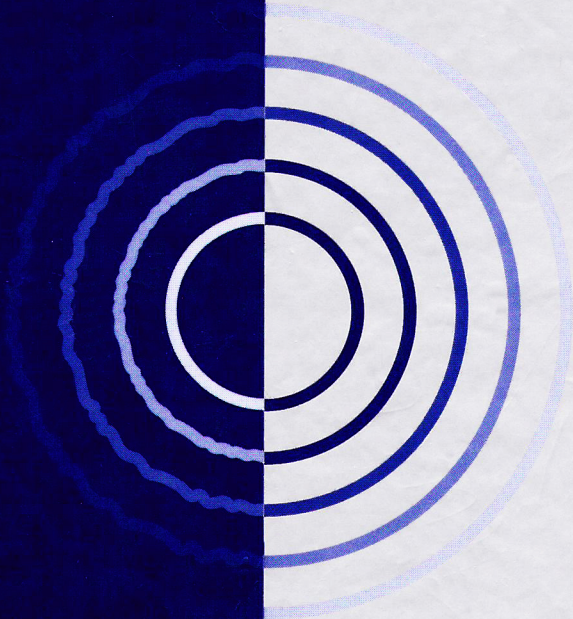


AUDIOLOGIA KLINICZNA



Pod redakcją
prof. dr hab. med.
Marioli Śliwińskiej-Kowalskiej

MEDITON
OFICyna
WYDAWNICZA

Audiologia kliniczna

Redaktor

Mariola Śliwińska-Kowalska prof. dr hab. med.
Centrum Profilaktyki i Leczenia Zaburzeń Głosu i Słuchu
Instytut Medycyny Pracy w Łodzi

Autorzy

Marek Bochnia, Stanisław Chodyncki, Marcin Durko, Tomasz Durko, Wojciech Dziewiszek, Rafał Fira, Wojciech Gawron, Tatiana Gierek, Danuta Gryczyńska, Maciej Gryczyński, Elżbieta Hassmann-Poznańska, Edward Hojan, Robert W. Keith, Krzysztof Kochanek, Lech Korniszewski, Piotr Kołyto, Artur Lorens, Andrzej Makowski, Adam J. Miodoński, Alina Morawiec-Bajda, Krzysztof Morawski, Grzegorz Namysłowski, Waldemar Narożny, Grażyna Niedzielska, Andrzej Obrębowski, Ewa Olszewska, Krystyna Orendorz-Frączkowska, Anna Pajor, Anna Piotrowska, Lucyna Pośpiech, Marek Rogowski, Henryk Skarżyński, Alicja Sekula, Jacek Składzień, Bożena Skotnicka, Ewa Skrodzka, Witold Szyfter, Mariola Śliwińska-Kowalska, Małgorzata Topolska, Beata Zakrzewska-Pniewska

Konsultacja naukowa

Andrzej Obrębowski prof. dr hab. med.



Łódź 2005

Słowo wstępne

Audiologia kliniczna jest dziedziną zajmującą się uszkodzeniami słuchu, ich diagnostyką, leczeniem i rehabilitacją. W szerszym aspekcie specjalność ta obejmuje również diagnostykę i leczenie zawrotów głowy oraz zaburzeń równowagi. Wynika to z racji anatomicznej bliskości obwodowego receptora narządu słuchu i narządu przedsionkowego, sprzyjającej szerzeniu się procesów chorobowych na obie części ucha wewnętrznego. W ostatnim czasie do zakresu zainteresowań audiologów dołączane są również niektóre aspekty zaburzeń widzenia.

Oddawany w Państwa ręce podręcznik „Audiologia kliniczna” powstał dzięki współpracy wielu wybitnych polskich laryngologów i audiologów. Jeden rozdział, dotyczący zaburzeń procesów przetwarzania słuchowego, opracowany został przez amerykańskiego audiologa – Dr Roberta Keitha. Książka obejmuje szczegółowe omówienie zagadnień z zakresu anatomii, fizjologii i patologii chorób narządu słuchu, zasad przeprowadzania i interpretacji testów słuchowych w różnych stanach chorobowych oraz leczenia i rehabilitacji niedosłuchów.

Upośledzenia słuchu stanowią najczęstsze schorzenie dotyczące narządów zmysłów i jedną z najczęstszych, obok zaburzeń układu krążenia, chorób dotykających współczesne społeczeństwo. Dzieje się tak, mimo ograniczenia przypadków uszkodzeń słuchu powodowanych przez choroby zakaźne (głównie dzięki szczepieniom ochronnym), skutecznemu leczeniu stanów zapalnych ucha za pomocą antybiotyków, jak również skuteczniejszej ochrony przed hałasem i kontrolowanemu stosowaniu leków ototoksycznych. Z drugiej strony w ostatnich 10-20 latach ubiegłego stulecia nastąpił dynamiczny rozwój nowych technik badawczych słuchu oraz wiedzy w zakresie patofizjologii chorób narządu słuchu. Do kliniki wprowadzone zostały emisje otoakustyczne, rozwinęły się metody elektrofizjologiczne oceny słuchu, w tym potencjały stanu ustalonego oraz potencjały późnolatencyjne. Istotny postęp dotyczył identyfikacji genów odpowiedzialnych za szereg niedosłuchów dziedzicznych, zarówno izolowanych, jak i występujących w zespołach wad, a także poznania procesów immunologicznych ucha wewnętrznego. Rozwinęły się techniki implantów ślimakowych oraz badania obrazowe narządu słuchu. Przełom wieków wiąże się z zarysowaniem perspektyw leczenia głuchot odbiorczych z zastosowaniem przeszczepów komórek linii macierzystych oraz terapii genowej.

Przesłanką do powstania podręcznika „Audiologia Kliniczna” była chęć stworzenia i oddania w ręce klinicystów nowoczesnego kompendium wiedzy, który pomocny byłby w podniesieniu jakości opieki nad pacjentem z zaburzeniami słuchu. Podręcznik adresowany jest do laryngologów, audiologów, foniatorów i neurologów, a także internistów, pediatrów i specjalistów innych dziedzin medycyny zainteresowanych problemami niedosłuchów. Powinien być również pomocny w pracy pielęgniarek i pracowników technicznych zajmujących się audiometrią oraz protetyków słuchu i psychoakustyków.

Podziękowania składam mojemu mężowi – Markowi, za wsparcie w tworzeniu tego podręcznika oraz dzieciom – Kasi, Tomkowi, Maćkowi, a zwłaszcza najmłodszej – Julce, za ich wyrozumiałość dla pracy Mamy i wielką miłość.

Łódź, wrzesień 2005

Mariola Śliwińska-Kowalska
redaktor

Spis treści

I. ANATOMIA I FIZJOLOGIA NARZĄDU SŁUCHU

1. Anatomia narządu słuchu 1
Waldemar Narożny
2. Droga słuchowa i ośrodki słuchu 9
Maciej Gryczyński, Anna Pajor
3. Mikrostruktura narządu Cortiego 15
Jacek Składzień, Adam J. Miodoński
4. Mikrokrążenie ślimaka 25
Waldemar Narożny
5. Fizjologia przewodzenia dźwięku w narządzie słuchu 29
Piotr Kotyło
6. Fizjologia słyszenia 39
Mariola Śliwińska-Kowalska, Piotr Kotyło

II. PATOFIZJOLOGIA CHORÓB NARZĄDU SŁUCHU

7. Zakażenia wirusowe i bakteryjne narządu słuchu 51
Maciej Gryczyński, Anna Pajor
8. Zaburzenia w mikrokrążeniu ślimaka 61
Waldemar Narożny
9. Ototoksyczność substancji chemicznych i leków 65
Lucyna Pośpiech, Wojciech Dziewiszek, Marek Bochnia
10. Przewlekłe zapalenie ucha środkowego z wysiękiem 75
Danuta Gryczyńska
11. Immunologia i immunopatologia ucha wewnętrznego 79
Mariola Śliwińska-Kowalska
12. Wodniak błędnika 85
Alina Morawiec-Bajda
13. Patofizjologia uszkodzeń słuchu spowodowanych hałasem 89
Mariola Śliwińska-Kowalska

III. TESTY SŁUCHOWE

14. Audiologiczne aspekty akustyki i psychoakustyki 97
Edward Hojan, Ewa Skrodzka
15. Badanie akumetryczne i próby stroikowe 107
Maciej Gryczyński, Anna Pajor
16. Audiometria tonalna 113
Maciej Gryczyński, Anna Pajor

17. Audiometria wysokoczęstotliwościowa	121
<i>Tatiana Gierek</i>	
18. Audiometria nadprogowa	125
<i>Maciej Gryczyński, Anna Pajor</i>	
19. Audiometria impedancyjna	137
<i>Grzegorz Namysłowski, Rafał Fira</i>	
20. Emisje otoakustyczne	149
<i>Mariola Śliwińska-Kowalska, Piotr Kotyło, Krzysztof Morawski</i>	
21. Słuchowe potencjały wywołane	163
<i>Krzysztof Kochanek</i>	
22. Audiometria mowy	177
<i>Andrzej Obrębowski</i>	
23. Testy wykrywające symulację głuchoty	183
<i>Andrzej Obrębowski</i>	
24. Testy audiometryczne u dzieci	189
<i>Elżbieta Hassmann-Poznańska, Małgorzata Topolska</i>	
25. Monitorowanie śródoperacyjne narządu słuchu	201
<i>Krzysztof Morawski</i>	
26. Topodiagnostyka uszkodzeń nerwu twarzowego	209
<i>Krzysztof Morawski</i>	

IV. KLINIKA CHOROÓB NARZĄDU SŁUCHU U DOROSŁYCH

27. Klinika wad wrodzonych ucha zewnętrznego i środkowego	215
<i>Andrzej Makowski</i>	
28. Zapalenia ucha środkowego	225
<i>Tomasz Durko</i>	
29. Nowotwory ucha środkowego	231
<i>Marcin Durko</i>	
30. Otoskleroza	237
<i>Stanisław Chodyncki, Ewa Olszewska</i>	
31. Choroba Ménière'a	253
<i>Alina Morawiec-Bajda</i>	
32. Nagła głuchota	263
<i>Marek Rogowski</i>	
33. Choroby ucha wewnętrznego o podłożu immunologicznym	271
<i>Mariola Śliwińska-Kowalska</i>	
34. Uszkodzenia słuchu przez leki	281
<i>Lucyna Pośpiech, Marek Bochnia, Wojciech Dziewiszek</i>	
35. Uszkodzenia słuchu spowodowane hałasem	289
<i>Mariola Śliwińska-Kowalska</i>	
36. Niedosłuch związany z wiekiem	299
<i>Tatiana Gierek</i>	

37. Guzy kąta mostowo-mózdkowego	305
<i>Witold Szyfter</i>	
38. Neuropatia słuchowa	315
<i>Andrzej Obrębowski</i>	
39. Konflikt naczyniowo-nerwowy	319
<i>Tatiana Gierek</i>	
40. Urazy kości skroniowej	323
<i>Waldemar Narożny</i>	
41. Zajęcie układu słuchowego w stwardnieniu rozsianym	329
<i>Beata Zakrzewska-Pniewska</i>	
42. Uszkodzenia słuchu w chorobach neurologicznych i ogólnoustrojowych	337
<i>Lucyna Pośpiech, Wojciech Gawron, Krystyna Orendorz-Frączkowska</i>	
43. Szumy uszne i nadwrażliwość słuchowa	345
<i>Marek Rogowski</i>	

V. KLINIKA CHOROÓB NARZĄDU SŁUCHU U DZIECI

44. Głuchota wrodzona	353
<i>Grażyna Niedzielska</i>	
45. Niedosłuch u dziecka a zaburzenia rozwoju mowy	361
<i>Alicja Sekula</i>	
46. Zaburzenia procesów przetwarzania słuchowego	367
<i>Robert W. Keith</i>	
47. Psychogenne zaburzenia słuchu	377
<i>Danuta Gryczyńska</i>	
48. Zapalenia ucha środkowego u dzieci	379
<i>Elżbieta Hassmann-Poznańska, Bożena Skotnicka</i>	
49. Badania przesiewowe słuchu	391
<i>Krzysztof Kochanek</i>	

VI. DZIEDZICZNE USZKODZENIA SŁUCHU

50. Niedosłuch izolowany	397
<i>Lech Korniszewski</i>	
51. Niedosłuch w zespołach wad	403
<i>Lech Korniszewski</i>	

VII. REHABILITACJA NIEDOSŁUCHÓW

52. Aparaty słuchowe	413
<i>Edward Hojan</i>	
53. Wszczepy ślimakowe	429
<i>Henryk Skarżyński, Artur Lorens, Anna Piotrowska</i>	

Spis autorów

Marek Bochnia dr hab. med.

Katedra i Klinika Otolaryngologii
Akademii Medycznej
im. Piastów Śląskich
ul. T. Chałubińskiego 2
50-368 Wrocław

Stanisław Chodynicki prof. dr hab. med.

Katedra Otolaryngologii AM
ul. M. Skłodowskiej-Curie 24a
15-276 Białystok

Marcin Durko dr med.

Klinika Otiatrii UM
ul. Kopcińskiego 22
90-153 Łódź

Tomasz Durko prof. dr hab. med.

Klinika Otiatrii UM
ul. Kopcińskiego 22
90-153 Łódź

Wojciech Dziewiszek dr med.

Katedra i Klinika Otolaryngologii
Akademii Medycznej
im. Piastów Śląskich
ul. T. Chałubińskiego 2
50-368 Wrocław

Rafał Fira lek. med.

Katedra i Oddział Kliniczny Laryngologii ŚAM
ul. M. Skłodowskiej-Curie 10
41-800 Zabrze

Wojciech Gawron dr med.

Katedra i Klinika Otolaryngologii
Akademii Medycznej
im. Piastów Śląskich
ul. T. Chałubińskiego 2
50-368 Wrocław

Tatiana Gierek prof. dr hab. med.

Katedra i Klinika Laryngologii ŚAM
ul. Francuska 20/24
40-027 Katowice

Danuta Gryczyńska prof. dr hab. med.

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

Maciej Gryczyński prof. dr hab. med.

Katedra Otolaryngologii i Klinika Laryngologii UM
ul. Kopcińskiego 22
90-153 Łódź

Elżbieta Hassmann-Poznańska

prof. dr hab. med.

Klinika Otolaryngologii Dziecięcej AM
ul. J. Waszyngtona 17
15-274 Białystok

Edward Hojan prof. dr hab.

Instytut Akustyki
Uniwersytet Adama Mickiewicza
ul. Umultowska 85
61-614 Poznań

Robert W. Keith dr

Division of Audiology, Department of
Otolaryngology-Head and Neck Surgery
University of Cincinnati Medical Center
Cincinnati
Ohio 45267-0528; USA

Krzysztof Kochanek dr hab.

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

Lech Korniszewski prof. dr hab. med.

II Katedra Pediatrii AM
Klinika Diabetologii, Patologii Noworodka
i Wad Wrodzonych
ul. Działdowska 1/3
01-184 Warszawa

Piotr Kotyło lek. med.

Centrum Profilaktyki i Leczenia Zaburzeń
Głosu i Słuchu
Instytut Medycyny Pracy
ul. Św. Teresy 8
90-950 Łódź

Artur Lorens dr inż.

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

Andrzej Makowski prof. dr hab. med.

Klinika Otolaryngologii
Instytut „Centrum Zdrowia Matki Polki”
ul. Rzgowska 281/289
93-338 Łódź

Adam J. Miodoński prof. dr hab. med.

Katedra i Klinika Otolaryngologii CMUJ
ul. Śniadeckich 2a
31-531 Kraków

Alina Morawiec-Bajda dr hab. med.

Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. Kopernika
Regionalny Ośrodek Onkologiczny
Oddział Kliniczny Chirurgii Nowotworów
Głowy i Szyi UM
ul. Paderewskiego 4
93-509 Łódź

Krzysztof Morawski dr med.

Klinika Laryngologii CSK AM
ul. Banacha 1a
02-097 Warszawa

Grzegorz Namysłowski prof. dr hab. med.

Katedra i Oddział Kliniczny Laryngologii ŚAM
ul. M. Skłodowskiej-Curie 10
41-800 Zabrze

Waldemar Narożny dr hab. med.

Katedra i Klinika Chorób Uszu, Nosa, Gardła
i Krtani AM
ul. Dębinki 7
80-211 Gdańsk

Grażyna Niedzielska prof. dr hab. med.

Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Foniatrii
i Audiologii AM
ul. Chodźki 2
20-093 Lublin

Andrzej Obrębowski prof. dr hab. med.

Katedra i Klinika Foniatrii i Audiologii AM
im. Karola Marcinkowskiego
ul. Przybyszewskiego 49
60-355 Poznań

Ewa Olszewska dr med.

Katedra Otolaryngologii AM
ul. M. Skłodowskiej-Curie 24a
15-276 Białystok

Krystyna Orendorz-Frańczkowska

dr hab. med.

Katedra i Klinika Otolaryngologii
Akademii Medycznej
im. Piastów Śląskich
ul. T. Chałubińskiego 2
50-368 Wrocław

Anna Pajor dr med.

Katedra Otolaryngologii i Klinika Laryngologii UM
ul. Kopcińskiego 22
90-153 Łódź

Anna Piotrowska dr med.

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

Lucyna Pośpiech prof. dr hab. med.

Katedra i Klinika Otolaryngologii
Akademii Medycznej
im. Piastów Śląskich
ul. T. Chałubińskiego 2
50-368 Wrocław

Marek Rogowski prof. dr hab. med.

Katedra Otolaryngologii AM
ul. M. Skłodowskiej-Curie 24a
15-276 Białystok

Henryk Skarżyński prof. dr hab. med.

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

Alicja Sekula dr hab. med.

Katedra i Klinika Foniatrii i Audiologii AM
im. Karola Marcinkowskiego
ul. Przybyszewskiego 49
60-355 Poznań

Jacek Składzień prof. dr hab. med.

Katedra i Klinika Otolaryngologii CMUJ
ul. Śniadeckich 2a
31-531 Kraków

Bożena Skotnicka dr hab. med.

Klinika Otolaryngologii Dziecięcej AM
ul. J. Waszyngtona 17
15-274 Białystok

Ewa Skrodzka dr hab.

Instytut Akustyki
Uniwersytet Adama Mickiewicza
ul. Umultowska 85
61-614 Poznań

Witold Szyfter prof. dr hab. med.

Katedra Otolaryngologii, Klinika Otolaryngologii
i Onkologii Laryngologicznej AM
im. Karola Marcinkowskiego
ul. Przybyszewskiego 49
60-355 Poznań

Mariola Śliwińska-Kowalska

prof. dr hab. med.

Centrum Profilaktyki i Leczenia Zaburzeń Głosu
i Słuchu
Instytut Medycyny Pracy
ul. Św. Teresy 8
90-950 Łódź

Małgorzata Topolska dr med.

Klinika Otolaryngologii Dziecięcej AM
ul. J. Waszyngtona 17
15-274 Białystok

Beata Zakrzewska-Pniewska dr med.

Katedra i Klinika Neurologii AM
ul. Banacha 1a
02-097 Warszawa

ROZDZIAŁ 53

Wszczepy ślimakowe

HENRYK SKARŻYŃSKI, ARTUR LORENS, ANNA PIOTROWSKA

Historia implantów ślimakowych i pniowych

Zastosowanie impulsu elektrycznego w medycynie jako metody leczenia znane jest od wielu lat. Już starożytni Rzymianie zalecali elektrostymulację, wykorzystując do tego ładunek elektryczny wytwarzany przez rybę drętwą (gatunek płaszczy) jako terapię przewlekłego bólu głowy oraz u pacjentów z dną moczanową. Obecnie stymulacja elektryczna znajduje zastosowanie w takich dziedzinach jak kardiologia, neurologia, psychiatria, chirurgia urazowa oraz otolaryngologia.

Pierwsze próby stymulacji elektrycznej drogi słuchowej datuje się na koniec XVIII wieku. Jako pierwszy eksperyment ze słyszeniem elektrycznym przeprowadził w 1790 r. Alessandro Volta. Umieścił on w uszach metalowe pręciki i połączył je z bateriami, wywołując słyszenie dźwięku, określone wówczas jako „huk w głowie”, po którym pojawił się dźwięk zbliżony brzmieniem do „odgłosu gotującej się, gęstej zupy”.

Pierwszy artykuł na temat implantów ślimakowych ukazał się w literaturze francuskiej w roku 1957. Opisano w nim, dokonaną przez Francuzów – Djourno, Eyries i Vallancien, próbę bezpośredniej stymulacji elektrycznej nerwu ślimakowego u osoby głuchej. Usłyszane w trakcie stymulacji dźwięki pacjent opisał jako dźwięki przypominające brzmieniem „ruletkę” i „świerszcza”. Próba ta wzbudziła wiele wątpliwości i nie zyskała początkowo większego zainteresowania. Obawiano się, że skoro ucho wewnętrzne jest strukturą tak doskonałą, a zarazem tak skomplikowaną, to nie można go zastąpić elektrodami i umożliwić tym samym odtworzenie wszystkich parametrów dźwięku. Uważano również, że wprowadzenie jakiegokolwiek „ciała obcego” do ucha

wewnętrznego prowadziłyby do jego całkowitego zniszczenia. Ponadto twierdzono, że mowa ludzka jest zbyt złożona, aby mogła być zakodowana za pośrednictwem stymulacji elektrycznej w sposób czytelny i zrozumiały dla ośrodkowego układu nerwowego.

Optymizm francuskich badaczy zachęcił jednak do podjęcia prób klinicznych ośrodki w Stanach Zjednoczonych. W 1961 r. grupa naukowców z Uniwersytetu w Los Angeles, kierowana przez Williama House'a, wszczepiła dwóm chorym elektrody, umożliwiając tym samym czasową stymulację drogi słuchowej. W 1964 Doyle i wsp. po raz pierwszy wprowadzili elektrodę do wnętrza ślimaka. Te i podobne próby dotyczyły leczenia pojedynczych przypadków. Wyniki leczenia, przejawiające się poziomem rozumienia mowy, nie były jednak zadawalające.

Pierwszy na świecie program leczenia głuchoty za pomocą implantów ślimakowych rozpoczął w 1972 r. W. House. Wykorzystywał on pierwszy produkowany seryjnie jednokanałowy system 3M. W latach 1972-1985 implant 3M został wszczepiony u ponad 1000 pacjentów. Implanty te, niestety okazały się bardzo awaryjne i zostały wkrótce wycofane z użytku klinicznego. Podobny program w Europie rozpoczął w 1973 r. C.H. Chouard w Paryżu, a w 1975 r. K. Burian w Wiedniu.

Ze względu na ograniczenia technologiczne związane z poziomem rozwoju elektroniki w latach 70. ubiegłego stulecia, we wszystkich tych przypadkach stosowano systemy jednokanałowe, prowadzące stymulację elektryczną za pośrednictwem pojedynczej elektrody. Wyniki badań przeprowadzanych na modelu zwierzęcym wykazały jednak, że za pomocą implantu 1-kanałowego nie jest możliwa dyskryminacja częstotliwości powyżej 2000 Hz, która jest bardzo ważna dla rozumienia mowy. Dało to motywację do podjęcia prac nad stworzeniem implantu

wielokanałowego, które zapoczątkował w 1967 r. Graeme Clark. Pierwsze systemy wielokanałowe wprowadzono w 1984 roku. G.M. Clark w Melbourne i E. Lehnhardt w Hannoverze jako pierwsi rozpoczęli stosowanie implantów wielokanałowych w praktyce klinicznej.

W grudniu, 1984 r. systemy implantów ślimakowych zostały po raz pierwszy dopuszczone do szerokiego zastosowania klinicznego. Fakt ten zakończył etap eksperymentu ze stymulacją elektryczną, rozpoczynając erę stosowania nowej metody leczenia głuchoty i głębokiego niedosłuchu. Lata 90. ubiegłego wieku to burzliwy rozwój technologii elektronicznej do zastosowania w systemach implantów (powstanie cyfrowych układów scalonych wielkiej skali integracji) z jednej strony, a z drugiej, znaczny postęp w pracach nad algorytmami przetwarzania dźwięku na bodziec elektryczny. Blake Wilson w *Research Triangle Institute* w Północnej Karolinie opracował strategię CIS (*continuous interleaved sampling*), a Hugh McDermott na Uniwersytecie Melbourne opracował strategię SPEAK (*spectral peak*). Zaowocowało to powstaniem komercyjnych systemów implantów ślimakowych do zastosowań klinicznych, które pozwoliły na osiągnięcie znacznie lepszych wyników rozumienia mowy.

Obecnie powszechnie stosowane są systemy implantów ślimakowych trzech firm – Cochlear, ABS (*Advance Bionic System*) i Med-El. Produkty tych firm, jako jedyne, mają odpowiednie świadectwa dopuszczające do stosowania w praktyce klinicznej w większości krajach, w tym USA (zatwierdzone przez *Food and Drug Administration* – FDA).

Wraz z postępem, który dokonywał się w technologii elektronicznej oraz rozszerzaniem wiedzy o elektrycznej stymulacji nerwu słuchowego, zmieniły się wskazania do stosowania implantów ślimakowych. W roku 1980 zaproponowano obniżenie dolnej granicy wieku pacjenta kwalifikowanego do wszczęcia implantu ślimakowego z 18 do 2 r.ż., w roku 1999 FDA dopuściło stosowanie implantów ślimakowych u dzieci od 12 m.ż. Do połowy lat 80. kilkaset dzieci zaimplantowano systemem House 3M. Od początku lat 90. XX wieku. odnotowano niezwykle dynamiczny rozwój programu implantów ślimakowych w wielu krajach na całym świecie.

W Polsce pierwszy implant ślimakowy wszczępił w roku 1992 Henryk Skarżyński. Szacuje się, że obecnie na świecie żyje ok. 80 tys. osób implantowanych, z czego na Polskę przypada ok. 800

pacjentów. Bardzo dobre wyniki w rozumieniu mowy uzyskiwane przez znaczną grupę pacjentów implantowanych, tak dorosłych, jak i dzieci, pozwalają twierdzić, że implant ślimakowy jest bezpieczną i skuteczną metodą powrotu do świata dźwięku.

Doświadczenia zebrane z realizacji programu implantów ślimakowych pozwoliły na zastosowanie podobnych urządzeń – systemu implantu pniowego – do efektywnej stymulacji jąder nerwu słuchowego w pniu mózgu. Pierwsze próby stymulacji elektrycznej jąder słuchowych z wykorzystaniem implantu jednokanałowego podjęto w 1979 r. w *House Ear Institute*, Los Angeles. W 1994 r. do praktyki klinicznej wprowadzono pierwszy implant pniowy wielokanałowy. Pierwszego w Polsce wszczępienia implantu do pnia mózgu dokonał H. Skarżyński i wsp. w 1998 r.

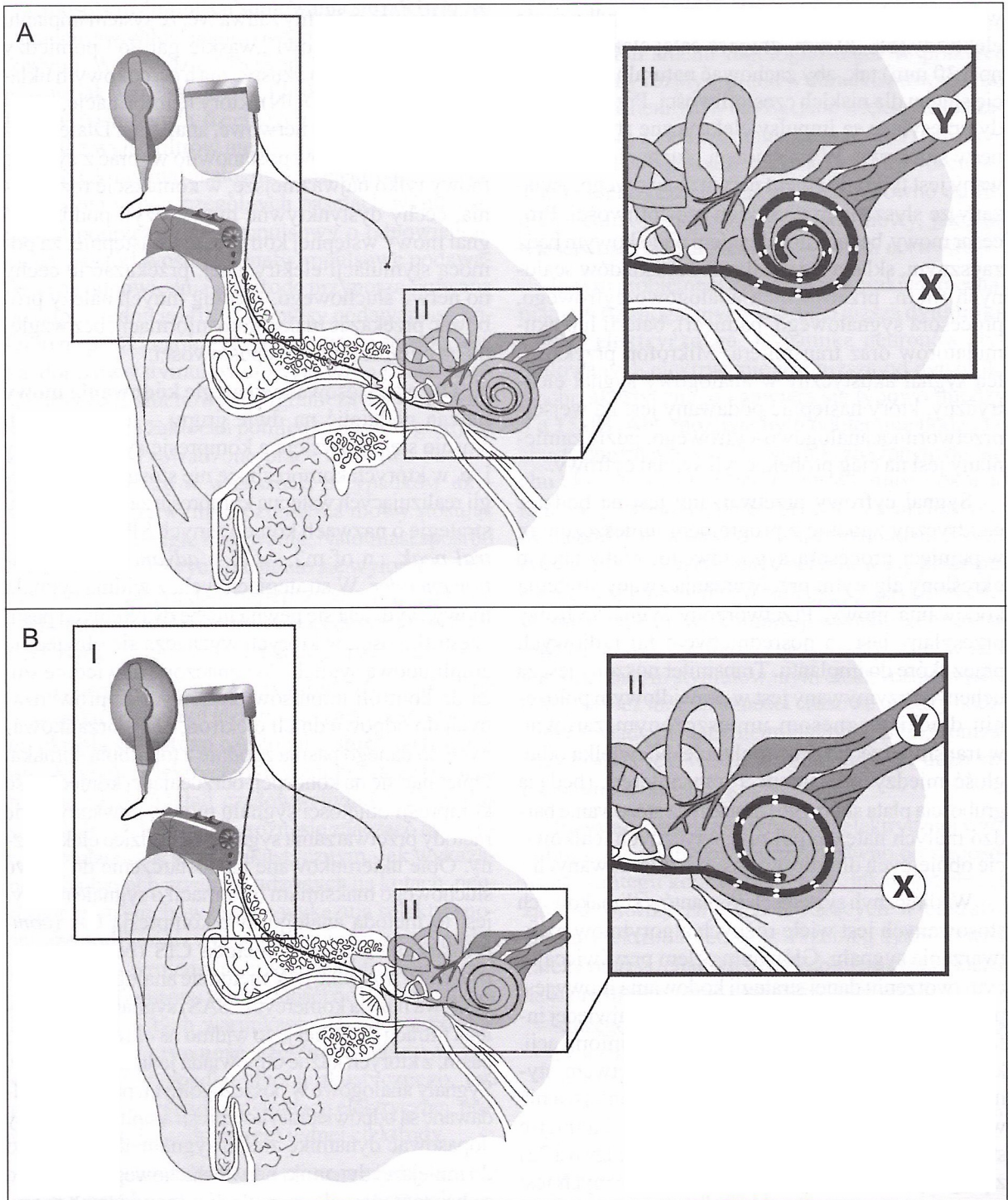
System implantu pniowego wskazany jest w przypadku obustronnej głuchoty spowodowanej zniszczeniem obu nerwów słuchowych. Obecnie w praktyce jedynym wskazaniem klinicznym jest stosowanie tego typu rozwiązania po usunięciu guzów w przebiegu neurofibromatozy typu drugiego (NF2).

Budowa i zasada działania implantu ślimakowego i pniowego

System implantu ślimakowego jest elektroniczną protezą słuchu, która ma zastąpić uszkodzony narząd receptorowy ślimaka. Funkcja receptora słuchowego polega na przetwarzaniu dźwięku na impulsy neuronalne. Komórki słuchowe wewnętrzne, wchodzące w skład narządu Cortiego, zamieniają ruchy mechaniczne, generowane przez falę akustyczną na aktywność neuronów (patrz rozdz. 6). W przypadku całkowitej głuchoty i głębokich niedosłuchów odbiorczych o lokalizacji ślimakowej mechanizm ten, z powodu uszkodzenia większości komórek słuchowych, praktycznie nie funkcjonuje. Zasada działania systemu implantu ślimakowego polega na odpowiedniej stymulacji elektrycznej zakończeń nerwu słuchowego w celu wzbudzenia w nim potencjałów czynnościowych. Funkcja komórek słuchowych zastępowana jest stymulacją elektryczną. W ten sposób możliwe jest ominięcie uszkodzonego ucha wewnętrznego, a dla potrzeb odbioru dźwięku wykorzystany jest pozaślimakowy, prawidłowo funkcjonujący odcinek drogi słuchowej.

Nowoczesny system implantu ślimakowego złożony jest z części wewnętrznej – implantu, składającej się z odbiornika i stymulatora elektrycznego we wspólnej obudowie wraz z wiązką elektrod, oraz

z części zewnętrznej – cyfrowego, wielokanałowego procesora mowy (ryc. 1). Część wewnętrzna jest wszczepiana operacyjnie: kapsuła implantu umieszczana jest w niszy w kości skroniowej i przykryta



Rycina 1. Budowa i rozmieszczenie systemu implantu ślimakowego w głuchocie: A. całkowitej; B. częściowej

I – elementy wszczepiane w niszy kości skroniowej i umieszczane za uchem; II – wiązka elektrod wprowadzana do ślimaka; X – wiązka elektrod, Y – nerw słuchowy

płatem skórnym, wiązka elektrod wprowadzana jest do ślimaka. W przypadku pacjentów z częściową głuchotą, u których występuje zbliżona do prawidłowej czułość słuchu w zakresie niskich częstotliwości oraz brak czułości słuchu dla częstotliwości wysokich, wprowadzana jest do ślimaka tylko część elektrody (ok. 20 mm, długość całej elektrody wynosi 30 mm) tak, aby zachować naturalną stymulację słuchu dla niskich częstotliwości. Przez elektrody przesyłane są impulsy elektryczne stymulujące nerw słuchowy. W częściowej głuchocie stymulowany jest tylko fragment nerwu słuchowego, związany ze słyszeniem wysokich częstotliwości. Procesor mowy, będący urządzeniem pudełkowym bądź zauszny, składa się z mikrofonu, układów scalonych (m.in. przetwornika analogowo-cyfrowego, procesora sygnałowego, pamięci), baterii lub akumulatorów oraz transmitera. Mikrofon przekształca sygnał akustyczny w analogowy sygnał elektryczny, który następnie podawany jest na wejście przetwornika analogowo-cyfrowego, gdzie zamieniany jest na ciąg próbek, czyli sygnał cyfrowy.

Sygnał cyfrowy przetwarzany jest na bodziec elektryczny zgodnie z programem umieszczonym w pamięci procesora sygnałowego, realizującym określony algorytm przetwarzania zwany strategią kodowania mowy. Przetworzony sygnał cyfrowy przesyłany jest za pośrednictwem fal radiowych przez skórę do implantu. Transmitter noszony jest za uchem i utrzymywany jest w prawidłowym położeniu dzięki magnesom umieszczonym zarówno w transmitterze, jak i w implantcie. Niewielka odległość między implantem a transmitterem (będąca grubością płata skórnego) umożliwia stosowanie bardzo małych natężeń pól magnetycznych, całkowicie obojętnych dla zdrowia osób implantowanych.

W klinicznych systemach implantów ślimakowych stosowanych jest wiele różnych algorytmów przetwarzania sygnału. Głównym celem przyświecającym tworzeniu danej strategii kodowania mowy jest przekazanie do nerwu słuchowego jak najwięcej informacji o sygnale mowy. Niestety, ilość informacji, która może być odebrana za pośrednictwem stymulacji elektrycznej jest wielokrotnie mniejsza niż w przypadku słuchu prawidłowego. Liczba miejsc stymulacji (liczba elektrod, typowo pomiędzy 8 a 22) z przyczyn technologicznych i anatomicznych jest ograniczona i jest ona o wiele rzędów wielkości mniejsza od liczby komórek słuchowych znajdujących się w prawidłowo funkcjonującym ślimaku.

Ponadto, występuje również problem kontroli przestrzennego rozptyłu prądu w ślimaku, co w efekcie powoduje mniejszą niż wynikałoby z ilości elektrod liczbę tzw. niezależnych kanałów przepływu informacji. A zatem patrząc na przepustowość drogi słuchowej, możemy zauważyć, że system implantu ślimakowego stanowi „wąskie gardło” pomiędzy złożoną informacją akustyczną a ośrodkowym układem nerwowym (OUN), który tę informację, zakodowaną w impulsy nerwowe, analizuje. Dlatego też wielu konstruktorów postanowiło wybrać z sygnału mowy tylko najważniejsze, w kontekście rozumienia, cechy dystynktywne mowy, czyli poddać sygnał mowy wstępnej kompresji, a następnie, za pomocą stymulacji elektrycznej, przekazać te cechy do nerwu słuchowego. Według innych należy próbować przekazać maksimum informacji, bez względu na ograniczenia przepustowości.

Obecnie stosowane **strategie kodowania mowy** można podzielić na dwie grupy – te, w których stosuje się tzw. wstępną kompresję sygnału mowy i te, w których kompresji się nie stosuje. Do strategii realizujących wstępną kompresję zalicza się m.in. strategię o nazwach komercyjnych SPEAK – *spectral peak*, „n of m”, ACE – *advanced combination encoder*. W strategiach tych, z widma sygnału mowy, wydziela się pewną liczbę dyskretnych pasm częstotliwości, w których wyznacza się obwiednię amplitudową sygnału. Wyznaczone obwiednie służą do kontroli impulsów prądowych doprowadzanych do odpowiednich elektrod, przyporządkowanych do danego pasma zgodnie z tonotopią ślimaka. Opierając się na koncepcji odrzucającej konieczność kompresji objętości sygnału mowy, powstały dwie metody przetwarzania sygnału na bodziec elektryczny. Obie ukierunkowane na dostarczenie do nerwu słuchowego maksimum informacji o sygnale mowy; jest to metoda analogowa z kompresją CA (*compressed analog*) oraz metoda CIS (*continuous interleaved sampling*). W metodzie analogowej (przykładowa nazwa komercyjna SAS) sygnał mowy podlega filtracji dzielącej jego widmo na określoną liczbę pasm, z których każde odpowiada jednej elektrodzie. Sygnały analogowe w poszczególnych pasmach poddawane są odpowiedniej kompresji amplitudy tak, aby dopasować dynamikę zmian sygnału akustycznego do mniejszej dynamiki nerwu słuchowego; używane są bezpośrednio do stymulacji odpowiednich regionów ślimaka zgodnie z zasadą tonotopowości. Problemem znacząco ograniczającym możliwości

stosowania tej strategii jest nakładanie i sumowanie się pól elektrycznych w okolicach sąsiednich elektrod, powodujące powstanie zakłóceń przekazu informacji przez daną elektrodę – przekazem informacji przez elektrodę sąsiadującą.

Sposobem eliminacji sumowania się pól było zastąpienie sygnałów analogowych sygnałami impulsowymi. W metodzie CIS sygnał mowy jest, analogicznie jak w metodzie CA, filtrowany przez zestaw filtrów pasmowych dzielących widmo na pasma. Sygnał z wyjść filtrów nie jest tu podawany bezpośrednio jako sygnał analogowy na elektrodę, ale jego obwiednia w poszczególnych pasmach wyznaczona jest poprzez sygnał impulsowy o odpowiednio dużej częstotliwości. Sygnały impulsowe podawane są na odpowiednią elektrodę przyporządkowaną do odpowiedniego filtru. Impulsy podawane są kolejno na poszczególne elektrody w taki sposób, aby każdorazowo stymulowane było tylko jedno miejsce w nerwie słuchowym. Ogranicza się w ten sposób powstanie zakłóceń pomiędzy poszczególnymi elektrodami. Prowadzone prace naukowo-badawcze wykazały, że w większości przypadków uzyskuje się lepsze wyniki rozumienia mowy stosując impulsowe strategie kodowania. Natomiast spośród strategii impulsowych nie udało się wyłonić jednoznacznie tej, która daje najlepsze wyniki. Ponadto, część prac dowodzi konieczności doboru optymalnej strategii kodowania dla danego pacjenta.

Słyszenie pacjenta implantowanego, powstałe w wyniku stymulacji elektrycznej nerwu słuchowego określa się bardzo często jako **słuch elektryczny**. W słuchu elektrycznym wzór pobudzenia neuronów, czyli rozkład czasowy wyładowań w poszczególnych neuronach, różni się znacząco od wzoru pobudzenia w słuchu akustycznym. Jak wykazano w badaniach przeprowadzonych na kotach, neurony nerwu słuchowego nie wykazują selektywności częstotliwościowej w odpowiedzi na stymulację. Krzywa strojenia mierzona jako funkcja progów pobudzenia neuronu w zależności od częstotliwości bodźca jest w tych warunkach całkowicie płaska. A zatem **selektywność częstotliwościowa**, występująca w przypadku słuchu akustycznego, jest nieobecna w przypadku stymulacji elektrycznej, prowadzonej za pośrednictwem jednej elektrody.

Jedynym sposobem odtworzenia selektywności częstotliwościowej jest zastosowanie stymulacji wieloelektrodowej (wielokanałowej). W konsekwencji proces filtracji w słuchu elektrycznym nie wynika

z mechanizmów fizjologicznych, ale jest realizowany w procesorze mowy. Aby taka koncepcja przywrócenia selektywności częstotliwościowej mogła być w pełni zrealizowana, stymulacja elektryczna za pomocą wybranej elektrody powinna prowadzić do aktywności neuronów tylko w ściśle wyznaczonym miejscu w ślimaku, podobnie jak ma to miejsce w przypadku słuchu fizjologicznego. W praktyce przestrzenny rozptył prądu w ślimaku prowadzi do pobudzenia neuronów na znacznie większym obszarze ślimaka, a zatem ogranicza znacząco realizację takiej koncepcji. Rozdzielczość częstotliwościowa słuchu elektrycznego zależy więc zarówno od filtracji realizowanej przez procesor mowy, jak i od właściwości złącza elektroda-włókna nerwowe.

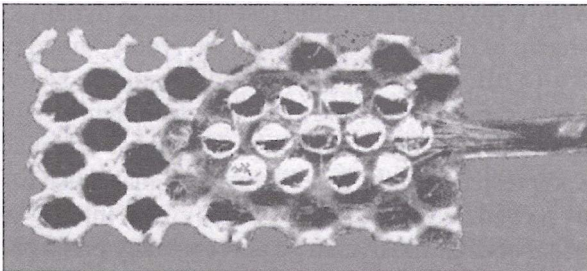
Innym problemem związanym z brakiem mechanizmów fizjologicznych jest dużo niższa **dynamika słuchu elektrycznego**. Dynamika neuronów stymulowanych elektrycznie jest niższa od dynamiki słuchu akustycznego i zawiera się typowo między 5 a 15 dB. Aby możliwe było odbieranie bodźców akustycznych w zakresie dynamiki zbliżonym do słuchu akustycznego, procesor mowy musi dokonać kompresji dynamiki, przetwarzając sygnał akustyczny na bodziec elektryczny. Zakres zmian intensywności bodźca akustycznego postrzegany przez pacjenta implantowanego zależy od zastosowanej w procesorze mowy kompresji wynikającej z dynamiki neuronów stymulowanych elektrycznie. W nerwie słuchowym stymulowanym elektrycznie występują również inne zależności czasowe między bodźcem a wyładowaniami neuronalnymi. Synchronizacja czasowa jest w słuchu elektrycznym dużo silniejsza niż w słuchu akustycznym.

Powstały na skutek stymulacji elektrycznej wzór pobudzenia neuronów zależy zarówno od zastosowanej strategii kodowania mowy, jak od przebiegu zjawisk biofizycznych zachodzących w obszarze złącza elektroda-neurony. Przebieg tych zjawisk zależy od tzw. charakterystyki biofizycznej złącza, na którą mają wpływ następujące czynniki:

- szczegóły budowy anatomicznej ślimaka (wymiały, kształt),
- elektryczne właściwości tkanek,
- budowa wiązki elektrod (wymiały i kształt kontaktów elektrycznych, długość wiązki),
- pozycja elektrody w ślimaku,
- liczba przetrwałych włókien nerwowych,
- wzajemne położenie włókien i kontaktów elektrod.

Ponieważ każda z wymienionych cech jest indywidualna dla danego pacjenta, charakterystyki złącza elektroda-neurony mogą się znacząco różnić. Z tego faktu wynika konieczność indywidualnego doboru parametrów stymulacji elektrycznej przez implant w celu przekazania maksimum informacji o sygnale mowy i umożliwienia w konsekwencji osiągnięcia jak najlepszego rozumienia. Dobór tych parametrów odbywa się podczas ustawiania systemu implantu ślimakowego.

Podobną budową i istotą działania, co implanty ślimakowe, charakteryzują się implanty wszczepiane do pnia mózgu. Zasadniczą różnicą jest kształt matrycy elektrody (ryc. 2). Kilkanaście poszczególnych kanałów ma za zadanie stymulację jąder brzusznych i grzbietowych nerwu ślimakowego usytuowanych w pniu mózgu.



Rycina 2. Elektroda implantu pniowego

Kryteria kwalifikacji pacjentów do stosowania implantów

Wskazania do stosowania implantu ślimakowego określane są za pomocą kryteriów doboru i selekcji pacjentów. Kryteria te zmieniały się znacząco od czasu wprowadzenia tej metody leczenia do praktyki klinicznej. Aktualne kryteria kwalifikacji podane są w tabeli I.

Obecne kryteria, w przeciwieństwie do tych stosowanych w okresie początkowym prowadzenia programu implantów ślimakowych, dopuszczają implantowanie pacjentów z resztkami słuchowymi. Wątpliwości budził fakt możliwości zniszczenia resztek słuchu w czasie wprowadzania elektrody do ślimaka. Badania ostatnich lat pokazują, że przy zastosowaniu odpowiedniej techniki chirurgicznej oraz właściwej elektrody resztki słuchowe mogą być zachowane

Tabela I. Kryteria selekcji pacjentów do wszczepienia implantu ślimakowego

Dzieci z nierozwiniętą mową (prelingwalne)

wiek 1-3 lata

zdiagnozowana głuchota, niedosłuch czuciowo-nerwowy głęboki lub znacznego stopnia

brak przeciwwskazań medycznych do przeprowadzenia zabiegu

wiek 3-6 lat

zdiagnozowana głuchota, niedosłuch czuciowo-nerwowy głęboki lub znacznego stopnia

brak przeciwwskazań medycznych do przeprowadzenia zabiegu

potwierdzone korzyści z wczesnego aparatownia, 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, niedosłuch czuciowo-nerwowy głęboki lub znacznego stopnia

brak przeciwwskazań medycznych do przeprowadzenia zabiegu

komunikacja i rehabilitacja w oparciu o metodę audytywno-werbalną

potwierdzone korzyści z wczesnego aparatowania, jednak w zakresie niewystarczającym do rozumienia mowy w stopniu zadowalającym (<50% rozumienia w teście słów jednosylabowych)

Dzieci i dorośli z rozwiniętą mową (postlingwalni)

zdiagnozowana głuchota, niedosłuch czuciowo-nerwowy głęboki lub znacznego stopnia

brak przeciwwskazań medycznych do przeprowadzenia zabiegu

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

wane po operacji wszczepienia implantu ślimakowego. To odkrycie pozwoliło na dalsze złagodzenie kryteriów kwalifikacji do wszczepienia implantu ślimakowego.

W roku 1999 von Ilberg wykazał, że jednoczesne zastosowanie implantu ślimakowego i aparatu słuchowego w tym samym uchu może dać lepsze efekty rozumienia mowy niż przy zastosowaniu samego implantu lub samego aparatu. Metoda, w której jednocześnie stosuje się w tym samym uchu implant ślimakowy i aparat słuchowy została nazwana **stymulacją elektroakustyczną**.

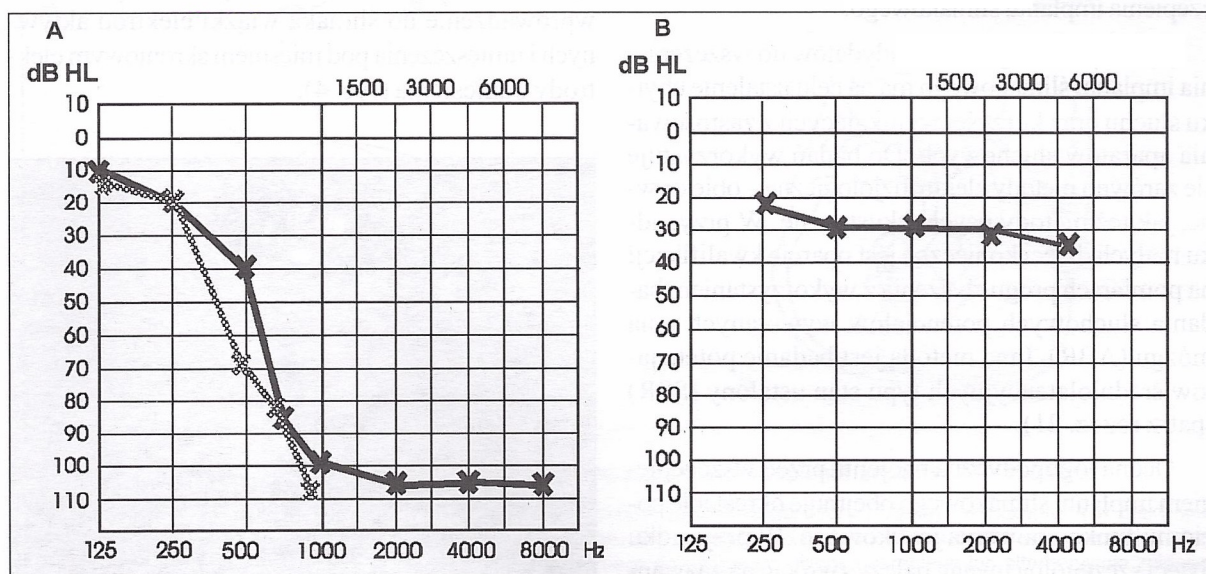
W roku 2002 H. Skarżyński przeprowadził pierwszą w Polsce operację wszczępienia implantu ślimakowego u pacjenta z częściową głuchotą, tj. z prawidłową czułością słuchu w zakresie niskich częstotliwości i brakiem czułości w zakresie częstotliwości wysokich. Zapoczątkowana została w ten sposób nowa metoda leczenia niedosłuchu, polegająca na zastosowaniu stymulacji elektrycznej za pośrednictwem implantu ślimakowego przywracającej słyszenie wysokich częstotliwości przy jednoczesnym zachowaniu czułości słuchu pacjenta dla niskich częstotliwości. Metoda ta stanowi jedyną szansę na przywrócenie zdolności komunikowania się pacjentom z częściową głuchotą, u których protezowanie za pomocą aparatów słuchowych nie daje zadowalających efektów (ryc. 3).

Kolejną, bardzo istotną zmianą kryteriów dotyczących kwalifikacji dzieci jest znaczne obniżenie dolnej granicy wieku. Początkowe wskazania do założenia wszczępu ślimakowego dotyczyły tylko pacjentów dorosłych z głuchotą postlingwalną. Po kilku latach pozytywnych doświadczeń zaczęto kwalifikować dzieci w 6-7 r.ż. W roku 1980 zaproponowano obniżenie dolnej granicy wieku pacjenta kwalifikowanego do wszczępienia implantu ślimakowego z 18 do 2 r.ż., w 1999 roku FDA określiło dolną granicę wieku dzieci kwalifikowanych do implantacji jako 12 m.ż. Wybrane ośrodki podejmują się implantowania dzieci nawet poniżej 12 m.ż. Prowadzone prace naukowo-badawcze 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, odznaczającego się dużą dynamiką zmian, a zarazem dużym zakresem plastyczności (patrz rozdz. 6). 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 niż w okresie rozwoju tj. do 4 r.ż. Dlatego też, implantowanie dzieci poniżej 2 r.ż., czyli w okresie największej „plastyczności” mózgu, pozwala na rozwój mowy w okresach zbliżonych do etapów rozwoju mowy dziecka normalnie słyszącego i fakt ten nie budzi już dzisiaj żadnych wątpliwości.

Ocena kliniczna

Ocena kliniczna pacjenta przed wszczępieniem implantu ślimakowego obejmuje zebranie dokładnego wywiadu lekarskiego z uwzględnieniem szczegółowego wywiadu audiologicznego oraz przeprowadzenie badania otolaryngologicznego. W wielu przypadkach konieczne jest przeprowadzenie konsultacji



Rycina 3. Stymulacja elektroakustyczna u pacjenta z częściową głuchotą
Wyniki badania słuchu A. przed wszczępieniem implantu; B. po wszczępieniu implantu

specjalistycznych w zakresie innych specjalności medycznych, tj. neurologii, otoneurologii, okulistyki, kardiologii, psychiatrii, neurochirurgii. Ocena kliniczna powinna także uwzględniać poradnictwo genetyczne. Ważne jest, aby na podstawie zebranych danych ustalić (w miarę możliwości) przyczynę wady słuchu, czas jej wystąpienia, czas zdiagnozowania i aparatowania oraz przebieg procesu rehabilitacji słuchu i mowy. Należy również zwrócić uwagę na występowanie dodatkowych obciążeń zdrowotnych.

Przyczyny genetyczne są odpowiedzialne za powstawanie ok. 60% wszystkich przypadków niedosłuchu. W ostatnich latach odkryto wiele genów, których mutacje mogą powodować niedosłuch (patrz rozdz. 50, 51). Niektóre z badań molekularnych (np. wykrywające mutacje genu koneksyny 26) weszły już do praktyki klinicznej i pozwalają na bardziej precyzyjne poradnictwo genetyczne w rodzinach osób dotkniętych niedosłuchem.

Istotnym elementem procedury przedoperacyjnej jest diagnostyka obrazowa. Budowa piramidy kości skroniowej oraz możliwości techniczne stawiają tomografię komputerową (TK) obok rezonansu magnetycznego (RM) w pierwszym rzędzie metod pozwalających na nieinwazyjną ocenę strukturalną ucha wewnętrznego. Badania te pomagają ustalić występowanie nieprawidłowości w budowie anatomicznej ucha środkowego i wewnętrznego, które mogłyby uniemożliwić lub wpłynąć na przebieg operacji wszczepienia implantu ślimakowego.

Ocena audiologiczna kandydatów do wszczepienia implantu ślimakowego ma na celu ustalenie ubytku słuchu oraz korzyści wynikających z zastosowania aparatów słuchowych. Do badań wykorzystuje się zarówno metody elektrofizjologiczne – obiektywne, jak też metody psychoakustyczne. W przypadku małych dzieci konieczne jest oparcie kwalifikacji na pomiarach progu słyszenia z wykorzystaniem badania słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (ABR). Inną metodą jest badanie potencjałów średniolatencyjnych typu stan ustalony (SSR) (patrz rozdz. 21).

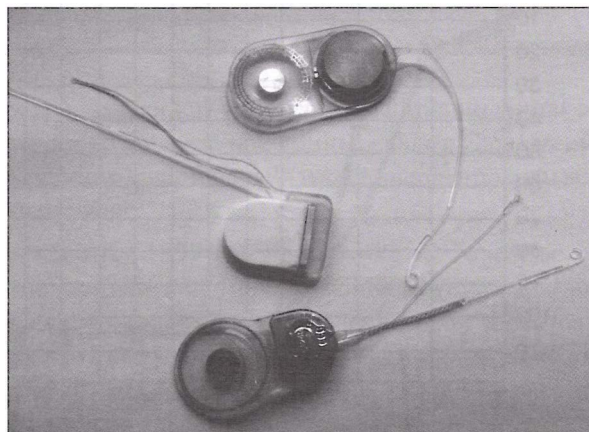
Ocena logopedyczna pacjenta przed wszczepieniem implantu ślimakowego obejmuje określenie poziomu funkcjonowania językowego. W przypadku dzieci szczególną uwagę należy zwrócić na zaawansowanie w rehabilitacji (wdrożenie do ćwiczeń słuchowych i pracy nad mową bierną i czynną) oraz

ocenę rozwoju percepcji słuchowej uzyskiwanej przy zastosowaniu aparatów słuchowych. Badania prowadzone są w oparciu o dźwięki otoczenia, dźwięki wybranych instrumentów, dźwięki mowy. Obserwuje się również, która z dróg – wzrokowo-słuchowa czy słuchowo-wzrokowa dominuje w procesie odbioru sygnału. Istotna jest także ocena poziomu przygotowania rodziny do podjęcia zadań wynikających z programu kooperacyjnej rehabilitacji.

Zadaniem zespołu osób biorących udział w diagnostyce przedoperacyjnej powinno być z jednej strony wspomaganie rozwoju pacjenta, głównie w odniesieniu do dzieci, z drugiej natomiast profesjonalna pomoc w rozwiązywaniu wielu różnorodnych problemów. Diagnoza i terapia psychologiczna rodziny dziecka niesłyszącego to kluczowe zadanie, jakie stoi przed psychologiem klinicznym. Wagę pomocy pedagoga daje się zauważyć zwłaszcza w przypadku dzieci. Pedagog określa potrzeby edukacyjne dziecka, a także osób biorących udział w jego wychowaniu.

Chirurgia implantów ślimakowych i pniowych

Procedura postępowania w części chirurgicznej obejmuje przygotowanie i przeprowadzenie zabiegu operacyjnego. Polega to na wszczepieniu pod skórę za uchem części wewnętrznej – odbiornika oraz wprowadzenie do ślimaka wiązki elektrod aktywnych i umieszczenia pod mięśniem skroniowym elektrody odniesienia (ryc. 4).



Rycina 4. Części wewnętrzne różnych systemów implantów ślimakowych

Implant ślimakowy

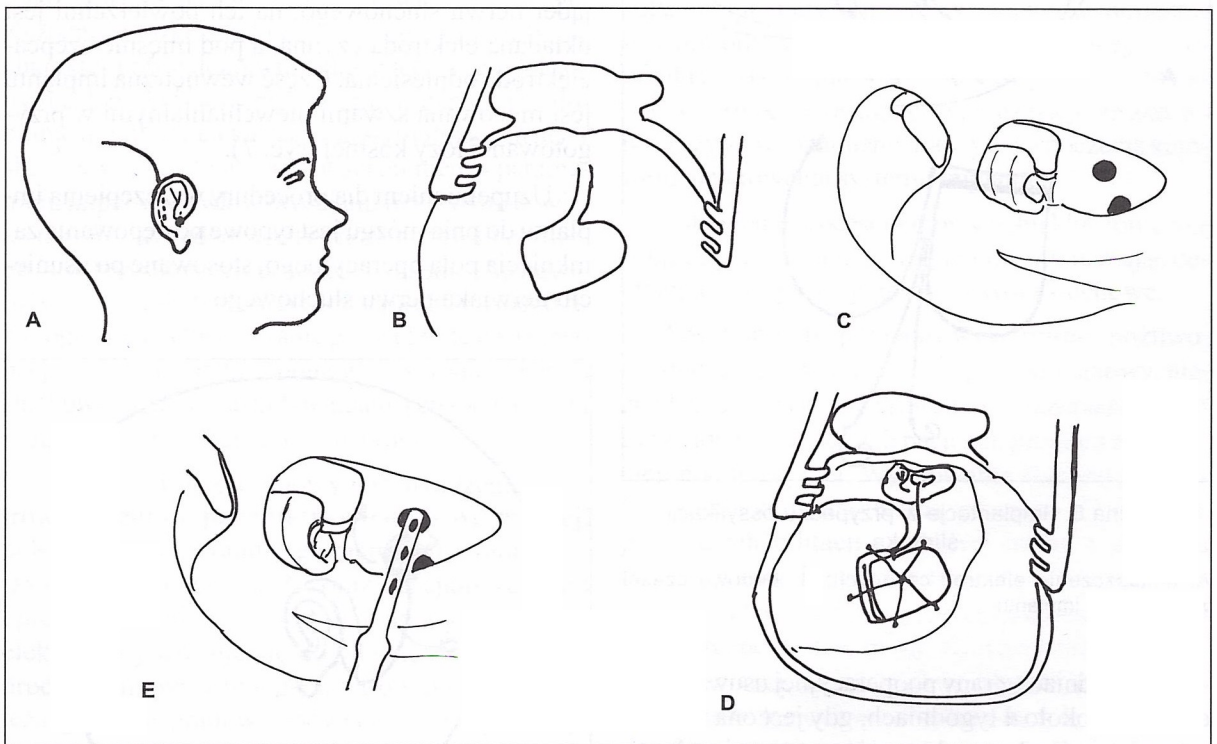
Po wieloletnich doświadczeniach własnych opartych na wszczepieniu ponad 650 systemów implantów ślimakowych różnych typów wypracowano następujący schemat postępowania operacyjnego:

- wykonanie cięcia za uchem w celu wytworzenia płata skórno-mięśniowego, który przykryje wszczepioną w łuskę kości skroniowej część wewnętrzną implantu (ryc. 5a);
- dokonanie pomiaru dla optymalnego umiejscowienia części wewnętrznej implantu i wykonanie odpowiedniej łoży (ryc. 5b);
- otwarcie jamy wyrostka sutkowego, a następnie wykonanie tympanotomii tylnej w celu uwidocznienia okolicy niszy okienka okrągłego;
- wykonanie kochleostomii nieco do przodu od okienka okrągłego lub alternatywnie zniesienie wargi bocznej w celu poprawienia wglądu do okienka i umożliwienia wprowadzenia elektrody

wielokanałowej przez okienko (ryc. 5c); ta druga procedura jest zalecana w przypadkach umożliwiających zachowanie resztek słuchowych lub leczenia głuchoty częściowej;

- wprowadzenie elektrody wielokanałowej do schodów bębienka i bardzo staranne uszczelnienie okolicy ich wejścia (ryc. 5d);
- wypełnienie jamy wyrostka sutkowego gąbką nasączoną antybiotykiem w celu zapobiegania przedostawania się powietrza z jamy bębnekowej pod skórę;
- umocowanie części wewnętrznej implantu do kości za pomocą odpowiednich szwów lub cementu jonomerycznego (ryc. 5e);
- założenie drenażu ssącego i zeszcycie tkanek podskórnych oraz skóry za uchem.

Przy stosowaniu implantu w leczeniu tzw. częściowej głuchoty (stymulacja elektroakustyczna) procedura operacyjna obejmuje takie same etapy,

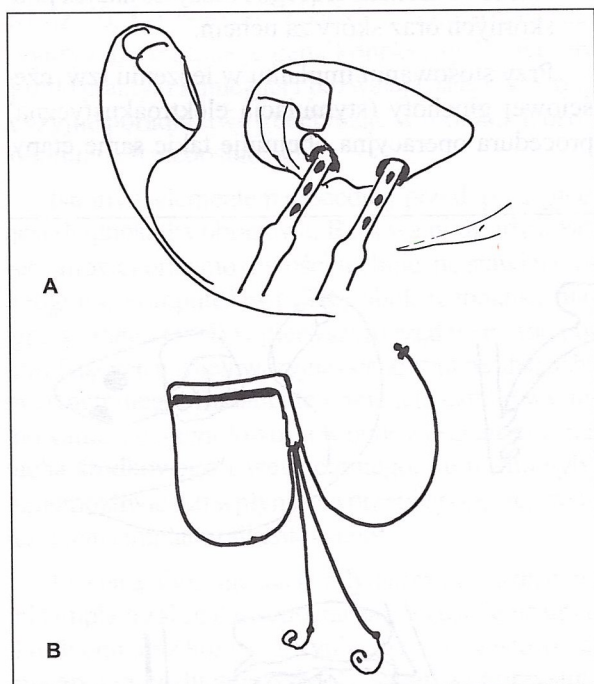


Rycina 5. Schemat etapów procedury operacyjnej wszczepienia implantu ślimakowego

A. wykonanie cięcia za uchem w celu wytworzenia płata skórno-mięśniowego, który przykryje wszczepioną w łuskę kości skroniowej część wewnętrzną implantu; B. dokonanie pomiaru dla optymalnego umiejscowienia części wewnętrznej implantu i wykonanie odpowiedniej łoży; C. wykonanie kochleostomii nieco do przodu od okienka okrągłego lub alternatywnie zniesienie wargi bocznej w celu poprawienia wglądu do okienka i umożliwienia wprowadzenia elektrody wielokanałowej przez okienko; D. wprowadzenie elektrody wielokanałowej do schodów bębienka i bardzo staranne uszczelnienie okolicy ich wejścia; E. umocowanie części wewnętrznej implantu do kości za pomocą odpowiednich szwów lub cementu jonomerycznego

jak w przypadku wszczepienia implantu w całkowitej głuchocie. Odrębność stanowi sposób wprowadzania elektrody czynnej do schodów bębenka i jej uszczelnianie w okolicy okienka okrągłego, mające na uwadze zminimalizowanie urazu operacyjnego i nienaruszenie sprawnej części ślimaka.

W szczególnie trudnych przypadkach, np. w znacznie zaawansowanej lub całkowitej ossyfikacji ślimaka, powyższa procedura musi być zmieniona. Inny też jest system implantu, który składa się z dwóch elektrod czynnych i jednej odniesienia. Elektrody czynne są umieszczane w wydrążonych kanałach kostnych, których początek stanowią okienko okrągłe i owalne (ryc. 6).



Rycina 6. Implantacja w przypadku ossyfikacji ślimaka

A. umieszczenie elektrod czynnych; B. budowa części wewnętrznej implantu

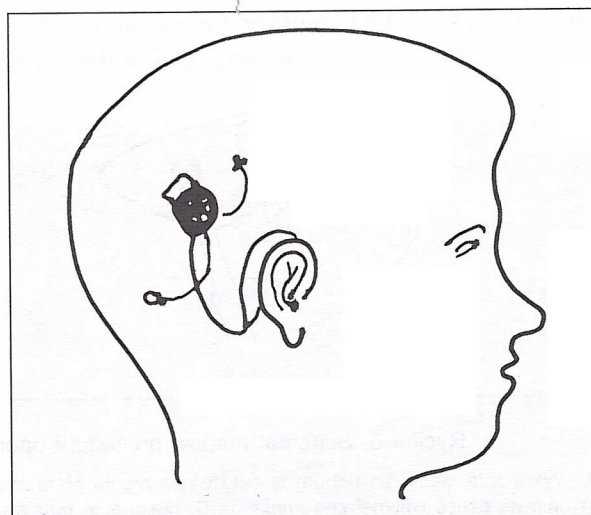
Po 3-4 dniach z rany pooperacyjnej usuwany jest dren, a po około 4 tygodniach, gdy jest ona w pełni wygojona, można uaktywnić system implantu poprzez podłączenie części zewnętrznej – procesora mowy. W ostatnich latach, dzięki z miniaturyzacji, procesor mowy mieści się w małej zaczepie zewnętrznej, choć w dalszym ciągu małe dzieci mogą korzystać z procesora mowy pudełkowego; jest dla nich wygodniejszy i bezpieczniejszy.

Implant pniowy

Wskazaniem do zastosowania implantu pniowego jest głuchota spowodowana zniszczeniem nerwów słuchowych przez proces nowotworowy w przebiegu nerwiakowłókniałości typu drugiego. W tym przypadku wstępem do procedury wszczepienia implantu do pnia mózgu jest usunięcie nerwiaka nerwu słuchowego. Wprawdzie implant pniowy można teoretycznie wszczepić również w przypadku obustronnego uszkodzenia nerwów słuchowych w wyniku poprzecznego złamania obu piramid kości skroniowej, to jednak nie znalazło to jeszcze praktycznego zastosowania. Podobne stanowisko zajmowane jest również w odniesieniu do obustronnego wrodzonego niewykształcenia nerwów słuchowych. Przed wszczepieniem implantu pniowego wykonywana jest próba elektrostymulacji jąder nerwu słuchowego w pniu mózgu.

Po zarejestrowaniu odpowiedzi z pnia mózgu na bodziec elektryczny i określeniu optymalnej lokalizacji jąder nerwu słuchowego, na ich powierzchni jest układana elektroda czynna, a pod mięśnie czepca elektroda odniesienia. Część wewnętrzna implantu jest mocowana szwami niewchłaniającymi w przygotowanej łoży kostnej (ryc. 7).

Uzupełnieniem dla procedury wszczepienia implantu do pnia mózgu jest typowe postępowanie zamknięcia pola operacyjnego, stosowane po usunięciu nerwiaka nerwu słuchowego.



Rycina 7. Schemat wszczepienia implantu pniowego

Aktywacja procesora mowy przeprowadzana jest po około 6 tygodniach w specjalnych warunkach, w obsadzie otoneurochirurgicznej, anestezyologicznej i inżynierskiej z uwagi na możliwość występowania ubocznych objawów stymulacji elektrycznej sąsiedztwa jąder ślimakowych, co może objawiać się np. zaburzeniami rytmu serca czy oddechania. Ogranicza to zakres stymulacji elektrycznej do wybranego, nieczynnego obszaru ślimaka.

Opieka pooperacyjna i rehabilitacja

Opieka pooperacyjna nad pacjentem implantowanym obejmuje procedurę ustawienia procesora mowy oraz proces rehabilitacji.

Wrażenie słuchowe u pacjentów implantowanych powstaje na skutek stymulacji elektrycznej nerwu słuchowego. Zmiana parametrów impulsów elektrycznych wpływa na aktywność nerwu słuchowego. Kształtując rozkład pobudzenia w nerwie, określa się charakter powstałego wrażenia słuchowego. 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, były zbliżone do tych, które wystąpiłyby w słuchu fizjologicznym. Dopasowanie prowadzi się u każdego pacjenta indywidualnie, ponieważ aktywność nerwu słuchowego zależy od indywidualnej charakterystyki biofizycznej złącza elektroda-neurony.

Ponieważ procesor mowy jest urządzeniem cyfrowym, **dobór parametrów elektrostymulacji** polega na odpowiednim jego zaprogramowaniu. Korzystając z komputera PC oraz specjalistycznego oprogramowania i interfejsu parametry stymulacji elektrycznej wpisuje się do wewnętrznej pamięci procesora mowy. Zbiór parametrów, do których należą: poziomy prądów odpowiadające progowi słyszenia oraz wrażeniu głośnego, ale nie za głośnego słyszenia, liczba aktywnych elektrod, prędkość stymulacji, wybór strategii kodowania, kształt funkcji kompresji, określany jest jako **mapa pacjenta**.

W celu dobrania parametrów stymulacji wykonuje się badania psychofizyczne oraz testy obiektywne wymienione w tabeli II.

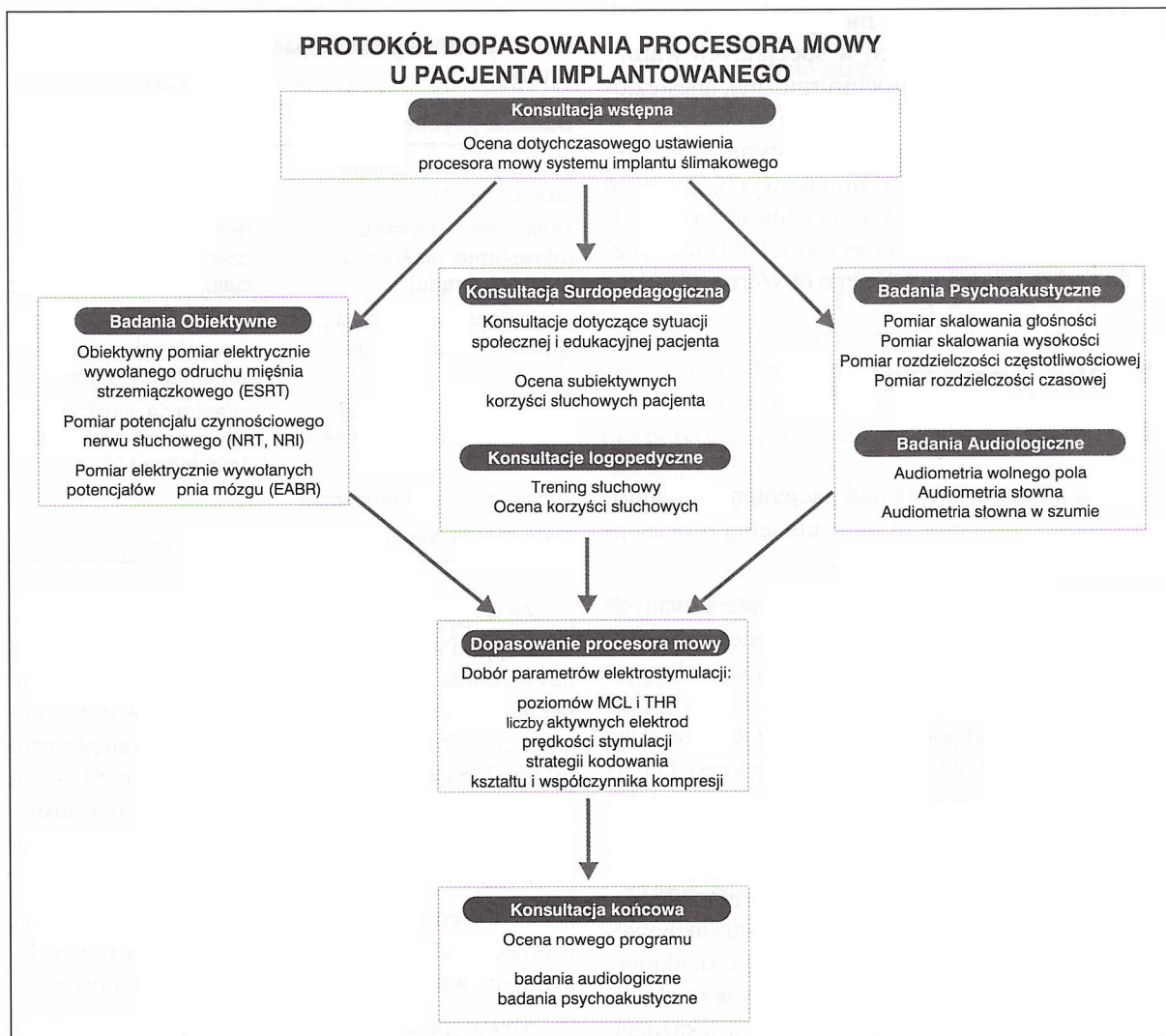
Tabela II. Badania psychofizyczne i obiektywne wykonywane celem ustawienia parametrów stymulacji elektrycznej

Badania psychofizyczne	Badania obiektywne
pomiary elektrycznego progu słyszenia	pomiar telemetryczny impedancji elektrod
skalowanie głośności (określenie głośności w funkcji prądu)	rejestracja złożonego czynnościowego potencjału nerwu słuchowego
skalowania wysokości wrażenia słuchowego	rejestracja elektrycznie wywołanych odruchów strzemiączkowych
badania dyskryminacji głośności oraz wysokości	rejestracja elektrycznie wywołanych potencjałów pnia mózgu
audiometria wolnego pola	
audiometria słowna	

Ze względu na zmiany zachodzące w drodze słuchowej pod wpływem elektrostymulacji oraz z uwagi na złożoność i dużą ilość prowadzonych badań i konsultacji systematyczne wizyty pacjentów implantowanych odbywają się według opracowanego protokołu dopasowania procesora mowy (ryc. 8). Stwarza to warunki do osiągnięcia przez pacjenta zarówno korzyści w rozumieniu mowy, jak i poczucia komfortu użytkowania systemu implantu.

Ustawienie procesora mowy pełni kluczową rolę w opiece nad pacjentem implantowanym, mając decydujący wpływ na jego możliwości słuchowe.

Aby w sposób optymalny wykorzystać możliwości słuchowe, jakie stwarza implant ślimakowy, niezbędny jest właściwie prowadzony, dostosowany do indywidualnych potrzeb pacjenta, program rehabilitacji pooperacyjnej. Wychowanie słuchowe dziecka z głuchotą prelingwalną znacząco różni się od procesu rehabilitacji słuchowej osoby z głuchotą postlingwalną. Program terapii obejmuje kształcenie różnych funkcji słuchowych, takich jak: słyszenie (percepcja) dźwięków, różnicowanie (dyskryminacja) i rozróżnianie (identyfikacja), pamięć słuchowa oraz rozumienie. Poprzez terapię kształtujemy różne moduły percepcji: percepcję dźwięków otaczającego świata, percepcję mowy, percepcję muzyki. W pierwszej kolejności u dzieci kształtuje się (lub wymaga kształtowania) percepcja dźwięków otaczającego świata. Na bazie tej umiejętności rozwijamy percepcję dźwięków mowy, a także dźwięków muzyki. W przypadku osób dorosłych (z głuchotą



Rycina 8. Procedura ustawiania procesora mowy

postlingwalną) można stosować inne strategie kształtowania funkcji słuchowych, najczęściej rozwijając każdą z nich oddzielnie.

- nauka wykrywania obecności dźwięku w otoczeniu lub jego braku,
- różnicowanie (dyskryminacja) - możliwość postrzegania podobieństw i różnic pomiędzy dwoma (lub więcej) bodźcami słuchowymi,
- rozpoznawanie (identyfikacja) - możliwość określania poprzez powtórzenie, wskazanie, bądź napisanie usłyszanych dźwięków mowy,
- rozumienie mowy - możliwość rozpoznawania znaczenia mowy poprzez odpowiadanie na pytania, wykonywanie poleceń, uczestniczenie w rozmowie,

– rozumienie mowy i dźwięków użytecznych na tle dźwięków zakłócających.

W przypadku implantowanych dzieci prelingwalnych właściwie prowadzona rehabilitacja słuchu i mowy jest niezbędnym warunkiem rozwoju komunikacji werbalnej. Badania naukowe prowadzone w wielu ośrodkach implantów ślimakowych na całym świecie pokazują, że wiele dzieci przy spełnieniu warunku prawidłowej terapii, jest w stanie rozumieć mowę w zestawach otwartych wyłącznie drogą słuchową. Fakt ten jest największą wartością tej nowoczesnej metody, spełnieniem niemożliwych dotychczas do spełnienia celów.

Perspektywy rozwoju

Rozwój programu implantów słuchowych będzie zależny od dalszej miniaturyzacji elektronicznej oraz wczesnego wykrywania głębokich niedosłuchów i całkowitej głuchoty. Zebrane w kilkudziesięciu ośrodkach światowych doświadczenie wskazuje, że jest to jedyna szansa dla osób niedosłyszających. Dla tych, z głuchotą wrodzoną – by wejść wcześniej – ok. 18-20 m.ż. do świata dźwięku i rozwinąć mowę oraz opanować język mówiony, a dla ogłuchłych w wieku późniejszym – by do tego świata dźwięku powrócić. W niektórych ośrodkach za istotny rozwój programu leczenia całkowitej głuchoty uznaje się obustronną implantację. Pozwala to zarówno na efektywny rozwój słuchowy, zwłaszcza małego dziecka, jak również stwarza możliwość uzyskania słyszenia kierunkowego i poprawienia rozwoju mowy. Ma to szczególne znaczenie w rozumieniu mowy w obecności dźwięków tła. Zadowalające efekty, prezentowane głównie przez ośrodek w Würzburgu,

zachęciły jednych, lecz nie przekonali innych, do obustronnej implantacji. Nie wynika to tylko ze względów ekonomicznych, lecz również z obawy, czy przy tak dynamicznym rozwoju technologii za kilka-kilkaście lat nie pojawią się jeszcze lepsze urządzenia. Nie bez znaczenia mogą okazać się za trafione próby regeneracji uszkodzonych elementów zmysłowych ucha wewnętrznego. Większość środowiska otolaryngów i audiologów skłania się, by poprzestać na jednousznej implantacji, a w sposób bardziej efektywny rozwijać pooperacyjną rehabilitację. Dobrym tego przykładem jest opieka zaproponowana w 2003 r. przez Skarżyńskiego i wsp. w ramach tzw. Domowej Kliniki Rehabilitacji. Istotnym elementem rozwoju programu jest coraz bardziej bezpieczne jego stosowanie i zachowanie tzw. resztek słuchowych, co umożliwi jednoczesną stymulację akustyczną i elektryczną. Program ten został zapoczątkowany przez 3 ośrodki z Frankfurtu, Warszawy i Wiednia w roku 2000 i cały czas obserwowany jest jego dynamiczny rozwój.

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(Suppl 6): 42-43.
2. Helms J, Muller J, Schon F i wsp. Evaluation of performance with the COMBI40 cochlear implant in adults: a multicentric clinical study. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1997; 59(1): 23-35.
3. Kurkowski ZM. Audiogenne uwarunkowania zaburzeń mowy. *Logopedia* 1999; 26: 97-103.
4. Lorens A, Śliwa L, Walkowiak A. Principle of speech processor fitting in the programme of rehabilitation of children after cochlear implantation. *New Medicine* 1999; 3: 33-35.
5. Lorens A, Geremek A, Walkowiak A, Skarżyński H. Residual acoustic hearing in the ear before and after cochlear implantation. (w) *Proc. 4th European Congress of Oto-Rhino-Laryngology Head and Neck Surgery*. t. I, Jahnke K, Fischer M (red.). Monduzzi Editore, Italy 2000: 135-138.
6. Lorens A, Walkowiak A, Czyżewski A, Skarżyński H. Psychophysical measurements in cochlear implant patients. (w) *Proc. 4th European Congress of Oto-Rhino-Laryngology Head and Neck Surgery*. t. I, Jahnke K, Fischer M (red.). Monduzzi Editore, Italy 2000: 131-134.
7. 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) *Proceedings of the 6th World Multiconference on Systemics, Cybernetics and Informatics (SCI 2002)*, Vol. XVIII, Callaos N (red.). Orlando, USA 2002: 502-504.
8. 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*.
9. 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.
10. Mueller-Malesińska M. Program rehabilitacji chorych po wszczepieniu implantu ślimakowego. Praca doktorska, Akademia Medyczna, Warszawa 1997.
11. Nikolopoulos TP, Dyar D, Archbold S, O'Donoghue GM. Development of spoken language grammar following cochlear implantation in prelingually deaf children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130(5): 629-633.
12. Niparko JK. *Cochlear implants. Principles & Practices*, Lippincott Williams & Wilkins, 2000.

13. Piotrowska A, Lorens A, Szuchnik J, Kosmalowa J, Skarżyński H. Procedura przedoperacyjna kwalifikacji dzieci do wszczepienia implantu ślimakowego. *Audionologia* 2001; 20: 43-50.
14. Postulszna-Owczarz M. Ocena psychologiczna rehabilitacji pooperacyjnej u dzieci z całkowitą głuchotą leczonych przy pomocy wszczepów ślimakowych. Praca doktorska, Akademia Medyczna, Warszawa 2000.
15. Sainz M, Skarżyński H, Allum JH i wsp. Assessment of auditory skills in 140 cochlear implant children using the EARS protocol. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2003; 65(2): 91-96.
16. Skarżyński H, Janczewski G, Geremek A i wsp. Pierwszy wszczep ślimakowy w Polsce. *Otolaryngol Pol* 1993; 47(5): 427.
17. Skarżyński H, Janczewski G, Niemczyk K, Geremek A. Cochlear implants: state of knowledge, prospects, indications for implantation. *Otolaryngol Pol* 1993; 47(5): 444-451.
18. Skarżyński H. Idea implantu ślimakowego. *Otolaryngol Pol* 1994; 48(Supl. 15): 9-12.
19. Skarżyński H. *Implant Nadziei. Pytania i Odpowiedzi*. Wyd. Fundacja Rozwoju Medycyny, Warszawa 1995.
20. Skarżyńska B, Skarżyński H, Niemczyk K. Brain stem implantable electrodes in management of total deafness after removal of acoustic neuroma-a review of operative approaches. *Folia Morphol* 1996; 55(4): 442-443.
21. Skarżyński H, Śliwa L, Szuchnik J i wsp. Auditory skills development in a patient provided with auditory brainstem implant. *Acta Neurobiologiae Experimentalis* 1999; 59(3): 228.
22. Skarżyński H, Szuchnik J, Lorens A, Zawadzki R. First Auditory brainstem implantation in Poland: auditory perception results over 12 months. *J Laryngol Otol* 2000; 114(Suppl. 27): 44-45.
23. Skarżyński H, Geremek A, Szuchnik J i wsp. Warsaw Cochlear Implant Program from 1992 to 1999. (w) Proc. 4th European Congress of Oto-Rhino-Laryngology Head and Neck Surgery „Past – Present – Future”. Jahnke K, Fischer M (red.). Monduzzi Editore, Berlin 2000: 163-166.
24. Skarżyński H, Lorens A, D’Haese P i wsp. 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): 247-253.
25. Skarżyński H, Piotrowska A, Lorens A i wsp. Application of electric-acoustic stimulation in patients with profound hearing loss-case study. *International Congress Series, Elsevier, Volume/Issue 1240 C*, 2003: 291-295.
26. Skarżyński H, Lorens A, Piotrowska A. A new method of partial deafness treatment. *Medical Science Monitor* 2003; 9(4): CS20-24.
27. Szuchnik J. Badanie rozwoju percepcji słuchowej u pacjentów z całkowitą głuchotą leczonych przy pomocy wszczepów ślimakowych. Praca doktorska, Akademia Medyczna, Warszawa 2000.
28. Szuchnik J, Skarżyński H, Swiecicka A, Wojewódzka B, Michałowska E. Individual auditory skill profile as an original method of demonstrating auditory skill development. *Adv Otorhinolaryngol* 2000; 57: 298-299.
29. Szuchnik J, Świecicka A, Piotrowska A. Wyniki rozwoju słuchowego dzieci z implantami ślimakowymi. *Audionologia* 2002; 21: 78-89.
30. Szuchnik J, Skarżyński H, Geremek A, Zawadzki R. Results of total deafness treatment in young pre- and postlingually deafened children. *Scand Audiol* 2001; 52(Suppl.): 42-44.
31. Waltzman SB, Cohen NL. *Cochlear Implants*. Thieme, New York 2000.
32. Wilson BS. The future of cochlear implants. *British J Audiol* 1997; 31: 205-225.
33. Wysocki J. Anatomia topograficzna kości skroniowej i ucha wewnętrznego dla potrzeb operacyjnego zakładania wszczepów wewnątrzślimakowych. Praca doktorska, Akademia Medyczna, Warszawa 1995.
34. Wysocki J, Skarżyński H. Anatomical conditions in children and adults. *Otolaryngol Pol* 1998; 52(6): 689-94.
35. Wysocki J, Skarżyński H. Distances between the cochlea and adjacent structures related to cochlear implant surgery. *Surg Radiol Anat* 1998; 20(4): 267-271.
36. Wysocki J, Skarżyński H. Cochleostomy during the intracochlear implantation. Anatomical conditions in children and adults. *Otolaryngol Pol* 1998; 52(6): 689-694.