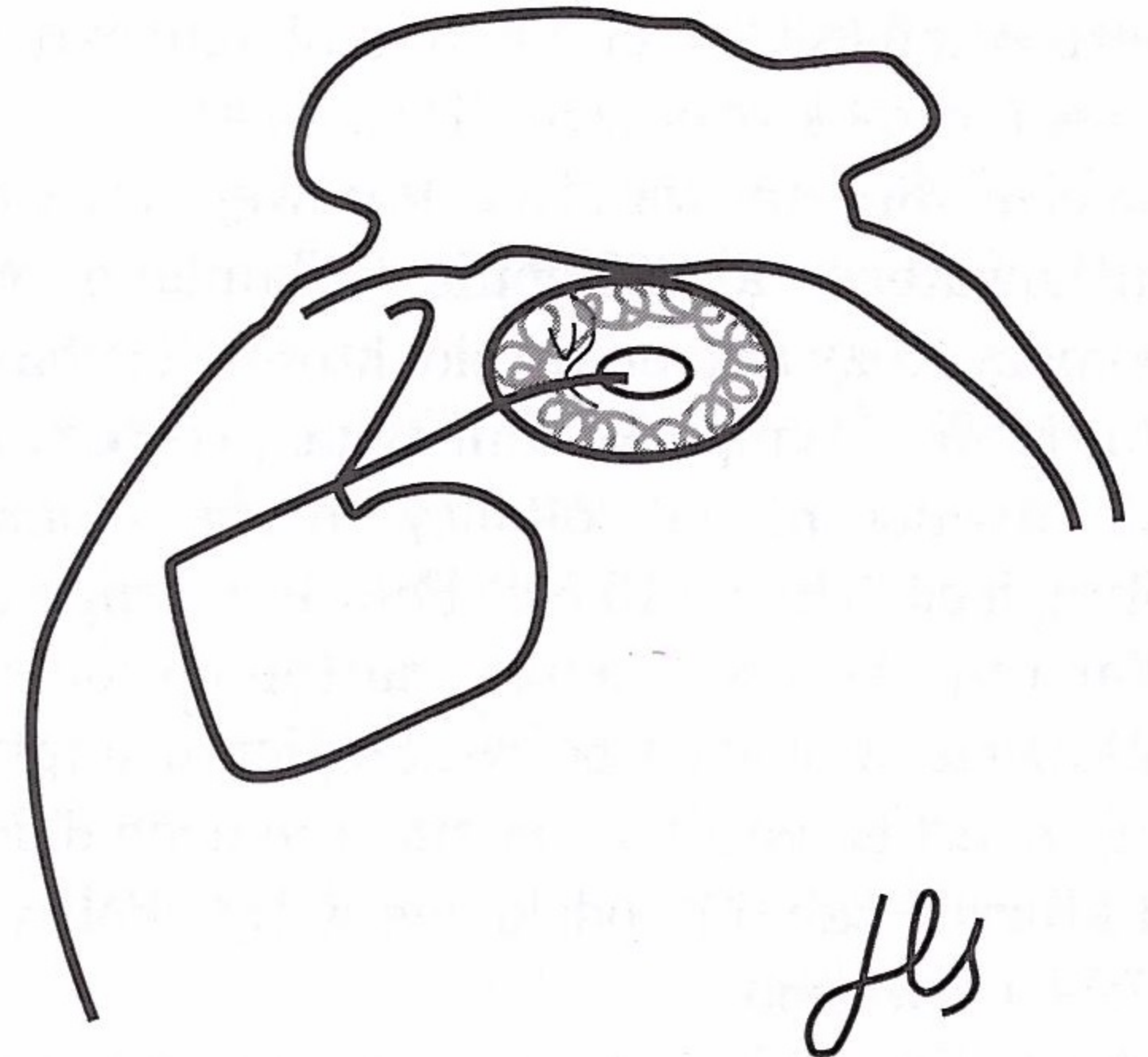


Jls

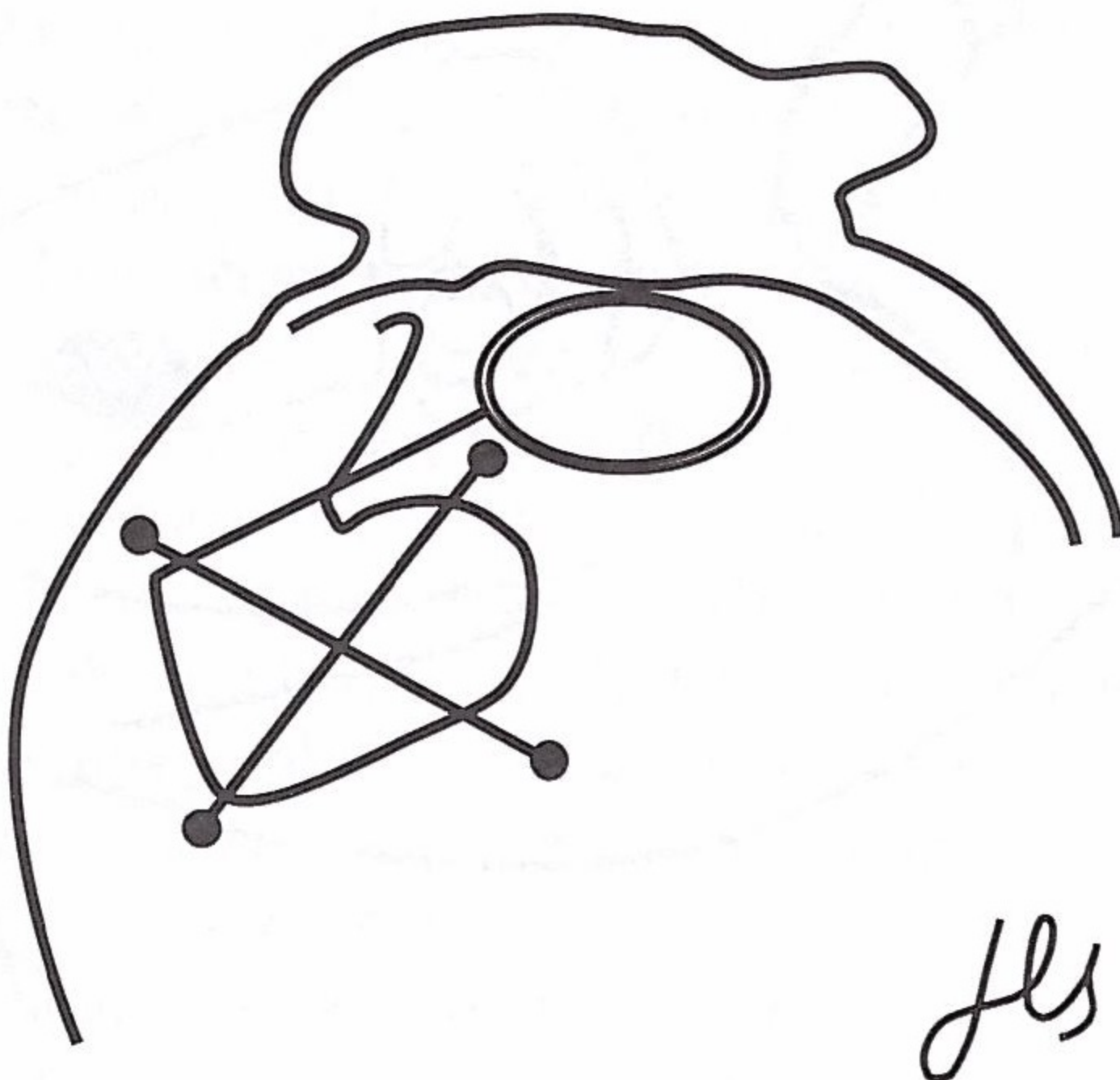
Ryc. 10.7. Specjalne dojście do schodów bębienka przez okienko okrągłe.



Ryc. 10.8. Uszczelnienie elektrody czynnej w obrębie kochleostomy.



Ryc. 10.9. Zamknięcie jamy wyrostka sutkowatego przy pomocy gąbki.



Ryc. 10.10. Umocowanie części wewnętrznej implantu.

- e) Po otwarciu schodów bębienka przez ścianę kostną lub przez błonę okienka okrągłego wielokanałowa elektroda jest wprowadzana do ucha wewnętrznego, a następnie wejście jest uszczelniane fragmentami powięzi z mięśnia skroniowego (Ryc. 10.8).
- f) W jamie wyrostka układana jest pozostała część elektrody czynnej, po czym cała przestrzeń zostaje wypełniona gąbką nasączoną antybiotykiem (Ryc. 10.9) i przy pomocy kleju tkankowego całość zamyka pobrany wcześniej wiór kostny.
- g) Kapsuła części wewnętrznej implantu jest umocowana w łoży kostnej przy pomocy niewchłaniających szwów lub cementu jonometrycznego (Ryc. 10.10). Zapobiega to jej prze-

mieszczaniu się oraz urazom wewnętrznym tkanek podskórnych.

- h) Ostatnim etapem leczenia operacyjnego jest założenie szwów podskórnych, drenażu ssącego na okres 2-3 dni oraz zszycie skóry i założenie opatrunku zewnętrznego. Po około 8-9 dniach usuwane są szwy, a po około 4 tygodniach od wszczepienia implantu aktywowany jest procesor mowy.

Należy podkreślić, że przedstawione powyżej etapy odzwierciedlają postępowanie standardowe, w wielu sytuacjach, gdy spotykamy się z wadami wrodzonymi ucha środkowego lub wewnętrznego. W przypadkach przodującej zatoki esowatej, nisko schodzących opon mózgowodzeniowych bezpieczniejsze od typowej tympanotomii tylnej jest przeprowadzenie elektrody przez attykę do jamy bębnekowej. Następnie po wykonaniu przez przewód słuchowy zewnętrzny tympanotomii przedniej możliwe i bezpieczniejsze jest wykonanie kochleostomii z tego dojścia. Po tym elektroda jest wprowadzana do ucha wewnętrznego. Innym istotnym problemem może być całkowita lub częściowa ossyfikacja ślimaka. Typowe wprowadzenie elektrody do ucha wewnętrznego jest niemożliwe. Z tego powodu wykonane są dwa kanały kostne, których początek stanowią okienko okrągłe i owalne. Do tych kanałów są wprowadzane, na głębokości od 5 do 10 mm, dwie elektrody czynne. Kolejnym istotnym problemem jest niedorozwój ucha wewnętrznego, w wyniku którego nie ma typowej

budowy ślimaka. Ucho wewnętrzne stanowi jedną jamę wspólną, do której możliwe jest zaimplantowanie odpowiednio wiotkiej elektrody czynnej – pełnej lub skróconej długości.

Dotychczas wszczepianie implantów pniowych miało miejsce u kilkunastoletniej młodzieży, gdy dochodzi do obustronnego zniszczenia nerwów słuchowych w przebiegu nerwiakowłókniałości typu drugiego (NF_2). Do implantacji są wykorzystywane, podobne jak w przypadkach implantów ślimakowych, części wewnętrzne i zewnętrzne systemu. Różnica odnosi się jedynie do zakończenia elektrody czynnej, której kształt umożliwia efektywną stymulację jąder słuchowych-brzusznym i grzbietowym w pniu mózgu.

Niewątpliwie największym osiągnięciem we wszczepianiu implantów ślimakowych jest leczenie częściowej głuchoty, gdy w paśmie niskich częstotliwości mamy w pełni zachowany wydolny słuch. Po serii udanych zabiegów u dorosłych pierwsze w świecie dziecko z takim uszkodzeniem słuchu zoperował H. Skarżyński w 2004 r., dzięki odpowiednio opracowanej procedurze operacyjnej. Wykorzystano dojście do ucha wewnętrznego przez błonę w okienku okrągłym oraz dobrano odpowiednio delikatną elektrodę. Dzięki temu możliwe było zachowanie istniejącego słuchu akustycznego. Dobrany algorytm dla pobudzenia elektrycznego pozwala na połączenie słuchu akustycznego z elektrycznym i uzyskanie pełnej wydolności słuchowej. Jeszcze innym rozwiązaniem stosowanym u dzieci jest połączenie stymulacji elektrycznej ze wzmocnieniem akustycznym zachowanych resztek słuchowych przy pomocy aparatu słuchowego w tym samym uchu. Dotychczas obie te możliwości miały praktyczne, kliniczne zastosowanie z wykorzystaniem implantów typu Med-El.

OPIEKA POOPERACYJNA I REHABILITACJA

Procedura przedoperacyjna i leczenie chirurgiczne muszą być zakończone odpowiednio zaplanowanym i zrealizowanym programem rehabilitacji słuchu i mowy. Bezpośrednim efektem tego procesu jest uzyskanie odpowiedniego poziomu umiejętności słuchowych i rozwoju języka mówionego.

Wrażenia słuchowe u zaimplantowanych dzieci z głuchotą prelingwalną powstaje na skutek stymulacji elektrycznej zakończeń nerwu słuchowego. Impulsy elektryczne wpływają na aktywność nerwu słuchowego oraz kształtują rozkład pobudzenia elektrycznego, które jest w ośrodkach korowych odbierane jako efekt słuchowy. Głównym celem dopasowania systemu implantu jest dobranie impulsów elektrycznych stymulujących nerw słuchowy i określenie zależności pomiędzy parametrami impulsów a właściwościami fizycznymi dźwięku, tak aby wzbudzona aktywność nerwu słuchowego, a w konsekwencji powstałe wrażenie słuchowe, było zbliżone do tego, które wystąpiłoby w słuchu fizjologicznym. Dopasowanie musi mieć miejsce u każdego dziecka indywidualnie, ponieważ aktywność nerwu słuchowego zależy od indywidualnej charakterystyki biofizycznej złącza elektroda-neurony. Charakterystyka ta zależy od takich czynników, jak: budowa anatomiczna ślimaka (wymiar, kształt), elektryczne właściwości tkanek, budowa wiązki elektrod (wymiar i kształt kontaktów elektrycznych, długość wiązki), pozycja elektrody w ślimaku, ilość przetrwałych włókien nerwowych.

Zewnętrzny procesor mowy jest urządzeniem cyfrowym. Dobór parametrów elektrostymulacji polega więc na odpowiednim jego zaprogramowaniu. Na zbiór parametrów składają się: poziomy prądów odpowiadające progowi słyszenia oraz wrażeniu głośniego, ale nie za głośniego słyszenia, liczba aktywnych elektrod, prędkość stymulacji, wybór strategii kodowania oraz kształt funkcji kompresji określany jako indywidualna mapa każdego zoperowanego dziecka. W celu dobrania parametrów stymulacji wykonuje się cały szereg badań psychofizycznych oraz obiektywnych:

a) badania psychofizyczne:

- pomiary elektrycznego progu słyszenia,
- skalowanie głośności (określenie głośności w funkcji prądu),
- skalowania wysokości wrażenia słuchowego,
- badania dyskryminacji głośności oraz wysokości,
- audiometria wolnego pola,
- audiometria słowna,

b) badania obiektywne:

- pomiar telemetryczny impedancji elektrod,
- rejestracja złożonego czynnościowego potencjału nerwu słuchowego,
- rejestracja elektrycznie wywołanych odruchów strzemiączkowych,
- rejestracja elektrycznie wywołanych potencjałów z pnia mózgu.

Dla potrzeb właściwego zaplanowania całego procesu rehabilitacji został on podzielony na kilka etapów. Pozwala to na wykorzystanie ogólnego standardu, ale jednocześnie uwzględnia indywidualne cechy każdego dziecka. Znaczący wpływ na ten proces ma wiek pacjenta w chwili implantacji, okres jaki upłynął od powstania głuchoty oraz sam jej rodzaj – wystąpienie przed rozwojem mowy (głuchota prelingwalna), w trakcie opanowywania mowy (głuchota perlingwalna), po wykształceniu mowy (głuchota postlingwalna).

Generalne zasady postępowania w procesie pooperacyjnym zostały przedstawione w opracowanym w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu protokole.

Cały program rehabilitacji, zwłaszcza w odniesieniu do dzieci, obejmuje 5 głównych etapów:

- a) nauka wykrywania obecności dźwięku w otoczeniu lub jego braku – na tym etapie dziecko powinno nauczyć się uwarunkowanej odpowiedzi na bodziec dźwiękowy,
- b) różnicowanie (dyskryminacja) – możliwość postrzegania podobieństw i różnic pomiędzy dwoma lub więcej bodźcami akustycznymi,
- c) rozpoznawanie (identyfikacja) – możliwość określania poprzez powtórzenie, wskazanie, bądź napisanie usłyszanych dźwięków,
- d) rozumienie mowy – możliwość rozpoznawania znaczenia mowy poprzez odpowiadanie na pytania, wykonywanie poleceń, uczestniczenie w rozmowie,
- e) rozumienie mowy i dźwięków użytecznych na tle dźwięków zakłócających.

Należy podkreślić, że obniżenie granicy wieku, w którym wszczepiane są implanty ślimakowe u dzieci otwiera nowe możliwości w leczeniu głuchoty i głębokiego niedosłuchu. Ostatnim efektem tej metody leczenia jest pełny rozwój słuchowy wyrażony bardzo dobrym rozumieniem mowy, opanowaniem języka, rozu-

mieniem muzyki. To otwiera pacjentom szansę funkcjonowania w społeczności osób słyszących i podejmowania edukacji, a następnie zatrudnienia w miejscach ogólnodostępnych.

Bezpieczne otwarcie ucha wewnętrznego, wprowadzenie do schodów bębenka elektrody czynnej, połączenie w tym samym uchu własnego dobrego słuchu na niskich częstotliwościach ze słuchem elektrycznym można określić mianem nowej ery w otochirurgii.

PIŚMIENNICTWO

1. Bredberg G., Lindstrom B., Lopponen H., Skarzynski H., Hyodo M., Sato H.: Related Articles, Electrodes for ossified cochleas. *Am J. Otol.* 1997, 18(6 Suppl), 42-3.
2. Geremek A.: Elektrostymulacja nerwu słuchowego. Praca doktorska, Warszawa 2004.
3. Helms J., Muller J., Schon F., Moser L., Arnold W., Janssen T., Ramsden R., von Ilberg C., Kiefer J., Pfennigdorf T., Gstottner W., Baumgartner W., Ehrenberger K., Skarzynski H., Ribari O., Thumfart W., Stephan K., Mann W., Heinemann M., Zorowka P., Lippert K.L., Zenner H.P., Bohndord M., Huttenbrink K., Hochmair-Desoyer I. et al.: Evaluation of performance with the COMBI40 cochlear implant in adults: a multicentric clinical study. *ORL J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec.* Jan-Feb, 1997, 59(1), 23-35.
4. Lorens A.: Metoda oceny skuteczności implantów ślimakowych. Praca doktorska, Warszawa.
5. Lorens A., Śliwa L., Walkowiak A.: Principle of speech processor fitting in the programme of rehabilitation of children after cochlear implantation, *New Medicine*, vol. 1999, 3, 33-35.
6. Lorens A., Geremek A., Walkowiak H., Skarżyński H.: Residual acoustic hearing in the ear before and after cochlear implantation. *Proceedings of 4th European Congress of Oto-Rhino-Laryngology Head and Neck Surgery*, t. I, pp. 135-138, editors: Klaus Jahnke, Markus Fischer; Monduzzi Editore, Italy, 2000.
7. Lorens A., Walkowiak A., Czyżewski A., Skarżyński H.: Psychophysical measurements in cochlear implant patients. *Proceedings of 4th European Congress of Oto-Rhino-Laryngology Head and Neck Surgery*. Klaus Jahnke, Markus Fischer, Monduzzi Editore (eds.). Italy, 2000, t. I, 131-134.
8. Lorens A., Piotrowska A., Śliwa L., Walkowiak A., Skarżyński H., Wąsowski A.: Application of Stapedius Muscle Reflex Measurement in Cochlear Implant Speech Processor Fitting. (W:) N. Callaos et al (red.): *Proceedings of the 6th World Multiconference on Systemics, Cybernetics and Informatics (SCI 2002)* Vol. XVIII, Orlando, USA, 2002, 502-504.
9. Lorens A., Skarżyński H., Piotrowska A., Walkowiak A., Śliwa L.: Objective methods of post-operative tests in cochlear implant patients, *International Congress Series*, Elsevier, Volume/Issue 1240C, 2003, 379-383.

10. Lorens A., Walkowiak A., Piotrowska A., Skarżyński H., Anderson I.: ESRT and MCL correlations in experienced paediatric cochlear implant users; *Cochlear Implants International*, 2004, 5(1), 28-37.
11. Mueller-Malesińska M.: Program rehabilitacji chorych po wszczepieniu implantu ślimakowego; praca doktorska, Akademia Medyczna, Warszawa, 1997.
12. Nikolopoulos T.P., Dyar D., Archbold S., O'Donoghue G.M.: Development of spoken language grammar following cochlear implantation in prelingually deaf children. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2004 May, 130(5), 629-33.
13. Niparko J.K.: *Cochlear Implants. Principles & Practices*, Lippincott Williams & Wilkins, 2000.
14. Piotrowska A., Lorens A., Szuchnik J., Kosmalowa J., Skarżyński H.: Procedura przedoperacyjna kwalifikacji dzieci do wszczepienia implantu ślimakowego. *Audiofonologia*, XX, 2001.
15. Posłuszna-Owczarż M.: Ocena psychologiczna rehabilitacji pooperacyjnej u dzieci z całkowitą głuchotą leczonych przy pomocy wszczepów ślimakowych; praca doktorska, Akademia Medyczna, Warszawa, 2000.
16. Sainz M., Skarzynski H., Allum J.H., Helms J., Rivas A., Martin J., Zorowka P.G., Phillips L., Delauney J., Brockmeyer S.J., Kompis M., Korolewa I., Albegger K., Zwirner P., Van De Heyning P., D'Haese P.: Assessment of auditory skills in 140 cochlear implant children using the EARS protocol. *ORL J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec.* 2003 Mar-Apr, 65(2), 91-6.
17. Skarżyński H., Lorens A., Piotrowska A.: Implanty ślimakowe. W: Śliwińska-Kowalska M. (red.) *Audiologia Kliniczna*, Mediton, Łódź, 2005.
18. Skarżyński H., Janczewski G., Geremek A., Niemczyk K., Klasek O., Kochanek K.: Pierwszy wszczep ślimakowy w Polsce. *Otolaryngol. Pol.* 47(5), 427, 1993.
19. Skarżyński H., Janczewski G., Niemczyk K., Geremek A.: Cochlear implants: state of knowledge, prospects, indications for implantation. *Otolaryngol. Pol.*, 1993, 47(5), 444-51.
20. Skarżyński H.: Idea Implantu ślimakowego, *Otolaryngologia Polska*, Tom XLVIII Suplement Nr 15, 1994, 9-12.
21. Skarżyński H.: *Implant Nadziei. Pytania i Odpowiedzi*. Wyd. Fundacja Rozwoju Medycyny, Warszawa 1995.
22. Skarżyńska B., Skarzynski H., Niemczyk K.: Brain stem implantable electrodes in management of total deafness after removal of acoustic neuroma-a review of operative approaches. *Folia Morphol. Warsz.*, 55(4), 442-3, 1996.
23. Skarżyński H., Śliwa L., Szuchnik J., Lorens A., Senderski A., Zawadzki R.: Auditory skills development in a patient provided with auditory brainstem implant. *Acta Neurobiologiae Experimentalis*, Vol. 59, No 3, 228, 1999.
24. Skarżyński H., Szuchnik J., Lorens A., Zawadzki R.: First Auditory brainstem implantation in Poland: auditory perception results over 12 months. *The Journal of Laryngology & Otology* 2000, vol. 114, Suppl. 27, 44-45.
25. Skarżyński H., Geremek A., Szuchnik J., Kosmalowa J., Lorens A., Michałowska E.: Warsaw Cochlear Implant Program from 1992 to 1999. W: 4th European Congress of Oto-Rhino-Laryngology Head and Neck Surgery „Past – Present – Future”. Jahnke K., Fisher M. (red.). Monduzzi Editore, Berlin, 2000, 163-166.
26. Skarżyński H., Lorens A., D'Haese P. et al.: Preservation of residual hearing in children and post-lingually deafened adults after cochlear implantation: An initial study. *ORL J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec.* 2002, 64(4), 247-53.
27. Skarżyński H., Piotrowska A., Lorens A. et al.: Application of electric-acoustic stimulation in patients with profound hearing loss-case study, *International Congress Series*, Elsevier, Volume/Issue 2003, 1240 C, 291-295.
28. Skarżyński H., Lorens A., Piotrowska A.: A new method of partial deafness treatment. *Medical Science Monitor* 2003, 9(4), CS20-4.
29. Skarżyński H., Lorens A., Piotrowska A., Anderson I.: Partial deafness cochlear implantation provides benefits to a new population of individuals with hearing loss. *Acta Oto-Laryngologica* 2006, 126, 9, 934-940.
30. Skarżyński H., Lorens A., Piotrowska A., Anderson I.: Preservation of low frequency hearing in partial deafness cochlear implantation (PDCI) using the round window surgical approach. *Acta Oto-Laryngologica*, 2007, 127, 1, 41-48.
31. Szuchnik J.: Badanie rozwoju percepcji słuchowej u pacjentów z całkowitą głuchotą leczonych przy pomocy wszczepów ślimakowych. Praca doktorska, Akademia Medyczna, Warszawa, 2000.
32. Szuchnik J., Skarżyński H., Świecicka A., Wojewódzka B., Michałowska E.: Individual auditory skill profile as an original method of demonstrating auditory skill development. *Adv. Otorhinolaryngol.* 2000, 57, 298-9.
33. Szuchnik J., Świecicka A., Piotrowska A.: Wyniki rozwoju słuchowego dzieci z implantami ślimakowymi. *Audiofonologia t. XXI*, 2002.
34. Szuchnik J., Skarzynski H., Geremek A., Zawadzki R.: Results of total deafness treatment in young pre- and postlingually deafened children. *Scand. Audiol.* 2001, Suppl. (52), 42-4.
35. Waltzman S.B., Cohen N.L.: *Cochlear Implants*. Thieme, New York, 2000.
36. Wilson B.S.: The future of cochlear implants. *British J. Audiol.* 31, 205-225, 1997.
37. Wysocki J., Skarżyński H.: *Anatomia topograficzna kości skroniowej dla potrzeb otochirurgów*, Warszawa.
38. Wysocki J.: *Anatomia topograficzna kości skroniowej i ucha wewnętrznego dla potrzeb operacyjnego zakładania wszczepów wewnątrzślimakowych*. Praca doktorska, Akademia Medyczna, Warszawa, 1995.
39. Wysocki J., Skarżyński H.: Anatomical conditions in children and adults. *Otolaryngol. Pol.* 1998, 52(6), 689-94.
40. Wysocki J., Skarżyński H.: Distances between the cochlea and adjacent structures related to cochlear implant surgery. *Surg. Radiol. Anat.* 1998, 20(4), 267-71.
41. Wysocki J., Skarzynski H.: Cochleostomy during the intracochlear implantation. Anatomical conditions in children and adults. *Otolaryngol. Pol.* 1998, 52(6), 689-94.