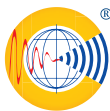


Nowa **Audiofonologia**[®]



Nowa Audiofonologia®



Redaktor naczelny:

prof. dr hab. med. dr h.c. multi Henryk Skarżyński (PL)

Sekretarz generalna:

dr hab. n. med. i n. o zdr. Joanna Kobosko (PL)

Zastępca sekretarza generalnego:

prof. dr hab. n. med. i n. o zdr. mgr zarz. Piotr H. Skarżyński (PL)

Redakcja:

mgr Aleksandra Mankiewicz-Malinowska (PL),

mgr Agnieszka Pankowska (PL), prof. dr hab. n. med. i n. o zdr. inż. Krzysztof Kochanek (PL)

Redaktorzy tematyczni:

prof. dr hab. n. med. i n. o zdr. W. Wiktor Jędrzejczak (PL) – badania elektrofizjologiczne słuchu

dr hab. n. hum. Zdzisław Marek Kurkowski (PL), prof. UMCS – logopedia

prof. dr hab. n. med. i n. o zdr. inż. Artur Lorens (PL) – implanty słuchowe

prof. dr hab. n. hum. Bogdan Szczepankowski (PL) – pedagogika specjalna, surdopedagogika

prof. dr hab. n. med. i n. o zdr. Agata Szkiełkowska (PL) – medycyna i rehabilitacja słuchu, głosu i mowy

Redaktor językowy (język polski) – mgr Aleksandra Mankiewicz-Malinowska (PL)

Redaktor językowy (język angielski) – mgr Olga Wanatowska (PL)

Redaktor statystyczny – dr hab. n. med. i n. o zdr. Elżbieta Gos (PL)

Rada Naukowa

Jacek Bleszyński (Toruń, PL)

Mieczysław Chmielik (Warszawa, PL)

Jagoda Cieszyńska-Rożek (Kraków, PL)

Andrzej Czyżewski (Gdańsk, PL)

Grażyna Dryżałowska (Warszawa, PL)

Wojciech Gawron (Wrocław, PL)

Joanna Głodkowska (Warszawa, PL)

Wojciech Golusiński (Poznań, PL)

Edyta Gruszczyk-Kolczyńska

(Warszawa, PL)

Henryk Kaźmierczak (Bydgoszcz, PL)

Danuta Kądziaława (Warszawa, PL)

Wiesław Konopka (Łódź, PL)

Aniela Korzon (Wrocław, PL)

Kazimiera Krakowiak (Lublin, PL)

Jarosław Markowski (Katowice, PL)

Grażyna Mielnik-Niedzielska

(Lublin, PL)

Stanisław Milewski (Gdańsk, PL)

Artur Niedzielski (Lublin, PL)

Jurek Olszewski (Łódź, PL)

Katarzyna Pawlak-Osińska

(Bydgoszcz, PL)

Danuta Pluta-Wojciechowska

(Katowice, PL)

Alicja Rakowska (Kraków, PL)

Marek Rogowski (Białystok, PL)

Bolesław Samoliński (Warszawa, PL)

Jacek Składzień (Kraków, PL)

Bożena Wiskirska-Woźnica (Poznań, PL)

Tomasz Woźniak (Lublin, PL)

Jolanta Zielińska (Kraków, PL)

Międzynarodowa Rada Naukowa

Charlotte Chiong (Filipiny)

Juan A. Chiossone K. (Wenezuela)

Stavros Hatzopoulos (Włochy)

Greg Eigner Jablonski (Norwegia)

David McPherson (USA)

Jose Antonio Rivas (Kolumbia)

Ad Snik (Holandia)

De Wed Swanepoel (RPA)

Wydawca:

Instytut Narządów Zmysłów

ul. Mokra 1, Kajetany

05-830 Nadarzyn

Redakcja:

Światowe Centrum Słuchu

ul. Mokra 17, Kajetany

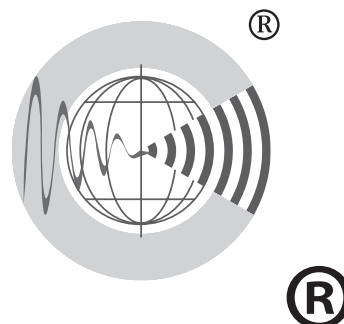
05-830 Nadarzyn

e-mail: redakcja@nowaaudiofonologia.pl

tel: 22 276 95 31

Tom 14 • Numer 1 • Marzec 2025

ISSN 2084-946X



Nowa **Audiofonologia**®

Redaktor naczelny:

prof. dr hab. med. dr h.c. multi Henryk Skarżyński

www.nowaaudiofonologia.pl

Spis treści

Wstęp

<i>Henryk Skarżyński</i>	5
--------------------------------	---

Lista recenzentów czasopisma „Nowa Audiofonologia” w 2024 roku	7
---	---

Prace poglądowe

Zastosowanie dichlorowodorku oktenidyny w otorynolaryngologii – przegląd badań <i>in vitro</i> oraz klinicznych Octenidine dihydrochloride applications in otorhinolaryngology – <i>in vitro</i> and clinical studies literature review <i>Aleksandra Olkiewicz, Adam Junka, Tomasz Zatoński</i>	11
--	----

Prace badawcze

Ocena korzyści z zastosowania aparatów słuchowych u małych dzieci z umiarkowanym ubytkiem słuchu za pomocą kwestionariusza LittleEARS Assessing the benefits of hearing aids use in young children with moderate hearing loss using the <i>LittleEARS Auditory Questionnaire</i> <i>Emilia Czaplicka, Katarzyna B. Cywka, Piotr H. Skarżyński, Natalia Czajka</i>	21
---	----

Praktyka kliniczna

Model opieki foniatrycznej nad pacjentem z dystonią krtaniową przywodzieli Model of phoniatric care for a patient with adductor laryngeal dystonia <i>Paulina Krasnodębska, Beata Miąskiewicz, Natalia Końska, Agnieszka Jarzyńska, Agata Szkiełkowska</i>	35
---	----

Metody i wyzwania techniki chirurgicznej oraz wyniki implantacji ślimakowej w przypadkach wady wrodzonej ucha wewnętrznego pod postacią niepełnego podziału ślimaka typu I Methods and challenges of surgical technique and results of cochlear implantation in cases of congenital malformation of the inner ear in the form of incomplete partition type I <i>Anna Piecuch, Piotr H. Skarżyński, Henryk Skarżyński</i>	45
---	----

Studium przypadku

Zaburzenia układu przedsionkowego u pacjenta z zespołem poszerzonego wodociągu przedsionka (LVAS) – opis przypadku Vestibular dysfunction in patient with large vestibular aqueduct syndrome (LVAS) – case report <i>Ewa Tomanek, Grażyna Tacikowska</i>	63
--	----

**Zastosowanie implantu wykorzystującego kostne przewodnictwo dźwięku
u pacjenta z jednostronną mikrocją i atrezią przewodu słuchowego zewnętrznego
– studium przypadku**

Application of the bone conduction hearing implant in a patient with unilateral
microtia and atresia – a case study

Maria Domalewska, Katarzyna B. Cywka, Piotr H. Skarżyński 69

**Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego oraz implantacja Bonebridge
w konfiguracji CROS – opis przypadku**

Duplication of the internal auditory canal and Bonebridge implantation
in CROS configuration – a case report

Anna Piecuch, Katarzyna B. Cywka, Piotr H. Skarżyński, Henryk Skarżyński 77

Streszczenia konferencyjne

**XVIII Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Sekcji Audiologicznej
i Sekcji Foniatrycznej Polskiego Towarzystwa Otorynolaryngologów
Chirurgów Głowy i Szyi – AUDIOFON 2025,**

13–15 Kwietnia 2025 r., Warszawa/Kajetany 91

Wystąpienia ustne 93

Sesja plakatowa 106

Warsztaty 117

Szanowni Państwo,

publikacja bieżącego numeru *Nowej Audiofonologii*, pierwszego w tym roku, zbiega się z dwoma ważnymi wydarzeniami naukowymi o charakterze międzynarodowym, skupiającymi naukowców i praktyków z Polski i zagranicy: XIII International Academic Conference ORLIAC oraz XIV International Tinnitus Seminar i 3rd World Tinnitus Congress. Kolejnym wydarzeniem naukowym, o wieloletniej już tradycji i odbywającym się w tym samym miejscu i czasie, jest XVIII Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Sekcji Audiologicznej i Foniatrycznej Polskiego Towarzystwa Otorynolaryngologów Chirurgów Głowy i Szyi – UCHO 2025. Na łamach bieżącego numeru zamieściliśmy streszczenia zaplanowanych wystąpień ustnych i plakatowych tworzących bogaty i zróżnicowany program tej konferencji.



W części *Nowej Audiofonologii* obejmującej teksty empiryczne zainteresowani będą mieli okazję zapoznania się m.in. z wynikami badań obejmującymi ocenę korzyści z zastosowania aparatów słuchowych u małych dzieci z umiarkowanym ubytkiem słuchu, dokonywanej za pomocą kwestionariusza LittleARS; wyniki te zostały potwierdzone istotnymi pozytywnymi zmianami w rozwoju słuchowym pacjentów pediatrycznych. Z kolei w dziale poświęconym praktyce klinicznej zaprezentowano model opieki foniatrycznej nad pacjentem z dystonią krtaniową, wypracowany i stosowany w Klinice Audiologii i Foniatrii Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) zgodnie z aktualnymi wytycznymi diagnostyczno-terapeutycznymi i na podstawie doświadczeń własnych. Czytelnicy mają też okazję do inspirującej lektury wybranych studiów przypadku, w tym 14-letniej pacjentki z wykrytą w badaniach obrazowych duplikacją przewodu słuchowego wewnętrznego i jednostronną aplazją nerwu ślimakowego, wobec której zastosowano metodę leczenia jednostronnego niedosłuchu odbiorczego za pomocą implantu słuchowego typu Bonebridge w konfiguracji CROS.

Zapraszam Państwa do lektury artykułów naukowych zamieszczonych w bieżącym numerze *Nowej Audiofonologii*, jak i do współpracy i współtworzenia naszego czasopisma. Życzę także owocnych obrad, ciekawych spotkań i inspirującej wymiany doświadczeń w obszarze nauki i praktyki klinicznej podczas wydarzeń naukowych zapowiedzianych na samym wstępie.

Z wyrazami szacunku

Prof. dr hab. med. dr h.c. multi Henryk Skarżyński

Lista recenzentów czasopisma

„Nowa Audiofonologia”

w 2024 roku:

- | | |
|-----------------------------|---------------------------------|
| 1. Bogusław Barański | 21. Waldemar Narożny |
| 2. Katarzyna Ita Bieńkowska | 22. Anita Obrycka |
| 3. Agnieszka Dłużniewska | 23. Jurek Olszewski |
| 4. Maria Faściszewska | 24. Łukasz Olszewski |
| 5. Małgorzata Fludra | 25. Edyta Piłka |
| 6. Elżbieta Gos | 26. Marek Porowski |
| 7. Dorota Hojan-Jezierska | 27. Beata Prościak |
| 8. Agnieszka Jarzyńska | 28. Danuta Raj-Koziak |
| 9. Michał Karlik | 29. Anna Ratuszniak |
| 10. Wiesław Konopka | 30. Joanna Rostkowska |
| 11. Paulina Krasnodębska | 31. Sylwia Schwartz |
| 12. Bartłomiej Król | 32. Anna Sinkiewicz |
| 13. Anna Kruczyńska-Werner | 33. Anna Skoczylas |
| 14. Cezary Łuszcz | 34. Magdalena Sosna |
| 15. Monika Matusiak | 35. Agata Szkiełkowska |
| 16. Beata Miaśkiewicz | 36. Dorota Szuber |
| 17. Andrzej Mitas | 37. Tomasz Wolak |
| 18. Jarosław Miłośki | 38. Elżbieta Włodarczyk |
| 19. Joanna Morawska | 39. Hanna Zielińska-Bliźniewska |
| 20. Karol Myszal | |

Prace poglądowe

Przesłano do redakcji:
29.01.2025
Zaakceptowano po recenzji:
07.02.2025
Opublikowano:
31.03.2025

Zastosowanie dichlorowodorku oktenidyny w otorynolaryngologii – przegląd badań *in vitro* oraz klinicznych

Octenidine dihydrochloride applications in otorhinolaryngology – *in vitro* and clinical studies literature review

Wkład autorów:
A Projekt badania
B Gromadzenie danych
C Analiza danych
D Interpretacja danych
E Przygotowanie pracy
F Przegląd literatury
G Gromadzenie funduszy

Aleksandra Olkiewicz^{1A-F} , Adam Junka^{2AC-F} , Tomasz Zatoński^{1ACE} 

¹ Uniwersytet Medyczny im. Piastów Śląskich we Wrocławiu, Katedra i Klinika Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi, Wrocław

² Uniwersytet Medyczny im. Piastów Śląskich we Wrocławiu, Katedra i Zakład Mikrobiologii Farmaceutycznej i Parazytologii, Wrocław

Streszczenie

Dichlorowodorek oktenidyny (oktenidyna, OCT) jest często stosowanym środkiem antyseptycznym ze względu na szerokie spektrum działania, szybki efekt przeciwdrobnoustrojowy, niską cytotoksyczność oraz niewielkie ryzyko narastania oporności. Zastosowanie potwierdzone klinicznie dotyczy przedoperacyjnego przygotowania skóry oraz dezynfekcji ran ostrej i przewlekłych, w tym ran skolonizowanych przez wielolekooporne szczepy bakterii. Ze względu na korzystny profil chemiczny oraz wyjątkową stabilność strukturalną oktenidyna może być stosowana z osobną lub występować w preparatach złożonych, z dodatkiem innych antyseptyków, takich jak fenoksyetanol. Wzmiankowane cechy dichlorowodorku oktenidyny zachęcają naukowców do badania możliwości kolejnych zastosowań tego środka antyseptycznego. Przykładem jest ocena wpływu płukania jamy nosa i zatok oktenidyną na pooperacyjne wyniki endoskopowych operacji zatok czy skuteczność płukania jamy ustnej i gardła w celu leczenia ostrego bakteryjnego zapalenia gardła. Ze względu na dobrą penetrację oktenidyny przez struktury biofilmu oraz hamowanie jego powstawania przeprowadzane są także próby kliniczne mające na celu badanie nowych potencjalnych produktów medycznych, takich jak nici chirurgiczne lub rurki tracheostomijne powlekane roztworem oktenidyny.

Celem pracy było zebranie wyników badań *in vitro* dotyczących działania oktenidyny oraz potwierdzonych klinicznie wskazań do zastosowania oktenidyny, a także zidentyfikowanie potencjalnych kierunków rozwoju i dalszych badań celem zwiększenia liczby zastosowań tej substancji w otorynolaryngologii.

Słowa kluczowe: oktenidyna • środki antyseptyczne • spektrum aktywności • otorynolaryngologia

Abstract

Octenidine dihydrochloride (octenidine, OCT) is a commonly used antiseptic due to its broad spectrum of activity, rapid antimicrobial effect, low cytotoxicity, and low risk of resistance development. Clinically confirmed applications include preoperative skin preparation and disinfection of both acute and chronic wounds, including those colonized by multidrug-resistant bacterial strains. Due to its favorable chemical profile and exceptional structural stability, octenidine can be used alone or in combination formulations with other antiseptics, such as phenoxyethanol. These attributes of octenidine dihydrochloride have encouraged scientists to explore its potential for new applications. Examples include evaluating the effects of nasal and sinus rinses with octenidine on postoperative outcomes in endoscopic sinus surgeries, as well as the efficacy of oral and throat rinses in treating acute bacterial pharyngitis.

Given octenidine's ability to penetrate biofilm structures and inhibit biofilm formation, clinical trials are underway to investigate new potential medical products, such as octenidine-coated surgical sutures or tracheostomy tubes.

Autor korespondencyjny: Aleksandra Olkiewicz, Katedra i Klinika Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi, Uniwersytet Medyczny im. Piastów Śląskich we Wrocławiu, ul. Borowska 213, 50-556 Wrocław; email: aleksandra.olkiewicz@op.pl

This study compiles findings from *in vitro* research on the effects of octenidine, along with clinically confirmed indications for its use, and potential directions for further research and development, aiming to expand the possible applications of this substance in otorhinolaryngology.

Keywords: octenidine • antiseptics • spectrum of activity • otorhinolaryngology

Wykaz skrótów

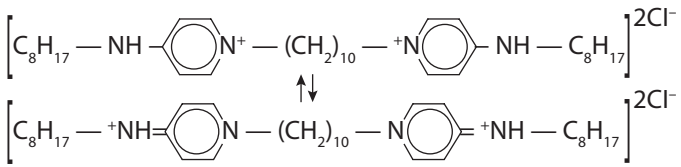
Skrót	Rozwinięcie skrótu	Znaczenie skrótu w języku polskim
CFU	colony-forming unit	jednostki tworzące kolonie
DNA	kwas deoksyrybonukleinowy	–
DNI	deep neck infection	infekcja przestrzeni głębokich szyi
FESS	functional endoscopic sinus surgery	funkcjonalna endoskopowa operacja zatok
HBV	zapalenia wątroby typu B	–
HSV	wirus opryszczki zwykłej	–
INPWT	incisional negative pressure wound therapy	terapia podciśnieniowa ran
MIC	minimum inhibitory concentration	minimalnego stężenie hamującego antyseptyku
MRSA	methicillin-resistant <i>Staphylococcus aureus</i>	gronkowiec złocisty oporny na metycylinę
OCT	octenidine	oktenidyna
OUN	ośrodkowy układ nerwowy	–
SNOT-22	Sino-Nasal Outcome Test-22	test SNOT-22
SSI	surgical site infections	zakażenia miejsc operowanych
TIME paradigm	(tissue, infection/inflammation, moisture balance, epithelialization)	paradygmat leczenia ran TIME (tkanka, infekcja, odpowiedni poziom wilgotności, naskórkowanie)
VAS	Visual Analogue Scale	Wizualna skala analogowa

Wprowadzenie

Oktenidyna (ang. octenidine, OCT), nazwa chemiczna [1]: dichlorowodorek [N,N'-(1,10-dekanedildi-1[4H]-pirydinylo-4-ilideno) bis-91-oktanaminowy], jest kationowym środkiem antybakteryjnym z klasy bis-pirymidyn wykazującym właściwości powierzchniowo czynne (**rycina 1**).

OCT zsyntetyzowano w roku 1982 w laboratoriach nowojorskiego Sterling-Winthrop Research Center jako alternatywę stosowania diglukonianu chlorheksydydy w antyseptyce jamy ustnej [2,3]. Mechanizm działania oktenidyny polega na interakcji z ujemnie naładowanymi składnikami błon komórkowych szerokiego spektrum drobnoustrojów, co prowadzi do ich destabilizacji i ostatecznie do śmierci komórki. W przypadku bakterii Gram-dodatnich oktenidyna oddziałuje z błoną cytoplazmatyczną i powoduje utratę jej integralności oraz

zaburzenia funkcji barierowej, natomiast w przypadku bakterii Gram-ujemnych oktenidyna, oddziałując z ich błoną zewnętrzną, prowadzi do destabilizacji struktury lipidowej i ostatecznie do lizy komórki. Podobny mechanizm działania, opierający się na zaburzeniu integralności, a w efekcie funkcjonalności elementów błonowych, obserwuje się w przypadku grzybów [1,4,5]. Ze względu na możliwość silnego przylegania oktenidyny do lipidowych składników błony komórkowej bakterii (np. kardiolipin) antyseptyk ten wykazuje wysoką skuteczność przeciwdrobnoustrojową bez ingerencji w nabłonek czy zranioną tkankę [6]. Dichlorowodorek oktenidyny ma także działanie wirusobójcze przeciwko wirusom otoczkowym, takim jak wirus zapalenia wątroby typu B (HBV) czy wirus opryszczki zwykłej (HSV). Nie wykazano natomiast skuteczności tej bis-pirymidyny wobec wirusów bezotoczkowych, takich jak adenowirusy [2].



Rycina 1. Wzór chemiczny oktenidyny [1]
Figure 1. Chemical structure of octenidine [1]

Oktenidyna, ze względu na swój niespecyficzny mechanizm działania, wykazuje szerokie spektrum działania przeciwdrobnoustrojowego. Jest skuteczna przeciwko wszystkim wegetatywnym (nieprzetrwalnikującym) formom bakterii; jej aktywność przebadano i wykazano między innymi względem takich bakteryjnych patogenów oportunistycznych jak: *Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Proteus mirabilis*, *Pseudomonas aeruginosa* czy próchnicotwórczy *Streptococcus mutans* [2]. Wyniki badań klinicznych wykazały, że 3-miesięczne stosowanie OCT przekładało się nie tylko na istotną redukcję tworzonej przez *S. mutans* płytki nazębnej, lecz także redukcję stopnia zapalenia oraz krwawienia z dziąseł [7]. OCT wykazuje również udokumentowaną skuteczność względem *Aggregatibacter actinomycetemcomitans*, bakterii będącej czynnikiem etiologicznym agresywnego zapalenia przyzębia [8]. Wykazano także skuteczność oktenidyny względem grzybiczych patogenów oportunistycznych z rodzaju *Candida*, w tym gatunku *Candida albicans*, szczególnie często wywołującego infekcje w obrębie jamy ustnej i zatok. Wykazano również istotną aktywność dichlorowodorku oktenidyny względem *Haemophilus influenzae*, Gram-ujemnej pałeczki będącej czynnikiem etiologicznym m.in. zapalenia nągłośni, płuc oraz opon mózgowo-rdzeniowych [8–10].

Badania przeprowadzone przez Müllera i Kramera [11] wykazały, że oktenidyna cechuje się wyższą toksycznością względem drobnoustrojów patogennych niż względem komórek nabłonkowych fibroblastów (korzystną wartością tak zwanego indeksu biogodności), co wskazuje, że jej efekt aktywności przeciwdrobnoustrojowej przewyższa potencjalne działanie cytotoksyczne, która to cecha jest właściwa wszystkim antyseptykom.

Ze względu na fakt, że oktenidyna nie jest wchłaniana przez skórę oraz błony śluzowe, częściowo pozostaje w miejscu aplikacji i wywołuje przedłużony, sięgający 24 godzin po aplikacji efekt przeciwdrobnoustrojowy (ang. *remanent effect*) [12]. Działanie antyseptyczne jest osiągnięte po upływie 1 minuty od momentu aplikacji. Czas ten ulega niewielkiemu wydłużeniu w przypadku obecności materiału biologicznego, takiego jak krew, ślina czy śluz, czyli płynów zawierających tzw. obciążenie białkowe (ang. *protein burden*). Z tej przyczyny OCT może być z powodzeniem stosowana do antyseptyki nie tylko skóry i ran, lecz także błon śluzowych. Wzmiankowana cecha dichlorowodorku oktenidyny przekłada się na jej wysoką zdolność do eradykacji biofilmu – społeczności drobnoustrojów okrytych zewnątrzkomórkową warstwą ochronną składającą się z białka, polisacharydów i zewnątrzkomórkowego DNA, które stanowią istotny czynnik zmniejszający efektywność antyseptyków działających poprzez denaturację białek, uszkodzenie kwasu nukleinowego i utlenienie lipidów. Przykładem takiej molekuly jest jod, stosowany w antyseptyce w formie kompleksu z nośnikiem powidnowym [13].

OCT nie traci swoich właściwości biologicznych pod wpływem światła (w odróżnieniu od innego powszechnie stosowanego antyseptyku – chlorheksydy) i może być przechowywana w temperaturze pokojowej [12].

W Polsce oktenidyna jest dostępna w postaci szerokiej gamy produktów o różnicowanej formie, statusie

i przeznaczeniu. Znajduje się ona m.in. w produktach leczniczych, takich jak pastylki twarde Rx (Octeangin®), stosowane w leczeniu infekcji jamy ustnej i gardła, oraz roztwór do stosowania w jamie ustnej (Octenisept Oral Mono®). W połączeniu z fenoksyetanolem, z którym wykazuje działanie synergistyczne [2], oktenidyna dostępna jest w postaci płynów i aerozoli na skórę (m.in. Octenisept®, Maxissept®, Octaseptal®, Linoseptic®). Obecnie na rynku dostępne są również wyroby medyczne zawierające oktenidynę, takie jak lawaseptyk (Octenilin® – połączenie oktenidyny z etyloheksylogliceryną) oraz opatrunek na rany w postaci żelu (Octenilin® – zawierający oktenidynę i hydroksyetylocelulozę). Są to produkty, które oprócz działania przeciwdrobnoustrojowego zapewniają optymalny poziom wilgoci w ranie, zgodnie z paradygmatem leczenia ran TIME (ang. *tissue, infection/inflammation, moisture balance, epithelialization* – tkanka, infekcja, odpowiedni poziom wilgotności, naskórkowanie) [4].

Połączenie 0,1% roztworu oktenidyny z 2% fenoksyetanolem zalecane jest w przypadku ran świeżych, zanieczyszczonych i urazowych, a także ran skolonizowanych przez szczepy wielolekooporne, takie jak gronkowiec złocisty oporny na metycylinę (ang. *methicillin-resistant Staphylococcus aureus*, MRSA). Ze względu na doniesienia dotyczące ropnych powikłań po płukaniu penetrujących, świeżych ran dłoni roztworem oktenidyny z fenoksyetanolem, nie należy stosować preparatów zawierających te składniki w leczeniu ran głębokich [14]. Wyniki badań wskazują na dobrą biokompatybilność oktenidyny w połączeniu z 2% fenoksyetanolem, jednak w literaturze opisywano również miejscowe działania niepożądane w postaci podrażnień skóry, obserwowane w badaniach toksykologicznych na modelach zwierzęcych po zastosowaniu fenoksyetanolu w wyższych stężeniach [15,16]. W przypadku ran przewlekłych preferowane są preparaty na bazie 0,05% oktenidyny [6].

Doświadczenie kliniczne sugeruje albo zupełny brak narastania oporności drobnoustrojów na oktenidynę, albo powolne tempo jej narastania. Oporności nie udało się uzyskać również w warunkach *in vitro* względem szczepów MRSA przy zastosowaniu stężenia poniżej wartości minimalnego stężenia hamującego antyseptyku (ang. *minimum inhibitory concentration*, MIC). W 2018 r. pojawiło się doniesienie o możliwej oporności pałeczki ropy błękitnej (*P. aeruginosa*) poddanej działaniu oktenidyny 32-krotnie rozcieńczonej względem klinicznie stosowanych preparatów [17]. Niemniej szczep *P. aeruginosa* z nabytą opornością ulegał całkowitej eradykacji po ekspozycji na stężenia oktenidyny stosowane w produktach klinicznych.

Oktenidyna należy do grupy środków antyseptycznych szeroko stosowanych w szpitalach i placówkach opieki zdrowotnej. Wśród zastosowań antyseptyków można wyróżnić działanie lecznicze oraz profilaktyczne, służące do kontroli ryzyka infekcji czy zapobiegania zakażeniom szpitalnym. Preparaty zawierające oktenidynę są często używane przez personel medyczny w celu odkażania rąk, przedoperacyjnego oczyszczania skóry oraz oczyszczania przewlekłych i ostrych ran [12]. W codziennej praktyce istotne jest, aby do konkretnych przypadków klinicznych dobierać odpowiednie środki antyseptyczne

z potwierdzoną skutecznością oraz jak najmniejszą liczbą potencjalnych działań niepożądanych.

Materiał i metody

W niniejszej pracy dokonano przeglądu aktualnego stanu wiedzy na temat właściwości, zastosowania oraz skutków ubocznych dichlorowodoru oktenidyny w otorynolaryngologii. Analizie poddano materiał złożony z wytycznych i publikacji o zasięgu krajowym i międzynarodowym oraz badań klinicznych. W celu pozyskania materiału badawczego przeszukano bazy danych PubMed oraz Google Scholar, wykorzystując słowa kluczowe: oktenidyna, środki antyseptyczne, rany. Po wykluczeniu materiałów w językach innych niż angielski, niemiecki i polski oraz pozycji niewystarczająco pasujących do tematyki pracy, do przeglądu włączono finalnie 31 prac.

Wyniki

Stosowanie roztworów oktenidyny na rany

Aktualnie brak jest wytycznych o zasięgu globalnym dotyczących stosowania antyseptyków na rany. W ostatnich latach w Niemczech i Polsce pojawiły się trzy prace, które w znaczący sposób usystematyzowały wiedzę na temat dostępnych metod leczenia ran: *Consensus on Wound Antisepsis: Update 2018* [6], *Wytyczne postępowania miejscowego w ranach niezakażonych, zagrożonych infekcją oraz zakażonych – przegląd dostępnych substancji przeciwdrobnoustrojowych stosowanych w leczeniu ran. Zalecenia Polskiego Towarzystwa Leczenia Ran* [4], oraz najnowsza praca z roku 2024 – *Zasady postępowania miejscowego i ogólnego w ranach/owrzodzeniach przewlekłych objętych procesem infekcji* [18] wydane pod patronatem Towarzystwa Mikrobiologii Klinicznej. Połączenie zaleceń zawartych w konsensusie oraz wytycznych opartych na najnowszych badaniach i danych może w całej Europie stanowić korzystny przewodnik stosowania antyseptyków na rany. We wszystkich wymienionych wyżej dokumentach oktenidyna wymieniana jest wśród antyseptyków charakteryzujących się wysoką efektywnością i relatywnie niską cytotoksycznością, jeśli stosowana jest zgodnie z zaleceniami producenta.

Oktenidyna należy do środków antyseptycznych powszechnie stosowanych w profilaktyce i leczeniu miejscowych zakażeń. Jako substancja aktywna obecna jest w produktach stosowanych do antyseptyki ran i błon śluzowych, w tym jamy ustnej. W połączeniu z alkoholem występuje w produktach do dezynfekcji skóry przed zabiegami diagnostycznymi i chirurgicznymi. Jest również substancją aktywną w produktach do mycia rąk, przeznaczonych zarówno dla pacjentów, jak i personelu medycznego [18]. Oktenidyna w stężeniu 0,1% w połączeniu z fenoksyetanolem znajduje zastosowanie w leczeniu ostrych, pourazowych oraz zakażonych ran, w tym ran skolonizowanych przez szczepy MRSA [4].

Do płukania oraz dezynfekcji rozległych ran zaleca się 0,05% oktenidynę z etyloheksylogliceryną. W przypadku zabezpieczania oparzeń pierwszym wyborem powinna być oktenidyna w żelu, która sprawdza się lepiej niż preparaty na bazie srebra czy jodopovidonu [12]. Nie ma też

przeciwwskazań do stosowania produktów zawierających oktenidynę ze specjalistycznymi opatrunkami zawierającymi związki srebra lub poliheksanid [4].

W ciągu ostatnich lat odnotowano kilka błędnych zastosowań roztworu na bazie oktenidyny oraz fenoksyetanolu. W tych przypadkach związek był aplikowany w ranach kłutych, ranach ugryzieniowych lub ropniach za pomocą strzykawki z ciśnieniem do kanału rany i głębokich tkanek. Powstałe w wyniku błędnego zastosowania obrzęki z uszkodzeniem tkanek wymagały częściowej rewizji chirurgicznej [6].

Szmyt i wsp. [19] w 2020 roku zaprezentowali opis przypadku skutecznego leczenia infekcji przestrzeni głębokich szyi (ang. *deep neck infection*, DNI) u 37-letniego mężczyzny przy pomocy terapii podciśnieniowej z okresowym podawaniem do rany roztworu antyseptycznego zawierającego oktenidynę (ang. *incisional negative pressure wound therapy*, iNPWT). DNI to poważne zakażenia bakteryjne o postępującym i zagrażającym życiu charakterze. W zależności od lokalizacji można je podzielić na: ropnie okołomigdałkowe, ropnie przestrzeni przy- i zagardłowej oraz ropnie okolicy podżuchwowej [20]. Metodą chirurgiczną z wyboru jest nacięcie i drenaż ropnia. Ponadto pacjenci ze zdiagnozowanym DNI wymagają wprowadzenia natychmiastowej antybiotykoterapii dożylniej o szerokim zakresie działania. W przypadku braku skuteczności standardowego postępowania, w zależności od doświadczenia ośrodka, możliwe jest zastosowanie innych metod, np. iNPWT.

Zgodnie z aktualnymi wytycznymi nie ma konsensusu co do stosowania jednego, wyznaczonego środka antyseptycznego terapii w iNPWT. W opisywanym powyżej przypadku zdecydowano się na użycie preparatu Otenilin (roztwór do irygacji ran na bazie oktenidyny) ze względu na jego potwierdzoną klinicznie skuteczność w usuwaniu zanieczyszczeń oraz tkanek martwiczych, skuteczność ewakuacji gęstej wydzieliny ropnej, a także zapobieganie tworzeniu biofilmu. Roztwór podawany był przy użyciu drenu doprowadzającego, a po upływie 10 minut – aktywnie usuwany przez dren odprowadzający, przy użyciu negatywnego ciśnienia. Po dwóch tygodniach iNPWT uzyskano stałą poprawę stanu klinicznego potwierdzoną badaniami obrazowymi [19].

Eradykacja MRSA z jam nosa

Mupirocyna w postaci 2% maści ze względu na swoją skuteczność jest najczęściej stosowanym preparatem do eradykacji MRSA z jam nosa. Jej skuteczność została potwierdzona licznymi badaniami, jednak ze względu na rosnącą liczbę szczepów MRSA opornych na mupirocynę, szczególnie wśród populacji pacjentów poddawanych kilkukrotnej eradykacji, wskazane jest poszukiwanie nowych alternatyw [2,21].

Istnieje niewiele źródeł potwierdzających skuteczność maści na bazie oktenidyny, lecz eksperci zalecają jej stosowanie w przypadku oporności na mupirocynę [2], a także przy objawowej kolonizacji przedśionków nosa przez gronkowce (strupienie w jamie nosa, nawracające zapalenie mieszków włosowych) [22].

W badaniu prospektywnym Allport i wsp. [23] porównali skuteczność mupirocyny, oktenidyny, neomycyny i chlorheksydyny w eradykacji *S. aureus* z jamy nosa. Wyniki wzmiankowanego badania wykazały, że 0,1% oktenidyna była najmniej skutecznym środkiem. Dlatego też, jeśli celem leczenia jest ukierunkowana dekolonizacja *S. aureus*, a wskaźniki oporności na mupirocynę są niskie, należy odradzać stosowania donosowej oktenidyny [23]. W innym niezależnym badaniu Aung i wsp. [24] wykazali, że donosowe stosowanie oktenidyny u nosicieli MRSA, w porównaniu z brakiem wdrożonego leczenia, przyczynia się do zmniejszonej transmisji MRSA, jednak ze względu na niedostateczną liczbę dowodów na skuteczność oktenidyny nie można obecnie zalecać jej jako samodzielnej alternatywy dla donosowej mupirocyny [21].

Zastosowanie oktenidyny w endoskopowej chirurgii zatok

Rot i wsp. [25] w prospektywnym, randomizowanym badaniu klinicznym postanowili określić istotność śródoperacyjnego leczenia antyseptycznego podczas funkcjonalnej endoskopowej operacji zatok (ang. *functional endoscopic sinus surgery*, FESS) i wpływu takiego leczenia na wyniki pooperacyjne. U badanych pacjentów po zabiegu FESS przepłukiwano odizolowaną za pomocą cewnika Foleya jamę nosa 100 mililitrami roztworu Otenisept® rozcieńzonego w stosunku 1:1 jałowym 0,9% roztworem chlorku sodu. Stroną przeciwną (kontrolną) była przepłukiwana 100 mililitrami 0,9% roztworem soli fizjologicznej. W celu endoskopowej oceny jamy nosa zastosowano skalę Lund–Kennedy’ego, w której bierze się pod uwagę następujące cechy: występowanie polipów (0–3), obrzęku (0–2), wydzieliny (0–2), zrostów (0–2) oraz strupienie (0–2). Badanie wykazało znaczącą redukcję strupienia, co koreluje z prawidłowym gojeniem się błony śluzowej. Uzyskany wynik może wskazywać na korzystny wpływ śródoperacyjnego leczenia antyseptycznego na jakość gojenia.

Pomiędzy badanymi grupami nie odnotowano statystycznie istotnych różnic w zakresie: odczuwanych objawów mierzonych skalą VAS (ang. *Visual Analogue Scale*) i testem SNOT-22 (ang. *Sino-Nasal Outcome Test-22*), krwawienia podczas zabiegu mierzonego skalą Boezaarta i van der Merwego oraz składu mikrobioty zasiedlającej błonę śluzową zatok przynosowych po operacji. Ze względu na brak podobnych prób określających wpływ oktenidyny na pooperacyjne wyniki endoskopowych operacji zatok wskazane są dalsze badania w tym zakresie [25].

Redukcja biofilmu na rurkach tracheostomijnych

Jak wspomniano, oktenidyna charakteryzuje się dobrą penetracją struktury biofilmu. Jest skuteczna w przypadku biofilmu wytworzonego przez patogeny często infekujące rany, takie jak *P. aeruginosa* i *S. aureus* (w tym MRSA), a także hamuje formowanie biofilmu przez *Acinetobacter baumannii*, w tym szczepy wielolekooporne tego gatunku [4]. Biofilm wytworzony przez szczepy *S. aureus* jest prawie całkowicie eliminowany po 5 minutach działania roztworu oktenidyny [6].

Z kolei Zumtobel i wsp. [26] badali kolonizowanie przez szczepy *S. aureus* i *P. aeruginosa* polimerowych rurek

tracheostomijnych pokrytych adhezyjnym roztworem OCT. Testowali także odporność powłoki OCT, stosując procedury ponownego przetwarzania, takie jak szczotkowanie, płukanie i dezynfekcja rurek glutaraldehydem. Zaobserwowali, że powłoka chlorowodoru oktenidyny początkowo hamuje kolonizację *S. aureus* i *P. aeruginosa* na rurkach tracheostomijnych oraz zmniejsza ryzyko zakażenia u pacjentów sztucznie wentylowanych. Efekt ten jednak szybko zanika po ponownym przetworzeniu rurek ze względu na słabe właściwości adhezyjne tego antyseptyku. Z tego powodu, mimo dobrych właściwości przeciwdrobnoustrojowych, zastosowanie roztworu oktenidyny do powlekania rurek tracheostomijnych jest ograniczone i do tej pory nie znaleziono jeszcze zastosowań w produktach gotowych do użycia w praktyce klinicznej [26].

Stosowanie oktenidyny w jamie ustnej i gardle

W badaniu Agrawal i wsp. [27] w grupie osób stosujących płukanki z oktenidyną zauważono znaczącą redukcję objawów ostrego zapalenia gardła o etiologii *S. pyogenes*. Poprawa była widoczna u pacjentów z nasilonym bólem gardła, trudnościami z połykaniem i z gorączką w porównaniu do grupy stosującej ciepłe płukanki z solą fizjologiczną (placebo). Ponadto w grupie stosującej płukanki z oktenidyną czas trwania objawów był znacząco krótszy. Podczas badania nie odnotowano żadnych skutków ubocznych związanych ze stosowaniem tych płukanek, były one dobrze tolerowane i wykazały dobry profil bezpieczeństwa. Wyniki te sugerują, że płukanki z oktenidyną są skuteczną opcją wspomagania leczenia ostrego bakteryjnego zapalenia gardła [27].

W 2014 roku przeprowadzono jednośrodkowe, podwójnie zaślepienie (ang. *double blind study*), randomizowane, kontrolowane placebo badanie fazy 1 z zastosowaniem schematu *crossover* z udziałem 24 zdrowych ochotników w wieku od 18 do 64 lat [28]. Celem badania było porównanie wpływu pastylek zawierających 0,1% dichlorowodoru oktenidyny z placebo na mikrobiotę jamy ustnej. Do badania włączono osoby w dobrym ogólnym stanie zdrowia, bez ostrej infekcji błony śluzowej jamy ustnej i gardła. Wykluczono natomiast uczestników z aktualnymi stanami mogącymi wpływać na fizjologiczną mikrobiotę jamy ustnej lub gardła, takimi jak: problemy stomatologiczne, zapalenie dziąseł, pleśniawki, ból gardła czy zapalenie migdałków. Wykluczone z udziału były także osoby z objawami przeziębienia w ciągu ostatnich 14 dni, poddane niedawno leczeniu antybiotykami, antyseptykami, środkami przeciwbólowymi, przeciwzapalnymi lub immunosupresyjnymi, a także stosujące antybakteryjne płukanki lub spraye do jamy ustnej w tym samym okresie. Uczestnicy z nadwrażliwością na składniki badanych preparatów oraz kobiety w ciąży również nie zostali zakwalifikowani do badania.

Przebieg badania obejmował maksymalnie 11 dni na uczestnika, w tym 1–3 dni na screening oraz 7-dniowy okres *washout* (zaplanowana przerwa między terapiami mająca na celu zapewnienie bezpieczeństwa pacjentowi i dokładności wyników badań poprzez eliminację wpływu wcześniejszych leków na organizm). Każdy uczestnik otrzymał jedną pastylkę w dniu 0 oraz kolejną w dniu

7. po okresie *washout*. Uczestnicy zostali losowo przypisani do jednej z dwóch sekwencji: oktenidyna → placebo lub placebo → oktenidyna. Głównym celem badania była ocena liczby jednostek tworzących kolonie (ang. *colony-forming unit*, CFU) w wymazie z błony śluzowej jamy ustnej przed ekspozycją na oktenidynę oraz 1 minutę po ekspozycji w porównaniu z placebo. Drugorzędowe punkty końcowe obejmowały ocenę liczby CFU przed ekspozycją na oktenidynę oraz 30 minut po ekspozycji w porównaniu z placebo, a także monitorowanie działań niepożądanych

W badaniu zaobserwowano znaczący spadek liczby kolonii bakterii po 1 minucie od ekspozycji na oktenidynę wynoszący 40,59%, w porównaniu do 19,32% po zastosowaniu placebo. Po 30 minutach od ekspozycji liczba CFU była niższa o 4,72% po zastosowaniu oktenidyny, podczas gdy po użyciu placebo wzrosła o 44,93%. W trakcie badania nie odnotowano poważnych zdarzeń niepożądanych ani poważnych reakcji na lek. Zaobserwowano jedynie miejscowe reakcje po spożyciu oktenidyny, które ustępowały tego samego dnia bez konieczności leczenia. Dane te potwierdzają skuteczność przeciwdrobnoustrojową oraz korzystny profil bezpieczeństwa oktenidyny [28].

W badaniach *in vitro* na modelu biofilmowym przeprowadzonym przez Dudka i wsp. [8] oceniono skuteczność pastylek do ssania zawierających dichlorowodorek oktenidyny w zwalczaniu biofilmów tworzonych przez patogeny jamy ustnej i gardła: *S. aureus*, *S. pyogenes*, *P. aeruginosa*, *Aggregatibacter actinomycetemcomitans* oraz grzyba *C. albicans*. Wyniki wykazały, że oktenidyna uwalniana z pastylek skutecznie eradykuje biofilmy tych drobnoustrojów, co sugeruje jej potencjalne zastosowanie w leczeniu nawracających infekcji gardła i jamy ustnej. Dodatkowo poziom aktywności przeciwdrobnoustrojowej/ przeciwbiofilmowej pastylek do ssania był istotnie wyższy w porównaniu do komparatora – płynu zawierającego dichlorowodorek oktenidyny [8].

Istnieje wiele wskazań do stosowania roztworów antyseptycznych w jamie ustnej, np. przed zabiegami, w celu redukcji płytki nazębnej, u pacjentów wentylowanych i w celu wyeliminowania kolonizacji MRSA. Badania pokazały [2], że oktenidyna – zarówno w postaci odosobnionej, jak i w połączeniu z fenoksyetanolem – cechowała się wyższą skutecznością w jamie ustnej w porównaniu do innych środków antyseptycznych. Ponadto wykazuje niższą cytotoksyczność dla fibroblastów i ludzkich komórek nabłonkowych niż chlorheksydyna zastosowana w płynie do płukania jamy ustnej [11].

Sugeruje się, że szerokie spektrum skuteczności OCT, obejmujące zarówno bakterie Gram-dodatnie, jak i Gram-ujemne oraz drożdże, sprawia, że można ją stosować w antyseptyce jamy ustnej u pacjentów wentylowanych oraz otrzymujących wziewną terapię glikokortykosteroidami. Jednak wskazanie to, opierające się głównie na relatywnie wysokiej liczbie badań *in vitro*, powinno zostać ocenione w większej liczbie randomizowanych badań klinicznych [2]. Niemniej w kontekście patogenezы infekcji związanych z biofilmem należy zwrócić uwagę na fakt, że jama ustna, zatoki, przewód słuchowy oraz gardło stanowią złożoną, różnorodną topologicznie i reologicznie niszę organizmu, charakteryzującą się dynamicznie

zmieniającym się składem mikrobioty. Oznacza to, że przywrócenie i utrzymanie mikrobiologicznej równowagi w jednej części tej niszy może korzystnie oddziaływać na pozostałe obszary [29].

Nici chirurgiczne powlekane oktenidyną

Obermeier i wsp. [30] zbadali skuteczność nowych nici chirurgicznych, powlekanych m.in. oktenidyną, w zapobieganiu zakażeniom miejsc operowanych (ang. *surgical site infections*, SSI). Szwy powlekane oktenidyną wykazały wysoką redukcję przylegających kolonii *S. aureus* w porównaniu do dostępnych w sprzedaży szwów niepowlekanych oraz szwów zawierających triklosan. Skuteczność przeciwdrobnoustrojowa i kinetyka uwalniania trwała do 9 dni w przypadku nici zawierających oktenidynę, co może sugerować ich zastosowanie w przypadku operacji pacjentów z aktywnym zakażeniem. Badanie to wykazało jednak większą skuteczność szwów powlekanych chlorheksydyną ze względu na znacznie niższą liczbę żywych bakterii obecnych na niciach. To ten rodzaj szwów został wskazany jako zalecany materiał do redukcji zakażeń ran chirurgicznych.

SSI jest nadal problemem w codziennej praktyce medycznej. Szwy mogą przyczyniać się do takich zakażeń poprzez umożliwianie kolonizacji bakterii. Materiały antyseptyczne wykorzystywane do powlekania szwów mogą hamować proliferację bakterii na ich powierzchni, a tym samym blokować początkowe tworzenie się biofilmu, jednak ze względu na ograniczoną ilość danych dotyczących ich skuteczności w praktyce klinicznej konieczne są dalsze badania [30].

Skutki uboczne i przeciwwskazania

Oktenidyna jest dobrze tolerowana na skórze, błonach śluzowych oraz ranach. W odróżnieniu od antyseptyków na bazie alkoholu oktenidyna nie wchłania się przez skórę, dzięki czemu nie występują toksyczne efekty ogólnoustrojowe ani miejscowe, jeśli antyseptyk stosowany jest zgodnie z zaleceniami [12]. W rzadkich przypadkach opisywany był przejściowy dyskomfort po zastosowaniu na skórę i błony śluzowe preparatów łączonych z fenoksyetanolem [2], a w przypadku preparatów na bazie samej oktenidyny – miejscowe podrażnienie skóry i kontaktowe alergiczne zapalenie skóry [31].

Oktenidyna jest przeciwwskazana do stosowania na chrząstkę szklistą, błonę bębenkową oraz struktury ośrodkowego układu nerwowego (OUN). Nie należy jej stosować do przepłukiwania głębokich ran czy przetok, jeśli nie można zapewnić dostatecznego drenażu i odpływu substancji, ponieważ w takim przypadku występuje ryzyko powstania martwicy [4].

Dotychczasowe badania potwierdziły bezpieczeństwo i skuteczność stosowania preparatów na bazie oktenidyny u noworodków i wcześniaków [9]. W dostępnej literaturze opisano jedno badanie retrospektywne przeprowadzone u wcześniaków o skrajnie niskiej masie urodzeniowej, w którym odnotowano działania niepożądane stosowanego miejscowo roztworu zawierającego oktenidynę z fenoksyetanolem w postaci podrażnienia skóry. Autorzy badania podkreślają, że wcześniaki są szczególnie podatne na

wystąpienie podrażnień skórnych ze względu na niedojrzałość bariery skórnej, co wymaga zachowania szczególnej ostrożności przy stosowaniu środków antyseptycznych w tej grupie pacjentów [15]. Nie stwierdzono przeciwwskazań do stosowania roztworów oktenidyny na skórę u kobiet w ciąży i karmiących piersią [9]. Ponadto w dostępnej literaturze nie odnotowano ograniczeń dotyczących stosowania oktenidyny w populacji geriatrycznej. Badania kliniczne potwierdzają skuteczność stosowania OCT do 3 miesięcy w przypadku trudno gojących się ran [9].

Oktenidyny nie należy aplikować z produktami zawierającymi jodopowidon na tę samą powierzchnię lub obszary sąsiadujące, ponieważ w wyniku interakcji może wystąpić intensywne fioletowe lub brązowe zabarwienie skóry lub błon śluzowych oraz miejscowe podrażnienie [4].

Wnioski

Oktenidyna może mieć szerokie zastosowanie w otorynolaryngologii. Tak jak we wszystkich dziedzinach chirurgicznych może być skutecznie używana do

przedoperacyjnego oczyszczania skóry, profilaktyki przeciwdrobnoustrojowej ran oraz leczenia ran zakażonych. Ze względu na nieznaczne ryzyko narastania oporności jest środkiem wskazanym do dezynfekcji ran skolonizowanych przez drobnoustroje wielolekooporne, co zostało udowodnione w licznych badaniach klinicznych.

Zachęcające wyniki badań dotyczących szwów chirurgicznych powlekanych roztworami oktenidyny oraz badań oceniających skuteczności hamowania kolonizacji *S. aureus* i *P. aeruginosa* przez roztwory oktenidyny na rurekch tracheostomijnych są dobrym argumentem do przeprowadzenia kolejnych prób klinicznych oraz wdrażania rozwiązań umożliwiających w przyszłości wprowadzenie powyższych produktów medycznych do codziennego użytku.

Finansowanie

Niniejsze badania i artykuł nie otrzymały żadnej dotacji od agencji działających w sektorze publicznym, komercyjnym lub non-profit.

Piśmiennictwo

1. Malanovic N, Ön A, Pabst G, Zellner A, Lohner K. Octenidine: novel insights into the detailed killing mechanism of Gram-negative bacteria at a cellular and molecular level. *Int J Antimicrob Agents*, 2020; 56(5): 106146; <https://doi.org/10.1016/j.jantimicag.2020.106146>.
2. Hübner NO, Siebert J, Kramer A. Octenidine dihydrochloride, a modern antiseptic for skin, mucous membranes and wounds. *Skin Pharmacol Physiol*, 2010; 23(5): 244–58; <https://doi.org/10.1159/000314699>.
3. Bailey M, De Grazia D, Hoff J, Schulenberg L, O'Connor R, Paris A i wsp. Bispyridinamines: a new class of topical antimicrobial agents as inhibitors of dental plaque. *J Med Chem*, 1984; 27(11): 1457–64; <https://doi.org/10.1021/jm00377a014>.
4. Sopata M, Jawień A, Mrozikiewicz-Rakowska B, Augusiewicz Z, Bakowska M, Samson I i wsp. Wytyczne postępowania miejscowego w ranach niezakażonych, zagrożonych infekcją oraz zakażonych – przegląd dostępnych substancji przeciwdrobnoustrojowych stosowanych w leczeniu ran. *Zalecenia Polskiego Towarzystwa Leczenia Ran. Leczenie Ran*, 2020; 17(1): 1–21; <https://doi.org/10.5114/lr.2020.96820>.
5. Malanovic N, Buttress JA, Vejzovic D, Ön A, Piller P, Kolb D i wsp. Disruption of the cytoplasmic membrane structure and barrier function underlies the potent antiseptic activity of octenidine in Gram-positive bacteria. *Appl Environ Microbiol*, 2022; 88(10): e0018022; <https://doi.org/10.1128/aem.00180-22>.
6. Kramer A, Dissemond J, Kim S, Willy C, Mayer D, Papke R i wsp. Consensus on Wound Antisepsis: Update 2018. *Skin Pharmacol Physiol*, 2018; 31(1): 28–58; <https://doi.org/10.1159/000481545>.
7. Kramer A, Höpfe H, Krull B, Pitten FA, Rosenau S. Antiseptic efficacy and acceptance of Octenisept computed with common antiseptic mouthwashes. *Zentralbl Hyg Umweltmed*, 1998; 200(5–6): 443–56.
8. Dudek B, Tymieńska J, Szymczyk-Ziółkowska P, Chodaczek G, Migdał P, Czajkowska J i wsp. In vitro activity of octenidine dihydrochloride-containing lozenges against biofilm-forming pathogens of oral cavity and throat. *Appl Sci*, 2023; 13(5): 2974; <https://doi.org/10.3390/app13052974>.
9. Naudts IFK, Duda A, Schughart N. A randomised, multi-centre, parallel group, double-blind, placebo- and active-controlled clinical study to assess the efficacy and safety of octenidine lozenges in the treatment of acute sore throat. Materiały konferencyjne: VIII Kongres Polskiego Towarzystwa Medycyny Rodzinnej (VIII Congress of the Polish Society of Family Medicine), 11–13.11.2019, Wrocław.
10. Tyski S, Bocian E, Mikucka A, Grzybowska W. Antibacterial activity of selected commercial products for mouth washing and disinfection, assessed in accordance with PN-EN 1040. *Med Sci Monit*, 2013; 19: 458–66; <https://doi.org/10.12659/MSM.883952>.
11. Müller G, Kramer A. Biocompatibility index of antiseptic agents by parallel assessment of antimicrobial activity and cellular cytotoxicity. *J Antimicrob Chemother*, 2008; 61(6): 1281–7; <https://doi.org/10.1093/jac/dkn125>.
12. Babalska ZŁ, Korbecka-Paczkowska M, Karpiński TM. Wound antiseptics and European guidelines for antiseptic application in wound treatment. *Pharmaceuticals*, 2021; 14(12): 1253; <https://doi.org/10.3390/ph14121253>.
13. Junka A, Bartoszewicz M, Smutnicka D, Secewicz A, Szymczyk P. Efficacy of antiseptics containing povidone-iodine, octenidine dihydrochloride and ethacridine lactate against biofilm formed by *Pseudomonas aeruginosa* and *Staphylococcus aureus* measured with the novel biofilm-oriented antiseptics test. *Int Wound J*, 2014; 11(6): 730–4; <https://doi.org/10.1111/iwj.12057>.
14. Hülsemann W, Habenicht R. Schwere Nebenwirkungen nach Octenisept-Spülung von Perforationswunden im Kindesalter [Severe side effects after Octenisept irrigation of penetrating wounds in children]. *Handchir Mikrochir Plast Chir*, 2009; 41(5): 277–82 [in German]; <https://doi.org/10.1055/s-0029-1238282>.
15. Dréno B, Zuberbier T, Gelmetti C, Gontijo G, Marinovich M. Safety review of phenoxyethanol when used as a preservative in cosmetics. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2019; 33(S7): 15–24; <https://doi.org/10.1111/jdv.15944>.

16. Stahl J, Braun M, Siebert J, Kietzmann M. The effect of a combination of 0.1% octenidine dihydrochloride and 2% 2-phenoxyethanol (octenisept) on wound healing in pigs *in vivo* and its *in vitro* percutaneous permeation through intact and barrier disrupted porcine skin. *Int Wound J*, 2010; 7(1): 62–9; <https://doi.org/10.1111/j.1742-481X.2009.00648>.
17. Shepherd MJ, Moore G, Wand ME, Sutton JM, Bock LJ. *Pseudomonas aeruginosa* adapts to octenidine in the laboratory and a simulated clinical setting, leading to increased tolerance to chlorhexidine and other biocides. *J Hosp Infect*, 2018; 100(3): e23–e29; <https://doi.org/10.1016/j.jhin.2018.03.037>.
18. Bartoszewicz M, Banasiewicz T, Bielecki K, Bigda J, Chrapusta A, Dydak K i wsp. Zasady postępowania miejscowego i ogólnego w ranach/owrzodzeniach przewlekłych objętych procesem infekcji. *Forum Zakażeń*, 2019; 10(1): 1–30; <https://doi.org/dx.doi.org/10.15374/FZ2019002>.
19. Szmyt K, Bobkiewicz A, Krokowicz L, Banasiewicz T. Severe deep neck infections successfully treated with negative pressure wound therapy with instillation: a case report. *Negat Press Wound Ther J*, 2020; 7(2): 10–14; <https://doi.org/10.18487/npwtj.v7i2.59>.
20. Jędrychowski J, Wolniewicz M, Zawadzka-Głos L. Retropharyngeal abscess as an example of a deep neck infection in children. *New Med*, 2022; 26(2): 36–40; <https://doi.org/10.25121/NewMed.2022.26.2.36>.
21. Köck R, Denkel L, Feßler AT, Eicker R, Mellmann A, Schwarz S i wsp. Clinical evidence for the use of octenidine dihydrochloride to prevent healthcare-associated infections and decrease *Staphylococcus aureus* carriage or transmission: a review. *Pathogens*, 2023; 12(4): 612; <https://doi.org/10.3390/pathogens12040612>.
22. Olzowy B, Müller S, Cidlinsky NA, Guderian D. Antiseptika in der HNO-Heilkunde – eine Substanzübersicht [Antiseptics in otorhinolaryngology-a substance overview]. *HNO*, 2024; 72(6): 452–60 [in German]; <https://doi.org/10.1007/s00106-024-01456-5>.
23. Allport J, Choudhury R, Bruce-Wootton P, Reed M, Tate D, Malviya A. Efficacy of mupirocin, neomycin and octenidine for nasal *Staphylococcus aureus* decolonisation: a retrospective cohort study. *Antimicrob Resist Infect Control*, 2022; 11(1): 5; <https://doi.org/10.1186/s13756-021-01043-1>.
24. Aung AH, Kyaw WM, Heng YK, Tey HL, Ang B, Chow A. Intranasal octenidine for methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA) carriers and universal octenidine bathing reduced MRSA acquisition in an acute-care general ward. *Infect Control Hosp Epidemiol*, 2022; 43(11): 1701–4; <https://doi.org/10.1017/ice.2021.300>.
25. Rot P, Szczygielski K, Skrzypiec L, Jurkiewicz D. The impact of intraoperative antiseptic nasal irrigation during endoscopic sinus surgery on early postoperative results. *Otolaryngol Pol*, 2021. 75(4): 27–32; <https://doi.org/10.5604/01.3001.0014.7220>.
26. Zumtobel M, Assadian O, Leonhard M, Stadler M, Schneider B. The antimicrobial effect of octenidine-dihydrochloride coated polymer tracheotomy tubes on *Staphylococcus aureus* and *Pseudomonas aeruginosa* colonisation. *BMC Microbiol*, 2009; 9: 150; <https://doi.org/10.1186/1471-2180-9-150>.
27. Agrawal A, Shubhanshu K. Octenidine gargles: a boon in a treatment of acute pharyngitis. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2024; 76(5): 4230–3; <https://doi.org/10.1007/s12070-024-04820-7>.
28. Naudts 2015, raport wewnętrzny; Cassella-med GmbH & Co. KG https://firmeneintrag.creditreform.de/50670/5190079564/CASELLA_MED_GMBH_CO_KG [dostęp: 2.12.2024].
29. Junka A, Kuchar E. Eradykacja biofilmu przez oktenidynę uwalnianą z pastylek do ssania. *Medical Tribune*, 2023; 4.
30. Obermeier A, Schneider J, Harrasser N, Tübel J, Mühlhofer H, Pförringer D i wsp. Viable adhered *Staphylococcus aureus* highly reduced on novel antimicrobial sutures using chlorhexidine and octenidine to avoid surgical site infection (SSI). *PLoS One*, 2018; 13(1): e0190912; <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0190912>.
31. Lachapelle JM. A comparison of the irritant and allergenic properties of antiseptics. *Eur J Dermatol*, 2014; 24(1): 3–9; <https://doi.org/10.1684/ejd.2013.2198>.

Lek. Aleksandra Olkiewicz, email: aleksandra.olkiewicz@op.pl •  0009-0004-1292-0514

Dr hab. n. med. i n. o zdr. Adam Junka, prof. UMW, email: adam.junka@umw.edu.pl •  0000-0002-7559-8903

Prof. dr hab. n. med. i n. o zdr. Tomasz Zatoński, email: tomasz.zatonski@umw.edu.pl •  0000-0003-3043-4806

Prace badawcze

Przesłano do redakcji:
17.12.2024
Zaakceptowano po recenzji:
07.01.2025
Opublikowano:
31.03.2025

Ocena korzyści z zastosowania aparatów słuchowych u małych dzieci z umiarkowanym ubytkiem słuchu za pomocą kwestionariusza LittleEARS

Assessing the benefits of hearing aids use in young children with moderate hearing loss using the *LittleEARS Auditory Questionnaire*

Wkład autorów:
A Projekt badania
B Gromadzenie danych
C Analiza danych
D Interpretacja danych
E Przygotowanie pracy
F Przegląd literatury
G Gromadzenie funduszy

Emilia Czaplicka^{1AC-F} , Katarzyna B. Cywka^{2A-F} ,
Piotr H. Skarżyński^{1,3A-BF} , Natalia Czajka^{1AE} 

¹ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Warszawa/Kajetany

² Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Klinika Oto-Ryńgo-Laryngochirurgii, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Streszczenie

Wprowadzenie: W celu zapobiegania wtórnym zaburzeniom, których przyczyną są problemy ze słuchem, ważne jest postawienie diagnozy już w pierwszych miesiącach życia dziecka oraz wczesna interwencja polegająca na doborze aparatów słuchowych. Do weryfikacji postępów rehabilitacji słuchowej u małych dzieci służą narzędzia kwestionariuszowe. Jednym z nich jest adaptowany do języka polskiego kwestionariusz LittleEARS (*LittleEARS Auditory Questionnaire*), który odpowiednio dopełnia ocenę skuteczności aparatów słuchowych oraz umożliwia sprawdzenie rozwoju słuchowego u dzieci poniżej drugiego roku życia. Celem pracy jest ocena korzyści z zastosowania aparatów słuchowych u dzieci z umiarkowanym ubytkiem słuchu, w wieku poniżej dwóch lat, z wykorzystaniem kwestionariusza LittleEARS.

Materiał i metody: Grupę badaną stanowiło 31 dzieci z umiarkowanym ubytkiem słuchu, w wieku od 5 do 24 miesięcy, które zostały obustronnie zaopatrzone w aparaty słuchowe na przewodnictwo powietrzne w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu. Podczas pierwszej wizyty w IFPS dzieciom wykonano badanie słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (ABR) oraz audiometrii behawioralnej wspomaganej bodźcem wzrokowym (VRA) w celu wyznaczenia progów słyszenia oraz właściwego dopasowania aparatów słuchowych. Na koniec tej wizyty rodzice badanych dzieci wypełnili kwestionariusz LittleEARS. Po około 6 miesiącach, w trakcie wizyty kontrolnej, rodzice ponownie wypełnili ten kwestionariusz. Wyniki kwestionariusza przed zastosowaniem aparatów słuchowych oraz około 6 miesięcy po interwencji zostały wykorzystane do sprawdzenia rozwoju słuchowego badanych dzieci.

Wyniki: Wyniki badania kwestionariuszem LittleEARS po około 6 miesiącach korzystania z aparatów słuchowych u każdego dziecka były wyższe w porównaniu do wyników sprzed interwencji. Przeciętne efekty terapii mieściły się w przedziale od 4 do 29 pkt. Efekt okazał się istotny statystycznie $Z = 4,86$; $p < 0,001$; $r = 0,87$.

Wnioski: Aparaty słuchowe stanowią skuteczne narzędzie wspierające rozwój słuchowy dzieci poniżej drugiego roku życia z umiarkowanym niedosłuchem. Po ich zastosowaniu u badanych dzieci zaobserwowano istotne zmiany w rozwoju słuchowym. Aby zapewnić optymalne warunki rozwoju, kluczowe jest dopasowanie aparatów do indywidualnych potrzeb dziecka oraz regularna ocena ich skuteczności. Opinia rodziców przekazywana za pomocą narzędzi kwestionariuszowych dopełnia całościową ocenę postępów w rehabilitacji słuchowej dziecka oraz dostarcza wiele cennych informacji na temat skuteczności urządzeń wspomagających słuch.

Słowa kluczowe: dzieci • niedosłuch • aparaty słuchowe • rozwój słuchowy • LittleEARS

Autor korespondencyjny: Emilia Czaplicka, Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mochackiego 10, 02-042 Warszawa; email: e.czaplicka@ifps.org.pl

Abstract

Introduction: Early diagnosis and timely intervention are crucial in preventing secondary disorders from hearing impairment in infants. Questionnaire tools are valuable for verifying auditory rehabilitation progress in young children. One such tool available in Polish is the LittleEARS Auditory Questionnaire, which assesses the effectiveness of hearing aids and evaluates auditory development in children under two years old. This study aims to assess the benefits of using hearing aids in children with moderate hearing loss up to the age of two, using the LittleEARS questionnaire.

Material and methods: The study group consisted of 31 children aged 5 to 24 months with moderate hearing loss, who were bilaterally fitted with air-conduction hearing aids at the Institute of Physiology and Pathology of Hearing. To establish hearing thresholds and properly fit the hearing aids, auditory brainstem response (ABR) testing and visual-reinforced behavioral audiometry (VRA) were conducted during the first visit. At the end of this visit, the parents of the children completed the LittleEARS questionnaire. After approximately six months, during a follow-up visit, the parents completed the same questionnaire again. The results of the questionnaire, collected before the fitting of hearing aids and approximately six months post-intervention, were used to assess auditory development in the study group.

Results: The LittleEARS questionnaire results from the second visit showed higher scores for each child compared to their pre-hearing aid use results. The average improvement ranged from 4 to 29 points. The improvement was statistically significant, with $Z = 4.86$; $p < 0.001$; $r = 0.87$.

Conclusions: Hearing aids are effective in facilitating auditory development in children under two years old with moderate hearing loss. Significant improvements in auditory development were observed in the studied children after hearing aids were introduced. To ensure optimal developmental conditions, it is essential to fit the hearing aids to the individual needs of the child and regularly assess their effectiveness. Parental feedback, collected through questionnaire tools, provides a valuable addition to the comprehensive evaluation of a child's auditory rehabilitation progress and offers critical insights into the effectiveness of hearing support devices.

Key words: children • hearing loss • hearing aids • auditory development • LittleEARS

Wstęp

Powszechnie wiadomo, że prawidłowe funkcjonowanie wszystkich zmysłów jest podstawą prawidłowego rozwoju dziecka. Zdolność odbierania bodźców zewnętrznych pozwala nawiązywać pierwsze kontakty z otoczeniem i zdobywać nowe umiejętności każdego dnia [1,2]. W przypadku gdy dziecko ma uszkodzony słuch, dostęp do dźwięków jest ograniczony [3,4], co skutkuje trudnościami w rozwoju mowy oraz negatywnie wpływa na nabywanie umiejętności czytania i pisanie ze względu na współzależność różnych funkcji poznawczych. Dobrze funkcjonujący narząd słuchu odgrywa decydującą rolę w swobodnej komunikacji. Problemy w tym zakresie, związane z trudnościami w wyrażaniu swoich potrzeb, wpływają na stan emocjonalny oraz funkcjonowanie społeczne małego człowieka [5,6]. Aby zapobiec i przeciwdziałać wtórnym zaburzeniom towarzyszącym ubytkom słuchu bardzo istotne są wczesna diagnoza i interwencja.

W Polsce od 2002 roku realizowany jest Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków, dzięki któremu wykrycie niedosłuchu jest możliwe już w pierwszych dniach życia dziecka [7,8]. Dzieci z potwierdzonym ubytkiem słuchu, aby móc prawidłowo się rozwijać, powinny otrzymać pomoc przed ukończeniem 6 miesiąca życia [9]. Na tym etapie odbywa się dobór i dopasowanie aparatów słuchowych.

Ważne jest również wczesne rozpoczęcie rehabilitacji słuchowej. Efektywnymi narzędziami wykorzystywanymi do oceny postępów w rehabilitacji dziecka są kwestionariusze opierające się na subiektywnej opinii rodziców. Liczne badania dowodzą, że dostarczają one wiele wartościowych informacji na temat rozwoju dziecka [10–12].

Narzędziem adaptowanym do języka polskiego, pozwalającym na ocenę skuteczności interwencji oraz ocenę rozwoju słuchowego dzieci poniżej drugiego roku życia,

jest kwestionariusz LittleEARS (*LittleEARS Auditory Questionnaire*) [11–15]. Składa się on z 35 pytań uszeregowanych zgodnie z kolejnymi fazami rozwoju słuchowego dziecka, które odnoszą się do reakcji słuchowych zaobserwowanych przez rodziców w życiu codziennym [14]. Wyniki kwestionariusza pozwalają oszacować aktualny wiek słuchowy dziecka oraz wykryć ewentualne opóźnienia rozwoju słuchowego w porównaniu do dzieci słyszących prawidłowo.

Celem pracy jest ocena korzyści z zastosowania aparatów słuchowych u dzieci z umiarkowanym ubytkiem słuchu, w wieku poniżej dwóch lat, z wykorzystaniem kwestionariusza LittleEARS.

Materiał i metody

Gрупę badaną stanowiło 31 dzieci, które zgłosiły się do Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu. Każda z osób spełniała następujące kryteria: wiek w dniu badania nieprzekraczający 24 miesięcy, obuustronny niedosłuch typu przewodzeniowego, odbiorczego lub mieszanego w stopniu umiarkowanym, gotowość do obuusznego korzystania z aparatów słuchowych oraz brak diagnozy współistniejących zaburzeń i niepełnosprawności. Żadne z dzieci nie korzystało wcześniej z aparatów słuchowych.

Badanie zostało podzielone na dwa etapy. Podczas pierwszej wizyty w gabinecie protetyka słuchu wszystkim dzieciom dobrano i dopasowano aparaty słuchowe na przewodnictwo powietrzne zgodnie z wynikami badań słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (ang. *auditory brainstem response*, ABR). W celu weryfikacji ustawień wykonano badanie audiometrii behawioralnej wspomaganej bodźcem wzrokowym (ang. *visual reinforcement audiometry*, VRA). W tym dniu każdy z rodziców wypełniał kwestionariusz LittleEARS, aby ocenić aktualny rozwój słuchowy dziecka. Druga wizyta odbyła się po około 6 miesiącach od pierwszego dopasowania aparatów, wówczas rodzice ponownie wypełnili kwestionariusz LittleEARS.

VRA

Badanie audiometrii behawioralnej wspomaganej bodźcem wzrokowym, znane także jako VRA, zwykle stosowane jest u dzieci w wieku od 6 miesięcy do 2 lat. Badanie umożliwia dokonanie przybliżonej oceny progów słyszenia dziecka na podstawie jego reakcji behawioralnych. Przebieg badania polega na prezentowaniu dziecku serii dźwięków o różnych częstotliwościach oraz natężeniu. Dziecko, kiedy słyszy dźwięk, odruchowo obraca głowę w jego kierunku. Ta reakcja wzmacniana jest bodźcem wizualnym, którym zazwyczaj jest podświetlona, ruchoma zabawka [16].

ABR

Badanie ABR rejestruje aktywność elektryczną pnia mózgu w odpowiedzi na bodziec akustyczny. Metoda ta zaliczana jest do badań obiektywnych, co sugeruje, że pozwala na ocenę stanu słuchu osoby badanej bez jej aktywnego udziału. Z tego powodu w praktyce klinicznej może być stosowana do oceny progów słyszenia u osób w każdej grupie wiekowej. Elektrody umieszcza się na czubku głowy, na wyrostku sutkowym oraz na czole. Wyniki są analizowane na podstawie fal I–V, które reprezentują różne obszary układu słuchowego. ABR u małych dzieci wykonuje się zwykle podczas snu fizjologicznego lub farmakologicznego celem uzyskania wiarygodnych wyników [17].

Kwestionariusz LittlEARS

Kwestionariusz LittlEARS służy do oceny rozwoju słuchowego dzieci do 2. roku życia. Składa się z 35 pytań wypełnianych przez rodziców, a wynik odzwierciedla kolejne fazy rozwoju słuchowego dziecka. Narzędzie to ma wysoką rzetelność i jest używane do monitorowania postępów dzieci z niedosłuchem, korzystających z aparatów słuchowych i implantów ślimakowych [11,12].

Analiza statystyczna

Wyznaczono podstawowe statystyki opisowe dla zmiennych ilościowych: minimum i maksimum, średnią i odchylenie standardowe, a dla zmiennych jakościowych sporządzono rozkłady liczbowe. Dodatkowo w pracy wykorzystane zostały następujące testy:

1. Test McNemara w celu analizy zmian w odpowiedziach „tak” w kwestionariuszu LittlEARS przed oraz po 6 miesiącach od zastosowania aparatów słuchowych.
2. Test Wilcoxona posłużył do analizy różnic w średnich progach słuchowych między uszami badanych dzieci oraz do oceny zmian w wynikach kwestionariusza LittlEARS przed i po interwencji.
3. Test *U* Manna–Whitneya – za jego pomocą analizowano, czy płeć badanych dzieci różnicuje wyniki kwestionariusza LittlEARS przed i po dopasowaniu aparatów słuchowych.
4. Korelacja rho Spearmana – zastosowana do oceny siły i kierunku związku wyników kwestionariusza LittlEARS przed i po interwencji z wiekiem dzieci.

Poziom istotności przyjęto jako 0,05. Obliczenia wykonano w programie IBM SPSS Statistics (wersja 29).

Wyniki

Grupa badana liczyła 31 dzieci. W jej skład wchodziło 12 dziewczynek i 19 chłopców. Wiek osób badanych podczas pierwszej wizyty mieścił się w przedziale od 5 do 24 miesięcy, średnio wynosił 10,3 miesięcy ($SD = 5,36$). Podczas drugiej wizyty dzieci miały średnio 16,3 miesięcy ($SD = 5,1$). Wyniki zostały przedstawione w **tabeli 1**.

W grupie badanych dzieci wyniki badania ABR dla ucha prawego oraz lewego dla częstotliwości 500 i 1000 Hz wynosiły od 40 do 70 dB HL. Średni wynik dla prawego ucha dla częstotliwości 500 Hz wynosił 61,29 dB HL ($SD = 9,91$), a dla ucha lewego 58,06 dB HL ($SD = 9,46$). Różnica, obliczona za pomocą testu Wilcoxona, pomiędzy wynikiem badania prawego i lewego ucha była istotna statystycznie: $Z = 1,98$; $p = 0,048$. Badanie ABR dla częstotliwości 1000 Hz w prawym uchu wynosiło średnio 57,42 dB HL ($SD = 10,64$), a w uchu lewym 58,06 dB HL ($SD = 9,80$). Wyniki badania dla częstotliwości 2000–4000 Hz mieściły się w przedziale od 30 do 70 dB HL. W prawym uchu próg słyszenia, wyznaczony za pomocą ABR we wskazanych częstotliwościach, wynosił 56,45 dB HL ($SD = 12,26$), a w uchu lewym 55,48 dB HL ($SD = 11,50$). Różnica między uszami na częstotliwościach 1000 oraz 2000–4000 Hz nie była istotna statystycznie (odpowiednio $p = 0,66$ i $p = 0,48$). Porównanie oraz rozkład wyników dla obojga uszu został zaprezentowany w **tabeli 2** oraz na **rycinach 1, 2 i 3**.

Badanie audiometrii behawioralnej wspomaganej bodźcem wzrokowym zostało wykonane w aparatach słuchowych. Reakcje dzieci na dźwięki (**tabela 3**) mieściły się w zakresie od 25 do 40 dB HL, średnia wartość wynosiła 30,97 dB HL ($SD = 4,36$), a połowa dzieci reagowała na dźwięki o natężeniu co najmniej 30 dB HL.

Rozkład wyników kwestionariuszy LittlEARS w grupie badanych dzieci przedstawiono w **tabeli 4**. Analizy testami McNemara, które zostały przedstawione w tej tabeli, wykazały, że po zastosowaniu aparatów słuchowych częstość odpowiedzi „tak” w kwestionariuszu LittlEARS była istotnie większa. Różnica w wynikach kwestionariusza nie była istotna statystycznie jedynie w czterech pytaniach: o to, czy dziecko uspokaja się pod wpływem muzyki, czy powtarza wyrazy, kiedy jest o to poproszone, czy rozumie złożone polecenia oraz czy śpiewa znane mu piosenki. Rodzice największą poprawę zaobserwowali w reakcjach na dźwięki dobiegające z większej odległości. Duże różnice w wynikach kwestionariusza dotyczyły także pytań o lokalizację dźwięków dobiegających z różnych stron, szukanie osoby mówiącej, która znajduje się poza zasięgiem wzroku dziecka, reakcję na słowo „nie” oraz naśladowanie dźwięków przez dziecko, gdy jest o to proszone.

W celu podsumowania wyników kwestionariusza LittlEARS przed i po zastosowaniu aparatów słuchowych wykonano analizę testem Wilcoxona. Wynik tej analizy (**tabela 5**) okazał się istotny statystycznie $Z = 4,86$; $p < 0,001$; $r = 0,87$. Przed założeniem aparatów słuchowych badane dzieci w kwestionariuszu LittlEARS miały wyniki w przedziale 0–29 pkt, ze średnią 10,94 pkt, a połowa dzieci uzyskała co najwyżej 9 pkt. Po założeniu aparatów słuchowych osiągnięte wyniki mieściły się w przedziale 8–34 pkt, ze średnią 24,16 pkt, a połowa dzieci uzyskała co najmniej 24 pkt.

Tabela 1. Wiek osób badanych**Table 1.** Age of the study participants

Wiek badanego [w miesiącach]	Min	Maks	<i>M</i>	<i>SD</i>
Pierwsza wizyta	5	24	10,26	5,36
Wizyta kontrolna	10	30	16,32	5,12

Opis: Min – minimum, Maks – maksimum, *M* – średnia, *SD* – odchylenie standardowe

Tabela 2. Porównanie wyników badania ABR dla prawego i lewego ucha**Table 2.** Comparison of ABR test results for the right and left ear

	Min	Maks	<i>M</i>	<i>SD</i>	<i>Me</i>	<i>Z</i>	<i>p</i>	<i>r</i>
Wynik badania ABR ucha prawego dla 500 Hz								
Prawe	40	70	61,29	9,91	60	1,98	0,048	0,36
Lewe	40	70	58,06	9,46	60			
Różnica	−30	10	−3,23	8,71	0			
Wynik badania ABR ucha prawego dla 1000 Hz								
Prawe	40	70	57,42	10,64	60	0,45	0,655	0,08
Lewe	40	70	58,06	9,80	60			
Różnica	−20	10	0,65	8,14	0			
Wynik badania ABR ucha prawego dla 2000–4000 Hz								
Prawe	30	70	56,45	12,26	60	0,70	0,484	0,13
Lewe	30	70	55,48	11,50	60			
Różnica	−20	40	−0,97	11,93	0			

Opis: Min – minimum, Maks – maksimum, *M* – średnia, *SD* – odchylenie standardowe, *Me* – mediana, *Z* – statystyka Wilcoxona, *p* – poziom istotności statystycznej, *r* – wielkość różnic

Tabela 3. Wyniki badania VRA w aparatach słuchowych**Table 3.** VRA test results with hearing aids

	Min	Maks	<i>M</i>	<i>SD</i>	<i>Me</i>
Wynik badania VRA w aparatach	25	40	30,97	4,36	30

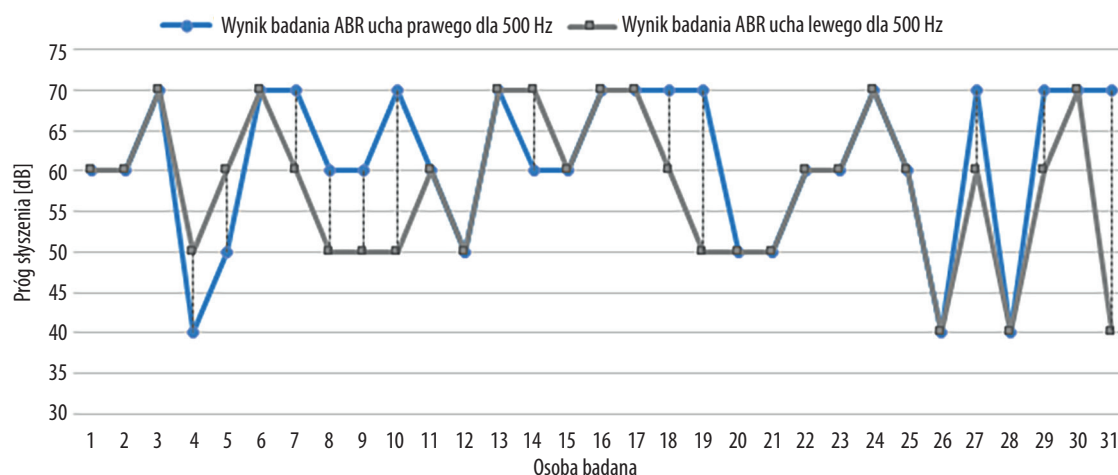
Opis: Min – minimum, Maks – maksimum, *M* – średnia, *SD* – odchylenie standardowe, *Me* – mediana

Przeciętne efekty terapii mieściły się w przedziale 4–29 pkt, ze średnią 13,23 pkt. Oznacza to więc, że zastosowanie aparatów słuchowych w grupie badanych dzieci przyniosło bardzo dobre efekty w reakcjach oraz rozwoju słuchowym dzieci mierzonym za pomocą kwestionariusza LittleEARS, a różnica między pomiarami przed i po zastosowaniu aparatów słuchowych była wysoka (**rycina 4**).

W pracy dodatkowo zweryfikowano, czy płeć badanych dzieci mogła różnicować wyniki kwestionariusza LittleEARS przed i po zastosowaniu aparatów słuchowych. W tym celu wykonano analizę porównawczą testami *U* Manna–Whitneya, a wyniki tych analiz przedstawiono w **tabeli 6** oraz na **rycynie 5**. Po zastosowaniu interwencji dziewczynki średnio osiągnęły wynik kwestionariusza LittleEARS wyższy o 15,7 pkt, natomiast chłopcy – o 11,7 pkt. Płeć badanych dzieci nie różnicowała istotnie statystycznie różnicy wyników kwestionariusza LittleEARS przed i po zastosowaniu interwencji: $Z = 1,49$; $p = 0,137$; $r = 0,27$.

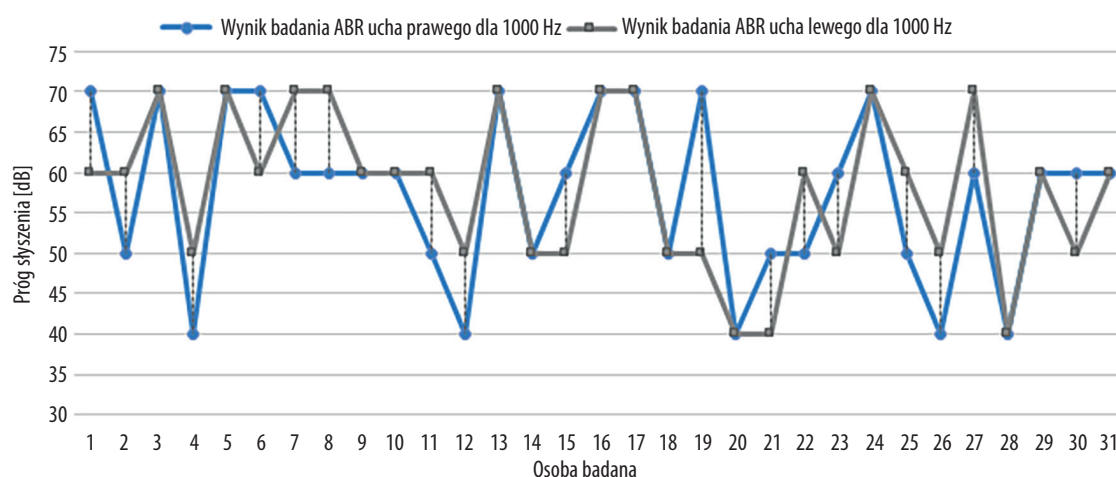
Sprawdzono również, czy występował związek wyników kwestionariusza LittleEARS przed i po zastosowaniu aparatów słuchowych z wiekiem dzieci. W tym celu wykonano analizę korelacji rho Spearmana, a wyniki przedstawiono w **tabeli 7**.

Na podstawie wyników analiz korelacji można stwierdzić, że wiek badanych dzieci powiązany był istotnie statystycznie z oceną wyników kwestionariusza LittleEARS przed $p = 0,37$; $p < 0,05$ i po $p = 0,51$; $p < 0,001$ zastosowaniu aparatów słuchowych. Związki te były dodatnie, co oznacza, że im starsze dziecko, tym lepsze były jego reakcje słuchowe, co może mieć związek z naturalnym przebiegiem rozwoju. Nie wykazano natomiast istotnej statystycznie korelacji pomiędzy wiekiem dzieci a oceną efektów terapii (różnicą pomiędzy wynikami kwestionariusza LittleEARS przed i po interwencji) – wiek nie wpływał zatem znacząco na to, jak duża była poprawa wyników.



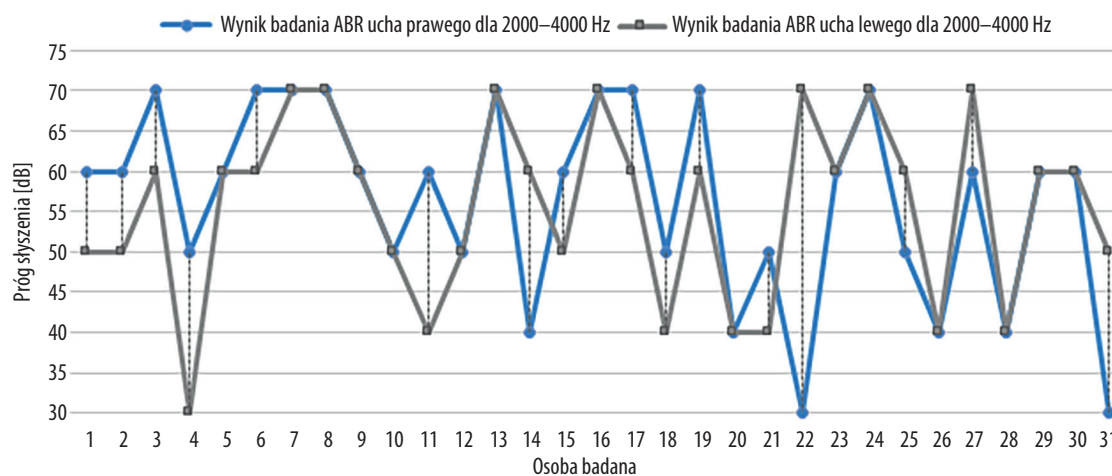
Rycina 1. Rozkład wyników ABR dla częstotliwości 500 Hz dla ucha prawego i lewego

Figure 1. ABR results for 500 Hz for the right and left ear



Rycina 2. Rozkład wyników ABR dla częstotliwości 1000 Hz dla ucha prawego i lewego

Figure 2. ABR results for 1000 Hz for the right and left ear



Rycina 3. Rozkład wyników ABR dla częstotliwości 2000–4000 Hz dla ucha prawego i lewego

Figure 3. ABR results for 2000–4000 Hz for the right and left ear

Tabela 4. Rozkład odpowiedzi w kwestionariuszu LittleEARS przed i po zastosowaniu aparatów słuchowych
Table 4. LittleEARS questionnaire responses before and after the use of hearing aids

Pytania kwestionariuszowe	Przed	Po		p
		Nie	Tak	
Czy twoje dziecko reaguje na znany mu głos?	Nie	0	7	0,016
	Tak	0	24	
Czy twoje dziecko słucha, kiedy ktoś mówi?	Nie	1	12	0,000
	Tak	0	18	
Gdy ktoś mówi, czy twoje dziecko odwraca głowę w kierunku tej osoby?	Nie	2	14	0,000
	Tak	0	15	
Czy twoje dziecko interesuje się zabawkami grającymi lub wydającymi dźwięki?	Nie	0	9	0,004
	Tak	0	22	
Czy twoje dziecko szuka osoby mówiącej, której nie widzi?	Nie	4	17	0,000
	Tak	0	10	
Czy twoje dziecko słucha, kiedy włączone jest radio, CD, magnetofon?	Nie	1	12	0,000
	Tak	0	18	
Czy twoje dziecko reaguje na dźwięki dochodzące z większej odległości?	Nie	0	27	0,000
	Tak	0	4	
Czy twoje dziecko przestaje płakać, kiedy mówisz do niego, nawet jeśli ono cię nie widzi?	Nie	8	13	0,000
	Tak	0	10	
Czy twoje dziecko niepokoi się, kiedy słyszy gniewny głos?	Nie	10	9	0,021
	Tak	1	11	
Czy twoje dziecko rozpoznaje dźwięki, które zawsze brzmią tak samo?	Nie	6	11	0,006
	Tak	1	13	
Czy twoje dziecko szuka źródeł dźwięków zlokalizowanych z prawej strony, lewej lub z tyłu?	Nie	2	18	0,000
	Tak	0	11	
Czy twoje dziecko reaguje na swoje imię?	Nie	1	13	0,000
	Tak	0	17	
Czy twoje dziecko szuka źródeł dźwięków zlokalizowanych u góry lub na dole?	Nie	6	17	0,000
	Tak	0	8	
Czy, kiedy twoje dziecko jest smutne lub rozkapryszone, może uspokoić się pod wpływem muzyki?	Nie	10	7	0,334
	Tak	3	11	
Czy twoje dziecko słucha głosu w telefonie i sprawia wrażenie, iż rozpoznaje, że ktoś mówi?	Nie	7	12	0,000
	Tak	0	12	
Czy twoje dziecko reaguje na muzykę rytmicznymi ruchami?	Nie	4	15	0,000
	Tak	0	12	
Czy twoje dziecko wie, że konkretny dźwięk jest związany z danym obiektem lub zdarzeniem?	Nie	10	16	0,000
	Tak	0	5	
Czy twoje dziecko właściwie reaguje na krótkie, proste uwagi?	Nie	3	15	0,000
	Tak	0	13	

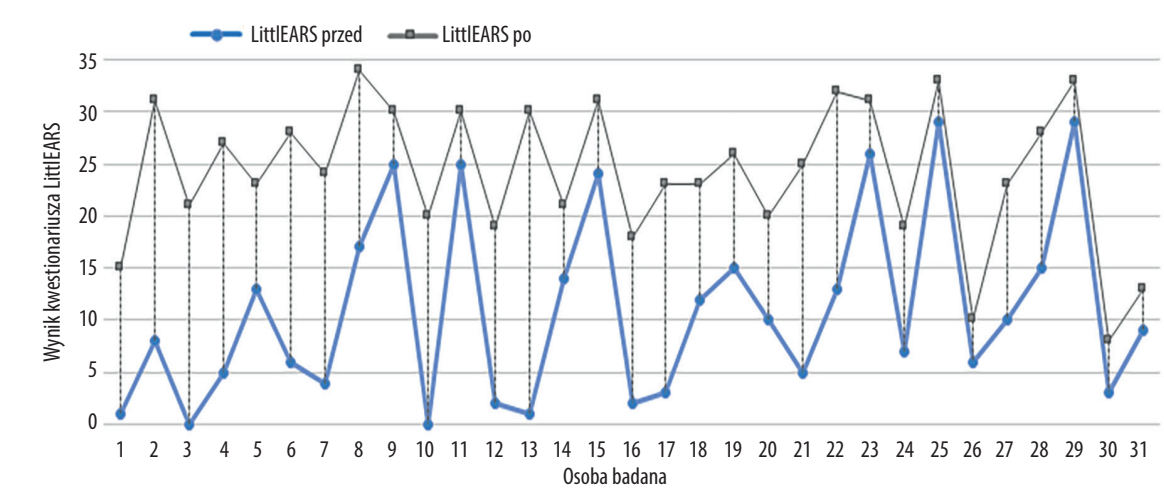
Tabela 4 c.d. Rozkład odpowiedzi w kwestionariuszu LittleEARS przed i po zastosowaniu aparatów słuchowych
Table 4 continued. LittleEARS questionnaire responses before and after the use of hearing aids

Pytania kwestionariuszowe	Przed	Po		p
		Nie	Tak	
Czy twoje dziecko typowo reaguje na „nie” przerywając swoją dotychczasową aktywność?	Nie	5	18	0,000
	Tak	0	8	
Czy twoje dziecko zna nazwy lub imiona członków rodziny?	Nie	9	11	0,001
	Tak	0	11	
Czy twoje dziecko naśladuje dźwięki, kiedy zostanie poproszone?	Nie	9	17	0,000
	Tak	0	5	
Czy twoje dziecko rozumie proste polecenia?	Nie	9	12	0,000
	Tak	0	10	
Czy twoje dziecko rozumie proste pytania?	Nie	12	12	0,000
	Tak	0	7	
Czy twoje dziecko przynosi przedmioty, kiedy zostanie poproszone?	Nie	12	12	0,000
	Tak	0	7	
Czy twoje dziecko naśladuje dźwięki lub słowa, które powiesz?	Nie	17	13	0,000
	Tak	0	1	
Czy twoje dziecko wydaje właściwy dla zabawki dźwięk?	Nie	20	8	0,008
	Tak	0	3	
Czy twoje dziecko wie, że dane dźwięki pasują do danego zwierzęcia?	Nie	11	14	0,000
	Tak	0	6	
Czy twoje dziecko próbuje naśladować dźwięki otoczenia?	Nie	14	11	0,006
	Tak	1	5	
Czy twoje dziecko prawidłowo powtarza sekwencję krótkich i długich sylab, powiedzianych przez ciebie?	Nie	23	6	0,031
	Tak	0	2	
Czy twoje dziecko wybierze właściwy przedmiot spośród innych, kiedy je o to poprosisz?	Nie	11	13	0,000
	Tak	0	7	
Czy twoje dziecko próbuje śpiewać, słysząc piosenkę?	Nie	20	8	0,039
	Tak	1	2	
Czy twoje dziecko powtarza pewne wyrazy, kiedy zostanie poproszone?	Nie	24	5	0,063
	Tak	0	2	
Czy twoje dziecko lubi, kiedy ktoś mu czyta?	Nie	9	6	0,031
	Tak	0	16	
Czy twoje dziecko rozumie złożone polecenia?	Nie	24	5	0,063
	Tak	0	2	
Czy twoje dziecko próbuje śpiewać znane mu piosenki?	Nie	25	3	0,250
	Tak	0	3	

Tabela 5. Porównanie wyniku kwestionariusza LittleEARS przed i po zastosowaniu aparatów słuchowych
Table 5. Comparison of LittleEARS questionnaire results before and after the use of hearing aids

LittleEARS	Min	Maks	M	SD	Me	Z	p	r
Przed	0	29	10,94	9,04	9	4,86	0,000	0,87
Po	8	34	24,16	6,88	24			
Różnica	4	29	13,23	7,15	13			

Opis: Min – minimum, Maks – maksimum, *M* – średnia, *SD* – odchylenie standardowe, *Me* – mediana, *Z* – statystyka Wilcoxona, *p* – poziom istotności statystycznej, *r* – wielkość różnic



Rycina 4. Rozkład wyników LittleEARS przed i po zastosowaniu aparatów słuchowych
Figure 4. LittleEARS questionnaire results before and after the use of hearing aids

Tabela 6. Porównanie wyniku kwestionariusza LittleEARS ze względu na płeć
Table 6. Comparison of LittleEARS questionnaire results by gender

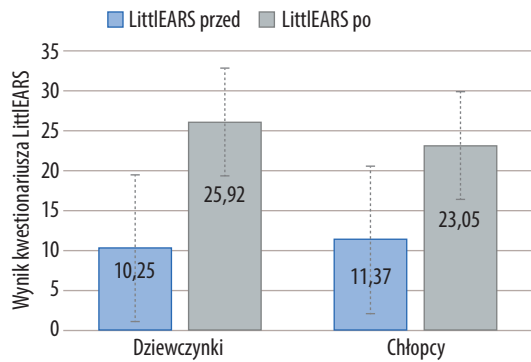
LittleEARS		Min	Maks	M	SD	Me	Z	p	r
Przed	dziewczynki	1	29	10,25	9,40	7,5	0,35	0,73	0,06
	chłopcy	0	29	11,37	9,04	10			
Po	dziewczynki	15	34	25,92	6,23	27,5	0,92	0,360	0,17
	chłopcy	8	33	23,05	7,20	23			
Różnica	dziewczynki	4	29	15,67	7,22	15	1,49	0,137	0,27
	chłopcy	4	22	11,68	6,85	10			

Opis: Min – minimum, Maks – maksimum, *M* – średnia, *SD* – odchylenie standardowe, *Me* – mediana, *Z* – statystyka *U* Manna Whitneya, *p* – poziom istotności statystycznej, *r* – wielkość różnic

Tabela 7. Związek wyników kwestionariusza LittleEARS przed i po zastosowaniu aparatów słuchowych z wiekiem dzieci
Table 7. Relationship between LittleEARS questionnaire results before and after the use of hearing aids and age of children

	Wiek	LittleEARS przed	LittleEARS po	Efekty
Wiek	1			
LittleEARS przed	0,37*	1		
LittleEARS po	0,51***	0,64***	1	
Efekty	−0,18	−0,64**	0,07	1

Opis: * *p* < 0,05; ** *p* < 0,01; *** *p* < 0,001



Rycina 5. Średnie dla wyników kwestionariusza LittleEARS przed i po zastosowaniu aparatów słuchowych z podziałem na płeć
Figure 5. Mean LittleEARS questionnaire results before and after the use of hearing aids by gender

Wykazano również, że występował istotny statystycznie związek wyniku kwestionariusza LittleEARS przed i po dopasowaniu aparatów słuchowych: $\rho = 0,64$; $p < 0,001$. Rodzice lepiej oceniający reakcje słuchowe dziecka przed zastosowaniem aparatu słuchowego, lepiej też oceniali reakcje słuchowe dziecka po zastosowaniu aparatu słuchowego. Wysoki wynik kwestionariusza LittleEARS przed zastosowaniem aparatu słuchowego powiązany był też z mniejszymi efektami terapii $\rho = -0,64$; $p < 0,01$. U dzieci z początkowo lepszymi reakcjami słuchowymi zastosowanie aparatów słuchowych dało mniejsze efekty niż u dzieci z gorszymi reakcjami słuchowymi. Innymi słowy lepsze efekty stosowania aparatu słuchowego wystąpiły u dzieci z gorszymi reakcjami słuchowymi.

Dyskusja

Zaburzenia słuchu są jedną z najczęściej występujących sensorycznych wad wrodzonych, które znacząco wpływają na funkcjonowanie człowieka. Konsekwencje ubytku słuchu dotyczą rozwoju komunikacji, języka, funkcjonowania społecznego, a także edukacyjnego [18]. W literaturze można znaleźć wiele informacji o tym, że głuche lub niedosłyszące dzieci częściej doświadczają problemów psychospołecznych, w tym zaburzeń emocjonalnych oraz depresji, w porównaniu ze rówieśnikami ze słuchem w normie [5,6,19]. Problemy te zazwyczaj są skutkiem opóźnień w nabywaniu zdolności komunikacyjnych oraz językowych [18].

Zarówno rozwój nowoczesnych technologii w dziedzinie aparatów słuchowych, jak i wprowadzenie powszechnych przesiewowych badań słuchu u noworodków w znacznym stopniu przyczyniają się do zmniejszenia negatywnych skutków zaburzeń słuchu u dzieci. Przeprowadzono wiele badań, które potwierdzają pozytywny wpływ wczesnej interwencji związanej z leczeniem niedosłuchu na rozwój mowy, języka oraz społeczno-emocjonalny u dzieci. Cuda i wsp. [20] wykazali, że dzieci z zaburzeniami słuchu, które otrzymały wczesną diagnozę, a następnie aparaty słuchowe w wieku 3 miesięcy, a w 9 miesiącu życia – implant ślimakowy, mogą prawidłowo rozwinąć mowę nawet w 96% przypadków. W pracy polskich autorów – Cywki i wsp. [10] – zbadano 30 dzieci poniżej drugiego roku

życia z niedosłuchem umiarkowanym, korzystających z aparatów słuchowych na przewodnictwo kostne oraz powietrzne. U 70% dzieci wyniki kwestionariusza LittleEARS mieściły się w normie wyznaczonej dla grupy polskich dzieci. Badania audiometryczne potwierdziły poprawę reakcji słuchowych u wszystkich osób w tej grupie.

Wyniki pomiarów za pomocą kwestionariusza LittleEARS zaprezentowane i opisane w niniejszej pracy również potwierdzają skuteczność interwencji związanej z zastosowaniem aparatów słuchowych w grupie dzieci z niedosłuchem umiarkowanym, do drugiego roku życia. Wynik kwestionariusza LittleEARS około 6 miesięcy po dopasowaniu aparatów słuchowych, w porównaniu z wynikiem sprzed zastosowania tych urządzeń, był wyższy u każdego dziecka – średni przyrost wyniósł 13,23 pkt, a różnice u poszczególnych dzieci wahały się od 4 do 29 pkt. Analiza testem Wilcozona ($Z = 4,86$; $p < 0,001$; $r = 0,87$) wykazała, że różnice te są istotne statystycznie, a wartość r wskazuje na bardzo silny efekt interwencji. Istotne różnice w odpowiedziach odnotowano w 31 z 35 pytań, co oznacza znaczącą poprawę reakcji słuchowych dzieci. Rodzice pacjentów zaobserwowali w szczególności poprawę w reakcjach na dźwięki dochodzące z dalszej odległości oraz w lokalizowaniu dźwięków, na przykład odnajdywania osoby mówiącej, gdy znajduje się ona poza polem widzenia dziecka. Dzieci częściej poprawnie reagowały na komunikat „nie”, co może sugerować wzrost zdolności do rozpoznawania krótkich sygnałów, istotnych w codziennej komunikacji. Po zastosowaniu aparatów słuchowych u dzieci poprawiła się także umiejętność naśladowania dźwięków na prośbę drugiej osoby.

Z kolei istotnej poprawy nie odnotowano w obszarach takich jak: reakcje na muzykę, powtarzanie słów na prośbę dorosłych, rozumienie bardziej złożonych poleceń oraz śpiewanie znanych melodii. Rozwój bardziej złożonych reakcji słuchowych może wymagać dłuższego czasu niż ten, którym objęte zostały badane dzieci (6 miesięcy), i zależeć od dodatkowych czynników, jak wiek dziecka, jego rozwój poznawczy czy częstotliwość kontaktu z mową i muzyką w codziennym otoczeniu.

Ponadto wykazano, że płeć nie była czynnikiem decydującym o skuteczności interwencji. Średnia poprawa wyników w kwestionariuszu LittleEARS wynosiła 15,7 pkt dla dziewczynek i 11,7 pkt dla chłopców, co sugeruje, że interwencja miała nieco większy efekt u dziewczynek, jednak różnica ta nie była istotna statystycznie ($p = 0,137$).

Wyniki analizy korelacji wskazały, że dzieci, które uzyskały wyższe wyniki przed interwencją, miały mniejszy przyrost punktów w kwestionariuszu LittleEARS ($\rho = -0,64$; $p < 0,01$). Taki rezultat może sugerować, że wyższe wyniki przed interwencją wiążą się z ograniczeniem możliwości dalszej poprawy ze względu na efekt sufitowy. Dzieci te mają też ograniczone możliwości w zakresie rozwoju. Innym wytłumaczeniem są trudności w nabywaniu bardziej złożonych umiejętności, które mogą wymagać czasu dłuższego niż 6 miesięcy. Najbardziej istotnym elementem interwencji jest dostosowanie jej do indywidualnych potrzeb dziecka oraz wdrożenie terapii, tak aby zapewnić małemu pacjentowi możliwość rozwoju słuchowego w problematycznych obszarach. Dzieci z niedosłuchem mają ograniczony dostęp do

bodźców dźwiękowych, które znajdują się poza zakresem ich słyszenia. W przypadku niedosłuchu umiarkowanego są to zwykle ciche rozmowy, subtelne dźwięki otoczenia, sygnały dochodzące z większej odległości. Dzieci te mają także problemy z lokalizacją źródła dźwięku. Badania wskazują, że dzieci z umiarkowanym niedosłuchem doświadczają opóźnień w rozwoju słuchowym oraz mowy [10,21,22]. Zastosowanie aparatów słuchowych umożliwia dzieciom pełniejszy dostęp do otaczających je dźwięków [10], dzięki czemu zyskują możliwość rozwoju słuchowego.

Co interesujące, w pierwszym pomiarze za pomocą kwestionariusza LittleEARS ponad połowa rodziców stwierdziła, że ich dzieci lubią, kiedy ktoś im czyta. Pytania w kwestionariuszu są ułożone w taki sposób, aby kolejno odzwierciedlać fazy rozwoju percepcji słuchowej dziecka, zanim rozwinięto mowę [14]. Pytanie mające na celu zbadanie skupienia uwagi dziecka podczas słuchania słowa czytanego odnosi się do jednego z końcowych etapów rozwoju słuchowego, dlatego teoretycznie dzieci z niedosłuchem umiarkowanym, które nie stosują jeszcze aparatów słuchowych, nie powinny posiadać takiej umiejętności. Istnieją natomiast badania, które pokazują, że dla małych dzieci z uszkodzonym słuchem istotna jest interakcja, w jaką wchodzi z rodzicami podczas czytania książek. Czytanie bajek dzieciom słyszącym prawidłowo, jak i tym z zaburzeniami słuchu prognozuje lepsze wyniki w rozwoju mowy [23–25].

Ograniczenia badania

Głównym ograniczeniem niniejszego badania wpływającym na jego wiarygodność jest brak grupy kontrolnej

obejmującej dzieci, u których nie zastosowano urządzeń wspomagających słuch. W świetle aktualnej wiedzy dotyczącej wczesnego rozwoju słuchowego, promującej ideę wczesnej diagnostyki i interwencji, w dobie szerokiego dostępu do skutecznych metod diagnostycznych i terapeutycznych, prowadzenie badań, w których dzieci intencjonalnie nie otrzymałyby pomocy audiologicznej, byłoby nieetyczne. Kolejnym ograniczeniem badania jest stosunkowo mała grupa badana. W przyszłych badaniach warto sprawdzić skuteczność interwencji związanej z dopasowaniem aparatów słuchowych w liczniejszej grupie.

Podsumowanie

Aparaty słuchowe stanowią skuteczne narzędzie wspierające rozwój słuchowy u dzieci poniżej drugiego roku życia z umiarkowanym niedosłuchem. Po ich zastosowaniu w badanej grupie zaobserwowano istotne zmiany w rozwoju słuchowym. Aby zapewnić optymalne warunki rozwoju, najbardziej istotne jest dopasowanie aparatów do indywidualnych potrzeb dziecka oraz regularna ocena ich skuteczności. Opinia rodziców przekazywana za pomocą narzędzi kwestionariuszowych odpowiednio dopełnia całościową ocenę postępów w rehabilitacji słuchowej dziecka oraz dostarcza wiele cennych informacji na temat skuteczności urządzeń wspomagających słuch.

Finansowanie

Niniejsze badania i artykuł nie otrzymały żadnej dotacji od agencji działających w sektorze publicznym, komercyjnym lub non-profit.

Piśmiennictwo

1. Sukta B. Rozwój zmysłów w życiu prenatalnym. *Annales Universitatis Paedagogicae Cracoviensis Studia Paedagogica*, 2020; 13: 37–46; <https://doi.org/10.24917/22992103.13.4>.
2. Berardi N, Pizzorusso T, Maffei L. Critical periods during sensory development. *Curr Opin Neurobiol*, 2000; 10(1): 138–45; [https://doi.org/10.1016/s0959-4388\(99\)00047-1](https://doi.org/10.1016/s0959-4388(99)00047-1).
3. Daub O, Bagatto MP, Johnson AM, Cardy JO. Language outcomes in children who are deaf and hard of hearing: the role of language ability before hearing aid intervention. *J Speech Lang Hear Res*, 2017; 60(11): 3310–20; https://doi.org/10.1044/2017_JSLHR-L-16-0222.
4. Lieu JEC, Kenna M, Anne S, Davidson L. Hearing loss in children: a review. *JAMA*, 2020; 324(21): 2195–205; <https://doi.org/10.1001/jama.2020.17647>.
5. Marschark M, Wauters L. Cognitive Functioning in Deaf Adults and Children. *The Oxford Handbook of Deaf Studies, Language, and Education: Second Edition*, 2012; <https://doi.org/10.1093/oxfordhb/9780199750986.013.0034>.
6. Feller J, Holzinger D. Social Relations, Mental Health, and Deaf Learners: Approaches to Intervention. W: *Educating Deaf Learners: Creating a Global Evidence Base*. Knoors H, Marschark M (red.). Oxford University Press; 2015; <https://doi.org/10.1093/acprof:oso/9780190215194.003.0017>.
7. Iwanicka-Pronicka K, Radziszewska-Konopka M, Wybranowska A, Churawski Ł. Analiza czułości i swoistości ogólnopolskiego „Programu przesiewowych badań słuchu u noworodków”. *Otolaryngol Pol*, 2008; 62(1): 88–95; [https://doi.org/10.1016/S0030-6657\(08\)70215-4](https://doi.org/10.1016/S0030-6657(08)70215-4).
8. Gumienny JD. Badania przesiewowe noworodków w populacji polskiej. *Med Og Nauk Zdr*, 2016; 22(3): 169–75; <https://doi.org/10.5604/20834543.1220516>.
9. Sekula A, Jackowska J, Hashimoto A, Szyfter-Harris J, Obrębski A, Świdziński P. Realizacja Programu Powszechnych Badań Słuchu u Noworodków w latach 2002–2007 w Katedrze i Klinice Foniatrii i Audiologii Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu. *Postępy Neonatologii*, 2008; 91–4.
10. Cywka KB, Sztabnicka A, Skarżyński PH. Zastosowanie aparatów słuchowych u dzieci z umiarkowanym niedosłuchem, poniżej drugiego roku życia. *Now Audiofonol*, 2019; 8(3): 28–32; <https://doi.org/10.17431/1003489>.
11. Obrycka A, Lorens A, Padilla García J-L, Piotrowska A, Skarżyński H. Validation of the LittleEARS Auditory Questionnaire in cochlear implanted infants and toddlers. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2017; 93: 107–16; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.12.024>.
12. Obrycka A, Piotrowska A, Lorens A, Pankowska A, Padilla J-L, Skarżyński H. Adaptacja kwestionariusza LittleEARS do języka polskiego. *Now Audiofonol*, 2013; 2(3): 33–9; <https://doi.org/10.17431/884008>.
13. Weichbold V, Tsiakpini L, Coninx F, D’Haese P. [Development of a parent questionnaire for assessment of auditory behaviour of infants up to two years of age]. *Laryngorhinootologie*, 2005; 84(5): 328–34 [w języku niemieckim]; <https://doi.org/10.1055/s-2004-826232>.

14. Coninx F, Weichbold V, Tsiakpini L, Autrique E, Bescond G, Tamas L i wsp. Validation of the LittleEARS® Auditory Questionnaire in children with normal hearing. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2009; 73(12): 1761–8; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2009.09.036>.
15. Obrycka A, García J-LP, Pankowska A, Lorens A, Skarzynski H. Production and evaluation of a Polish version of the LittleEars questionnaire for the assessment of auditory development in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2009; 73(7): 1035–42; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2009.09.036>.
16. Hughes ML, Goehring JL, Sevier JD, Choi S. Measuring sound-processor thresholds for pediatric cochlear implant recipients using visual reinforcement audiometry via telepractice. *J Speech Lang Hear Res*, 2018; 61(8): 2115–25; https://doi.org/10.1044/2018_JSLHR-H-17-0458.
17. Kochanek K. Słuchowe potencjały wywołane. W: *Audiologia kliniczna*. Śliwińska-Kowalska M (red.). Łódź: Mediton; 2005, s. 167.
18. Wong CL, Ching TYC, Cupples L, Button L, Leigh G, Marnane V i wsp. Psychosocial development in 5-year-old children with hearing loss using hearing aids or cochlear implants. *Trends Hear*, 2017; <https://doi.org/10.1177/2331216517710373>.
19. Theunissen SCPM, Rieffe C, Kouwenberg M, Soede W, Briare JJ, Frijns JHM. Depression in hearing-impaired children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2011; 75(10): 1313–7; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2011.07.023>.
20. Cuda D, Murri A, Guerzoni L, Fabrizi E, Mariani V. Pre-school children have better spoken language when early implanted. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2014; 78(8): 1327–31; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2014.05.021>.
21. Nathani S, Oller DK, Neal AR. On the robustness of vocal development: an examination of infants with moderate-to-severe hearing loss and additional risk factors. *J Speech Lang Hear Res*, 2007; 50(6): 1425–44; [https://doi.org/10.1044/1092-4388\(2007/099\)](https://doi.org/10.1044/1092-4388(2007/099)).
22. Zussino J, Zupan B, Preston R. Speech, language, and literacy outcomes for children with mild to moderate hearing loss: a systematic review. *J Commun Disord*, 2022; 99: 106248; <https://doi.org/10.1016/j.jcomdis.2022.106248>.
23. DesJardin JL, Eisenberg LS. Maternal contributions: supporting language development in young children with cochlear implants. *Ear Hear*, 2007; 28(4): 456–69; <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e31806dc1ab>.
24. DesJardin JL, Doll ER, Stika CJ, Eisenberg LS, Johnson KJ, Ganguly DH i wsp. Parental support for language development during joint book reading for young children with hearing loss. *Commun Disord Q*, 2014; 35(3): 167–81; <https://doi.org/10.1177/1525740113518062>.
25. Dickinson D, Griffith J, Golinkoff R, Hirsh-Pasek K. How reading books fosters language development around the world. *Child Dev Res*, 2012; <https://doi.org/10.1155/2012/602807>.

Lic. Emilia Czaplicka, email: e.czaplicka@ifps.org.pl •  0009-0007-9221-2105

Dr n. med. i n. o zdr. Katarzyna B. Cywka, email: k.cywka@ifps.org.pl •  0000-0003-1224-1074

Prof. dr hab. n. med. i n. o zdr. mgr zarz. Piotr H. Skarżyński, email: p.skarzynski@csim.pl •  0000-0002-4978-1915

Dr n. med. i n. o zdr. Natalia Czajka, email: n.czajka@ifps.org.pl •  0000-0003-1203-6679

Praktyka kliniczna

Przesłano do redakcji:
1.11.2024
Zaakceptowano po recenzji:
12.11.2024
Opublikowano:
31.03.2025

Wkład autorów:
A Projekt badania
B Gromadzenie danych
C Analiza danych
D Interpretacja danych
E Przygotowanie pracy
F Przegląd literatury
G Gromadzenie funduszy

Model opieki foniatrycznej nad pacjentem z dystonią krtaniową przywodzieli

Model of phoniatic care for a patient with adductor laryngeal dystonia

Paulina Krasnodębska^{1A-F} , Beata Miaśkiewicz^{1A-D} , Natalia Końska^{1EF} ,
Agnieszka Jarzyńska^{2C-F} , Agata Szkiełkowska^{1ACDG} 

¹ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Klinika Audiologii i Foniatrii, Warszawa/Kajetany

² Akademia Pedagogiki Specjalnej im. Marii Grzegorzewskiej, Wydział Nauk Pedagogicznych, Warszawa

Streszczenie

Wprowadzenie: Dysfonia spastyczna (inaczej: ogniskowa dystonia krtaniowa) to schorzenie neurologiczne wpływające na głos i mowę. Zaburzenie dotyczy aferentnej i eferentnej kontroli mięśni krtani podczas fonacji. Cechami charakterystycznymi są skrajnie parta i przerywana fonacja powstała na skutek skurczów mięśniowych w obrębie głośni. Wyróżnia się kilka postaci zaburzeń ze spektrum dysfonii spastycznej. Najczęściej patologia dotyczy przywodzieli. Przegląd literatury wykazał, że dystonia krtaniowa jest niezwykle rzadko poruszanym tematem w polskojęzycznych publikacjach naukowych. Celem pracy jest prezentacja modelu opieki foniatrycznej nad pacjentem z dystonią krtaniową stosowanego w Klinice Audiologii i Foniatrii Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS).

Materiał i metody: Procedurę diagnostyczno-terapeutyczną opisano na podstawie przeglądu aktualnej literatury światowej i doświadczeń własnych Kliniki. Pod opieką Kliniki w latach 2018–2024 znajdowało się 23 pacjentów z dysfonią spastyczną. Grupa liczyła 16 kobiet i 7 mężczyzn. Średnia wieku pacjentów wynosiła 62 lata ($SD = 11$ lat).

Wyniki: Rozpoznanie dysfonii spastycznej poprzedzone jest konsultacją neurologiczną, otolaryngologiczno-foniatryczną, logopedyczną i psychologiczną oraz badaniami obrazowymi głowy. Badanie otolaryngologiczno-foniatryczne obejmuje endoskopię krtani, ocenę akustyczną i percepcyjną głosu oraz analizę płynności mowy. Do opisu zaburzeń głosu i mowy wykorzystywane są następujące narzędzia: skala GRBAS, program wieloparametrowej analizy głosu MDVP, spektrogram oraz oprogramowanie Motor Speech Profile. Ponadto pacjenci dokonują samooceny za pomocą kwestionariuszy VHI, VRQOL i SDS. Charakterystyka neurofizjologiczna czynności mięśni krtani opisywana jest na podstawie badania elektromiograficznego krtani. Procedura terapeutyczna opiera się na terapii toksyną botulinową i leczeniu zachowawczym. Funkcjonalna terapia głosu obejmuje: terapię logopedyczną, terapię manualną krtani, zabiegi fizykoterapii, konsultacje psychologiczne. Zabiegi mają charakter wspomagający, ich rolą jest zmniejszenie utrwalonych zaburzeń czynnościowych. Terapia toksyną botulinową stosowana jest dwoma metodami – z podaniem do fałdu lub do przedsionka. Wybór sposobu, dawki i miejsca podania ustalany jest indywidualnie.

Wnioski: Zaprezentowano procedurę opieki foniatrycznej nad pacjentem z dystonią krtaniową zgodnie z aktualnymi wytycznymi diagnostyczno-terapeutycznymi i na podstawie doświadczeń własnych. Procedura wymaga każdorazowo indywidualnego podejścia do pacjenta.

Słowa kluczowe: głos • mowa • dystonia krtaniowa • dysfonia spastyczna • toksyna botulinowa

Abstract

Introduction: Spasmodic dysphonia or laryngeal dystonia is a neurological disorder affecting voice and speech. The disorder affects the afferent and efferent control of the laryngeal muscles during phonation. The characteristic features are extremely forced and intermittent phonation. There are several forms of spasmodic dysphonia. The adductors are most commonly affected by the pathology. A review of the literature revealed that laryngeal dystonia is a rarely addressed topic in Polish-language publications. The aim of this study is to present a model of phoniatic care for patients with laryngeal dystonia used in the Institute of Physiology and Pathology of Hearing.

Autor korespondencyjny: Paulina Krasnodębska, Klinika Audiologii i Foniatrii, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mochnackiego 10, 02-042 Warszawa; email: p.krasnodebska@ifps.org.pl

Material and methods: The diagnostic and therapeutic procedure was described on the basis of a review of the current world literature and the Clinic's own experience. There were 23 patients with spasmodic dysphonia under the care of the Clinic between 2018 and 2024. The group comprised 16 women and seven men. The mean age of the patients was 62 years ($SD = 11$ years).

Results: The diagnosis of laryngeal dystonia is preceded by neurological, otolaryngological-phoniatric, speech therapist and psychological consultations, as well as head imaging examinations. The otolaryngological-phoniatric examination includes endoscopy of the larynx and acoustic and perceptual assessment of the voice, analysis of speech fluency. The GRBAS scale, MDVP multi-parameter voice analysis programme, spectrogram and Motor Speech Profile software are used to describe voice and speech disorders. In addition, patients self-assessment using the VHI, VRQOL and SDS questionnaires. The neurophysiological characteristics of laryngeal muscle function are described by laryngeal electromyography. The therapeutic procedure is based on botulinum toxin therapy and conservative treatment. Functional voice therapy includes speech therapy, manual therapy of the larynx, physical therapy procedures, psychological consultation. The treatments are supportive, reducing established functional disorders. Botulinum toxin therapy is applied by two methods, administration into the vocal fold or into the ventricular folds. The choice of method, dose and site of administration is determined on an individual basis.

Conclusions: A procedure for the phoniatric care of patients with spasmodic dysphonia based on current diagnostic and therapeutic guidelines and our own experience is presented. The procedure requires an individual approach to the patient in each case.

Key words: voice • speech • laryngeal dystonia • spasmodic dysphonia • botulinum toxin

Wykaz skrótów

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Znaczenie skrótu w języku polskim
ABLD	abductor laryngeal dystonia	dystonia krtaniowa odwodzicieli
ADLD	adductor laryngeal dystonia	dystonia krtaniowa przywodzicieli
ALBD	adductor laryngeal breathing dystonia	dystonia addukcyjna oddechowa
ELS	European Laryngological Society	Europejskie Towarzystwo Laryngologiczne
EMG	elektromiografia	–
GRBAS	g rade, r oughness, b reathiness, a sthenicity, s train	skala GRBAS (stopień chrypki, szorstkość, głos chuchający, głos asteniczny, głos napięty)
IFPS	Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu	–
LD	laryngeal dystonia	dystonia krtaniowa
LEMG	laryngeal electromyography	badanie elektromiograficzne krtani
LMRVT	Lessac-Madsen Resonant Voice Therapy	–
MDVP	Multi-Dimensional Voice Program (analysis)	program wieloparametrowej analizy głosu/ program MDVP
SDS	Swallowing Disorder Scale	Skala zaburzeń połykania
UEP	Union of the European Phoniatrists	Unia Europejskich Foniatorów
USDRS	Unified Spasmodic Dysphonia Rating Scale	Ujednolicona skala oceny dysfonii spastycznej
VFE	vocal function exercises	ćwiczenia funkcji głosowych
VHI	Voice Handicap Index	Indeks niepełnosprawności głosowej
VRQOL	Voice-Related Quality of Life	kwestionariusz VRQOL

Wstęp

Dystonia krtaniowa (ang. *laryngeal dystonia*, LD) lub dysfonia spastyczna (ang. *spasmodic dysphonia*) to schorzenie neurologiczne wpływające na głos i mowę. Zaburzenie dotyczy aferentnej i eferentnej kontroli mięśni krtani podczas fonacji [2]. LD występuje sporadycznie, a pierwsze symptomy pojawiają się w średnim wieku. Nie znaleziono danych dotyczących częstości występowania choroby w Polsce. Dane światowe wskazują, że patologia ujawnia się u 1 na 100 000 osób [3,4]. Badania epidemiologiczne przeprowadzone w ośmiu krajach europejskich wykazały, że odsetek waha się pomiędzy 0,5–0,9 na 100 000 osób [4].

Przegląd literatury wykazał ponadto, że jest to niezwykle rzadko poruszany temat w polskojęzycznych publikacjach naukowych. W wyniku przeszukania baz danych z wykorzystaniem słów kluczowych „dystonia krtaniowa” lub „dysfonia spastyczna”, bez kryteriów czasowych uzyskano tylko jedną publikację w bazie PubMed i 6 publikacji w bazie Google Scholar.

Cechami charakterystycznymi LD są skrajnie parta i przerywana fonacja powstała na skutek skurczów mięśniowych w obrębie głośni. Ruchy dystoniczne mogą przypominać mioklonie, gdy skurcze mięśni są szybkie i krótkotrwałe, lub mogą imitować drżenie, gdy skurcze mięśni są

Tabela 1. Objawy główne i towarzyszące dysfonii spastycznej zgodne z kryteriami diagnostycznymi zaproponowanymi przez Hyodo [8] – kwestionariusz wręczany pacjentom. Zgłaszane objawy (zaznaczone v) pozwalają na określenie typu dysfunkcji: przywodzicieli lub odwodzicieli (opracowanie własne)

Table 1. The main and accompanying symptoms of spasmodic dysphonia according to the diagnostic criteria proposed by Hyodo [8] – questionnaire given to patients. The symptoms reported (marked v) allow the type of dysfunction to be determined: adductors or abductors (own elaboration)

Objawy	Przywodziciele ADLD	Odwodziciele ABLD
Objawy głosowe utrzymują się przez ≥6 miesięcy		
Mimowolny, przerywany i napięty lub zduszony głos	v	
Mimowolne i przerywane załamywanie się głosu	v	
Okresowe drżenie głosu	v	
Głos tworzony z wysiłkiem	v	
Słowa zaczynające się od samogłoski są trudne do wymówienia	v	
Mimowolne i przerywane osłabienie głosu. Chuchający głos z chrypką		v
Mimowolna i przerywana afonia (bezgłos)		v
Mimowolny i przerywany głos falsetowy (bardzo piskliwy)		v
Głos bezdźwięczny		v
Słowa zaczynające się od spółgłoski są trudne do wymówienia		v
Objawy głosowe zmniejszają się lub ustępują przy wysokim tonie głosu		
Objawy głosowe zmniejszają się lub ustępują w przypadku śmiechu, płaczu, szeptu lub śpiewu		
Objawy głosowe nasilają się w napiętych lub stresujących sytuacjach, takich jak rozmowa telefoniczna lub biznesowa		

powtarzalne i rytmiczne [5]. Wyróżnia się kilka postaci zaburzeń ze spektrum dystonii krtaniowej [6]. Najczęściej patologia dotyczy przywodzicieli (ang. *adductor laryngeal dystonia*, ADLD), kolejne typy to dystonia krtaniowa odwodzicieli (ang. *abductor laryngeal dystonia*, ABLD) oraz postać mieszaną. Blitzer [6] wymienia ponadto dysfonię spastyczną śpiewaków, drżenie dystoniczne (ang. *dystonic tremor*) i dystonię addukcyjną oddechową (ang. *adductor laryngeal breathing dystonia*, ALBD). Postać addukcyjna dystonii krtaniowej wynika z nadmiernego, nieprawidłowego skurczu mięśni zwierających fałdy głosowe w czasie fonacji, czego skutkiem jest głos napięty, zdławiony, tworzony z wysiłkiem, przerywany. Natomiast postać abdukcyjna wynika ze wzmożonego napięcia mięśni odwodzących w czasie fonacji, co powoduje, że głos ma charakter cichy, chuchający [7]. W tabeli 1 przedstawiono objawy główne i towarzyszące dysfonii spastycznej [8]. Kryteria diagnostyczne zaproponowane przez Hyodo w 2021 roku [9] obejmują m.in. po 4 objawy główne dla dysfonii typu przywodzeniowego oraz 4 dla typu odwodzeniowego. Celem niniejszej publikacji jest prezentacja modelu opieki foniatrycznej nad pacjentem z dystonią krtaniową stosowanego w Klinice Audiologii i Foniatrii IFPS.

Materiał i metoda

Procedurę diagnostyczno-terapeutyczną opisano na podstawie przeglądu aktualnej światowej literatury dotyczącej opieki nad pacjentami z LD i doświadczeń własnych Kliniki. Pod opieką Kliniki w latach 2018–2024 znajdowało

się 23 pacjentów z LD, w tym 16 kobiet i 7 mężczyzn. Średnia wieku pacjentów wyniosła 62 lata (*SD* = 11 lat).

Wyniki

Procedura diagnostyczna

Rozpoznanie LD opiera się na szczegółowym wywiadzie klinicznym, analizie percepcyjnej głosu i rozpoznaniu wzorców głosu charakterystycznych dla każdego podtypu choroby. Diagnoza poprzedzona jest konsultacją neurologiczną, otolaryngologiczno-foniatryczną, logopedyczną i psychologiczną oraz badaniami obrazowymi głowy (preferowany jest rezonans magnetyczny). W różnicowaniu LD brane są pod uwagę: jąkanie toniczne, głos przedsionkowy, dysfonia psychogenna, dyzartria pseudoopuszkowa, porażenie mózgowe spastyczne, stwardnienie zanikowe boczne, stwardnienie rozsiane, kryzy kiłowe [10]. Procedura diagnostyczna opiera się na wystandaryzowanych badaniach i obejmuje: badanie podmiotowe, otolaryngologiczno-foniatryczne badanie przedmiotowe, analizę akustyczną głosu i mowy, samoocenę dolegliwości w oparciu o kwestionariusze i elektromiografię krtani.

Badanie otolaryngologiczno-foniatryczne

Ocena przedmiotowa chorych zawiera 5 podstawowych elementów zgodnie z aktualnymi wytycznymi Unii Europejskich Foniatrów (*Union of the European Phoniatrists*, UEP) i Europejskiego Towarzystwa



Rycina 1. Protokół diagnostyczny oceny głosu zgodnie z wytycznymi ELS i UEP

Figure 1. Diagnostic protocol for voice assessment according to ELS and UEP guidelines

Laryngologicznego (*European Laryngological Society*, ELS) oraz badanie elektromiograficzne krtani (ang. *laryngeal electromyography*, LEMG) [11]. Na **rycinie 1** przedstawiono protokół diagnostyczny oceny głosu. Ocena percepcyjna głosu przeprowadzana jest przez lekarza

zgodnie z 4-stopniową skalą GRBAS (ang. *grade, roughness, breathiness, asthenicity, strain*: stopień chrypki, szorstkość, głos chuchający, głos asteniczny, głos napięty) [12]. Ponadto autorzy niniejszego artykułu (PK, AS) przetłumaczyli na język polski *Ujednoliconą skalę oceny dysfonii spastycznej* (ang. *Unified Spasmodic Dysphonia Rating Scale*, USDRS) w celu dokładniejszej percepcyjnej charakterystyki objawów. Skala USDRS została opublikowana przez Stewarta i wsp. [13] jako dopełnienie skali GRBAS. Tłumaczenie skali przedstawiono w **tabeli 2**.

Endoskopia krtani wykonywana jest przez nos przy użyciu giętkiego fiberoskopu oraz endoskopem sztywnym. Ocena fiberoskopem umożliwia obserwację czynności krtani i gardła, eliminując ewentualne objawy hiperfunkcji spowodowane wymuszoną pozycją języka podczas badania endoskopem sztywnym. Zgodnie z rekomendacjami UEP i ELS, oprócz standardów opisu badania, należy zwrócić uwagę na: czynność spoczynkową, aktywność fałdów przedsionkowych i współistnienie objawów refluksu przełykowo-gardłowego [11,14]. Ponadto należy zwrócić uwagę na często współtowarzyszące dysfonii nieprawidłowe ruchy podniebienia miękkiego, języka, warg, twarzy oraz części krtaniowej gardła, które mogą występować w czasie spokojnego oddychania i nasilać się w trakcie fonacji [15]. Opis czynności głosni w badaniu endoskopowym zawiera ocenę: amplitudy, przesunięcia brzeżnego, fazy zamknięcia, symetrii i regularności czynności wiracyjnej. Endoskopowe badanie krtani jest niezbędne,

Tabela 2. *Ujednolicona skala oceny dysfonii spastycznej* (USDRS) do oceny mowy potocznej chorych na dystonię krtaniową [12]. W tabeli przedstawiono tłumaczenie własne autorów (PK, AS) na język polski. Oryginalne nazwy ocenianych cech pozostawiono w nawiasach

Table 2. *Unified Spasmodic Dysphonia Rating Scale* (USDRS) to assess speech in patients with laryngeal dystonia [12]. The table shows the authors' own translation (PK, AS) into Polish. The original names of the features assessed have been left in brackets

Określ w skali 1–7, w jakim stopniu u badanego występuje objaw:						
1	2	3	4	5	6	7
brak objawu	łagodnym	łagodnym/ umiarkowanym	umiarkowanym	umiarkowanym/ ciężkim	ciężkim	głębokim
Ogólne nasilenie zaburzeń głosu (<i>Overall Severity</i>)					1 2 3 4 5 6 7	
Szorstkość głosu (<i>Rough Voice Quality</i>)					1 2 3 4 5 6 7	
Głos chuchający, słaby (<i>Breathy Voice Quality</i>)					1 2 3 4 5 6 7	
Głos napięty (<i>Strained-Strangled Voice Quality</i>)					1 2 3 4 5 6 7	
Nagłe rozpoczęcie fonacji (<i>Abrupt Voice Initiation</i>)					1 2 3 4 5 6 7	
Przerwanie, zatrzymanie głosu (<i>Voice Arrest</i>)					1 2 3 4 5 6 7	
Afonia (<i>Aphonia</i>)					1 2 3 4 5 6 7	
Zaburzona głośność głosu (<i>Voice Loudness</i>)					1 2 3 4 5 6 7	
Wybuchy głośności/ Detonacje (<i>Bursts of Loudness</i>)					1 2 3 4 5 6 7	
Drżenie głosu (<i>Voice Tremor</i>)					1 2 3 4 5 6 7	
Wysiłek wydechowy (<i>Expiratory Effort</i>)					1 2 3 4 5 6 7	
Zaburzone tempo mowy (<i>Speech Rate</i>)					1 2 3 4 5 6 7	
Pogorszenie zrozumiałości mowy (<i>Speech Intelligibility Reduced</i>)					1 2 3 4 5 6 7	
Ruchy mimowolne (<i>Related Movements and Grimaces</i>)					1 2 3 4 5 6 7	

Tabela 3. Karta do samoobserwacji dla pacjenta (opracowanie własne)
Table 3. Self-observation card for the patient (own elaboration)

Imię i nazwisko																
		Proszę ocenić w skali 0–10 (0 – brak dolegliwości; 10 – najgorsze nasilenie, jakie mogą sobie wyobrazić)														
Dolegliwości	przed	iniekcja	1 dzień po	2 dni po	3 dni po	4 dni po	5 dni po	6 dni po	7 dni po	2 tyg. po	3 tyg. po	4 tyg. po	2 mies. po	3 mies. po	4 mies. po	5 mies. po
Zaburzenia głosu																
Trudności z połykaniem																
Krztuszenie śliną																
Uczucie przeszkody w gardle																
Inne...																
...																

aby wykluczyć zmiany strukturalne lub nabłonka, a także wykryć objawy obwodowego osłabienia neurologicznego.

Badanie akustyczne głosu przeprowadza się przy użyciu programu wieloparametrowej analizy głosu MDVP (ang. *Multi-Dimensional Voice Program* – KAY Elemetrics, Lincoln Park, NJ). Lekarz ocenia stopień nasilenia chrypki na podstawie spektrogramu zgodnie z 5-stopniową skalą Yanagihary. Oceny płynności mowy dokonuje się za pomocą oprogramowania Motor Speech Profile (MSP-model 5141, Kay Elemetrics, Lincoln Park, NJ). Ocena aerodynamiczna głosu opiera się na rejestracji czasu maksymalnej fonacji.

Kwestionariusze

Subiektywne odczucia związane z dysfunkcją narządu głosu pacjenci oceniają za pomocą kwestionariuszy *Voice Handicap Index* (VHI), *Voice-Related Quality of Life* (VRQOL) i *Swallowing Disorder Scale* (SDS) [16–20]. Ponadto pacjent dokonuje samooceny dolegliwości (tabela 3). Zestawienie zostało opracowane przez autorów niniejszej pracy (PK) zgodnie z piśmiennictwem dotyczącym objawów najczęściej ulegających zmianie po procedurze terapeutycznej z użyciem toksyny botulinowej. Samoobserwację pacjent kontynuuje w zadanych interwałach czasowych.

Badanie LEMG

Badanie elektromiograficzne krtani służy do oceny czynności mięśni i pozwala na ustalenie charakteru dolegliwości. Dzięki LEMG można rozstrzygnąć, czy problem związany jest z czynnością mięśnia czy unerwienia krtani. Badanie elektromiograficzne krtani trwa około pół godziny, po czym lekarz, wykwalifikowany w ocenie neurofizjologicznej, dokonuje interpretacji zapisów czynności mięśni. Badanie wykonuje się w pozycji siedzącej lub leżącej. Procedura polega na nakłuciu niewielkimi elektrodami igłowymi

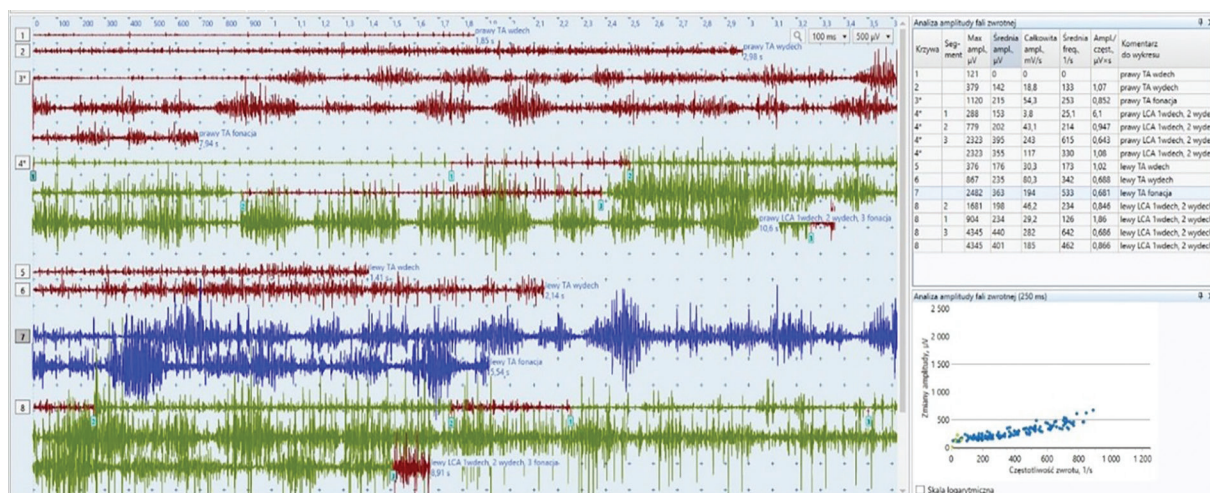
mięśni krtani i ocenie podczas manewrów agonistycznych i antagonistycznych. Potencjał mięśni badany jest w czasie oddychania – w czasie swobodnej oraz napiętej fonacji głosek ‘e’ lub ‘i’ [20,21]. W zapisie elektromiograficznym pacjentów z dysfonią spastyczną charakterystyczny jest jego neurogenny charakter z dużą liczbą jednostek wysokoamplitudowych i dużą gęstością zapisu. Na **rycinie 2** przedstawiono zapis elektromiograficzny mięśni krtani pacjenta z dysfonią spastyczną.

Procedura terapeutyczna

Procedura terapeutyczna opiera się na terapii toksyną botulinową i leczeniu zachowawczym – wspomagającym i zmniejszającym utrwalone czynnościowe zaburzenia głosu o typie hiperfunkcji [23].

Leczenie zachowawcze

Zgodnie z przyjętym od lat standardem postępowania foniatrycznego [15,24] funkcjonalna terapia głosu obejmuje: terapię logopedyczną, terapię manualną krtani, zabiegi fizykoterapii i konsultacje psychologiczne. Morawska i Niebudek-Bogusz w 2014 roku [15] szczegółowo opisały elementy terapii logopedycznej pacjentów z dystonią krtaniową mające na celu poprawę koordynacji oddechu-fonacyjno-artykulacyjnej, zmniejszenie napięcia mięśni twarzy, karku, klatki piersiowej i brzucha, a także wykształcenie u pacjenta wrażliwości na wyczuwanie różnic w stopniu napięcia i relaksacji mięśni. Postępowanie obejmuje: wypracowanie prawidłowego toru oddechowego i podparcia oddechowego, ćwiczenia fonacyjne zmniejszające napięcia w obrębie krtani, ćwiczenia rozluźniające i poprawiające elastyczność fałdów głosowych oraz ćwiczenia artykulacyjne [15]. Czas trwania terapii i jej intensywność zależy od nasilenia dolegliwości. W przypadku utrwalonych, nasilonych mechanizmów hiperfunkcji pacjentowi zaleca się oprócz indywidualnych zaleceń logopedycznych kontynuację terapii manualnej krtani.



Rycina 2. Zapis elektromiograficzny mięśni krtani pacjenta z dysfonią spastyczną
Figure 2. Electromyographic recording of the laryngeal muscles of a patient with spastic dysphonia

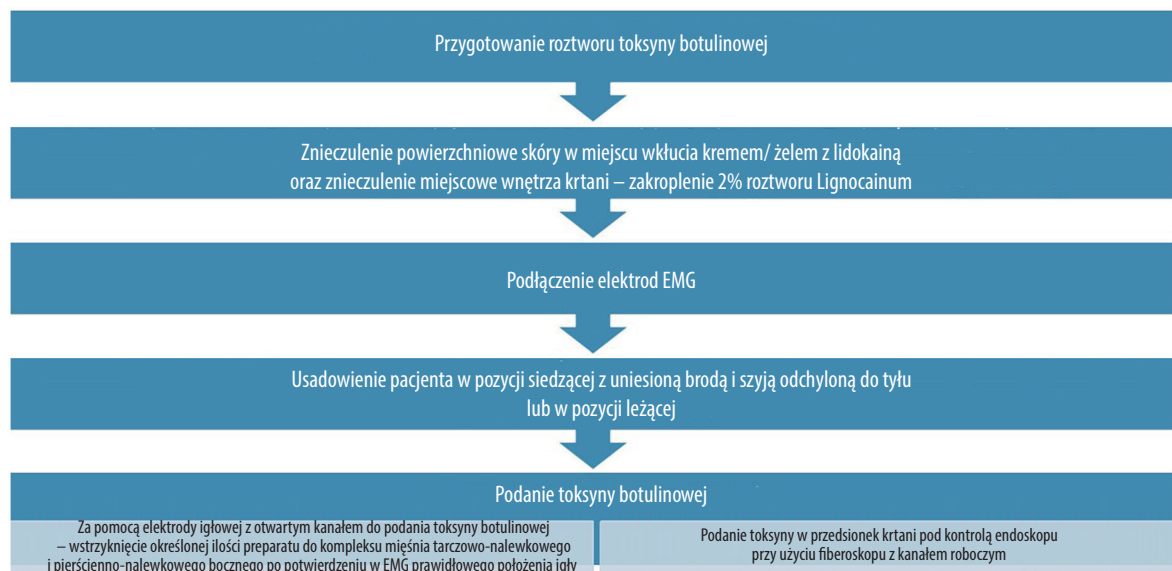
Z doświadczeń własnych wynika, że niezbędnym elementem opieki nad pacjentem foniatrycznym jest prowadzona w porozumieniu z lekarzem terapia logopedyczna, indywidualnie dopasowana do potrzeb pacjenta. Należy zaznaczyć, że nie ma jednego skutecznego opracowanego standardu postępowania logopedycznego z pacjentem z dystonią krtaniową. Każda procedura rehabilitacyjna powinna być dostosowana do konkretnego pacjenta i oparta na danych pochodzących z pogłębionego wywiadu, w tym na analizie brzmienia głosu przed pojawieniem się objawów choroby, a także na wynikach przeprowadzonych badań: badania logopedycznego, ze szczególnym uwzględnieniem budowy i sprawności aparatu artykulacyjnego (język, wargi, żuchwa, podniebienie miękkie, przesiewowa ocena zgryzu) oraz analizy przebiegu funkcji prymarnych (odgryzania, gryzienia, żucia połykania), oceny toru oddechowego, informacjach na temat ewentualnych para-funkcji układu ruchowego narządu żucia (np. obgryzanie paznokci, przygryzanie policzka, współruchy żuchwy itp.), oceny artykulacji z wykorzystaniem dowolnego badania przesiewowego oraz oceny koordynacji oddechowo-fonacyjno-artykulacyjnej, jak również informacjach na temat wcześniejszych nawyków i trudności dotyczących pracy całego kompleksu oddechowo-fonacyjno-artykulacyjnego. Na tym etapie znaczące jest przeprowadzenie diagnozy różnicowej z zaburzeniami płynności mowy (jąkaniem i/lub gielkotem) oraz zebranie informacji, czy pacjent w przeszłości był osobą jękającą się, a jeśli tak, to czy i kiedy jękanie ustąpiło oraz czy ustąpiło samoistnie, czy dzięki terapii.

W procesie opracowywania indywidualnego planu terapii oceniane są zaburzone funkcje, ich zakres i ewentualny wpływ na nasilenie występujących objawów. Niejednokrotnie konieczne jest przemodelowanie pozycji spoczynkowej języka i w dalszej kolejności – wzorca połykania (prawidłowy przebieg tej funkcji będzie normalizował ewentualne napięcia w obrębie mięśni żucia, okolicy dna jamy ustnej, mięśni nad- i podgnykowych oraz będzie wpływał na stabilizację kości gnykowej i krtani). Z naszych obserwacji wynika, że najlepsze efekty osiągają pacjenci, u których terapia bazuje na

Metodzie Akcentów (w modyfikacji opracowanej przez E. Kazanecką i wsp. [25]), ćwiczeniach funkcji głosowych (ang. *vocal function exercises*, VFE), w tym na ćwiczeniach oddechowo-fonacyjnych wykonywanych technikami półotwartego traktu głosowego (SOVT i Finger Kazoo), wykorzystujących przy tym elementy LMRVT (ang. *Resonant Voice-Lessac & Madasen Voice Therapy*), a także na metodzie żucia według Fröschelsa [25–27]. Doskonałe efekty przynosi metoda LaxVox, ale należy w tym miejscu zaznaczyć, że u niektórych pacjentów powoduje nasilenie uczucia ścisku krtaniowego, dlatego w naszej ocenie ćwiczenia powinny być prowadzone pod opieką logopedy z doświadczeniem w zakresie rehabilitacji głosu. We wspomnianych ćwiczeniach ważne jest bezwysiłkowe tworzenie głosu z miękkim nastawieniem głosowym; przede wszystkim zwraca się uwagę na odpowiedni oddech i właściwą pozycję ciała.

Z naszych doświadczeń wynika, że w większości przypadków niezbędna okazuje się konsultacja osteopaty i/lub fizjoterapeuty, także stomatologicznego, który dokładnie przeprowadzi badanie funkcjonalne oraz w razie konieczności jako postępowanie równoległe zaproponuje terapię tkanek układu stomatognatycznego odpowiedzialnego za żucie. Fizjoterapeuta/osteopata nie tylko dokona oceny napięcia mięśni posturalnych, lecz także może bezpośrednio oddziaływać na strukturę narządu ruchu, których nieprawidłowe napięcie zaburza procesy oddechowo-fonacyjne. Jest to o tyle istotne, że mając na uwadze zdolności kompensacyjne u pacjenta z objawami dystonii krtaniowej, wcześniej niezauważalne trudności i nieprawidłowości mogą się nasilać i przez to znacznie utrudniać postęp terapii (np. hiperkineza mięśni krtani).

Bardzo istotne w procesie diagnostyczno-terapeutycznym jest także wsparcie psychologiczne pacjenta. Niejednokrotnie choroba jest początkiem rozpoczęcia psychoterapii nie tylko ze względu na fakt, że trudności z mówieniem utrudniają lub uniemożliwiają kontynuowanie pracy zawodowej, lecz także negatywnie wpływają na relacje społeczne, w tym życie rodzinne. Całościowa



Rycina 3. Etapy zabiegu podania toksyny botulinowej do krtani
Figure 3. Procedure steps for botulinum toxin injection into the larynx

wielokierunkowa terapia uzupełniana bywa treningami relaksacyjnymi (trening Jakobsona, trening autogenny Schulza), dodatkowo techniką Alexandra czy metodą Feldenkraisa i wspomnianą wyżej współpracą z osteopatą lub terapeutą czaszkowo-krzyżowym i elementami mindfulness [28,29].

Terapia toksyną botulinową

Celem leczenia dystonii krtaniowej przywodzicieli toksyną botulinową jest osiągnięcie płynnego głosu i poprawy funkcji fonacyjnej krtani tak długo, jak to możliwe, przy jednoczesnej minimalizacji skutków ubocznych w całym cyklu leczenia [30]. Najczęściej stosowany jest jeden z dwóch sposobów podania toksyny do krtani. Pierwszy z nich obejmuje podanie botuliny do fałdu krtani przez błonę pierścienno-tarczową pod kontrolą EMG (elektromiografii). Mięsień tarczowo-nalewkowy jest nakłuwany w linii lub lekko bocznie od linii pośrodkowej szyi, na poziomie błony pierścienno-tarczowej. Igłę kieruje się bocznie i w górę, w kierunku rogu górnego chrząstki tarczowatej [22]. Drugi sposób podania odbywa się do przedsionka za pomocą fiberoskopu z kanałem roboczym pod kontrolą endoskopu. Przygotowanie do zabiegu przedstawiono na **rycinie 3**.

Pacjentom rozpoczynającym terapię zaleca się podanie małej dawki jednostronnie, do miejsca w mięśniu wykazującego największą aktywność neurofizjologiczną. Miejsce podania jest każdorazowo określone indywidualnie. W Klinice Audiologii i Foniatrii IFPS stosowany jest preparat toksyny botulinowej typu A. Przeciwwskazaniem do podania preparatu są: nadwrażliwość na toksynę botulinową typu A lub na którąkolwiek substancję pomocniczą zawartą w składzie produktu, miastenia lub zespół Eatona–Lamberta, zakażenie w proponowanym miejscu wstrzyknięcia. Najczęściej występujące działania niepożądane, trwające kilka dni, przemijające, obejmują

zmianę barwy głosu (głos chuchający) i zaburzenia połykania, szczególnie przy połykaniu płynów.

Kontrola ambulatoryjna zalecana jest indywidualnie, z reguły 2–4 tygodnie po zabiegu. Każdy pacjent ma zaleconą dalszą obserwację objawów za pomocą *Karty samokontroli objawów po procedurze medycznej wstrzyknięcia toksyny botulinowej* (tabela 3). Obserwacja umożliwia indywidualne dopasowanie dawki i miejsca podania podczas kolejnych procedur zabiegowych z zastosowaniem toksyny botulinowej. Czas utrzymywania się poprawy trwa około 3–4 miesięcy. W razie ustępowania poprawy proponowana jest kwalifikacja do ponownego nastrzyknięcia.

Dyskusja

Zgodnie ze standardami opieki foniatrycznej stosowanymi w Polsce wzór opieki nad pacjentem z dystonią krtaniową jest multidyscyplinarny z uwzględnieniem terapii toksyną botulinową [10,15]. W przypadku terapii logopedycznej nie ma jednego opracowanego standardu postępowania i opieki nad pacjentem z dystonią krtaniową. Ponadto nie ma opracowanego polskojęzycznego materiału językowego do ćwiczeń artykulacyjnych. Jest to luka, której wypełnienie wymaga dalszych badań i procedur. Do prowadzenia terapii logopedycznej z pewnością niezbędna jest wiedza w zakresie: budowy i funkcjonowania systemu o-f-a, podstaw foniatrii, patofizjologii mięśni oddechowych, unerwienia krtani oraz właściwości rezonancyjnych traktu głosowego. Należy wziąć pod uwagę, że nie wszystkie ćwiczenia logopedyczne (oddechowe, fonacyjne i artykulacyjne) sprawdzą się u każdego pacjenta, co więcej, u niektórych osób mogą nasilić objawy (np. wspomniana technika LaxVox). Niezwykle ważne jest, aby terapia logopedyczna była prowadzona między kolejnymi aplikacjami toksyny botulinowej. Opieka logopedy, oprócz dopasowania konkretnych ćwiczeń, polega przede wszystkim na pedagogizacji, identyfikowaniu i niwelowaniu najczęściej

spotykanych błędów emisyjnych, jak np. nieumiejętne gospodarowanie wydychanym powietrzem, zbyt duże napięcie mięśni szyi, twarzy, klatki piersiowej, brzucha, co z kolei wpływa na tworzenie niepotrzebnego wysiłku podczas fonacji i może nasilać problemy neurologiczne. Zatem celem terapii logopedycznej będzie nie tylko minimalizowanie objawów dystonii, lecz także równoległa reedukacja pacjenta i kształtowanie fizjologicznych nawyków czynnościowych związanych z tworzeniem głosu.

Na świecie niezmiennie od ponad 40 lat toksyna botulinowa pozostaje złotym standardem w leczeniu objawów głosowych w dystonii krtaniowej [5,10,22,23]. Od pierwszego podania toksyny botulinowej w terapii dysfonii spastycznej opisywana była ogromna zmienność dawek początkowych, stosowanie jednostronne w porównaniu z wstrzyknięciami obustronnymi oraz różnorodność sposobów podawania toksyny [31,32]. Najnowsze dane literaturowe wskazują na dalsze poszukiwania standardów procedury w celu optymalizacji skuteczności leczenia. Badania dotyczą dostosowywania dawki i techniki iniekcji toksyny botulinowej.

Ustalanie dawki

Od lat największe doświadczenie w terapii pacjentów z dystonią krtaniową ma ośrodek w Nowym Jorku. Pierwszą iniekcję toksyny botulinowej do fałdu głosowego w kwietniu 1984 roku wykonali w tym ośrodku Brin i Blitzer, którzy podali jednostronnie 2,5 jednostki (j.), a następnie kolejne 7,5 j. z powodu braku efektu pierwszego wstrzyknięcia [23]. Rezultatem była niewydolność głosu z powodu jednostronnego porażenia fałdu głosowego i chuchający głos. Ostatecznie po kilku dniach zaobserwowali 90% poprawę objawów.

Nie ma ustalonej standardowej dawki toksyny botulinowej u pacjentów z dysfonią spastyczną. Mimo że dawka jest proporcjonalna do masy docelowego mięśnia, to jednak zakres dawek terapeutycznych charakteryzuje się dużą zmiennością. Dawka terapeutyczna waha się między 0,3 do 15 j. podawanych do mięśnia tarczowo-nalewkowego. Przegląd literatury i doświadczeń innych ośrodków pokazuje, że większość przypadków dysfonii można dobrze kontrolować dawkami w przedziale od 0,625 do 2,5 j. Na rozmieszczenie toksyny w tkance mięśnia ma wpływ precyzja wbicia igły i objętość wstrzykiwanej substancji [33]. W celu zminimalizowania zmienności spowodowanej dyfuzją preparatu w tkankach krtani zaleca się podawanieżądanego stężenia toksyny w objętości 0,1 ml [30].

Rosen [33] w dystonii krtaniowej przywodzieli zaleca dawkę początkową 1,25 j. na jedną stronę (co jest dawką nisko-średnią), a w kolejnych zabiegach dawkę należy dostosować do obserwowanej odpowiedzi na leczenie. W innym badaniu amerykańskim [34] większość terapii rozpoczyna się od obustronnych wstrzyknięć w dawce 1,25 j. na stronę w przypadku typu addukcyjnego, a w typie odwodzeniowym preferowane są wstrzyknięcia jednostronne w dawce początkowej 5 j. (zwykle z drugim wstrzyknięciem po przeciwnej stronie po miesiącu). Doniesienia z ośrodków amerykańskich oparte są w większości na obserwacjach po podaniu preparatu Botox®.

Dawki toksyny botulinowej w kolejnych cyklach leczniczych dostosowuje się poprzez porównanie stopnia i okresu zmniejszenia objawów z obserwowanym osłabieniem głosu i innych objawów ubocznych po poprzednim wstrzyknięciu. Decyzja pacjenta co do częstotliwości podawania toksyny jest niezwykle istotna. Niektórzy są skłonni tolerować więcej skutków ubocznych, aby uniknąć częstych zastrzyków, co skutkuje podawaniem większych dawek. Inni nie tolerują okresu działań niepożądanych i są gotowi zaakceptować częstsze zastrzyki z mniejszą dawką [34]. W najnowszym podsumowaniu przeglądu piśmiennictwa z 2022 roku dotyczącym preparatu Botox® w przypadku podawania preparatu do fałdu głosowego Yeung i wsp. [30] zalecają dawkę od 0,6 do 1,3 j. (podanie obustronne) i 2,5–3,75 j. (podanie jednostronne), a w przypadku podawania preparatu do fałdów przedsińkowych – 7,5 j. obustronnie. Autorzy ci zwracają uwagę na istotność kontroli wideostroboskopowej krtani po zabiegu. O zastosowaniu zbyt małej dawki świadczy symetryczna vibracja fałdów głosowych przerywana dystoniami obserwowana w badaniu laryngoskopowym w czasie kontroli pacjenta 2 tygodnie po zabiegu. Istnieje wtedy możliwość dostrzyknięcia botuliny.

Wybór mięśnia do procedury

W dystonii krtaniowej stosowane są dwie różne metody podawania botuliny do mięśni tarczowo-nalewkowych: wstrzyknięcia jednostronne i obustronne. Jak wspomniano powyżej, niektórzy autorzy przyjmują postępowanie polegające na rozpoczęciu terapii podaniem jednostronnym [35]. Iniekcję powtarza się po tej samej stronie aż do chwili, kiedy skuteczność dawki spada, co z kolei stanowi sygnał do rozpoczęcia iniekcji do mięśnia po stronie przeciwnej. Badanie Bielamowicza i wsp. z 2002 roku [35] obejmujące 45 pacjentów wskazuje, że jednostronne wstrzykiwanie botuliny zapewnia bardziej optymalny profil efektów leczenia w stosunku do skutków ubocznych. Kolejne wyniki uzyskane przez tego autora, Dharia i Bielamowicz z 2019 roku [36], oparte na analizie większej liczby pacjentów (272), są jednak sprzeczne z poprzednimi wynikami. Po ponad sześciokrotnym zwiększeniu badanej próby udowodniono, że kontynuacja u pacjentów terapii obustronnymi iniekcjami wiąże się ze statystycznie lepszym bilansem optymalnej odpowiedzi w stosunku do długości trwania i nasilenia skutków ubocznych. Wynik ten dotyczył obu podgrup diagnostycznych (pacjentów z dystonią krtaniową przywodzieli z drżeniem i bez drżenia) oraz obu płci. Także Blitzer i Brin [23] preferują obustronne podawanie toksyny botulinowej, co pozawala zmniejszyć dawkę oraz skrócić czas słabego, chuchającego głosu. Novakovic podaje [37], że 28,5% pacjentów z dystonią krtaniową przywodzieli doświadcza głosu chuchającego po terapii botuliną, trwającego średnio 20 dni (mediana 14 dni). Autor podaje, że zmniejszenie niepożądanych dolegliwości można uzyskać, opóźniając o 2 tygodnie nastrzyknięcie drugiego fałdu.

Pacjenci, u których nie osiągnięto dobrego efektu terapeutycznego po podaniu toksyny botulinowej do kompleksu mięśni tarczowo-nalewkowego i pierścienno-nalewkowego bocznego w fałdzie głosowym mogą otrzymać dodatkową iniekcję 2 j. do mięśnia międzynałkowego [30]. Alternatywą jest podanie preparatu do przedsińków.

Wybór techniki podania

W dystonii krtańowej przywódcy można wykorzystać różne metody podawania toksyny botulinowej do mięśni krtań, takie jak: iniekcja przezskórna pod kontrolą EMG, iniekcja przezskórna pod kontrolą wzroku za pomocą laryngoskopu oraz wstrzyknięcie toksyny botulinowej do okolicy nadgłośnia pod kontrolą laryngoskopu. Do zalet wstrzyknięcia toksyny botulinowej do fałdów przedsionka należą: łagodniejszy początek działania, stabilizacja górnego i dolnego zakresu głosu oraz uniknięcie w początkowym okresie chuchającego głosu. W opinii niektórych autorów podanie toksyny do przedsionków może być podejściem preferowanym u osób pracujących głosem, ponieważ pozwala zmniejszyć lub wyeliminować liczbę dni, kiedy pacjent ma głos cichy, słaby i chuchający [30,33]. Wydaje się także, że metoda ta pozwala na większą kontrolę głosu i tonacji w śpiewie [33]. W literaturze zgłaszane są podejrzenia odnośnie mniejszej trwałości efektów po podaniu nadgłośnia, jednak w badaniu z 2015 roku Simpson i wsp. [38] zaobserwowali, że średni odstęp między kolejnymi wstrzyknięciami wynosił 109,5 dni (około 15,6 tygodnia), co jest wynikiem zbliżonym do interwałów obserwowanych po wstrzyknięciach do fałdów głosowych. Do wad tej metody zalicza się mniejszą przewidywalność wyników głosowych

oraz konieczność podawania większych dawek (średnio 7,5 j. na stronę). Ponadto technika ta zajmuje więcej czasu i według niektórych pacjentów jest mniej komfortowa. Z doświadczeń własnych wynika, że ze względu na średnicę giętkiego fiberoskopu z kanałem bocznym, mimo odpowiedniego znieczulenia, ze względu na anatomię nosa procedura jest źle tolerowana przez niektórych pacjentów. Podanie toksyny do przedsionka krtań jest jednak preferowane szczególnie u chorych ze współistniejącą znaczną kompresją przedsionkową podczas fonacji.

Wnioski

Opracowano procedurę opieki otolaryngologiczno-foniatrycznej nad pacjentem z dystonią krtańową na bazie aktualnych możliwości diagnostyczno-terapeutycznych. Nie ma ustalonej standardowej dawki, miejsca i sposobu podania toksyny botulinowej u pacjentów z dystonią krtańową. Procedura każdorazowo wymaga indywidualnego podejścia.

Finansowanie

Niniejsze badania i artykuł nie otrzymały żadnej dotacji od agencji działających w sektorze publicznym, komercyjnym lub non-profit.

Piśmiennictwo

1. Prusiewicz A, Obrębski A, Wiskirka-Woźnica B, Wojnowski W. W sprawie kompleksowej oceny głosu – własna modyfikacja testu samooceny niesprawności głosu (*Voice Handicap Index*). *Otolaryngol Pol*, 2004; 58(3): 547–9.
2. Ludlow C, Adler C, Berke G, Bielamowicz S, Blitzer A, Bressman S i wsp. Research priorities in spasmodic dysphonia. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2008; 139: 495–505; <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2008.05.624>.
3. Hyodo M, Asano K, Nagao A, Hirose K, Nakahira M, Yanagida S i wsp. Botulinum toxin therapy: a series of clinical studies on patients with spasmodic dysphonia in Japan. *Toxins (Basel)*, 2021; 13(12): 840; <https://doi.org/10.3390/toxins13120840>.
4. Epidemiological Study of Dystonia in Europe (ESDE) Collaborative Group. A prevalence study of primary dystonia in eight European countries. *J Neurol*, 2000; 247: 787–92; <https://doi.org/10.1007/s004150070094>.
5. Fiszer U. Wyzwania terapeutyczne w leczeniu dystonii. *Neurologia po Dyplomie*, 2010; 5(6): 45–54.
6. Blitzer A, Brin M, Simonyan K, Ozelius L, Frucht SJ. Phenomenology, genetics, and CNS network abnormalities in laryngeal dystonia: a 30-year experience. *Laryngoscope*, 2018; 128 (Suppl. 1): S1–S9; <https://doi.org/10.1002/lary.27003>.
7. Wiskirka-Woźnica B. Zaburzenia procesu komunikatywnego w praktyce otolaryngologicznej. *Pol Przegl Otorinolaryngol*, 2012; 1(1): 21–5; [https://doi.org/10.1016/S2084-5308\(12\)70038-2](https://doi.org/10.1016/S2084-5308(12)70038-2).
8. Hyodo M, Hisa Y, Nishizawa N, Omori K, Shiromoto O, Yumoto E i wsp. The prevalence and clinical features of spasmodic dysphonia: a review of epidemiological surveys conducted in Japan. *Auris Nasus Larynx*, 2021; 48(2): 179–84; <https://doi.org/10.1016/j.anl.2020.08.013>.
9. Dołomisiewicz D, Lipiec M, Mielniczek K, Rzepakowska A. Toksyna botulinowa – przegląd zastosowań w otorynolaryngologii. *Pol Otorhino Rev*, 2022; 11(3): 30–8; <https://doi.org/10.5604/01.3001.0015.9837>.
10. Niebudek-Bogusz E, Modzelewska-Radwan B, Pietruszewska W, Zielińska M, Gryczyński M. Trudności diagnostyczne i terapeutyczne w dystoniach krtańowych. *Otolaryngol Pol*, 2003; 57(5): 739–45.
11. Lechien J, Geneid A, Bohlender J, Cantarella G, Avellaneda J, Desuter G i wsp. Consensus for voice quality assessment in clinical practice: guidelines of the European Laryngological Society and Union of the European Phoniatrists. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2023; 280(12): 5459–73; <https://doi.org/10.1007/s00405-023-08211-6>.
12. Szkiełkowska A, Krasnodębska P, Mitas A, Bugdol M, Romaniszyn-Kania P, Pollak A. Electrophysiological predictors of hyperfunctional dysphonia. *Acta Otolaryngol*, 2023; 143(1): 56–63; <https://doi.org/10.1080/00016489.2022.2162961>.
13. Stewart CF, Allen EL, Tureen P, Diamond BE, Blitzer A, Brin MF. Adductor spasmodic dysphonia: standard evaluation of symptoms and severity. *J Voice*, 1997; 11(1): 95–103; [https://doi.org/10.1016/s0892-1997\(97\)80029-x](https://doi.org/10.1016/s0892-1997(97)80029-x).
14. Dejonckere PH, Bradley P, Clemente P. A basic protocol for functional assessment of voice pathology, especially for investigating the efficacy of (phonosurgical) treatments and evaluating new assessment techniques. Guideline elaborated by the Committee on Phoniatrics of the European Laryngological Society (ELS). *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2001; 258(2): 77–82; <https://doi.org/10.1007/s004050000299>.
15. Morawska J, Niebudek-Bogusz E. Dysfonia spastyczna – opis przypadku i przegląd piśmiennictwa. *Otorinolaryngologia. Przegląd kliniczny*, 2014; 13: 169–75.
16. Miałkiewicz B, Gos E, Dębińska M, Panasiewicz-Wosik A, Kapustka D, Nikiel K i wsp. Polish translation and validation of the Voice Handicap Index (VHI-30). *Int J Environ Res Public Health*, 2022; 19(17): 10738; <https://doi.org/10.3390/ijerph191710738>.

17. Krasnodębska P, Szkiełkowska A, Jarzyńska-Bućko A, Włodarczyk E, Miałkiewicz B. Characteristics of swallowing disorders in patients with dysphonia. *Otolaryngol Pol*, 2020; 74(2): 17–22; <https://doi.org/10.5604/01.3001.0013.4123>.
18. Krasnodębska P, Jarzyńska-Bućko A, Szkiełkowska A, Miałkiewicz B, Skarzynski H. Diagnosis in muscle tension dysphagia. *Otolaryngol Pol*, 2021; 75(1): 16–22; <https://doi.org/10.5604/01.3001.0014.1997>.
19. Sielska-Badurek E, Rzepakowska A, Sobol M, Osuch-Wójcikiewicz E, Niemczyk K. Adaptation and validation of the voice-related quality of life measure into Polish. *J Voice*, 2016; 30(6): 773.e7–773.e12; <https://doi.org/10.1016/j.jvoice.2015.11.014>.
20. Krasnodębska P, Szkiełkowska A. Ocena polykania w oparciu o kwestionariusze polskojęzyczne stosowane w praktyce otolaryngologiczno-foniatrycznej. *Now Audiofonol*, 2024; 13(4): 81–8; <https://doi.org/10.17431/na/193711>.
21. Krasnodębska P, Szkiełkowska A, Czarkwiani-Woźniakowska L, Miałkiewicz B, Sinkiewicz A, Skarzynski H. Laryngeal electromyography in the therapeutic process of patients with vocal fold immobility or dysmobility. *Life (Basel)*, 2022; 12(3): 390; <https://doi.org/10.3390/life12030390>.
22. Szkiełkowska A, Krasnodębska P, Miałkiewicz B. Zastosowanie elektromiografii w praktyce otolaryngologicznej i foniatrycznej. *Now Audiofonol*, 2015; 4(4): 53–7; <https://doi.org/10.17431/897096>.
23. Blitzer A, Brin MF, Stewart CF. Botulinum toxin management of spasmodic dysphonia (laryngeal dystonia): a 12-year experience in more than 900 patients. *Laryngoscope*, 1998; 108(10): 1435–41; <https://doi.org/10.1097/00005537-199810000-00003>.
24. Krasnodębska P, Domeracka-Kołodziej A, Szkiełkowska A, Panasiewicz A, Mularzuk M, Sokołowska-Lazar D i wsp. Assessment of short-term functional voice therapy in patients with unilateral paralysis of the larynx. *Otolaryngol Pol*, 2018; 72(2): 36–44; <https://doi.org/10.5604/01.3001.0011.7250>.
25. Kazanecka E, Wrońska A, Szkiełkowska A, Skarżyński H. Zastosowanie metody akcentów do rehabilitacji zaburzeń głosu mówionego i śpiewanego. *Audiofonologia*, 2004; XXVI: 81–4.
26. Stemple J. Vocal function exercises. W: *Voice Therapy. Clinical Studies*. Stemple J (red.). San Diego: Singular Publishing Group; 2000, 34–46.
27. Verdolini-Marston K, Burke M, Lessac A, Glaze L, Caldwell E. Preliminary study of two methods of treatment for laryngeal nodules. *J Voice*, 1995; 9(1): 74–85; [https://doi.org/10.1016/s0892-1997\(05\)80225-5](https://doi.org/10.1016/s0892-1997(05)80225-5).
28. Kędzior M. Technika Alexandra w pracy z głosem, <http://www.technika-alexandra.pl/> [dostęp: 1.09.2024].
29. Paszkowski J. Metoda Feldenkraisa, żyć bardziej świadomie, 2010, <https://metoda-feldenkraisa.pl/> [dostęp: 1.09.2024].
30. Yeung W, Richards AL, Novakovic D. Botulinum neurotoxin therapy in the clinical management of laryngeal dystonia. *Toxins*, 2022; 14(12): 844; <https://doi.org/10.3390/toxins14120844>.
31. Serwik-Trandasir A, Kania A, Gonet M, Miszczczyk K, Włodarczyk-Cybulska K, Maj P i wsp. Wide range applications of botulinum toxin in medicine: literature review. *J Edu Health Sport*, 2023; 45(1): 203–14; <https://doi.org/10.12775/JEHS.2023.45.01.014>.
32. Namin AW, Christopher KM, Eisenbeis JF. Botulinum toxin dosing trends in spasmodic dysphonia over a 20-year period. *J Voice*, 2017; 31(1): 107–10; <https://doi.org/10.1016/j.jvoice.2016.01.006>.
33. Rosen CA, Simpson CB. Iniekcja toksyny botulinowej do krtani. W: *Techniki chirurgiczne w laryngologii*. Rosen CA, Skarżyński H (red. wyd. pol.). Warszawa: Medisfera; 2008.
34. Benninger MS. Noncosmetic uses of botulinum toxin in otolaryngology. *Clin J Med*, 2015; 82(11): 729–32; <https://doi.org/10.3949/cjcm.82a.14096>.
35. Bielamowicz S, Stager SV, Badillo A, Godlewski A. Unilateral versus bilateral injections of botulinum toxin in patients with adductor spasmodic dysphonia. *J Voice*, 2002; 16(1): 117–23; [https://doi.org/10.1016/s0892-1997\(02\)00080-2](https://doi.org/10.1016/s0892-1997(02)00080-2).
36. Dharia I, Bielamowicz S. Unilateral versus bilateral botulinum toxin injections in adductor spasmodic dysphonia in a large cohort. *Laryngoscope*, 2020; 130(11): 2659–62; <https://doi.org/10.1002/lary.28457>.
37. Novakovic D, Waters HH, D'Elia JB, Blitzer A. Botulinum toxin treatment of adductor spasmodic dysphonia: longitudinal functional outcomes. *Laryngoscope*, 2011; 121(3): 606–12; <https://doi.org/10.1002/lary.21395>.
38. Simpson CB, Lee CT, Hatcher JL, Michalek J. Botulinum toxin treatment of false vocal folds in adductor spasmodic dysphonia: functional outcomes. *Laryngoscope*, 2016; 126(1): 118–21; <https://doi.org/10.1002/lary.25515>.

Dr hab. n. med. i n. o zdr. Paulina Krasnodębska, email: p.krasnodebska@ifps.org.pl •  0000-0003-4551-282X

Dr hab. n. med. i n. o zdr. Beata Miałkiewicz, email: b.mialkiewicz@ifps.org.pl •  0000-0003-3407-2355

Lek. Natalia Końska, email: n.a.konska@gmail.com •  0000-0002-5086-3723

Dr n. hum. Agnieszka Jarzyńska, email: jarzynska@interia.pl •  0000-0003-4797-3195

Prof. dr hab. n. med. i n. o zdr. Agata Szkiełkowska, email: a.szkiełkowska@ifps.org.pl •  0000-0003-2122-7872

Przesłano do redakcji:
1.01.2025
Zaakceptowano po recenzji:
2.01.2025
Opublikowano:
31.03.2025

Metody i wyzwania techniki chirurgicznej oraz wyniki implantacji ślimakowej w przypadkach wady wrodzonej ucha wewnętrznego pod postacią niepełnego podziału ślimaka typu I

Methods and challenges of surgical technique and results of cochlear implantation in cases of congenital malformation of the inner ear in the form of incomplete partition type I

Wkład autorów:
A Projekt badania
B Gromadzenie danych
C Analiza danych
D Interpretacja danych
E Przygotowanie pracy
F Przegląd literatury
G Gromadzenie funduszy

Anna Piecuch^{1A-F} , Piotr H. Skarżyński^{2,3C-EG} , Henryk Skarżyński^{1G} 

¹ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Klinika Oto-Ryńko-Laryngochirurgii, Warszawa/Kajetany

² Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Streszczenie

Wprowadzenie: Wada niepełnego podziału typu I (IP I, CCVA) stanowi około 20% wad wrodzonych ucha wewnętrznego i charakteryzuje się: ślimakiem pozbawionym wrzecionka i blaszki spiralnej, co nadaje mu obraz „pustej torbieli”, powiększonym torbielowatym przedsionkiem oraz szerokim ich połączeniem. Wada wrzecionka może być częściowa lub całkowita, co w tym drugim przypadku – całkowitej aplazji wrzecionka – skutkuje połączeniem światła ślimaka i przewodu słuchowego wewnętrznego i wiąże się z nadciśnieniem płynów ucha wewnętrznego oraz zwiększonym ryzykiem nawracającego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych. Za patomechanizm wady odpowiada najprawdopodobniej wadliwa budowa wewnętrznej warstwy kapsuły ślimaka (*endosteum*), która jest ścięczała lub nieobecna w obrębie ślimaka i przedsionka, co w konsekwencji powoduje wadę płytki strzemiączka w postaci: ubytku kostnego płytki pokrytego tylko cienką błoną śluzową ucha środkowego, spontanicznej przetoki lub torbieli wychodzącej z przedsionka do ucha środkowego.

Opis przypadku: Trzynastomiesięczna pacjentka została zgłoszona do Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w Kajetanach z powodu obustronnego głębokiego niedosłuchu. Podczas zabiegu operacyjnego po otwarciu wyrostka sutkowatego stwierdzono intensywny płynotok, którego źródło pochodziło z ubytku w okolicy płytki strzemiączka – przetokę skutecznie zaopatrzono. W badaniach obrazowych TK i RM stwierdzono obustronną wadę wrodzoną ucha wewnętrznego w postaci niepełnego podziału typu I. Pacjentkę zakwalifikowano do obustronnego wszczepienia implantów ślimakowych (CI) i wykonano zabieg. Podczas 12-letniej obserwacji pacjentka osiągnęła próg rozumienia mowy na poziomie niedosłuchu lekkiego stopnia w obu implantach.

Wnioski: Pacjenci z wadą wrodzoną ucha wewnętrznego w postaci niepełnego podziału typu I mogą być kwalifikowani do wszczepienia implantu ślimakowego, a efekty w implantach po wieloletniej obserwacji mogą być zadowalające i porównywalne do wyników pacjentów z innymi wadami. Natomiast proces rehabilitacji może przebiegać dłużej niż u pacjentów pozbawionych wady wrodzonej ucha wewnętrznego. W celu lepszego planowania możliwych powikłań śródoperacyjnych, płynotoku, wady płytki strzemiączka, doboru odpowiedniej elektrody implantu oraz ewentualnej jej migracji konieczne jest wykonanie przedoperacyjnych badań obrazowych TK i RM. Na szczególną uwagę w postępowaniu śródoperacyjnym zasługują: dokładna kontrola płytki strzemiączka pod kątem ubytku

Autor korespondencyjny: Anna Piecuch, Klinika Oto-Ryńko-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany 05-830 Nadarzyn; email: a.piecuch@ifps.org.pl

z wyciekami płynu mózgowo-rdzeniowego z ewentualnym usunięciem torbieli i zaopatrzeniem przetoki w celu zapobieżenia rozwojowi nawracającego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych oraz dokładne uszczelnienie kochleostomii po wprowadzeniu elektrody implantu ślimakowego.

Słowa kluczowe: niedosłuch • implant ślimakowy • wada ucha wewnętrznego • niepełny podział typu I • wada płytki strzemiączka • częściowa głuchota

Abstract

Introduction: Incomplete partition type I (IP I), also known as cystic cochleovestibular anomaly (CCVA), accounts for approximately 20% of congenital defects of the inner ear and is characterised by: a cochlea lacking the modiolus and spiral lamina, giving it the appearance of an ‘empty cyst’, an enlarged cystic vestibule and a wide connection between them. The modiolus defect may be subtotal or total, with the latter – total modiolus aplasia – resulting in communication between the cochlea and the internal auditory canal, with associated hypertension of the inner ear fluids and an increased risk of recurrent meningitis. The pathomechanism of the defect is most likely due to the defective structure of the inner layer of the cochlea (endosteum), which is abraded or absent from the cochlea and vestibule, resulting in a defect in the stapes plate.

Case report: A 13-month-old female patient presented to the Institute of Physiology and Pathology of Hearing in Kajetany with bilateral profound hearing loss. During surgery, after opening the mastoid process, a defect in the area of the stapes plate was found to be leaking intense fluid – the fistula was successfully repaired. CT and MRI revealed a bilateral congenital inner ear defect of incomplete partition type I. Treatment with bilateral cochlear implants followed. During 12 years of follow-up, the patient achieved a speech understanding threshold of mild hearing loss with both implants.

Conclusions: Patients with congenital malformation of the inner ear (incomplete partition type I) may be suitable candidates for cochlear implantation. The results of implantation after long-term follow-up may be satisfactory and comparable to those of patients with other defects. Pre-operative CT and MRI scans are essential to better plan for possible intra-operative complications, fluid loss, stapes plate defect, selection of an appropriate implant electrode. Of particular note in intraoperative management are careful inspection of the stapes plate for a defect with CSF leakage, with possible removal of the cyst and provision of a fistula to prevent the development of recurrent meningitis, and careful sealing of the cochleostomy after insertion of the cochlear implant electrode.

Key words: deafness • cochlear implant • inner ear malformation • incomplete partition type I • stapes plate defect • partial deafness

Wykaz skrótów

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Znaczenie skrótu w języku polskim
AAST	adaptive auditory speech test	Adaptacyjny Test Oceny Progu Rozumienia Mowy
ABI	auditory brainstem implant	implant pniowy
ABR	auditory brainstem response	słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu
ASD II	atrial septal defect type II	ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu II
CAP	Categorial Auditory Performance	Kategorie percepcji słuchowej/ skala CAP
CC	common cavity	wada typu wspólnej jamy
CCVA	cystic cochleovestibular anomaly	torbielowatość ślimakowo-przedsionkowa
CH-I	cochlear hypoplasia type I	hipoplazja ślimaka typ I
CI	cochlear implant	implant ślimakowy
CT	computed tomography	tomografia komputerowa (TK)
eCAP	electrically evoked compound action potential	elektrycznie wywołany złożony potencjał czynnościowy nerwu słuchowego
FMT	Freiburg monosyllabic word test	Fryburski test słów monosylabicznych w języku niemieckim
FOXF2	forkhead box F2	białko FOXF2
HSM	Hochmair–Schulz–Moser sentence test	test zdaniowy Hochmaira–Szulza–Mosera
IAC	internal auditory canal	przewód słuchowy wewnętrzny
IFPS	Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu	–
IP I, II, III	incomplete partition type I, II, III	wada niepełnego podziału typu I, II, III
MAIS	Meaningful Auditory Integration Scale	skala MAIS

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Znaczenie skrótu w języku polskim
MRI	magnetic resonance imaging	rezonans magnetyczny (RM)
MWT	monosyllabic word test	test rozumienia słów jednosylabowych
OUN	ośrodkowy układ nerwowy	–
PDT	partial deafness treatment	leczenie częściowej głuchoty
PTA	pure tone audiometry	audiometria tonalna
RM	rezonans magnetyczny	–
SIRs	<i>Speech Intelligibility Rating score</i>	skala SIRs
SNR	signal-to-noise ratio	stosunek sygnału do szumu
SSD	single-sided deafness	jednostronna głuchota
TK	tomografia komputerowa	–
ZOMR	zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych	–

Wprowadzenie

Wady ucha wewnętrznego według klasyfikacji Sennaroglu i Saatci z 2002 roku [1], zaktualizowanej przez Sennaroglu i Bajin w 2017 roku [2], możemy podzielić na następujące typy: całkowita aplazja błędnika, resztkowa otocysta, aplazja ślimaka z zachowanym przedsionkiem oraz wada typu wspólnej jamy związana z połączeniem ślimaka i przedsionka, wady związane z hipoplazją ślimaka (I–IV), w których wymiar zewnętrzny ślimaka jest zmniejszony, wady niepełnego podziału (I, II, III), w których istnieje wyraźne rozróżnienie pomiędzy ślimakiem i przedsionkiem, a wymiar zewnętrzny ślimaka (długość i wysokość) nie odbiega od normy, natomiast dochodzi do zaburzenia architektury wewnętrznej błędnika, wady związane z poszerzeniem wodociągu przedsionka oraz wady otworu ślimakowego związane z hipoplazją lub aplazją nerwu ślimakowego [2].

Wada niepełnego podziału typu I (ang. *incomplete partition type I*, IP I), określana również jako torbielowatość ślimakowo-przedsionkowa (ang. *cystic cochleovestibular anomaly*, CCVA), stanowi około 20% wad wrodzonych ucha wewnętrznego [2] i charakteryzuje się: ślimakiem pozbawionym wrzecionka i blaszki spiralnej, co nadaje mu obraz „pustej torbieli”, powiększonym torbielowatym przedsionkiem oraz szerokim połączeniem pomiędzy nim a ślimakiem. Wada wrzecionka może być częściowa lub całkowita, co w tym drugim przypadku – całkowitej aplazji wrzecionka – prowadzi do połączenia światła ślimaka i przewodu słuchowego wewnętrznego i wiąże się z nadciśnieniem płynów ucha wewnętrznego [2,3]. Za patomechanizm wady odpowiada najprawdopodobniej wadliwa budowa wewnętrznej warstwy kapsuły ślimaka (ang. *endosteum*), która jest ścięczała lub nieobecna w obrębie ślimaka i przedsionka [3]. Nieprawidłowa budowa *endosteum* skutkuje torbielowatym kształtem ślimaka oraz częstym współwystępowaniem wad w obrębie płytki strzemiączka: ubytkiem kostnym płytki pokrytej tylko cienką błoną śluzową ucha środkowego, spontanicznej przetoki lub torbieli [4,5]. W związku z możliwością komunikacji ucha środkowego z wewnętrznym przez

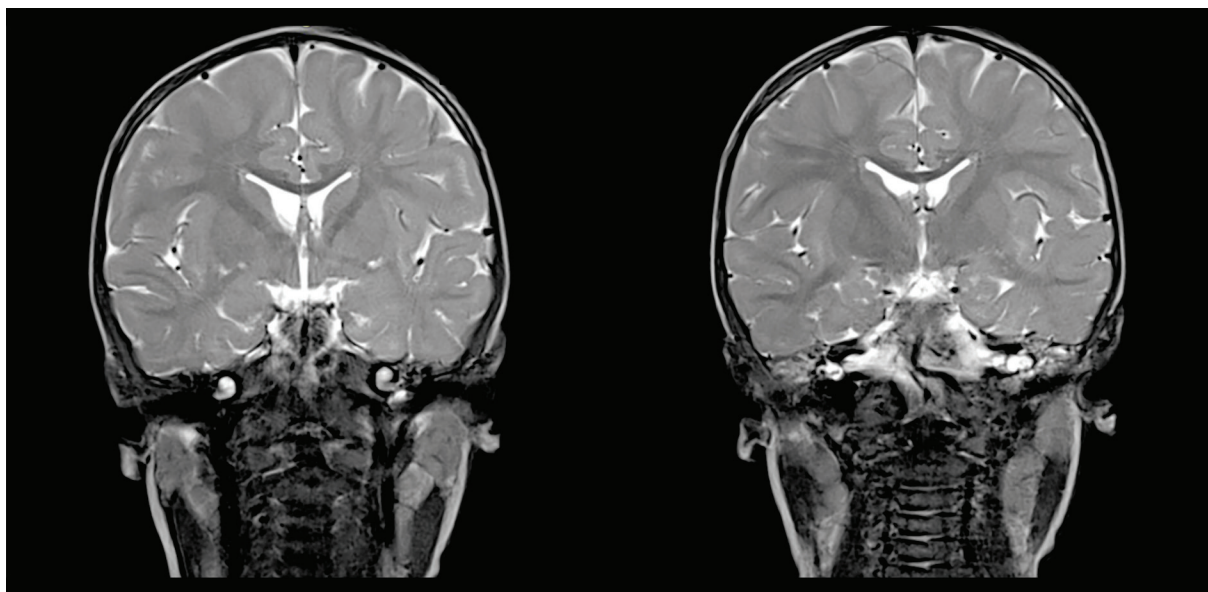
wadliwą płytkę strzemiączka oraz szerokim połączeniem ślimaka całkowicie pozbawionego wrzecionka z przewodem słuchowym wewnętrznym i dalej z tylnym dołem czaszki pacjenci obciążeni wadą IP I należą do grupy zwiększonego ryzyka nawracającego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych [2,4,5]. Większość pacjentów z wadą niepełnego podziału typu I ma niedosłuch czuciowo-nerwowy znacznego i głębokiego stopnia, co kwalifikuje ich do wszczepienia implantu ślimakowego (ang. *cochlear implant*, CI) [2].

Opis przypadku

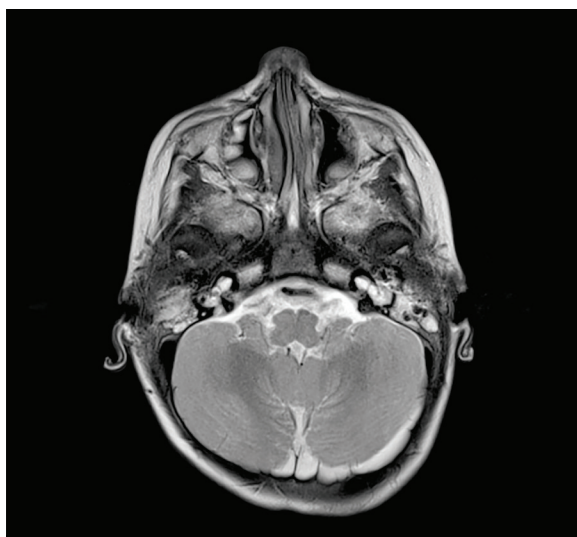
Do Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w Kajetanach zgłoszono 13-miesięczną pacjentkę z powodu nieprawidłowych wyników przesiewowego badania słuchu noworodków oraz obustronnego głębokiego niedosłuchu potwierdzonego w badaniach słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (ang. *auditory brainstem response*, ABR) w 10 miesiącu życia. Pacjentka była aparatuwana od 11 miesiąca życia, natomiast niechętnie nosiła aparaty, wyciągała wkładki. W wywiadzie: po urodzeniu rozpoznano prawostronny kręcz szyi, który skutecznie rehabilitowano, pacjentka pozostawała pod kontrolą kardiologiczną z powodu ubytku przegrody międzyprzedsionkowej typu II (ang. *atrial septal defect type II*, ASD II), który zamknął się samoistnie. Pacjentka była również pod opieką okulisty z powodu zezu, zaobserwowano też opóźniony rozwój psychoruchowy w zakresie motoryki małej i dużej.

Wykonano obiektywne badania słuchu: emisje otoakustyczne, w których nie odnotowano odpowiedzi; audiometrię impedancyjną – obustronnie tympanogramy typu A, nie zarejestrowano odruchów z mięśnia strzemiączkowego. W badaniu słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu, z zastosowaniem trzasku oraz krótkich impulsów tonalnych, dla częstotliwości 500 Hz uzyskano wynik 90 dB nHL, dla 2–4 kHz – 100 dB nHL dla ucha prawego i lewego podczas snu fizjologicznego.

Na podstawie uzyskanych wyników oraz po konsultacjach otorynolaryngologicznej, audiologicznej i logopedycznej



Rycina 1. Wynik RM na obrazach T2-zależnych u pacjentki z obustronną wadą wrodzoną ucha wewnętrznego typu IP I, przekrój czołowy
Figure 1. T2-weighted MRI in a patient with bilateral congenital inner ear malformation type IP I, frontal view



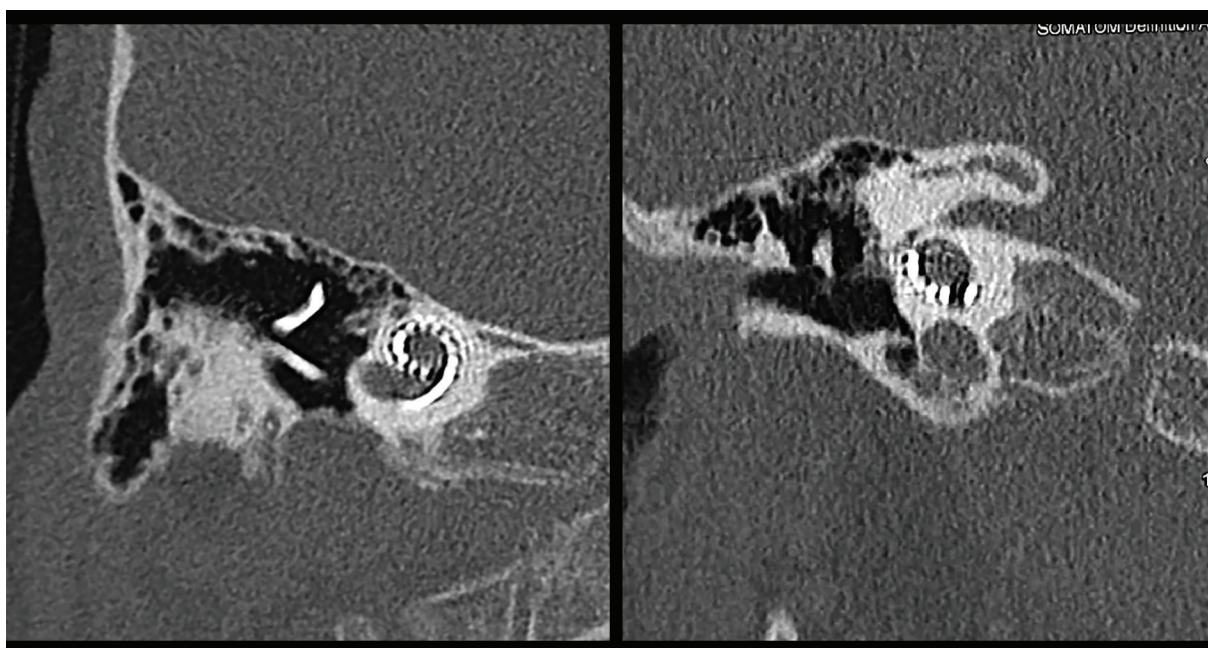
Rycina 2. Wynik RM na obrazach T2-zależnych u pacjentki z obustronną wadą wrodzoną ucha wewnętrznego typu IP I w przekroju osiowym
Figure 2. T2-weighted MRI in a patient with bilateral congenital inner ear malformation type IP I in axial view

pacjentkę zakwalifikowano do wszczepienia implantu ślimakowego. Niestety pomimo dwóch prób wykonania tomografii komputerowej przed planowanym zabiegiem chirurgicznym nie udało się wykonać badań obrazowych ze względu na brak współpracy pacjentki. Zespół IFPS wykonał zabieg attykoantrastoidektomii ucha prawego z próbą wszczepienia implantu ślimakowego do ucha prawego, kiedy pacjentka miała 18 miesięcy. Podczas zabiegu operacyjnego dłutem otwarto wyrostek sutkowaty, po którym nastąpił spontaniczny płynotok, prawdopodobnie spowodowany nagłym wzrostem ciśnienia śródczaszkowego podczas usuwania płytki kostnej. Następnie wykonano tympanotomię tylną, usunięto

kowadełko w celu lepszej oceny jamy bębnekowej i okolicy okienka owalnego. Zlokalizowano miejsce wycieku płynu mózgowo-rdzeniowego w okolicy płytki strzemiączka. Usunięto strzemiączko, następnie pobrano fragment powięzi mięśnia skroniowego, którym uszczelniono przetokę i wzmocniono miejsce klejem tkankowym. Po wykonaniu procedury płynotok ustąpił. Odstąpiono od wszczepienia implantu i zalecono wykonanie badań obrazowych: tomografii komputerowej (TK) oraz rezonansu magnetycznego (RM) w znieczuleniu ogólnym.

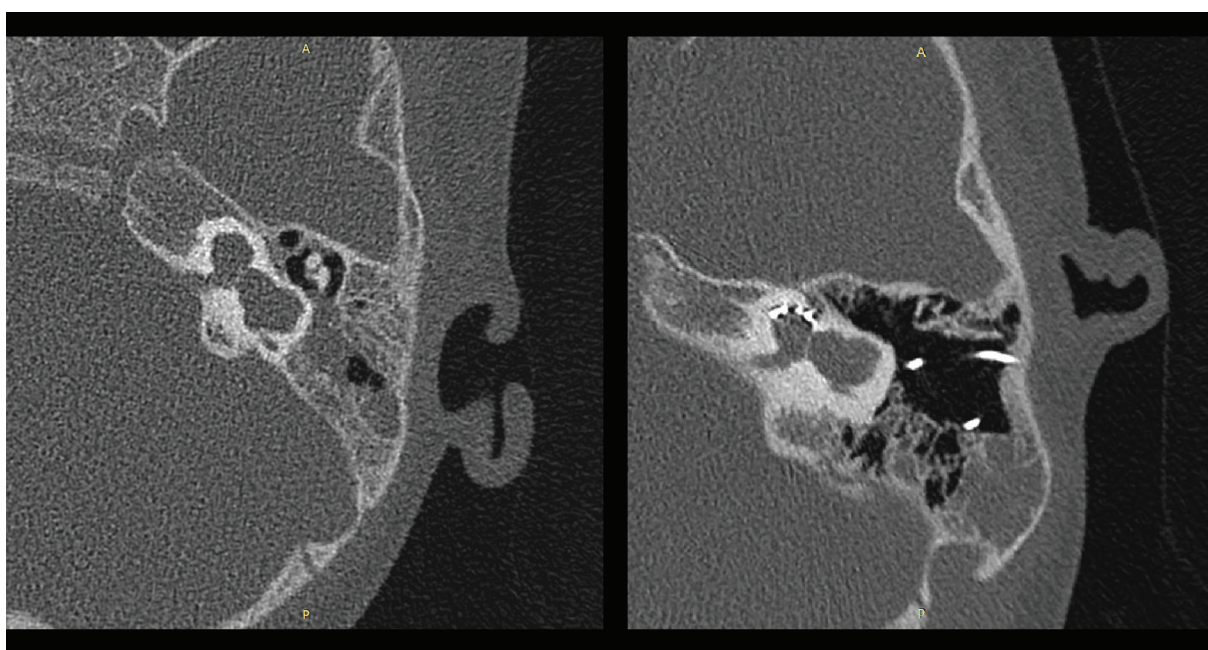
W badaniu rezonansu magnetycznego głowy po podaniu środka kontrastowego stwierdzono obustronnie torbielowatą malformację ślimakowo-przedsionkową odpowiadającą niekompletnemu podziałowi typu I. Ślimaki były torbielowate, pozbawione wrzecionka, przedsionki poszerzone, również torbielowate. Kanały półkoliste obecne, lecz o nieco zmienionym kształcie, poszerzone i zniekształcone po stronie prawej. Przewody słuchowe wewnętrzne – skrócone i poszerzone obustronnie, po stronie lewej z ubytkiem dna. Lewy nerw przedsionkowy węższy, gorzej wykształcony. Przebieg nerwu twarzowego prawidłowy obustronnie. Odnotowano również wzmocnienie pokontrastowe w obrębie prawego wyrostka sutkowatego, najpewniej w przebiegu pooperacyjnym (**ryciny 1 i 2**).

Opisano badanie TK piramid kości skroniowych: po stronie prawej wada wrodzona pod postacią torbielowato zmienionego ślimaka, brak wrzecionka, częściowo wykształcony, ale poszerzony zakręt podstawny ślimaka, reszta ślimaka niepodzielona, zlewająca się w jedną strukturę. Przedsionek również zmieniony torbielowato, poszerzony, kanały półkoliste wykształcone i poszerzone. Dodatkowo wodociąg przedsionka po stronie prawej, również poszerzony. Podczas oceny lewej kości skroniowej stwierdzono torbielowaty ślimak i przedsionek, podobnie jak w uchu prawym. Przedsionek wraz z kanałem półkolistym bocznym tworzył wspólną jamę, kanały półkoliste przednie i tylne były zniekształcone. Lewy wodociąg przedsionka nie był poszerzony.



Rycina 3. Wynik TK u pacjentki z wadą ucha wewnętrznego typu IP I w przekroju skośnym i czołowym po wszczepieniu implantu ślimakowego – stymulacja ściany bocznej ślimaka, ucho prawe

Figure 3. The CT result of a patient with a type IP I inner ear defect in oblique and frontal sections after cochlear implantation – stimulation of the lateral cochlear wall right ear



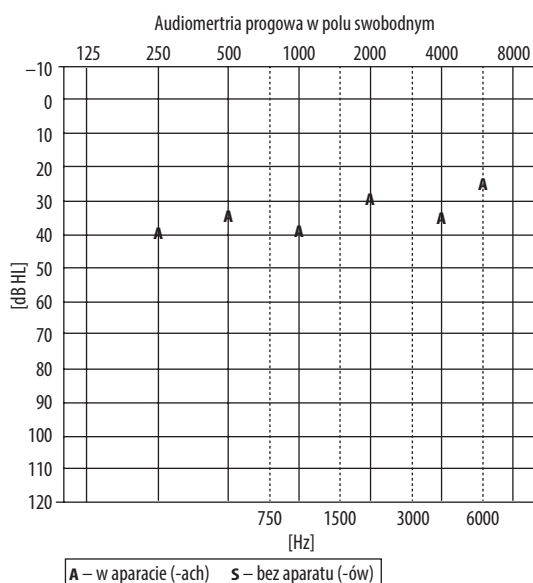
Rycina 4. Wynik TK u pacjentki z wadą ucha wewnętrznego typu IP I w przekroju osiowym i czołowym przed i po wszczepieniu implantu ślimakowego – stymulacja ściany bocznej ślimaka, ucho lewe

Figure 4. The CT result of a patient with a type IP I inner ear defect in axial and frontal sections before and after cochlear implantation – stimulation of the lateral cochlear wall, left ear

W uchu środkowym obustronnie komórki wyrostka sutkowatego częściowo wypełnione płynem, kosteczki słuchowe zachowane. Jednoznaczna ocena strzemiączka była ograniczona – w okolicy okienka owalnego występowały zmiany tkankowe. Przewody słuchowe wewnętrzne ukształtowane nieprawidłowo, pozbawione kostnego odgraniczenia od światła ślimaków, co potwierdzało duże prawdopodobieństwo nadciśnienia płynu w uszach wewnętrznych.

Po około miesiącu od zabiegu dziecko przeżyło jeden epizod bakteryjnego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych z posocznicą o etiologii *Haemophilus influenzae*. Podczas choroby pacjentka była hospitalizowana w innym ośrodku.

Kiedy pacjentka ukończyła 23 miesiące, poddano ją procedurze wszczepienia implantu ślimakowego firmy



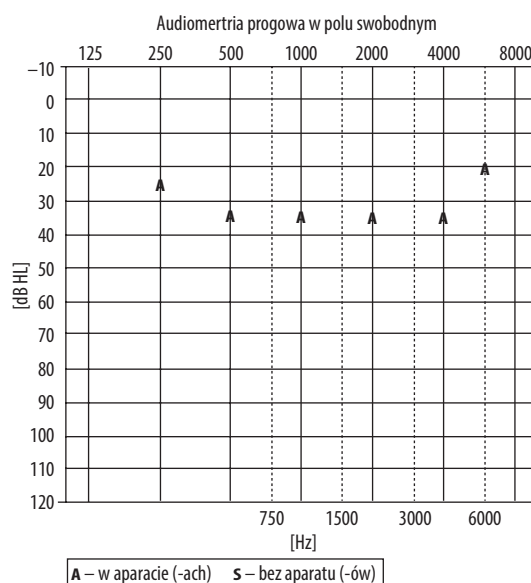
Rycina 5. Audiometria progowa w polu swobodnym wykonana po 10 latach od aktywacji implantu ślimakowego w uchu prawym, ucho lewe otwarte (opracowanie własne)

Figure 5. Free-field threshold audiometry 10 years after cochlear implant activation in the right ear, left ear open (own study)

Med-El z elektrodą Flex 20 do ucha prawego zgodnie z procedurą PDT [6–8]. Zabieg przeprowadzono z zastosowaniem minimalnie inwazyjnej procedury 6 kroków Skarżyńskiego [9]. Poprzez dojście przez tympanotomię tylną na granicy promontorium w miejscu okienka okrągłego, które było skrajnie małe, otwarto schody bębienka, po którym wystąpił obfity wypływ płynu (ang. *gusher*). Po pokonaniu oporów wprowadzono do otworu całą elektrodę czynną implantu – wszystkie kanały znalazły się w ślimaku, natomiast kołnierz uszczelniający pozostał na zewnątrz. Kochleostomię uszczelniono fragmentami powięzi i klejem fibrynowym Tissucol, po czym płynotok ustąpił. Jamę wyrostka wokół elektrody wypełniono spongozianem nasączonym antybiotykiem, wejście do wyrostka sutkowatego zamknięto płytką kostną części korowej kości z klejem tkankowym (**rycina 3**).

Kiedy pacjentka miała 3 lata i 7 miesięcy, podczas konsultacji diagnostycznych – audioprotetycznej, pedagogicznej, psychologicznej i logopedycznej – zaobserwowano brak reakcji w aparacie słuchowym po stronie lewej, a w implancie ślimakowym po stronie prawej pacjentka prezentowała wyraźne reakcje na dźwięki od poziomu około 40 dB SPL. Rozwój mowy był opóźniony, brak reakcji wyłącznie na drodze słuchowej, dziewczynka komunikowała się głównie mimiką i gestem.

Drugi implant ślimakowy firmy Med-El z elektrodą FORM 24 wszczepiono pacjentce, kiedy miała 4 lata i 2 miesiące. Podczas otwarcia ucha przez attykoantromastoidektomię potwierdzono, że wyrostek jest prawidłowo powietrzny. Po zdjęciu wargi bocznej stwierdzono zarośnięcie wejścia do ślimaka, w związku z czym frezą diamentową wykonano kochleostomię, podczas której wystąpił masywny wypływ płynu ze ślimaka (*gusher*). Do otworu wprowadzono całą elektrodę czynną implantu (wszystkie kanały)



Rycina 6. Audiometria progowa w polu swobodnym wykonana po 8 latach od aktywacji implantu ślimakowego w uchu lewym, ucho prawe otwarte (opracowanie własne)

Figure 6. Free-field threshold audiometry 8 years after cochlear implant activation in the left ear, right ear open (own study)

i uszczelniono ją fragmentami powięzi i kleju fibrynowego Tissucol, po czym płynotok ustąpił (**rycina 4**).

Ocena położenia elektrod implantów ślimakowych w pooperacyjnej tomografii komputerowej wykazała elektrody założone przez okienka okrągłe. Szczyt elektrody po stronie prawej w pozycji 460°, pierwszy przypadkowy kontakt lokalizował się w pozycji 120°. Po lewej stronie szczyt elektrody znajdował się w pozycji 390°, pierwszy przypadkowy kontakt lokalizował się w pozycji 30°.

W wynikach odległych – po 10 latach użytkowania implantu ślimakowego w uchu prawym i po 8 latach w uchu lewym – audiometria progowa w polu swobodnym dla poszczególnych implantów (ucho kontralateralne otwarte) wyniosła średnio 34,17 dB w uchu prawym oraz 30,83 dB w uchu lewym (**ryciny 5 i 6**).

W badaniu przeprowadzonym po 12 latach po wszczepieniu implantu ślimakowego do ucha prawego i po 10 latach po wszczepieniu CI do ucha lewego próg rozumienia mowy w badaniu AAST (ang. *adaptive auditory speech test*) w dwóch implantach w ciszy wyniósł 30,0 dB, w szumie –12,7 dB SNR (ang. *signal-to-noise ratio*). Badania w poszczególnych implantach wykazały: tylko w implancie po stronie prawej (lewe ucho otwarte) w ciszy – 31,3 dB, w szumie –10,8 dB SNR, tylko w implancie po stronie lewej (prawe ucho otwarte) w ciszy 32,5 dB, w szumie –8,5 dB SNR. Dziecko komunikowało się na drodze werbalnej, rozumienie mowy przebiegało na drodze słuchowej, niemniej rodzice zgłaszali trudności z rozumieniem poleceń w wybranych sytuacjach. Dziewczynka uczęszczała do szkoły publicznej, a zajęcia edukacyjne odbywały się w obecności nauczyciela wspomagającego w związku z orzeczeniem o niepełnosprawności i orzeczeniem o potrzebie kształcenia specjalnego.

Dyskusja

Wady wrodzone ucha wewnętrznego stanowią około 20% przypadków wrodzonego niedosłuchu odbiorczego, z czego kolejne 20% to wady niepełnego podziału typu I [2,3,10]. Dawniej definicją „deformacja Mondiniego” określano zbiorczo wszelkiego rodzaju anomalie rozwojowe błędnika kostnego wykrywane w badaniach radiologicznych [2,10,11]. Według pierwszej klasyfikacji opartej na embriogenezie Jacklera i wsp. z 1987 [10] roku za klasyczną deformację Mondiniego uznawano wady typu niepełnego podziału, które powstały do 7 tygodnia życia płodowego. Obecnie, gdy dysponujemy diagnostyką obrazową o coraz większej rozdzielczości, możliwe jest szczegółowe rozróżnianie poszczególnych typów malformacji błędnika. Autorem kolejnych modyfikacji są Sennaroğlu i wsp. [2], którzy początkowo, w publikacji z 2002 roku oraz w najbardziej aktualnej wersji z 2017 roku, na podstawie współczesnych obrazów tomografii komputerowej z deformacji Mondiniego wyodrębnił wady niepełnego podziału typu I, II i III [2]. Przeddokonaniem nowego podziału wady IP I mogły być klasyfikowane zbiorczo jako *common cavity* (CC) [12].

Dotychczasowy podział wad opierał się głównie na koncepcji embriogenezy. Podejmowane są więc kolejne próby klasyfikacji wad wrodzonych ucha wewnętrznego dla potrzeb aktualnej chirurgii. Jeong i wsp. [12], biorąc pod uwagę wskazania do implantacji ślimakowej, podzielili wady na 4 grupy na podstawie morfologii ślimaka i wrzecionka. Torbielowatość przedsionkowo-ślimakową zaliczyli do typu C – pozbawionego wrzecionka i ze zniekształconą morfologią ślimaka.

Wada płytki strzemiączka

Sennaroğlu [3] przeprowadził niezwykle interesujące badania histopatologiczne kości skroniowych z wadami ucha wewnętrznego, które opublikował w 2016 roku. U wszystkich 5 pacjentów z wadą IP I ślimak miał hipoplastyczne wrzecionko lub występowała jego aplazja, w 4 przypadkach występowała bardzo cienka podstawa wrzecionka stanowiąca kostną przegrodę między ślimakiem a przewodem słuchowym wewnętrznym (ang. *internal auditory canal*, IAC), u jednego pacjenta ślimak był całkowicie pozbawiony wrzecionka, co skutkowało szerokim połączeniem pomiędzy ślimakiem a IAC i zwiększonym ryzykiem przenoszenia ciśnienia z ośrodkowego układu nerwowego (OUN) na ucho wewnętrzne.

Suk i wsp. [13] opisali drożność w dnie przewodu słuchowego wewnętrznego u 20 z 25 pacjentów z IP I. W związku z brakiem wrzecionka brak było również blaszki spiralnej, przez co ślimak przyjmował torbielowaty kulisty kształt. We wszystkich przypadkach zachowane było szerokie połączenie pomiędzy ślimakiem a przedsionkiem, który wraz z kanałami półkolistymi był torbielowato poszerzony.

Sennaroğlu [3] odkrył, że chociaż torebka kapsuły kostnej wokół ślimaka i przedsionka składa się z trzech warstw, to w przypadku wady IP I wewnętrzna warstwa okostnej (*endosteum*) była znacznie cieńsza lub miejscami nieobecna w porównaniu do grubości tej warstwy w uchu pozbawionym wady, natomiast pozostałe dwie zewnętrzne warstwy

nie odbiegały od normy. Najprawdopodobniej w wyniku wady *endosteum* u 3 pacjentów występowała również wada w obrębie płytki strzemiączka z ubytkiem kostnym zastąpionym włóknistą lub cienką błoną śluzową [3]. Wada *endosteum* może wynikać z wadliwego zaopatrzenia naczyniowego od strony przewodu słuchowego wewnętrznego w okresie embriogenezy [3] – podczas rozwoju trójwarstwowa torebka ucha otrzymuje unaczynienie z dwóch źródeł: dwie warstwy zewnętrzne od błony śluzowej jamy bębenkowej, natomiast najbardziej wewnętrzna warstwa (*endosteum*) wraz z wrzecionkiem, blaszka spiralna i przegrody pomiędzy zwojami ślimaka są zaopatrywane naczyniami krwionośnymi od strony przewodu słuchowego wewnętrznego. W wadzie typu IP-I wszystkie struktury zaopatrywane przez naczynia od IAC są nieobecne lub wadliwe [3].

Podłoże genetyczne tego schorzenia do tej pory nie zostało jednoznacznie określone [15]. Istnieje jednak podejrzenie, że za rozwój wady IP I odpowiada mutacja genu *Foxf2* zlokalizowanego na chromosomie 6, dziedziczona autosomalnie recesywnie, która została wykryta i opisana po raz pierwszy w 2019 roku przez Bademci i wsp. [16] u pacjentki z IP I. Białko FOXF2 (ang. *forkhead box F2*) jest czynnikiem transkrypcyjnym, który reguluje ekspresję genów zaangażowanych m.in. w rozwój embriologiczny ślimaka. W przypadku jego mutacji okres półtrwania FOXF2 jest krótszy, co skutkuje skróceniem i zniekształceniem ślimaków oraz zmianą kształtu komórek rzęsatych, wadą ich unerwienia typu II i defektem skoordynowanej planarnej polaryzacji komórek nabłonka słuchowego oraz zmniejszeniem ekspresji genów *Eya1* i *Pax3* niezbędnych do rozwoju ślimaka (w badaniach na myszach) [16]. Mutacje genu *Foxf2* mogą predysponować również do wystąpienia wad rozszerzających podniebienia i anomalii przedniego odcinka oka [16]. Dodatkowo Reyahi i wsp. [17] w swoich badaniach udowodnili, że czynnik transkrypcyjny *Foxf2* ulega szczególnej ekspresji w perycytach OUN, które są rodzajem mezenchymalnych komórek macierzystych otaczających naczynia krwionośne, odgrywających zasadniczą rolę w dojrzewaniu naczyń mózgowych i rozwoju bariery krew-mózg. Inaktywacja *Foxf2* prowadzi do zmniejszonej ilości kolagenu typu IV wokół mózgowych naczyń krwionośnych, u dorosłych myszy powoduje uszkodzenia bariery krew-mózg, a u myszy zarodków będących homozygotą zmutowanego *Foxf2* obserwowano rozwijające się krwotoki wewnątrzczaszkowe, obrzęk okołonaczyniowy, ścięczenie blaszki podstawnej naczyń, wzrost kaweoli śródbłonka i brak szczelności bariery krew-mózg [17]. Dowody te mogą pośrednio świadczyć o dodatkowej szczególnej predyspozycji tych pacjentów do nawracającego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych oraz o naczyniowej teorii powstania wadliwego *endosteum*, wynikającego z prenatalnych zaburzeń ukrwienia ucha wewnętrznego od strony OUN i przewodu słuchowego wewnętrznego, jak to sugerował Sennaroğlu [3].

Klarov i wsp. wykryli mutację w genie *SLC26A4* u pacjentki z IP I i jednostronnym poszerzeniem wodociągu przedsionka [18].

Żaden z pacjentów z IP I opisywanych przez Sennaroğlu [3] nie miał określonego zespołu syndromicznego [4]. Berrettini i wsp. [19] opisują natomiast

występowanie IP I u pacjentów: ze zdiagnozowanym zespołem CHARGE, jeden przypadek syndromiczny (z zespołem Arnolda Chiari typ I, wadami kręgow i łagodnym upośledzeniem umysłowym i karyotypem w normie) oraz dwa przypadki o idiopatycznej etiologii. Kontorinisi wsp. [20] podają współwystępowanie wad serca, nerek, dysmorfii szkieletu i twarzy oraz upośledzenia umysłowego u pacjentów z IP I i sugerują wystąpienie zaburzenia rozwoju embrionalnego na wczesnym etapie.

Embriologia płytki strzemiączka

Obecnie istnieją dwie teorie dotyczące embriologicznego pochodzenia strzemiączka: pierwsza – starsza, która głosi, że strzemiączko ma pochodzenie złożone – powstaje z komórek grzebienia nerwowego oraz chrząstki Reicherta drugiego łuku skrzelowego [21,22]. Według tej teorii przyśrodkowa powierzchnia płytki strzemiączka i więzadło pierścieniowate strzemiączka rozwijają się z mezenchymy torebki usznej (blaszki strzemiączkowej) [22]. Druga teoria wiąże powstanie całego strzemiączka tylko i wyłącznie z mezenchymalnymi tkankami drugiego łuku skrzelowego, niezależnie od torebki usznej [23]. Można domniemywać, że wada płytki strzemiączka, a dokładnie jej części przedsionkowej, występująca w torbielowatości ślimakowo-przedsionkowej (IP I), wynikająca z wady budowy *endosteum* pochodzącego z torebki usznej, przemawia za embriologicznym współistnieniem wpływu struktur torebki usznej w rozwoju płytki strzemiączka. W związku z opisywanymi wynikami badań histopatologicznych autorzy niniejszej pracy są zwolennikami pierwszej teorii – mówiącej o złożoności procesu rozwojowego strzemiączka.

Przetoka/ torbiel płytki strzemiączka i jej zaopatrzenie

Wszystkie spontaniczne przetoki w wadzie IP I dotyczyły wyłącznie okolicy okienka owalnego [4]. Wady płytki strzemiączka na podstawie obrazów radiologicznych i chirurgicznych Sennaroglu [5] podzielił na: 1a) prawidłową płytkę strzemiączka, 2b) wadę kostną płytki strzemiączka pokrytej błoną śluzową ucha środkowego, 3c) torbiel płytki strzemiączka (*endosteoecele* według Sennaroglu [5], *kochleocele* według Moka [24]) – torbielowata struktura wychodząca z przedsionka przez otwór w płytce do ucha środkowego, 4d) przetoka płytki z możliwym spontanicznym wyciekami płynu do jamy ucha środkowego i przez trąbkę Eustachiusza do nosogardła (ang. *otorrhea*) [4,5].

Cechy radiologiczne wad płytki u pacjentów z nawracającym zapaleniem opon mózgowo-rdzeniowych (ZOMR) Sennaroglu dzieli natomiast na: 1) prawidłową płytkę strzemiączka, 2) kostny ubytek w płytce strzemiączka pokrytej cienką błoną śluzową – możliwe do wykrycia w TK nowej generacji, 3) „zmętnienie” w okolicy okienka owalnego jako objaw torbieli strzemiączka w badaniu TK (uwaga: należy różnicować z nerwem VII i przetrwałą tętnicą strzemiączkową), 4) torbiel strzemiączka w badaniu RM – obecność w uchu środkowym torbielowatej struktury jako ciągłość z płynami ucha wewnętrznego, o podobnej intensywności sygnału co płyn mózgowo-rdzeniowy jako objaw patognomoniczny, 5) płyn o intensywności płynu mózgowo-rdzeniowego w RM w sekwencji CISS lub FIESTA wypełniający ucho środkowe i wyrostek sutkowaty

jako objaw drożnej przetoki płytki strzemiączka [4,5]. Przetoki płytki strzemiączka mogą występować w wadach typu wspólnej jamy (ang. *common cavity*, CC), IP I oraz hipoplazji ślimaka typ I i II (CH-I i CH-II), jak również w aplazji ślimaka z poszerzonym przedsionkiem [4,5].

W przypadku opisywanej pacjentki, prawdopodobnie w wyniku pierwszego „urazu”, jakim było na początku zabiegu operacyjnego oddłutowanie warstwy korowej kości, co jest standardową procedurą podczas implantacji ślimakowej, doszło do wzrostu ciśnienia śródczaszkowego, które spowodowało nadciśnienie w uchu wewnętrznym i spontaniczny wyciek płynu mózgowo-rdzeniowego przez wadliwą płytkę strzemiączka, najprawdopodobniej pokrytą cienką warstwą błony śluzowej jamy bębnekowej.

W publikacji z 2016 roku Sennaroglu podaje [3], że opisał 4 przypadki IP I ze spontaniczną przetoką w okolicy płytki strzemiączka. Podczas operacji wykrył obecność torbielowatej struktury obecnej na płytce strzemiączka, po przebicu której wypłynął płyn mózgowo-rdzeniowy. Ubytek zaopatrzył fragmentem powięzi o kształcie hantli, którą umieścił przez ubytek w przedsionku, a po zabiegu nie odnotowano nawrotu przetoki. W kolejnej publikacji z 2021 roku [3] opisuje 9 pacjentów z torbielą płytki (u 8 z nich była ona widoczna w badaniu RM) i 12 pacjentów z nieszczelną przetoką strzemiączka (u 11 z obrazem płynu wypełniającego ucho środkowe i wyrostek w TK). W przypadku obecności torbieli płytki okresowo mogą występować sporadyczne wycieki płynu z torbieli, co nieco zamazuje obrazy radiologiczne [5]. Natomiast w publikacji z 2021 roku ten sam autor opisuje 17 pacjentów z przetokami w okolicy płytki strzemiączka [4].

W postępowaniu chirurgicznym zaopatrzenia przetoki płytki strzemiączka stosuje się następujące dojścia: przez przewód słuchowy zewnętrzny, czyli dojście przezprzewodowe wewnątrzuszne z poszerzeniem przewodu w celu lepszej wizualizacji podstawy strzemiączka, dojście podwójne zauszno-przezprzewodowe w przypadku jednoczesnego zaopatrzenia przetok i wszczępienia implantu ślimakowego, petrosektomię subtotalną jako dodatkową procedurę po opanowaniu przecieku płynu [4]. W celu najlepszej wizualizacji płytki strzemiączka i zaopatrzenia przetoki, dostępem z wyboru jest dojście przezprzewodowe, a w przypadku wąskiego przewodu słuchowego zewnętrznego – przezprzewodowe wewnątrzuszne oraz z dojścia zauszego [4]. Decyzja o ewentualnym zabiegu powinna być podjęta na podstawie obrazów TK i RM.

Technika chirurgiczna może obejmować usunięcie torbieli (*endosteoecele*), po którym może nastąpić intensywny wyciek płynu mózgowo-rdzeniowego. Ubytek w płytce strzemiączka można powiększyć wiertłem diamentowym średnicy 0,5 mm (zapobiega to ewentualnemu złamaniu pozostałej części płytki i konieczności jej usunięcia, co znacznie utrudnia kontrolę przecieku), następnie przez otrzymany otwór można wprowadzić do przedsionka fragment powięzi w kształcie hantli. Po kontroli płynotoku uszczelnienie uzupełnia się klejem tkankowym oraz kolejnym fragmentem powięzi [4].

Syal i wsp. [25] opisują wielowarstwowe zaopatrzenie przetok u 4 pacjentów z dojścia przez wydłużone cięcie

zamałżowinowe. Podczas zabiegu usunięto boczną ścianę attyki (w celu optymalnego uwidocznienia miejsca przecieku w okienku owalnym i prawidłowego umiejscowienia graftu z mięśnia skroniowego) oraz kosteczki słuchowe, w tym strzemiączko wraz z jego płytką. Następnie wypełniono przedsionek mięśniami i powięzią skroniową oraz wstrzyknięto klej tkankowy (w przypadku jednego z pacjentów – cyjanoakrylan), na które nałożono kolejną warstwę mięśnia i powięzi. Dodatkowo wykonano obliterację trąbki słuchowej, a po usunięciu błony śluzowej z promontorium nałożono kolejną warstwę graftu powięzi i mięśnia, który pokrył okolicę promotorium i okienka. Trwająca od 6 do 18 miesięcy obserwacja nie wykazała nawrotu przecieku [25].

Istnieje możliwość równoczesnego wszczepienia implantu ślimakowego przez okienko okrągłe z zaopatrzeniem przetoki płytki strzemiączka przez zachyłek nerwu twarzowego po usunięciu kowadełka, ale kąt patrzenia na płytkę z tego dostępu jest skośny, istnieje także ryzyko przemieszczenia lub złamania strzemiączka, co może skutkować koniecznością jego usunięcia [4]. Inną metodą uszczelnienia przetoki jest wprowadzenie kowadełka do okienka owalnego w celu utrzymania powięzi na miejscu przy pulsacji wycieku płynu [4]. W przypadku spontanicznego wycieku po wykonaniu mastoidektomii, gdy płyn wypełnia jamę wyrostka, rekomendowana jest ocena miejsca wycieku przez zachyłek nerwu twarzowego, a przy potwierdzeniu jej źródła w obrębie płytki strzemiączka – konwersja dojścia na przezprzewodowe, następnie ocena i zaopatrzenie płytki po uniesieniu płata tympanomeatalnego, co zwiększa szanse na zachowanie strzemiączka i ustabilizowanie rekonstrukcji. Po opanowaniu przecieku można następnie wszczepić implant przez okienko okrągłe drogą tympanotomii tylnej [4]. Jeśli jest to możliwe, zaopatrzenie przetoki i wszczepienie CI należy wykonać jednocześnie ze względu na ryzyko włóknienia przedsionka po obliteracji powięzi, co znacznie utrudnia wprowadzenie elektrody implantu [4].

Chen i wsp. [26] opisują 2 przypadki jednoczesnego zaopatrzenia przetoki drogą przez wyrostek sutkowaty i kanał półkolisty boczny, a następnie wszczepienia implantu ślimakowego przez okienko okrągłe, bez nawrotu wycieków podczas jednorocznej obserwacji.

Sennaroglu [4] opisuje 3 przypadki wykonania subtotalnej petrosektomii: u jednego pacjenta zostało usunięte całe strzemiączko, w drugim przypadku (pacjenta operowano w innym ośrodku) doszło do wycieku przez ranę po subtotalnej petrosektomii, ale po wykonaniu rewizji wyciek ustąpił, natomiast u 3 pacjentów – z jednostronną głuchotą (ang. *single-sided deafness*, SSD) – pomimo skutecznego zaopatrzenia przetoki w wyniku ZOMR doszło do kostniejącego zapalenia błędnika w jedynym słyszącym uchu po stronie bez wady [3]. Należy podkreślić, że subtotalna petrosektomia nie chroni przed wyciekami płynu i zapaleniem opon mózgowo-rdzeniowych [4].

Vaid i wsp. [27] opisują przypadek 4-letniej pacjentki z wadą IP I, zapaleniem opon mózgowo-rdzeniowych, obustronnym *otorrhea* oraz wszczepionym implantem ślimakowym po stronie prawej 3 lata wcześniej, u której w badaniu TK i cysternografii izotopowej TK wykryto

defekt płytki strzemiączka oraz deossyfikację okolicy promontorium ślimaka („niebieskie” zabarwienie ścięczenia blaszki kostnej), co pośrednio świadczyło o nadciśnieniu w błędniku i nadciśnieniu śródczaszkowym OUN. Płynotok zaopatrzono z dojścia nadprzewodowego. Ubytek po usunięciu strzemiączka uzupełniono fragmentami mięśnia skroniowego i klejem tkankowym.

Po zabiegach zaopatrzenia przetoki można zastosować dodatkowe procedury, których celem jest zmniejszenie ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego: śród- i pooperacyjne ułożenie pacjenta w odwróconej pozycji Trendelenburga [14,20,28], wykonanie ciągłego drenażu lędźwiowego przez 4–7 dni po zabiegu [4,25], założenie zastawki lędźwiowo-otrzewnowej [27], a także podanie acetazolamidu [27] lub mannitolu [20].

W przypadku naszej pierwszej pacjentki również wykryto śródoperacyjnie drożną przetokę w okolicy płytki strzemiączka (4d według klasyfikacji oceny śródoperacyjnej Sennaroglu wad płytki strzemiączka), którą zaopatrzono powięzią mięśnia skroniowego i klejem tkankowym, co skutecznie zatrzymało płynotok. W przedoperacyjnej TK wykryto zmiany tkankowe w okolicy płytki strzemiączka (3 w TK i 5 w RM według radiologicznej klasyfikacji Sennaroglu wad płytki strzemiączka).

Według Syal i wsp. [24] 30–60% przypadków klasycznego zaopatrzenia *otorrhea* za pomocą powięzi skroniowej lub przez wypełnienie przedsionka mięśniami skroniowymi i powięzią w wadach wrodzonych ucha wewnętrzznego kończy się niepowodzeniem i nawrotem płynotoku. Dlatego tak ważne jest ciągle monitorowanie pacjentów poddanych operacji naprawczej mimo pierwotnie skutecznego leczenia chirurgicznego.

Ryzyko zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych

Nawracające, wielokrotnie powtarzające się w życiu zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych może być patognomoniczne dla wad płytki strzemiączka występujących w wadach: typu wspólnej jamy (CC), IP I, hipoplazji ślimaka typu I i II (CH-I, CH-II) i aplazji ślimaka z poszerzonym przedsionkiem [4,5,25], szczególnie u dzieci, u których częstość ostrych infekcji ucha jest większa niż u dorosłych. Zakażenie przenosi się z ucha środkowego przez cienką błonę śluzową, która pokrywa płytkę z defektem kostnym lub nadkażeniu ulega torbiel płytki, następnie płyn ucha wewnętrznego, a w dalszej kolejności – płyn mózgowo-rdzeniowy i opony mózgowe [4,5]. W przypadku SSD w jednostronnej wadzie epizod ZOMR stanowi ryzyko głuchoty dla drugiego ucha, pozbawionego wady, w którym może dojść do kostniejącego zapalenia błędnika po stronie kontralateralnej i w konsekwencji do utraty słuchu [4,5]. Czynniki zwiększającymi ryzyko ZOMR są: infekcje ucha środkowego, wada płytki strzemiączka z ubytkiem, spontaniczną przetoką lub torbielą oraz szeroka komunikacja ucha wewnętrznego z tylnym dołem czaszki przez ubytek dna IAC lub poszerzony wodociąg przedsionka [2,4].

Sennaroglu w publikacji z 2021 roku [4] opisuje 17 pacjentów poniżej 13 roku życia z przetoką, wśród których 13 przeżyło epizod ZOMR – u 6 z nich miały charakter nawracający (od 1 do 4 epizodów). U 2 pacjentów

doszło do ZOMR 2 lata po implantacji CI, śródoperacyjnie okazało się, że źródłem spontanicznego przecieku nie była kochleostomia po wprowadzeniu elektrody implantu ślimakowego, lecz torbiel płytki strzemiączka. Syal i wsp. [25] opisują 4 przypadki pacjentów z torbielowatym ślimakiem i poszerzonym przedsionkiem oraz przetokami płytki strzemiączka. U 2 z nich wystąpiły po 2 epizody ZOMR. Nie u wszystkich pacjentów z wadą IP I rozwija się zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, nawet pomimo wystąpienia płynotoku usznego [4,19,24]. Mok i wsp. [24] opisują 6 pacjentów z *otorrhea*, pośród których 3 zachorowało na ZOMR, a u 2 nie odnotowano tej infekcji mimo płynotoku. W pracy Eftekhariana i wsp. [29] podczas trzyletniej obserwacji pooperacyjnej po wszczepieniu implantu ślimakowego u żadnego pacjenta nie wystąpiło zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych. W 4 przypadkach opisywanych przez Berrettiniego i wsp. [19] nie obserwowano ZOMR po implantacji ślimakowej. Suk i wsp. [14] nie stwierdzili ZOMR po wszczepieniu implantu ślimakowego u żadnego z 23 pacjentów z IP I podczas długoletniej obserwacji.

U pacjentki opisywanej w niniejszej pracy wystąpił jeden epizod ZOMR o etiologii *Haemophilus influenzae*, po wszczepieniu CI nie odnotowano kolejnych epizodów zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych. Dodatkowym kanałem komunikacji ucha wewnętrznego z tylnym dołem czaszki, który mógł zwiększać ryzyko ZOMR u tej pacjentki (oprócz ubytku w dnie IAC) był poszerzony wodociąg przedsionka po stronie prawej. Mok i wsp. [24] podają, że za przyczynę ZOMR u 2 pacjentów z IP I odpowiadał *Pseudomonas aeruginosa*. U pacjentów z predyspozycją do ZOMR i kandydatów do CI szczególnie rekomenduje się szczepienie przeciw *Streptococcus pneumoniae* [19], których skuteczność została potwierdzona w wielu krajach, w których wprowadzono krajowy program szczepień, natomiast pacjenci z przetoką strzemiączka zapadają na ZOMR pomimo szczepienia, możliwe są również zakażenia o innej etiologii [4,5].

Leczenie przyczynowe tego typu nawracającego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych leży w kompetencjach otolaryngologów i polega na zamknięciu przetoki płytki strzemiączka po infekcji oraz dokładnym uszczelnianiu kochleostomii, co jest priorytetem, ponieważ ZOMR może być potencjalnie śmiertelne, a także w celu zapobieżeniu ewentualnym powikłaniom w postaci kostniejącego zapalenia błędnika w jedynym słyszącym uchu w SSD [2,4,5]. Leczenie chirurgiczne jest postępowaniem z wyboru również u pacjentów bezobjawowych w celu prewencji epizodu ZOMR w przyszłości [4]. Pośrednimi wskazaniami do zabiegu są: nawracające epizody ZOMR, *rhinorrhea* (czasami jako jedyny objaw płynotoku), wady typu CC, IP I, CH-I, CH-II, aplazja ślimaka, „zmętnienie” w okolicy okienka owalnego w TK, cechy torbieli w okolicy okienka owalnego w RM o intensywności sygnału jak płyn mózgowo-rdzeniowy, wysięk ucha środkowego o intensywności sygnału jak płyn mózgowo-rdzeniowy [4,25].

Parlak i wsp. opisują przypadek rzadko spotykanego wpuklenia kłaczka mózdzku do przewodu słuchowego wewnętrznego w przypadku IP I, najprawdopodobniej spowodowanego nadciśnieniem śródczaszkowym w przebiegu zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych [30].

Rodzaj niedosłuchu

Większość pacjentów z wadą niepełnego podziału typu I ma niedosłuch czuciowo-nerwowy znacznego i głębokiego stopnia, co w większości czyni ich kandydatami do wszczepienia implantu ślimakowego [2]. Wada może być obustronna lub występować jednostronnie (SSD) [4,25]. Kontorinis i wsp. [20] podają jednostronne występowanie wady IP I w ponad 50% przypadków.

Wybór implantu: CI/ABI

W rzadkich przypadkach IP I może współistnieć aplazja nerwu ślimakowego. Wówczas rekomendowane jest wszczepienie implantu pniowego (ang. *auditory brainstem implant*, ABI), a w przypadku obustronnego występowania wady i wszczepieniu CI do jednego ucha, ale braku postępów w rehabilitacji, do rozważenia jest wszczepienie ABI po stronie kontralateralnej [2].

Hipoplazja nerwu VIII

Suk i wsp. [14] opisują hipoplazję nerwu VIII u 9 z 17 pacjentów z wadą IP I (53%), natomiast efekty implantacji ślimakowej oceniane w skali CAP (*Categorical Auditory Performance*) i MAIS (*Meaningful Auditory Integration Scale*) nie różniły się istotnie u tych pacjentów w porównaniu z grupami z prawidłową średnicą nerwu. Jeong i wsp. [13] podają częstość rzędu 80% (1 do 4 pacjentów) deficytu nerwu ślimakowego u pacjentów w grupie wad wrodzonych typu C, w tym IP I.

Okienko okrągłe/ kochleostomia

U 14 pacjentów z grupy opisywanej przez Eftekhariana i wsp. [29] udało się wprowadzić elektrodę przez okienko okrągłe, natomiast u 4 stwierdzono brak jego obecności, w związku z tym wykonano kochleostomię 2 mm poniżej niedrożnego okienka owalnego na promontorium.

W przypadku opisywanej przez nas pacjentki elektrody implantu wprowadzano przez okienko okrągłe zgodnie z metodą operacyjną 6 kroków Skarżyńskiego oraz w przypadku braku wykształcenia tego okienka lub jego niedrożności przez kochleostomię. Metoda operacyjna 6 kroków Skarżyńskiego [9], preferowana w naszym ośrodku podczas implantacji ślimakowej, obejmuje następujące etapy: 1) konserwatywna attykoantromastoidektomia, 2) tympanotomia tylna w celu uwidocznienia niszy okienka okrągłego, 3) punkcja i nacięcie błony okienka okrągłego, 4) wprowadzenie elektrody implantu do schodów bębienka (pod odpowiednim kątem), 5) uszczelnienie elektrody w okienku okrągłym i umocowanie elektrody w obrębie tympanotomii tylnej przy pomocy powięzi i kleju tkankowego, 6) umocowanie części wewnętrznej implantu w łożu kostnej łuski skroniowej.

Wyciek płynu mózgowo-rdzeniowego

Częstość występowania wycieku płynu mózgowo-rdzeniowego (ang. *gusher*) w IP I opisywana przez różnych autorów bywa zmienna. Sennaroğlu i wsp. [2] podają 50% prawdopodobieństwo wystąpienia zjawiska *gusher* u pacjentów z torbielowatością ślimakowo-przedsionkową.

Wśród 39 pacjentów z IP I operowanych na Uniwersytecie Hacettepe w celu wszczepienia CI u 21 nie zaobserwowano płynotoku podczas kochleostomii [3]. Ryzyko wystąpienia wycieku płynu mózgowo-rdzeniowego w torbielowatości przedsionkowo-ślimakowej w pracach innych autorów wynosiło: 45,9% (Farhood i wsp. [12]); 50% – 2 z 4 pacjentów (Berrettini i wsp. [19]), 56% – 14 z 25 pacjentów (Suk i wsp. [14]), 63,6% – 7 z 11 pacjentów (Kontorinis i wsp. [20]), 83,3% – 15 z 18 pacjentów, w żadnym przypadku wyciek płynu nie był uporczywy (Eftekharian i wsp. [29]), 100% – 5 spośród 5 przypadków, z których 2 wymagało kolejnej rewizji operacyjnej (Catli [28]).

Występowanie zjawiska *gusher* wydaje się zależne od rodzaju połączenia pomiędzy ślimakiem a tylnym dołem czaszki poprzez: szerokie połączenie ślimaka z przewodem słuchowym wewnętrznym w przypadku całkowitej aplazji wrzecionka [3,28], w rzadszych przypadkach zależy od obecności poszerzonego wodociągu przedsionka [13], dla którego bardziej charakterystyczne jest pulsacyjne sączenie się (ang. *oozing*) [2]. Obecność bardzo cienkiej kostnej blaszki u podstawy wrzecionka, separującej światło ślimaka od IAC, której obecność była stwierdzona w badaniach histopatologicznych, przy obecnej rozdzielczości tomografii komputerowej może być niemożliwa do oceny w badaniach obrazowych [3]. Dlatego zjawisko *gusher* nie będzie występowało w każdym przypadku otwarcia ślimaka u pacjentów z IP I.

W przypadku opisywanej w tym opracowaniu pacjentki doszło do intensywnego wycieku płynu mózgowo-rdzeniowego już podczas otwierania wyrostka, co świadczyło o obecności trafnie zlokalizowanego w dalszym procesie operacji ubytku w płycie strzemiączka ze współistniejącym szerokim połączeniem ślimaka z przewodem słuchowym wewnętrznym oraz poszerzeniem wodociągu przedsionka w tym uchu. Płynotok został skutecznie zaopatrzony powięzią mięśnia skroniowego i klejem tkankowym. Podczas otwierania ucha wewnętrznego przez okienko okrągłe oraz podczas kochleostomii wystąpiło znacznego stopnia zjawisko *gusher*, co utrudniło wprowadzenie elektrody implantu.

Sennaroglu podkreśla [2], że opanowanie wycieku płynu mózgowo-rdzeniowego jest priorytetem, a otocznik nie może opuścić sali operacyjnej bez opanowania płynotoku. Ewentualnie po jego opanowaniu można wykonać subtotalną petrosektomię, której zaletą jest uszczelnienie przestrzeni ucha środkowego od strony trąbki słuchowej. Jeśli jednak brak jest kontroli nad wyciekiem, który utrzymuje się wokół elektrody, taka procedura nie jest rekomendowana [2].

Elektroda

Według rekomendacji Sennaroglu i wsp. [2] w przypadku wymiaru zewnętrznej części ślimaka będącego w normie właściwym wyborem jest prosta elektroda o długości około 25 mm, a kiedy brak wrzecionka, nie należy stosować elektrody okołowrzecionkowej, inaczej perimodiolarnej (ang. *modiolus* – wrzecionko). Dla dedykowanych przypadków opracowano elektrodę FORM 24 (Med-El), której długość wynosi 24 mm, co zapewnia pełny obrót wokół zakrętu podstawnego. Dodatkowo stożkowy „korek”, czyli *stoper*, na końcu elektrody czynnej implantu zapewnia dobre

uszczelnienie stabilizujące i dociskające powięź w okienku okrągłym lub kochleostomii, dzięki czemu zatrzymany jest śródoperacyjny płynotok i przeciek wokół elektrody, co zmniejsza ryzyko ZOMR [31]. Ten model elektrody został zastosowany u opisywanej pacjentki. Podobne elektrody – z silikonową zatyczką przydatną w zatrzymaniu płynotoku – mają również modele Digisonic Classic i Digisonic Evo firmy Oticon [2].

Berrettini i wsp. [19] w 4 przypadkach zastosowali implant ślimakowy z prostą elektrodą CI24RE(ST) firmy Cochlear.

Jak podają Eftekharian i wsp. [29], podczas implantacji udało się wprowadzić całą elektrodę implantu u 18 pacjentów z wadą IP I. U 13 pacjentów z tej grupy nie zarejestrowano elektrycznie wywołanego złożonego potencjału czynnościowego (ang. *electrically evoked compound action potential*, eCAP) nerwu słuchowego podczas operacji, który w 3 przypadkach został zarejestrowany podczas dalszej obserwacji pacjentów [29].

Suk i wsp. [14] podają, że elektrody proste zastosowano w 23 z 25 uszu, a elektrody perimodiolarne u 2 pacjentów. U 21 z 24 pacjentów nie udało się wprowadzić wszystkich kontaktów elektrody (średnio 16,3). Kąt wprowadzenia elektrody CI wynosił od 180° do 327°. U 15 pacjentów zanotowano pooperacyjną stymulację nerwu twarzowego.

Farhood i wsp. [12] podają całkowite wprowadzenie elektrody u 67,9% pacjentów z IP I.

Wskazana jest pooperacyjna ocena położenia elektrody implantu za pomocą badań obrazowych (TK kości skroniowych) [19], tym bardziej gdy podczas wystąpienia zjawiska *gusher* istnieje ryzyko migracji elektrody do ucha środkowego lub przez ubytek w dnie IAC – w okolicę pnia mózgu. Elektroda powinna umiejscawiać się wzdłuż ścian torbielowatego ślimaka pozbawionego wrzecionka, w którym komórki zwojowe zlokalizowane są prawdopodobnie na ścianie ślimaka [13,32].

Efekty słuchowe w implantacji ślimakowej

Cieęższe wady rozwojowe wiążą się z gorszą zdolnością percepcji mowy po wszczepieniu implantu ślimakowego [13]. Kolejnym ważnym czynnikiem istotnie wpływającym na zdolność percepcji mowy po implantacji jest wiek w momencie wszczepienia implantu [13,14]. Efekty wszczepienia implantów ślimakowych w wadzie IP I w przytaczanej literaturze oceniane były według skali CAP, SIRs i MAIS.

Categorical Auditory Performance

Skala CAP, czyli *Kategorie percepcji słuchowej* [tłum. aut.], to 8-punktowa skala oceniająca efekty implantacji ślimakowej w populacji pediatrycznej. Obejmuje następujące kategorie [28]: 0 – brak świadomości dźwięków otoczenia, 1 – świadomość dźwięków otoczenia, 2 – reakcja na dźwięki mowy, 3 – identyfikacja dźwięków otoczenia, 4 – dyskryminacja niektórych dźwięków mowy bez czytania z ruchu warg, 5 – rozumienie popularnych zwrotów bez czytania z ruchu warg, 6 – rozumienie rozmowy bez czytania z ruchu warg, 7 – korzystanie z telefonu ze znanym rozmówcą.

Speech Intelligibility Rating score

Skala SIRs jest 5-punktową skalą oceniającą mowę i jej zrozumiałość w sytuacjach codziennych. Słowa występujące w zdaniach mogą różnić się swym brzmieniem od słów występujących pojedynczo. W związku z tym w terminologii lingwistycznej znane jest pojęcie „mowy łączonej”, czyli ciągłej sekwencji dźwięków tworzących wypowiedzi lub rozmowy w języku mówionym. W skali SIRs [28] wyróżniamy następujące kategorie: 1 – (całkowicie niezrozumiała) mowa łączona niezrozumiała, wypowiadane słowa są wstępnie rozpoznawane, główna metoda komunikacji: manualna; 2 – (często niezrozumiała) mowa łączona niezrozumiała, zrozumiała mowa rozwija się dla pojedynczych słów (przy pomocy wskazówek kontekstowych) i czytania z ruchu warg; 3 – (zrozumiała z wysiłkiem) mowa łączona jest zrozumiała dla słuchacza, który koncentruje się i czyta z ruchu warg; 4 – (w większości zrozumiała) mowa łączona jest zrozumiała dla słuchacza, który ma pewne doświadczenie z mową osób niesłyszących; 5 – (całkowicie zrozumiała) mowa łączona jest zrozumiała dla wszystkich słuchaczy, dziecko jest łatwo rozumiane w codziennych kontekstach.

Meaningful Auditory Integration Scale

Skala MAIS określa procentowo wczesny prelingwalny rozwój słuchowy niemowląt i małych dzieci w aspektach wykrywania, dyskryminacji i identyfikacji dźwięków na podstawie ankiety wypełnianej przez rodziców/opiekunów.

Jeong i wsp. [13] korzystali z testu rozumienia słów jednosylabowych (MWT) w języku koreańskim, składającego się z dwóch list po 25 jednosylabowych słów, a wyniki rejestrowali jako odsetek poprawnie zidentyfikowanych słów i fonemów.

Chen i wsp. [26] u 2 pacjentów z IP I w obrazach TK ocenili prawidłowe położenie elektrody implantów ślimakowych, a wyniki po roku korzystania z CI poprawiły się w CAP z 0 do 4 oraz SIRs z 0 do 2.

Farhood i wsp. [12] podali, że śródoperacyjny eCAP nie był mierzalny u 77,8% pacjentów, a mimo tego wyniki testów CAP, SIRs i MAIS wykazały postęp istotny statystycznie.

Eftekharian i wsp. [29] ocenili efekty słuchowe w implantach ślimakowych po 3 latach ich użytkowania w grupie 18 pacjentów z IP I. W średniej audiometrii progowej (ang. *pure tone audiometry*, PTA) dla częstotliwości 0,5, 1, 2 i 3 kHz pacjenci osiągnęli wartości od 20 do 55 dB, w CAP u wszystkich pacjentów zaobserwowano poprawę umiejętności słuchowych oraz poprawę wyników w testach SIRs, MAIS.

Berrettini i wsp. [19] opisali efekty słuchowe na poziomie 100% zrozumiałości mowy po 2,5 roku od implantacji ślimakowej (bez czytania z ruchu warg).

Suk i wsp. [14] porównali efekty implantacji ślimakowej u 23 pacjentów z IP I z wynikami grupy kontrolnej złożonej z 230 pacjentów dobranych pod kątem wieku, bez wady ucha wewnętrznego. Stwierdzili, że pacjenci w wieku poniżej 3 lat obciążeni wadą mieli znacznie niższe

wyniki w implantcie ślimakowym w 12. i 24. miesiącu po wszczępieniu CI, ale już w 42. i 72. miesiącu efekty te były podobne do wyników uzyskanych w grupie kontrolnej. Według Suk i wsp. efekty słuchowe w dłuższej perspektywie po wszczępieniu CI u pacjentów z IP I są porównywalne do wyników pacjentów pozbawionych tej wady.

Kontorinis i wsp. [20] porównali efekty implantacji ślimakowych u pacjentów z różnymi typami niepełnego podziału (typ I, II i atypowy). Stwierdzili nieco gorsze efekty u pacjentów z wadą IP I niż u pacjentów z IP II. Do oceny funkcjonowania słuchowego po implantacji użyli *Freiburg monosyllabic word test* (FMT) dla 65 dB oraz *Hochmair-Schulz-Moser sentence test* (HSM) w ciszy, przy czym za granicę wyniku dobrego przyjęli poziom powyżej 70%. Wyniki te pozwoliły autorom wysnuć wnioski, że wada IP I nie stanowi przeciwwskazania do implantacji ślimakowej, ponieważ większość użytkowników CI obciążonych IP I osiągnęła percepcję mowy, jednak trzech pacjentów z tej grupy nie uzyskało percepcji dźwięków.

Catli i wsp. [28], porównując efekty implantacji ślimakowej w trakcie trwającej od 7 do 25 miesięcy obserwacji pacjentów z różnymi wadami ucha wewnętrznego, stwierdzili, że wyniki testów CAP i SIRs były porównywalne pomiędzy grupami z wadami IP I, IP II i CC.

Jeong i wsp. [13] za pomocą wieloczynnikowej analizy regresji wykazali, że wiek w momencie implantacji ślimakowej, rozmiar nerwu ślimakowego i wyniki testu percepcji mowy przed implantacją były istotnymi predyktorami wyników testu percepcji mowy (MWT) po implantacji. Natomiast liczba aktywnych elektrod nie miała wpływu na osiągnięty wynik. Autorzy ci przekonują również, że jednym z istotniejszych elementów anatomicznych ślimaka, dzięki którym pacjent może osiągnąć wyniki podobne do uzyskanych u pacjentów bez wady wrodzonej ucha wewnętrznego, jest obecność wrzecionka ślimaka i stosunkowo niewielki stopień jego deformacji. To tłumaczy nieco gorsze wyniki implantacji u pacjentów z IP I, u których wrzecionko jest całkowicie lub częściowo nieobecne.

Tabela 1 przedstawia porównanie efektów implantacji ślimakowej u pacjentów z torbielowatością ślimakowo-przedsionkową opisywanych w dostępnej literaturze i operowanych w IFPS w Kajetanach. Porównywanie poszczególnych przypadków jest trudne ze względu na różne metody oceny pacjentów i brak standaryzacji wyników.

Wnioski

Pacjenci z wadą wrodzoną ucha wewnętrznego pod postacią niepełnego podziału typu I mogą kwalifikować się do wszczępienia implantu ślimakowego, a efekty słuchowe w implantcie po wieloletniej obserwacji mogą być zadowalające i porównywalne do wyników pacjentów z innymi wadami. Natomiast proces rehabilitacji może przebiegać dłużej niż u pacjentów pozbawionych wady wrodzonej ucha wewnętrznego. W przypadkach braku efektów do rozważenia jest wprowadzenie alternatywnych metod komunikacji, języka migowego lub wspomaganie gestem. Podstawowym elementem diagnostyki przed wszczępieniem implantu ślimakowego u pacjentów

Tabela 1. Porównanie efektów implantacji ślimakowej u pacjentów z wadą IP I na podstawie danych literaturowych
Table 1. Comparison of the effects of cochlear implantation in patients with IP I based on data from the literature

Publikacja	Liczba pacjentów	Wiek/ średni wiek w momencie implantacji	Stan nerwu ślimakowego	Efekty implantacji – dyskryminacja dźwięków i mowy (CAP/ MAIS/ HSM/ FMT/ MWT)	Rozwój mowy (SIRs)	Informacje dodatkowe
Berrettini i wsp. [19]	4	pacjent 1: 13 miesięcy		100% zrozumiałości mowy po 2,5 roku	poprawia się	czas obserwacji [w latach]: od 1 do 2,5
		pacjent 2: 3 lata 8 miesięcy		identyfikuje słowa w układzie otwartym i zamkniętym po 1,5 roku od implantacji rozumie proste słowa i polecenia	mówi pojedyncze słowa	
		pacjent 3: 3 lata	hipoplazja obustronnie	wyniki słabe i powolne, wykrywa dźwięk i głos, 1,5 roku po implantacji rozróżnia dźwięki (wysokie poziomy stymulacji, długie impulsy dla wywołania bodźców dźwiękowych)	rozwój mowy słaby, mówi pojedyncze słowa	
		pacjent 4: 6 lat		wyniki słabe, audiometria w wolnym polu po roku średni próg: 40 dB HL, wykrywa tylko dźwięk i głos	mówi pojedyncze słowa	
Suk i wsp. [4]	25	średni wiek [w latach]: 5,3	hipoplazja u 17 pacjentów (53%)	<3 roku życia (15 osób): CAP śr. 3,1, MAIS śr. 58,3% po 12 miesiącach CAP śr. 4,1, MAIS śr. 74,3% po 24 miesiącach CAP śr. 5,1, MAIS śr. 90,3% po 36 miesiącach 3–18 lat (10 osób): CAP śr. 4,3, MAIS śr. 78,4% po 12 miesiącach CAP śr. 4,7, MAIS śr. 91,8% po 24 miesiącach CAP śr. 5,7, MAIS śr. 97% po 36 miesiącach		pacjenci w wieku 0,9–17,7 lat, brak istotnej różnicy w skali CAP i MAIS u pacjentów z hipoplazją n. VIII i bez hipoplazji, średni czas obserwacji [w latach]: 4,7 (od 1,1 do 11,2)
Catli i wsp. [28]	5	średni wiek [w miesiącach]: 42,68		pacjent 1: CAP 4	SIRs 2	pacjenci w wieku [w miesiącach]: 19–73, czas obserwacji [w miesiącach]: od 7 do 25
				pacjent 2: CAP 4	SIRs 2	
				pacjent 3: CAP 5	SIRs 3	
				pacjent 4: CAP 5	SIRs 3	
				pacjent 5: CAP 6	SIRs 4	
Kontorinis i wsp. [20]	11	średni wiek [w latach]: 9,2		większość pacjentów osiągnęła rozumienie mowy HSM: 75% (58–100%) FMT: 63% (50–75%); inne indywidualne testy pedagogiczne u 5 pacjentów: u 3 pacjentów – brak percepcji dźwięku, 1 wynik pozytywny, 1 wynik negatywny		implantacja obustronna u 6 pacjentów, w sumie 19 uszu, średni czas obserwacji [w latach]: 1,6 (od 0,5 do 4)
Jeong i wsp. [13]	6	średni wiek [w latach]: 3,07	hipoplazja u 2 pacjentów, aplazja u 2 pacjentów, u 1 pacjenta prawidłowy, u 1 pacjenta b.d.	średnie wyniki testu: MWT: 61,8% MWT (fonemy): 61,83 MWT (słowa): 49,33		
IFPS	1	23 miesiące (UL) 4 lata 2 miesiące (UP)		próg rozumienia mowy w badaniu AAST po 12 latach po wszczępieniu CI do UP i po 10 latach do UL: • w obu implantach w ciszy: 30,0 dB • w obu implantach w szumie: –12,7 dB SNR • CI po stronie prawej (lewe ucho otwarte) w ciszy: 31,3 dB, w szumie: –10,8 dB SNR, • CI po stronie lewej (prawe ucho otwarte) w ciszy: 32,5 dB, w szumie: –8,5 dB SNR	komunikacja werbalna, rozumienie mowy na drodze słuchowej, w niektórych sytuacjach problemy z rozumieniem poleceń	czas obserwacji [w latach]: 12

z wrodzonym głębokim niedosłuchem jest wykonywanie badań obrazowych przedoperacyjnie w celu odpowiedniego zaplanowania doboru optymalnej elektrody implantu do kształtu zdeformowanego ślimaka i rozmieszczenia neuronów na obwodzie w ślimaku pozbawionym wrzecionka, przewidywania możliwych powikłań śródoperacyjnych, a pooperacyjnie – jako badań oceniających położenie elektrody implantu, jej ewentualną migrację, szczególnie w przypadkach szerokiego połączenia pomiędzy światłem ślimaka a przewodem słuchowym wewnętrznym. W postępowaniu śródoperacyjnym należy uwzględnić: dokładną kontrolę płytki strzemiączka pod kątem ubytku

z wyciekami płynu mózgowo-rdzeniowego z ewentualnym usunięciem torbieli i zaopatrzeniem przetoki w celu zapobieżenia rozwojowi nawracającego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych, jak również dokładne uszczelnienie kochleostomii po wprowadzeniu elektrody implantu ślimakowego.

Finansowanie

Niniejsze badania i artykuł nie otrzymały żadnej dotacji od agencji działających w sektorze publicznym, komercyjnym lub non-profit.

Piśmiennictwo

- Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope*, 2002; 112(12): 2230–41; <https://doi.org/10.1097/00005537-200212000-00019>
- Sennaroglu L, Bajin MD. Classification and current management of inner ear malformations. *Balkan Med J*, 2017; 34(5): 397–411; <https://doi.org/10.4274/balkanmedj.2017.0367>.
- Sennaroglu L. Histopathology of inner ear malformations: do we have enough evidence to explain pathophysiology?, *Cochlear Implants Int*, 2016; 17(1): 3–20; <https://doi.org/10.1179/1754762815Y.0000000016>.
- Sennaroglu L, Bajin MD. Management of stapes footplate fistula in inner ear malformations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2021; 140: 110525; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.110525>.
- Sennaroglu L. Radiological features and pathognomonic sign of stapes footplate fistula in inner ear malformations. *Turk Arch Otorhinolaryngol*, 2021; 59(2): 95–102; <https://doi.org/10.4274/tao.2021.6180>.
- Rajan G, Tavora-Vieira D, Baumgartner W-D, Godey B, Müller J, O'Driscoll M i wsp. Hearing preservation cochlear implantation in children: the HEARING Group consensus and practice guide. *Cochlear Implants Int*, 2018; 19(1): 1–13; <https://doi.org/10.1080/14670100.2017.1379933>.
- Skarzynski H. Long-term results of partial deafness treatment. *Cochlear Implants Int*, 2014; 15 (Suppl. 1): S21–23; <https://doi.org/10.1179/1467010014Z.000000000170>.
- Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, Skarzynski PH. Hearing preservation in partial deafness treatment. *Med Sci Monit*, 2010; 16(11): CR555–62.
- Skarzynski H, Matusiak M, Piotrowska A, Skarzynski PH. Surgical techniques in partial deafness treatment. *J Hear Sci*, 2012; 2(3): 9–13; <https://doi.org/10.17430/883508>.
- Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*, 1987; 97 (Suppl. 40): 2–14; <https://doi.org/10.1002/lary.5540971301>.
- Lo WW. What is a 'Mondini' and what difference does a name make? *AJNR Am J Neuroradiol*, 1999; 20(8): 1442–4.
- Farhood Z, Nguyen SA, Miller SC, Holcomb MA, Meyer TA, Rizk HG. Cochlear implantation in inner ear malformations: systematic review of speech perception outcomes and intraoperative findings. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2017; 156(5): 783–93; <https://doi.org/10.1177/0194599817696502>.
- Jeong SW, Kim LS. A new classification of cochleovestibular malformations and implications for predicting speech perception ability after cochlear implantation. *Audiol Neurotol*, 2015; 20(2): 90–101; <https://doi.org/10.1159/000365584>.
- Suk Y, Lee JH, Lee KS. Surgical outcomes after cochlear implantation in children with incomplete partition type I: comparison with deaf children with a normal inner ear structure. *Otol Neurotol*, 2015; 36(1): e11–7; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000606>.
- Brotto D, Sorrentino F, Cenedese R, Avato I, Bovo R, Trevisi P i wsp. Genetics of inner ear malformations: a review. *Audiol Res*, 2021; 11(4): 524–36; <https://doi.org/10.3390/audiolres11040047>.
- Bademci G, Abad C, Incesulu A, Elian F, Reyahi A, Diaz-Horta O i wsp. FOXF2 is required for cochlear development in humans and mice. *Hum Mol Genet*, 2019; 28(8): 1286–97; <https://doi.org/10.1093/hmg/ddy431>.
- Reyahi A, Nik AM, Ghiami M, Gritli-Linde A, Pontén F, Johansson BR i wsp. Foxf2 is required for brain pericyte differentiation and development and maintenance of the blood–brain barrier. *Dev Cell*, 2015; 34(1): 19–32; <https://doi.org/10.1016/j.devcel.2015.05.008>.
- Klarov LA, Pshennikova VG, Romanov GP, Cherdonova AM, Solov'yev AV, Teryutin FM i wsp. Analysis of SLC26A4, FOXI1, and KCNJ10 gene variants in patients with incomplete partition of the cochlea and enlarged vestibular aqueduct (EVA) anomalies. *Int J Mol Sci*, 2022; 23(23): 15372; <https://doi.org/10.3390/ijms232315372>.
- Berrettini S, Forli F, De Vito A, Bruschini L, Quaranta N. Cochlear implant in incomplete partition type I. *Acta Otorhinolaryngol Ital*, 2013; 33(1): 56–62.
- Kontorinis G, Goetz F, Giourgas A, Lenarz T, Lanfermann H, Giesemann AM. Radiological diagnosis of incomplete partition type I versus type II: significance for cochlear implantation. *Eur Radiol*, 2012; 22(3): 525–32; <https://doi.org/10.1007/s00330-011-2301-5>.
- Helwany M, Arbor TC, Tadi P. Embryology, Ear. Aug 8, 2023 [Internet]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557588/> [Accessed 23.01.2025].
- Congenital Malformations of the Head and Neck. Elden LM, Zur KB (red.). New York–Heidelberg–Dordrecht–London: Springer; 2013; <https://doi.org/10.1007/978-1-4419-1714-0>.
- Rodríguez-Vázquez JF. Development of the stapes and associated structures in human embryos. *J Anat*, 2005; 207(2): 165–73; <https://doi.org/10.1111/j.1469-7580.2005.00441.x>.
- Mok F, Leonard CG, Adams MA, Trimble K, Papsin BC, James AL i wsp. Total endoscopic ear surgery in management of cochleoceles: a case series. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2020; 135: 110109; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.110109>.
- Syal R, Tyagi I, Goyal A. Cerebrospinal fluid otorrhea due to cochlear dysplasias. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2005; 69(7): 983–8; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2005.01.025>.

26. Chen B, Shi Y, Gong Y, Chen J, Li Y. Simultaneous repair of cerebrospinal fluid otorrhea and cochlear implantation in two patients with recurrent meningitis and severe inner ear malformation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2019; 124: 147–51; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.05.045>.
27. Vaid S, Vaid N, Kiran AS. Deossification of the otic bone in high pressure CSF otorhinorrhea: a new radiological finding. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2020; 72(3): 385–91; <https://doi.org/10.1007/s12070-019-01777-w>.
28. Catli T, Uckan B, Olgun L. Speech and language development after cochlear implantation in children with bony labyrinth malformations: long-term results. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2015; 272(11): 3131–6; <https://doi.org/10.1007/s00405-014-3319-5>.
29. Eftekharian A, Eftekharian K, Mokari N, Fazel M. Cochlear implantation in incomplete partition type I. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2019; 276(10): 2763–8; <https://doi.org/10.1007/s00405-019-05534-1>.
30. Parlak Ş, Akgoz A, Arslan S, Sennaroğlu L, Karlı Oguz K. Flocculus herniation into the internal acoustic canal in incomplete partition type I: a case report. *J Int Adv Otol*, 2023; 19(3): 266–8; <https://doi.org/10.5152/iao.2023.22797>.
31. Sennaroğlu L, Atay G, Bajin MD. A new cochlear implant electrode with a „cork”-type stopper for inner ear malformations. *Auris Nasus Larynx*, 2014; 41(4): 331–6; <https://doi.org/10.1016/j.anl.2013.12.011>.
32. Eisenman DJ, Ashbaugh C, Zwolan TA, Arts HA, Telian SA. Implantation of the malformed cochlea. *Otol Neurotol*, 2001; 22(6): 834–41; <https://doi.org/10.1097/00129492-200111000-00020>.

Lek. Anna Piecuch, email: a.piecuch@ifps.org.pl •  0000-0002-5010-409X

Prof. dr hab. n. med. i n. o zdr. mgr zarz. Piotr Henryk Skarżyński, email: p.skarzynski@ifps.org.pl •  0000-0002-4978-1915

Prof. dr hab. n. med. dr h.c. multi Henryk Skarżyński, email: h.skarzynski@ifps.org.pl •  0000-0001-7141-9851

Studium przypadku

Przesłano do redakcji:
29.08.2024
Zaakceptowano po recenzji:
4.11.2024
Opublikowano:
31.03.2025

Zaburzenia układu przedsionkowego u pacjenta z zespołem poszerzonego wodociągu przedsionka (LVAS) – opis przypadku

Vestibular dysfunction in patient with large vestibular aqueduct syndrome (LVAS) – case report

Wkład autorów:
A Projekt badania
B Gromadzenie danych
C Analiza danych
D Interpretacja danych
E Przygotowanie pracy
F Przegląd literatury
G Gromadzenie funduszy

Ewa Tomanek^{1B-F} , Grażyna Tacikowska^{1B-F} 

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Zakład Zawrotów Głowy
i Zaburzeń Równowagi, Warszawa/Kajetany

Streszczenie

Wprowadzenie: Poszerzony wodociąg przedsionka (LVAS) jest najczęstszą wrodzoną anomalią budowy ucha wewnętrznego. Konsekwencją wady jest niedosłuch i nierzadko zaburzenia układu przedsionkowego. LVAS najczęściej jest diagnozowany już w wieku dziecięcym. Opieka audiologiczna wciąż w dużej mierze polega na obserwacji i protezowaniu niedosłuchu. Zaburzenia przedsionkowe – z uwagi na różnorodny charakter – wymagają dostosowania metody terapeutycznej do klinicznej sytuacji pacjenta. W przypadku trwałego uszkodzenia obwodowego narządu przedsionkowego terapia opiera się na rehabilitacji przedsionkowej. Najnowsze doniesienia naukowe wiążą duże nadzieje z możliwością chirurgicznego opanowania napadowych zawrotów głowy poprzez blokadę przewodu śródcchlōnki.

Opis przypadku: Do Poradni Otoneurologicznej Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w trybie ambulatoryjnym zgłosił 30-letni pacjent w celu diagnostyki przewlekłych i napadowych zaburzeń równowagi. Objawy prowokowane były aktywnością fizyczną. W chwili konsultacji pacjent był w stanie ogólnym dobrym, stabilny w chodzie. Do innych objawów podanych przez chorego należały niedosłuch i szumy uszne lewostronne, występujące od lat. Z uwagi na niejednoznaczność obrazu wynikającą z rozbieżności pomiędzy wywiadem i badaniami przedmiotowym a badaniami instrumentalnymi, w celu postawienia diagnozy konieczne okazało się wykonanie oceny radiologicznej uszu. W tomografii komputerowej (TK) kości skroniowych opisano poszerzony wodociąg przedsionka.

Wnioski: W opisanym przypadku objawy, jakie prezentował pacjent, wynikały z nadciśnienia w uchu wewnętrznym oraz uszkodzenia przedsionka po stronie lewej. W przypadku napadowych zawrotów głowy lub napadowych zaburzeń równowagi wśród przyczyn dolegliwości należy zawsze rozważyć wady budowy ucha wewnętrznego. Wysokie ciśnienie w uchu wewnętrznym może być przyczyną rozbieżności wyników badań instrumentalnych.

Słowa kluczowe: zespół poszerzonego wodociągu przedsionka • LVAS • zaburzenia przedsionkowe • niedosłuch • wada ucha wewnętrznego

Abstract

Introduction: Large vestibular aqueduct syndrome (LVAS) is one of the most common congenital malformation of the inner ear that predisposes individuals to variable vestibulo-cochlear symptoms. LVAS is associated with sensorineural hearing loss, or sometimes with mixed hearing loss, often vestibular dysfunction. Audiological care is still largely based on observation and prosthetics of hearing loss. Vestibular balance disorder, due to its diverse nature, requires adaptation of the therapeutic method to the clinical situation of the patient. The latest scientific reports associate high hopes with the possibility of surgical methods of treatment through endolymphatic duct blockage (EDB) surgery.

Autor korespondencyjny: Ewa Tomanek, Zakład Zawrotów Głowy i Zaburzeń Równowagi, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-080 Nadarzyn; email: e.tomanek@ifps.org.pl

Case report: We present case of 30 year old male patient who was diagnosed in Institute of Physiology and Pathology of Hearing in Kajetany, Poland. The patient suffer from chronic paroxysmal dizziness which were triggered by physical activity. During a physical examination patient was in good general health condition and without sense of balance problems. Patient had left-sided tinnitus and hearing loss. Due to lack of coherence between anamnesis, medical and instrumental examination, crucial to make diagnosis was radiological examination of ears. High resolution computer tomography (CT) showed LVAS.

Conclusions: Patient presented symptoms that were the consequence of hypertension in the inner ear and damage of the left side vestibulum. High pressure in the inner ear may be the reason for the discrepancy in the results of instrumental otoneurological tests. We should remember that in cases of paroxysmal dizziness or vertigo the causes may be associated with anatomical malformation.

Key words: large vestibular aqueduct syndrome • LVAS • vestibular dysfunction • hearing loss • inner ear malformation

Wykaz skrótów

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Znaczenie skrótu w języku polskim
AT	audiometria tonalna	–
BPPV	benign paroxysmal positional vertigo	łagodne położeniowe zawroty głowy
CT	computed tomography	tomografia komputerowa (TK)
EDB	endolymphatic duct blockage	blokada przewodu śródchłonki
LVAS	large vestibular aqueduct syndrome	poszerzony wodociąg przedsionka
oVEMP	ocular vestibular evoked myogenic potentials	oczne miogenne przedsionkowe potencjały wywołane
PTA	pure tone audiometry	audiometria tonalna
RM	rezonans magnetyczny	–
SSCD	superior semicircular canal dehiscence syndrome	przetoka kanałów półkolistych
TK	tomografia komputerowa	–
VEMP	vestibular evoked myogenic potentials	miogenne przedsionkowe potencjały wywołane
vHIT	video head impuls (test)	test vHIT
VOR	vestibulo-ocular reflex	odruch przedsionkowo-oczny

Wprowadzenie

Zawroty głowy, również te wynikające z zaburzenia układu przedsionkowego, są pojęciem ogólnym. Diagnostyka zaburzeń układu równowagi opiera się w pierwszej kolejności na precyzyjnym wywiadzie lekarskim. Badanie podmiotowe pacjenta, dopełnione badaniem klinicznym, ukierunkowuje celowane badania dodatkowe. Złożoność układu równowagi, a także patomechanizmy powodujące zaburzenia w obrębie tego układu często wymagają interdyscyplinarnego podejścia do procesu diagnostyczno-terapeutycznego. Bardzo często pacjenci z napadową wstębulopatią przychodzą do poradni otoneurologicznej w okresie bezobjawowym. Wówczas diagnozę opieramy przede wszystkim na wywiadzie i wynikach badania przedmiotowego wykonanego w czasie ataku zawrotów głowy [1].

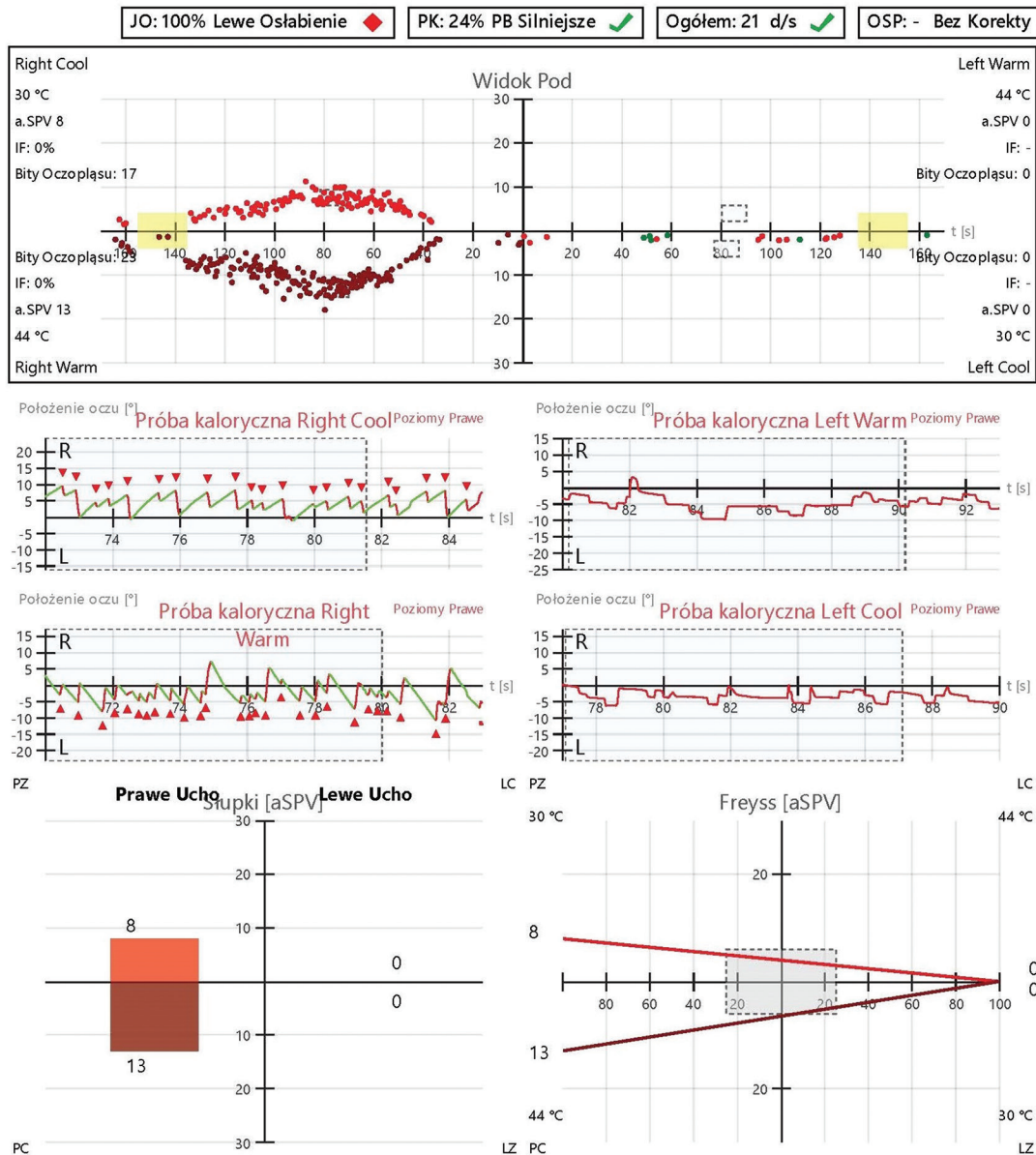
Pacjent, którego przypadek opisujemy, był zaadaptowany do wcześniej stwierdzonego niedosłuchu, a bezpośrednim problemem, z jakim zgłosił się do poradni audiologicznej, były napadowe zaburzenia równowagi. Chory w czasie konsultacji nie zgłaszał zawrotów głowy, a zatem w diagnostyce

oparliśmy się na badaniu podmiotowym, natomiast badania przedmiotowe i instrumentalne miały na celu ocenę deficytu obwodowego narządu przedsionkowego.

Opis przypadku

Badanie podmiotowe

Trzydziestoletni pacjent zgłosił się do Poradni Otoneurologicznej IFPS celem diagnostyki napadowych zawrotów głowy. Chory zgłosił, że zawroty występują od lat i są związane z aktywnością fizyczną – podczas wykonywania takich czynności jak: skakanie czy długotrwałe bieganie ma odczucie, że „leci” do tyłu i ku lewej stronie. Dodatkowo występuje oscylopsja. Zawroty typu *vertigo* (zawroty o charakterze iluzji ruchu wirowego) pojawiały się przy próbie Valsalvy i kaszlu, z dodatkowym objawem – w postaci trzasków w uchu lewym – przy kichaniu i wydychaniu nosa. Pacjent skarżył się także na powysiłkowe przytykanie ucha lewego z wyraźnym nasileniem szumów usznych. Niedosłuch lewostronny, o skrytym początku, występował od lat. Szumy uszne, stałe, o charakterze pisków o zmiennym natężeniu, również występowały od lat.



Rycina 1. Próby kaloryczne

Figure 1. Caloric tests

Poza tym pacjent był ogólnie zdrowy, prowadził aktywne życie, wywiad w kierunku przewlekłej farmakoterapii czy wcześniejszych hospitalizacji okazał się negatywny.

Badanie przedmiotowe

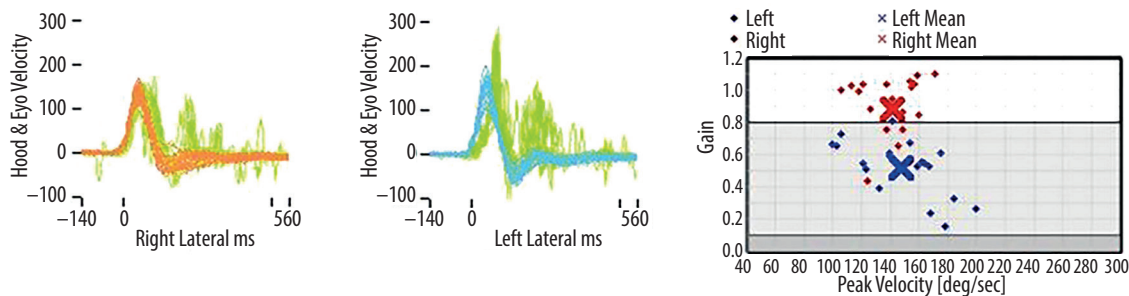
W badaniu ogólnym otolaryngologicznym nie stwierdzono klinicznie istotnych nieprawidłowości. W badaniu otoneurologicznym nie stwierdzono oczopląsu samoistnego, spojrzeniowego ani położeniowego. Podczas badania testem Henneberta ucha lewego wywołano oczopląs poziomy skierowany w stronę prawą, ustępujący i miernie zmieniający kierunek w stronę lewą. Test vibracyjny wywoływał oczopląs poziomy w stronę prawą.

Badania dodatkowe

Celem pogłębienia diagnostyki wykonano następujące badania: próby kaloryczne (rycina 1), vHIT (rycina 2), VEMP (rycina 3), audiometrię tonalną (rycina 4) oraz tomografię komputerową (rycina 5).

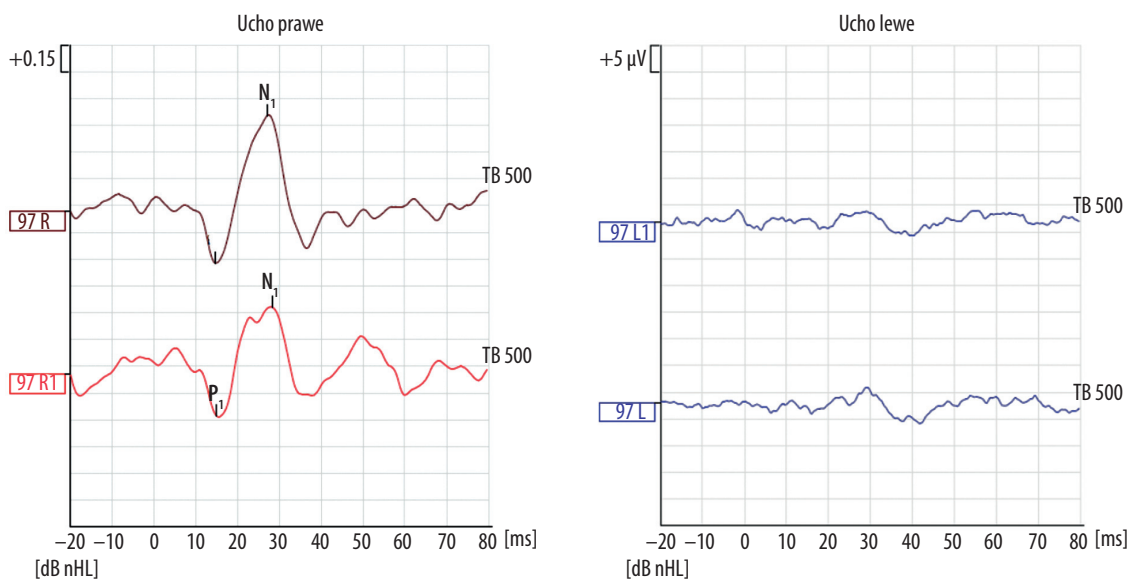
Wyniki

W próbach kalorycznych nie zarejestrowano odpowiedzi narządu przedsionkowego po stronie lewej. Badanie vHIT wykazało osłabienie współczynnika wzmocnienia odruchu przedsionkowo-okoruchowego (ang. *vestibulo-ocular reflex*, VOR) po stronie lewej z sakkadami korekcyjnymi



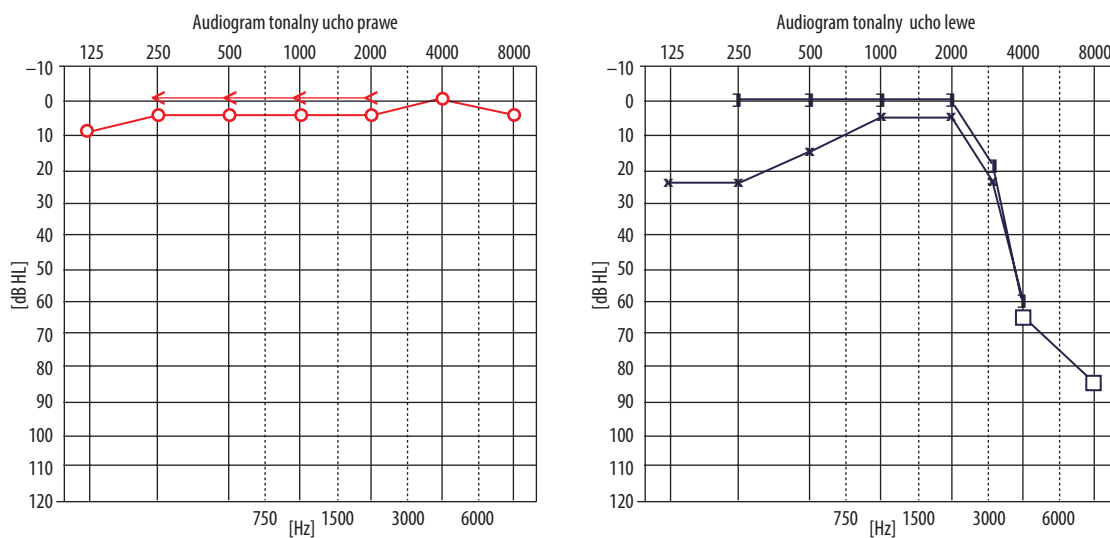
Rycina 2. Badanie vHIT

Figure 2. Video head impuls test (vHIT)



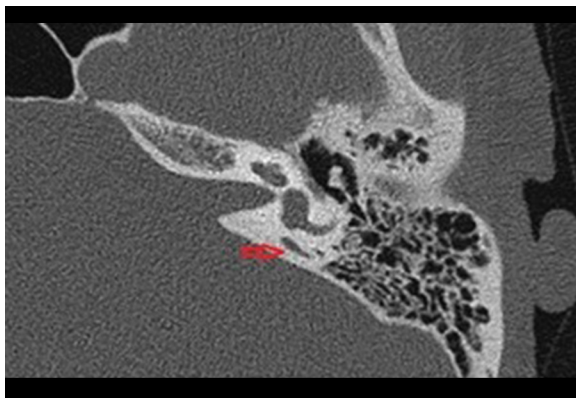
Rycina 3. Miogenne przedsionkowe potencjały wywołane (VEMP)

Figure 3. Vestibular evoked myogenic potential (VEMP)



Rycina 4. Wyniki audiometrii tonalnej (AT)

Figure 4. Results of pure tone audiometry (PTA)



Rycina 5. Wynik tomografii komputerowej (TK)
Figure 5. Computed tomography (CT) result

jawnymi i ukrytymi. W badaniu VEMP po stronie lewej nie uzyskaliśmy odpowiedzi, dodatkowo przy stymulacji ucha lewego pacjent odczuwał zawroty głowy, które nie pojawiały się przy stymulacji strony prawej. Badanie audiometrii tonalnej (ang. *pure tone audiometry*, PTA) wykazało lewostronny niedosłuch typu mieszanego z rezerwą ślimakową dla niskich i średnich częstotliwości, stromopadający dla częstotliwości powyżej 2 kHz. W badaniu tomografii komputerowej (TK) opisano: wyrostek sutkowaty lewy o budowie prawidłowej. Przewód słuchowy zewnętrzny drożny. Jamy ucha środkowego powietrzne. Łańcuch kosteczek słuchowych zachowany, prawidłowy. Poszerzony wodociąg przedsionka do ok. 2,6 mm (obraz TK jak w LVAS), poza tym błędnik kostny bez zmian. Przebieg kanału nerwu twarzonego typowy.

Dyskusja

Poszerzony wodociąg przedsionka (ang. *large vestibular aqueduct syndrome*, LVAS) jest jedną z najczęstszych wad wrodzonych ucha wewnętrznego. Charakterystycznym objawem tego schorzenia jest skokowo postępujący niedosłuch. Uznaje się, że uszkodzenie komórek słuchowych jest konsekwencją wzrostu ciśnienia w uchu wewnętrznym. Ciśnienie wzrasta na skutek przeniesienia ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego na przestrzenie ucha wewnętrznego. Przyczyną tego zjawiska mogą być nawet niewielkie urazy głowy (np. przy forsownym wysiłku fizycznym). W większości przypadków niedosłuch pojawia się w dzieciństwie, wada najczęściej występuje obustronnie, zwykle ma charakter mieszany, nie istnieje predylekcja dotycząca płci. Mniej charakterystycznym, niemniej istotnym objawem LVAS, są zawroty głowy. U pacjentów z LVAS zaburzenia równowagi, ze względu na złożoność obrazu i niejednorodny charakter, mogą przejawiać się jako: opóźniony rozwój motoryczny, ataki *vertigo*, okresowo poczucie oszołomienia, niestabilność w chodzie, oscylipsja [2].

Wywiad i badania kliniczne opisywanego pacjenta w pierwszej kolejności nasuwały podejrzenie przetoki kanałów półkolistych (ang. *superior semicircular canal dehiscence syndrome*, SSCD). Za diagnozą SSCD przemawiały wyniki badań audiometrycznych, tj. rezerwa ślimakowa w badaniu audiometrii tonalnej (**rycina 4**) przy zachowanych odruchach z mięśnia strzemiączkowego, oscylipsja podczas aktywności fizycznej oraz zawroty głowy indukowane bodźcem akustycznym w uchu lewym

i próbą Valsalvy (choć kierunek oczopląsu nie był zgodny z SSCD). Jednak niespójne w kontekście takiego rozpoznania były brak odpowiedzi VEMP (**rycina 3**) oraz brak reakcji w badaniu kalorycznym lewego błędnika (**rycina 1**). Warto również zwrócić uwagę na fakt, że wynik badania vHIT wykazał deficyt odruchu VOR, ale nie korelował ze stopniem deficytu ocenionego za pomocą próby kalorycznej, tj. brak reakcji kalorycznej po stronie lewej pozwalał oczekiwać większego deficytu współczynnika wzmocnienia VOR w badaniu vHIT (**rycina 2**).

Li i wsp. [3] stwierdzili, że podobnie jak w przypadku choroby Ménière'a pacjenci z LVAS mają w większości prawidłowe wyniki w teście vHIT przy zredukowanych odpowiedziach w teście kalorycznym, a ponadto że: „Objawy przedsionkowe w LVAS są zróżnicowane. Pacjenci z powiększonym wodociągiem przedsionka i z zawrotami głowy mogą wykazywać zmniejszoną odpowiedź kaloryczną i prawidłowe poziomy vHIT, ten wzorzec upośledzenia VOR stwierdzono również w innych chorobach ucha przebiegających z wodniakiem”. W podobnym mechanizmie mogą powstawać objawy przetokowe w próbie Henneberta (oczopląs indukowany zmianą ciśnienia w przewodzie słuchowym zewnętrznym na skutek „nadwrażliwości” narządu przedsionkowego w uchu z nadciśnieniem, inaczej niż w próbie Valsalvy przy zamkniętej głośni, kiedy oczopląs jest indukowany zmianą ciśnienia w uchu wewnętrznym wtórnie do wzrostu ciśnienia śródczaszkowego, jak np. w SCD).

Z uwagi na takie objawy, jak niedosłuch mieszany, jednostronne szumy uszne i brak pobudliwości obwodowego narządu przedsionkowego, w diagnostyce różnicowej pacjenta wzięto pod uwagę otosklerozę. Jednak przeciwko takiemu rozpoznaniu zdecydowanie przemawiała obecność odruchów z mięśnia strzemiączkowego [4,5]. LVAS może powodować fluktuacyjny odbiorczy ubytek słuchu, jak również niedosłuch mieszany. Merchant i wsp. [6] uważają, że osoby z LVAS mogą mieć dużą rezerwę ślimakową, co sugeruje przewodzeniowy ubytek słuchu. Autorzy ci wskazują, że jest to spowodowane wzmocnieniem przewodzenia kostnego przez tzw. trzecie okienko, zgodnie z mechanizmem podobnym do występującego w zespole dehiscencji kanału górnego. Autorzy niniejszej pracy podejrzewają, że tacy pacjenci mogą również mieć zwiększoną amplitudę w teście oVEMP – badania te są wrażliwe na zaburzenia związane z mechanizmem trzeciego okienka, tak jak w SSCD.

W przypadku pacjenta leczonego w IFPS, z powodu niejednoznacznego obrazu wywiadu, badania klinicznego i wyników badań instrumentalnych, kolejnym krokiem w procesie diagnostycznym była ocena radiologiczna ucha środkowego i wewnętrznego po stronie lewej. Badaniem z wyboru w takich przypadkach jest tomografia komputerowa z oceną struktur kości skroniowej. Wynik TK ujawnił poszerzony wodociąg przedsionka po stronie lewej.

Wnioski

W przytoczonym przypadku objawy, jakie prezentował pacjent, wynikały z nadciśnienia w uchu wewnętrznym oraz uszkodzenia przedsionka po stronie lewej. Jest to konsekwencja wady ucha wewnętrznego – poszerzonego

wodociągu przedsionka. Pozostajemy przy stanowisku, że w większości przypadków podstawą rozpoznania przyczyny zawrotów głowy są wywiad i badanie kliniczne pacjenta. Istnieje jednak grupa chorych, u których postawienie pewnej diagnozy wymaga wykonania badania obrazowego struktur ucha środkowego i wewnętrznego, tj. tomografii komputerowej (TK) kości skroniowych lub rezonansu magnetycznego (RM) głowy celowanego na przebieg drogi słuchowej. LVAS jest wadą wrodzoną, w której obecnie stosuje się leczenie objawowe. Leczenie przewlekłego niedosłuchu opiera się na protezowaniu klasycznym lub zastosowaniu urządzeń wszczepialnych, tj. implantów ślimakowych. Zaburzenia równowagi wynikające z uszkodzenia obwodowego narządu przedsionkowego

są nadal wskazaniem do rehabilitacji przedsionkowej. W najnowszych doniesieniach literaturowych opisywane są metody chirurgiczne polegające na zastosowaniu blokady przewodu śródchłonki (EDB) celem kontroli napadów zawrotów głowy. Obecnie tego typu leczenie jest włączane do praktyki w klinikach otolaryngologicznych w Kanadzie [7].

Finansowanie

Niniejsze badania i artykuł nie otrzymały żadnej dotacji od agencji działających w sektorze publicznym, komercyjnym lub non-profit.

Piśmiennictwo

- Berrettini S, Forli F, Bogazzi F, Neri E, Salvatori L, Casani AP i wsp. Large vestibular aqueduct syndrome: audiological, radiological, clinical, and genetic feature. *Am J Otolaryngol*, 2005; 26(6): 363–71; <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2005.02.013>.
- Zalewski CK, Chien W, King K, Muskett J, Baron R, Butman J i wsp. Vestibular dysfunction in patients with enlarged vestibular aqueduct. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2015; 153(2): 257–62; <https://doi.org/10.1177/0194599815585098>.
- Li M, Leng Y, Liu Bo. Clinical implication of caloric and video head impulse tests for patients with enlarged vestibular aqueduct presenting with vertigo. *Front Neurol*, 2021; 12: 717035; <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.717035>.
- Rajati M, Jafarzadeh S, Javadzadeh R, Feiz Disfani M, Yousefi R. Comprehensive vestibular evaluation in patients with otosclerosis: a case control study. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2022; 74(4): 582–7; <https://doi.org/10.1007/s12070-022-03147-5>.
- Lin KY, Young YH. Role of ocular VEMP test in assessing the occurrence of vertigo in otosclerosis patients. *Clin Neurophysiol*, 2015; 126(1): 187–93; <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2014.03.032>.
- Merchant SN, Nakajima HH, Halpin C, Nadol JB Jr, Lee DJ, Innis WP i wsp. Clinical investigation and mechanism of air-bone gaps in large vestibular aqueduct syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2007; 116(7): 532–41; <https://doi.org/10.1177/000348940711600709>.
- Saliba I, Alshehri S, Fournier I, Altamami N. Large vestibular aqueduct-associated symptoms: endolymphatic duct blockage as a surgical treatment. *Audiol Res*, 2024; 14(27); <https://doi.org/10.3390/audiolres14020027>.

Lek. Ewa Tomanek, email: e.tomanek@ifps.org.pl •  0009-0002-5573-0687

Dr n. med. Grażyna Tacikowska, email: g.tacikowska@ifps.org.pl •  0000-0002-5570-7092

Przesłano do redakcji:
25.11.2024
Zaakceptowano po recenzji:
26.11.2024
Opublikowano:
31.03.2025

Zastosowanie implantu wykorzystującego kostne przewodnictwo dźwięku u pacjenta z jednostronną mikrocją i atrezią przewodu słuchowego zewnętrznego – studium przypadku

Application of the bone conduction hearing implant in a patient with unilateral microtia and atresia – a case study

Maria Domalewska^{1A-F} , Katarzyna B. Cywka^{2ACE} ,
Piotr H. Skarżyński^{3,4AC} 

Wkład autorów:
A Projekt badania
B Gromadzenie danych
C Analiza danych
D Interpretacja danych
E Przygotowanie pracy
F Przegląd literatury
G Gromadzenie funduszy

¹ Warszawski Uniwersytet Medyczny, Wydział Lekarsko-Stomatologiczny, Warszawa

² Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Streszczenie

Streszczenie

Wprowadzenie: Mikrocja oraz atrezia to wrodzone wady ucha zewnętrznego. Terminem mikrocja określa się nieprawidłowe wykształcenie małżowiny usznej. Atrezia przewodu słuchowego zewnętrznego oznacza zwężenie światła kanału słuchowego bądź całkowite jego niewykształcenie. U pacjentów z mikrocją i atrezią przewodu słuchowego zewnętrznego stwierdza się przewodzeniowy ubytek słuchu. Ze względu na to, że rehabilitacja słuchu za pomocą klasycznych aparatów słuchowych w tym przypadku jest niemożliwa, stosuje się urządzenia wykorzystujące kostne przewodnictwo dźwięku, w tym implanty słuchowe.

Opis przypadku: U pacjenta rozpoznano mikrocję i atrezię przewodu słuchowego zewnętrznego, wykonano zabiegi rekonstrukcji małżowiny usznej. U pacjenta stwierdzono niedosłuch typu przewodzeniowego po prawej stronie, dlatego zastosowano implant wykorzystujący kostne przewodnictwo dźwięku – Bonebridge (BB).

Wnioski: Wyniki ukazały, że implantacja z zastosowaniem systemu Bonebridge przyniosła znaczne korzyści w słyszeniu oraz rozumieniu mowy.

Słowa kluczowe: mikrocja • atrezia • niedosłuch przewodzeniowy • niedosłuch mieszany • implant kostny • Bonebridge

Abstract

Introduction: Microtia and atresia are congenital external ear malformations. Microtia refers to the abnormal development of the auricle. Aural atresia means auditory canal stenosis or its complete absence. In patients with microtia – atresia conductive hearing loss occurs. Due to the fact that hearing rehabilitation using traditional hearing aids in microtia – atresia patients is impossible, bone conduction devices, including hearing implants, are used.

Case report: A patient was diagnosed with microtia and external auditory canal atresia. Patient underwent surgical reconstruction of the auricle. Conductive hearing loss on the right side was diagnosed. Therefore, Bonebridge (BB) implant was used.

Conclusions: The results showed that using Bonebridge implant caused improvement of hearing and speech recognition.

Key words: microtia • atresia • conductive hearing loss • mixed hearing loss • bone conduction implant • Bonebridge

Autor korespondencyjny: Maria Domalewska, Wydział Lekarsko-Stomatologiczny, Warszawski Uniwersytet Medyczny, ul. Żwirki i Wigury 61, 02-091 Warszawa; email: m.domalewska02@gmail.com

Wykaz skrótów

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Znaczenie skrótu w języku polskim
APHAB	<i>Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit</i>	kwestionariusz APHAB
AT	audiometria tonalna	–
AV	<i>Aversiveness</i>	<i>Stopień akceptacji nieprzyjemnych dźwięków</i>
BB	Bonebridge	–
BIAP	Bureau International D'Audiophonologie	Międzynarodowe Biuro Audiofonologii
BN	<i>Background Noise</i>	<i>Komunikacja w szumie</i>
EC	<i>Ease of Communication</i>	<i>Komunikacja w ciszy</i>
GS	global score	ocena ogólna
HL	hearing level	poziom słyszenia
IFPS	Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu	–
PSZ	przewód słuchowy zewnętrzny	–
PTZ-M	<i>Polski test zdaniowy typu matrix</i>	–
RV	<i>Reverberation</i>	<i>Komunikacja w warunkach pogłosu</i>
SNR	signal-to-noise ratio	stosunek sygnału do szumu
SPL	sound pressure level	poziom ciśnienia akustycznego
SRT	speech reception threshold	próg rozumienia mowy
SSD	single-sided deafness	głuchota jednostronna

Wprowadzenie

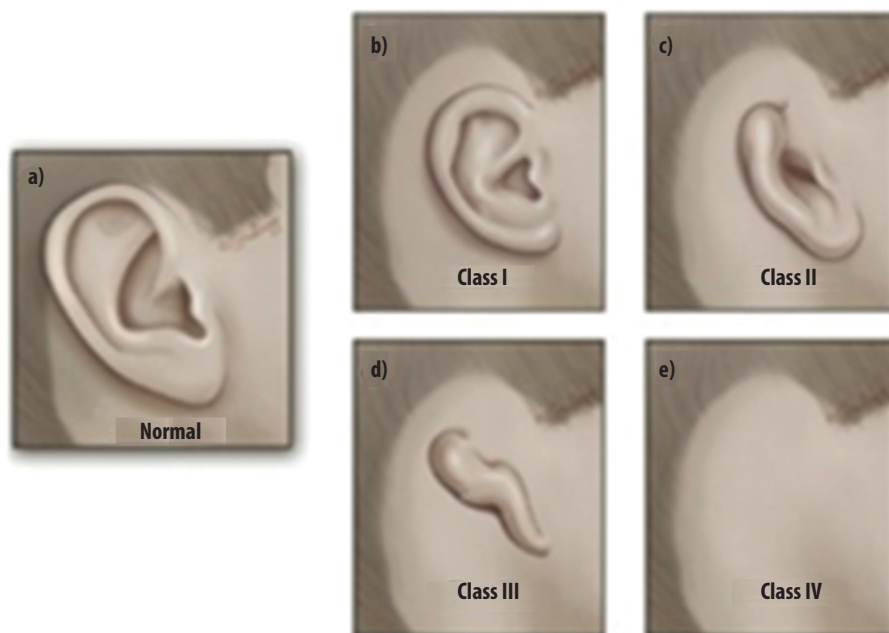
Mikrocja jest nieprawidłowością o charakterze wrodzonym. Polega na częściowym lub całkowitym niewykształceniu małżowiny usznej. Występować może jako niezależna anomalia lub być częścią kompleksu wad wrodzonych. Najczęściej występuje jednostronnie. Często skutkuje koniecznością rekonstrukcji chirurgicznej [1]. Powszechnie używany system klasyfikacji mikrocji dzieli mikrocję na cztery stopnie (**rycina 1**). Pierwszy stopień odnosi się do rozmiarów mniejszych niż standardowe rozmiary małżowiny usznej, przy obecności wszystkich jej elementów. Drugi opisuje fragmentaryczną oraz zniekształconą małżowinę uszną, jednak można rozpoznać część jej elementów. Stopień trzeci obejmuje małżowinę przypominającą kształtem orzech ziemny. Dodatkowo zredukowana, może mieć postać guzka, na który składa się zdeformowana tkanka, która zawiera pewną ilość chrząstki. Anocję, czyli całkowite niewykształcenie małżowiny usznej, określa się stopniem czwartym [2].

Atrezja przewodu słuchowego zewnętrznego (PSZ) to wrodzony niedorozwój lub niewykształcenie PSZ, które często występuje równocześnie z mikrocją. Zazwyczaj jest to jednostronna nieprawidłowość występująca jako wada izolowana bądź jako część zespołu genetycznego. U pacjentów z atrezią PSZ występuje niedosłuch przewodzeniowy z rezerwą ślimakową wynoszącą nawet 50–60 dB [4,5]. Atrezię PSZ podzielono na trzy typy. Typ A oznacza zwężenie chrząstno-włóknistej lub kostnej części PSZ. Błona bębnekowa jest mniejszych rozmiarów. Dodatkowo

występują na niej niewielkie deformacje. Typ B to tzw. częściowa atrezja, ponieważ tylko część PSZ jest obecna. Błona bębnekowa nie występuje lub jest szczątkowa, może nie być połączona z łańcuchem kosteczek słuchowych, który również może być nie w pełni rozwinięty. Aplazję PSZ, czyli jego całkowite niewykształcenie, określa się typem C. Charakteryzuje się brakiem błony bębenkowej oraz wadami struktur ucha środkowego [2].

Wybór właściwych środków terapeutycznych zależy od stopnia niedosłuchu oraz możliwości zastosowania danego leczenia. Pacjenci mogą się zdecydować na chirurgiczne odtworzenie małżowiny z wykorzystaniem chrząstki żebrowej lub zastosowanie silikonowej protezy, w przypadku gdy nie chcą decydować się na procedury chirurgiczne bądź gdy poprzednio wykonane kończyły się niepowodzeniem [6].

W celu poprawy słyszenia możliwe jest zastosowanie rekonstrukcji PSZ oraz ucha środkowego, ale jedynie wówczas, gdy lekarze rokują poprawę progu słyszenia do poziomu maksymalnie 30 dB dla przewodnictwa powietrznego po operacji. W przypadku gdy rokowania przewidują wyższy próg słyszenia niż 30 dB, unika się narażania pacjentów na zabiegi chirurgiczne, tak by po operacji nie byli oni zmuszeni do korzystania z klasycznych aparatów słuchowych. Wkładki douszne mogą powodować powstawanie przewlekłych stanów zapalnych, ziarnin oraz zarastanie dna przewodu słuchowego. Drugim rozwiązaniem w zakresie funkcjonalnym jest wszczepienie implantu wykorzystującego kostne przewodnictwo dźwięku [6].



Rycina 1. Klasyfikacja mikrocji według Marxa: a) normalna małżowina, b) mikrocja I stopnia, c) mikrocja II stopnia, d) mikrocja III stopnia, e) mikrocja IV stopnia [3]

Figure 1. Marx classification: a) normal auricle, b) microtia grade I, c) microtia grade II, d) microtia grade III, e) microtia grade IV [3]

Wskazania do zastosowania implantów na kostne przewodnictwo dźwięku

Implanty zakotwiczone w kości stosowane są w celu poprawienia jakości słuchu u pacjentów z niedosłuchem przewodzeniowym, mieszanym i głuchotą jednostronną (ang. *single-sided deafness*, SSD). Warunkiem zakwalifikowania do operacji jest prawidłowo funkcjonujące ucho wewnętrzne [7]. Wskazaniem do wszczepienia implantu zakotwiczonego w kości jest ubytek słuchu spowodowany wrodzonymi wadami rozwojowymi ucha zewnętrznego (atrezja, mikrocja) lub środkowego, wykluczającymi możliwość zastosowania konwencjonalnych aparatów słuchowych. Do opisywanej grupy pacjentów należą najczęściej dzieci [7,8]. Kolejną grupą kwalifikującą się do wszczepienia implantu są dorośli oraz dzieci, u których zastosowanie klasycznych aparatów na powietrzne przewodnictwo dźwięku jest niemożliwe ze względu m.in. na występujące przewlekłe stany zapalne ucha środkowego i PSZ oraz otosklerozę, w przypadku której leczenie chirurgiczne nie przyniosło pozytywnych rezultatów [7]. Wskazaniem do zastosowania implantów kostnych są także nabyte uszkodzenia uszu. Wśród nich wskazuje się wady spowodowane rozległymi zmianami zapalnymi oraz radykalnymi operacjami ucha środkowego, a także inne nabyte nieprawidłowości powiązane z rozległymi zmianami zarostowymi powyższej części ucha. Przykładem jest tympanosklerozę, której operowanie często nie przynosi oczekiwanych efektów [9]. Implant na przewodnictwo kostne przynosi wiele korzyści również pacjentom z SSD, ponieważ eliminuje trudności w rozumieniu mowy, szczególnie w trudnych warunkach akustycznych. Jest to możliwe dzięki stymulacji zmysłu słuchu po przeciwnej stronie niesłyszącego ucha. Implant zakotwiczony w kości eliminuje efekt cienia głowy oraz poszerza pole słuchowe.

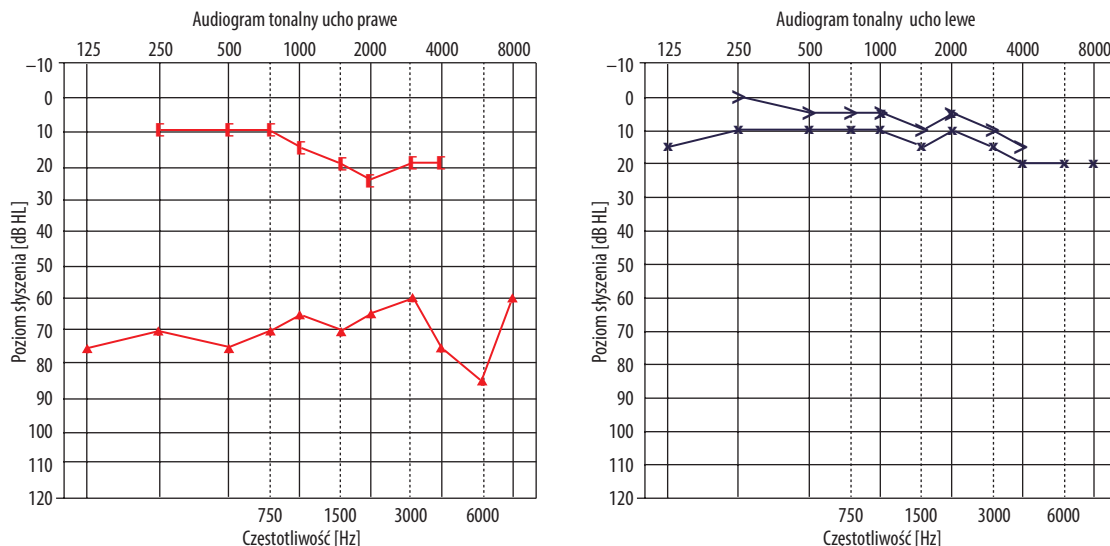
Warunkiem bezwzględnym w przypadku SSD jest prawidłowe słyszenie w uchu przeciwnym [7,10].

Kryteria audiologiczne

Podstawą do rozważania zastosowania implantu kostnego jest ocena progu słyszenia dla przewodnictwa kostnego, który można odczytać z wyników badań audiometrii tonalnej (ang. *pure tone audiometry*, PTA). Średnia dla przewodnictwa kostnego wyznaczana jest dla następujących częstotliwości: 500, 1000, 2000 oraz 3000 Hz. U pacjentów z przewodzeniowym oraz mieszanym rodzajem niedosłuchu powinna wynosić mniej lub być równa 65 dB w zależności od modelu urządzenia. Warunkiem wszczepienia implantu u pacjentów z SSD jest próg przewodnictwa powietrznego nieprzekraczający 20 dB w uchu lepiej słyszającym. W przypadku ubytku występującego na drodze przewodnictwa kostnego ważne jest, by niedosłuch ten miał charakter niezmienny [11]. Istotnym kryterium audiologicznym jest także wynik audiometrii słownej (ang. *speech audiometry*), który powinien wynosić $\geq 60\%$ rozumienia mowy dla natężenia 65 dB HL (ang. *hearing level*) [8].

Opis przypadku

Opis przypadku dotyczy 21-letniego pacjenta z rozpoznaną mikrocją z atrezją przewodu słuchowego zewnętrznego ucha prawego. Pacjent przeżył zabiegi rekonstrukcji małżowiny usznej i został przyjęty do Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w celu kwalifikacji do wszczepienia kostnego implantu słuchowego. Po procesie diagnostycznym został poddany operacji wszczepienia implantu słuchowego typu Bonebridge (BB). Zabieg oraz czas pooperacyjny przebiegły bez powikłań. Procesor został aktywowany po czterech tygodniach od operacji.

**Rycina 2.** Wynik audiometrii tonalnej**Figure 2.** Result of pure-tone audiometry

Wyniki badań pacjenta

W celu uzyskania informacji na temat stanu funkcji słuchowych pacjenta wykonano badania audiologiczne. Są one niezbędne podczas procesu kwalifikacji do wszczepienia implantu słuchowego oraz do weryfikacji wyników słuchowych po operacji. U pacjenta zdiagnozowano niedosłuch przewodzeniowy w uchu prawym oraz normę słuchową w uchu lewym (**rycina 2**). Średni próg słyszenia w uchu prawym wynosił 70 dB HL. Zgodnie z klasyfikacją BIAP (fr. *Bureau International D'Audiophonologie*) jest to niedosłuch stopnia umiarkowanego.

W badaniu audiometrii słownej (**rycina 3**) krzywa artykulatoryjna dla ucha prawego kształtem przypomina krzywą wzorcową, lecz jest znacznie przesunięta w prawo, co potwierdza przewodzeniowy ubytek słuchu [12]. W uchu prawym próg rozumienia mowy wynosi 95 dB SPL (ang. *sound pressure level*). Maksymalny odsetek poprawnie odebranych dźwięków mowy w uchu prawym wyniósł 70% przy natężeniu równym 100 dB SPL.

W badaniu rozumienia mowy w szumie SRT wyniosło -3,5 dB SNR (ang. *signal-to-noise ratio*) bez urządzenia. Ucho przeciwne maskowane było podwójnie – zatyczkami oraz nausznikami przeciwhałasowymi.

Kwestionariusz APHAB (*Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit*) składa się z 24 pozycji, które oceniane są w czterech podskalach: 1) *Komunikacja w ciszy* (ang. *Ease of Communication*, EC) – służy do oceny łatwości komunikacji, poddaje analizie codzienne sytuacje występujące w cichym otoczeniu; 2) *Komunikacja w szumie* (ang. *Background Noise*, BN) – ocenia sytuacje słuchowe w niekorzystnych warunkach akustycznych; 3) *Komunikacja w warunkach pogłosu* (ang. *Reverberation*, RV) – dotyczy przestrzeni, w których występuje zjawisko echa; 4) *Stopień akceptacji nieprzyjemnych dźwięków* (ang. *Aversiveness*, AV) – odnosi się do percepcji głośnych

dźwięków i dyskomfortu z nimi związanego [13]. Na podstawie wyników procentowych w podskalach EC, RV oraz BN wyznaczana jest ocena ogólna (ang. *global score*, GS) [14,15].

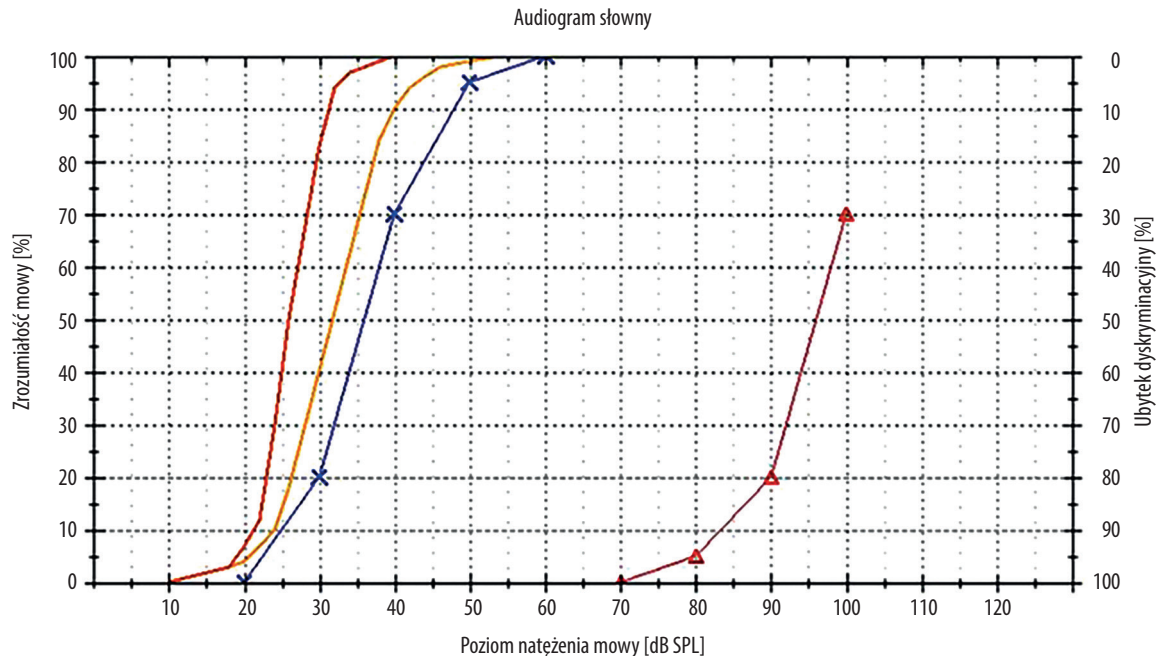
Przed zabiegiem wszczepienia implantu pacjent wypełnił kwestionariusz APHAB, w którym ocenił problemy związane z niedosłuchem w codziennych sytuacjach. Odpowiedzi wskazują, że największy kłopot sprawiały pacjentowi sytuacje komunikacyjne w trudnych warunkach akustycznych. W podskali EC średnia odpowiedzi wyniosła 56%, BN – 77%, RV – 62%, AV – 58%. Ocena ogólna (GS) wyniosła 65% (**rycina 4**).

Ocena korzyści po zastosowaniu implantu typu Bonebridge

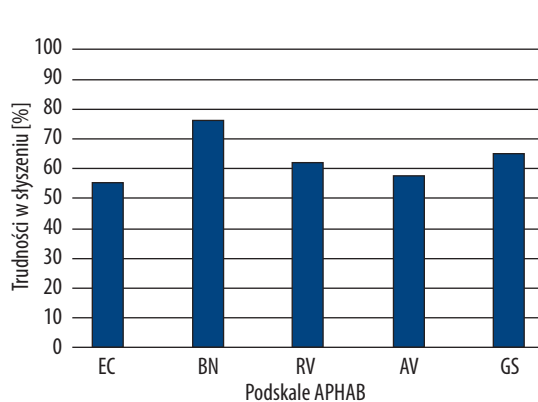
Sześć miesięcy po operacji wszczepienia implantu typu Bonebridge ponownie wykonano badania audiologiczne i kwestionariuszowe w celu oceny efektywności zastosowanego leczenia.

Rycina 5 przedstawia wyniki badania audiometrii tonalnej w polu swobodnym u pacjenta z wszczepionym implantem na przewodnictwo kostne. Podczas badania zastosowano maskowanie ucha lewego. Średnia wartość progu słyszenia wyniosła 40 dB HL. Wskazuje to na znaczną poprawę słyszenia po operacji. Natomiast **rycina 6** przedstawia wyniki badania audiometrii słownej w polu swobodnym u pacjenta z wszczepionym implantem na przewodnictwo kostne. Dla natężenia 70 dB SPL osiągnięto 95% zrozumiałości mowy.

Podczas badania *Polskim testem zdaniowym typu matrix* (PTZ-M) po wszczepieniu implantu Bonebridge w uchu prawym SRT wyniosło -10,2 dB SNR. Ucho lewe maskowane było podwójnie.



Rycina 3. Wynik audiometrii słownej (opracowanie własne)
Figure 3. The result of speech audiometry (own elaboration)



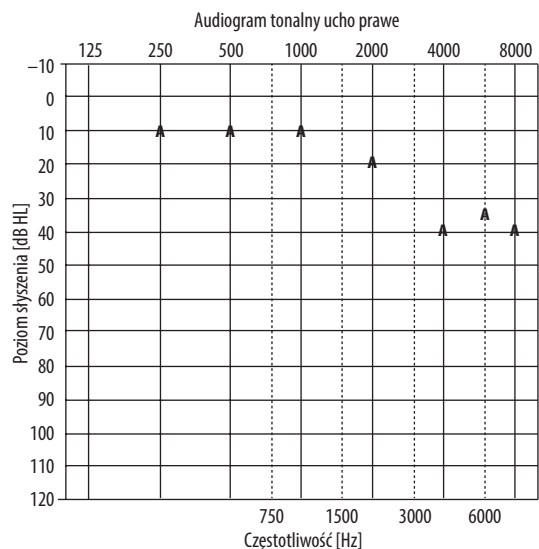
Rycina 4. Wynik kwestionariusza APHAB przed wszczepieniem implantu słuchowego

Figure 4. The result of APHAB questionnaire before the hearing implant surgery

Po 6 miesiącach od czasu implantacji pacjent ponownie wypełnił kwestionariusz APHAB. Odpowiedzi wskazują na poprawę jakości komunikacji. Pacjent zaznacza, że rzadko kiedy musi prosić o powtórzenie wypowiedzi. Ponadto swobodnie komunikuje się w rozmowach, w których bierze udział kilka osób. W podskali EC średnia odpowiedzi wyniosła 21%, BN – 29%, RV – 25%, AV – 64%. Jedynie w podskali AV, dotyczącej dyskomfortu związanego z głośnymi dźwiękami, pacjent odczuł pogorszenie. Ocena ogólna (GS) wyniosła 25% (**rycina 7**).

Dyskusja

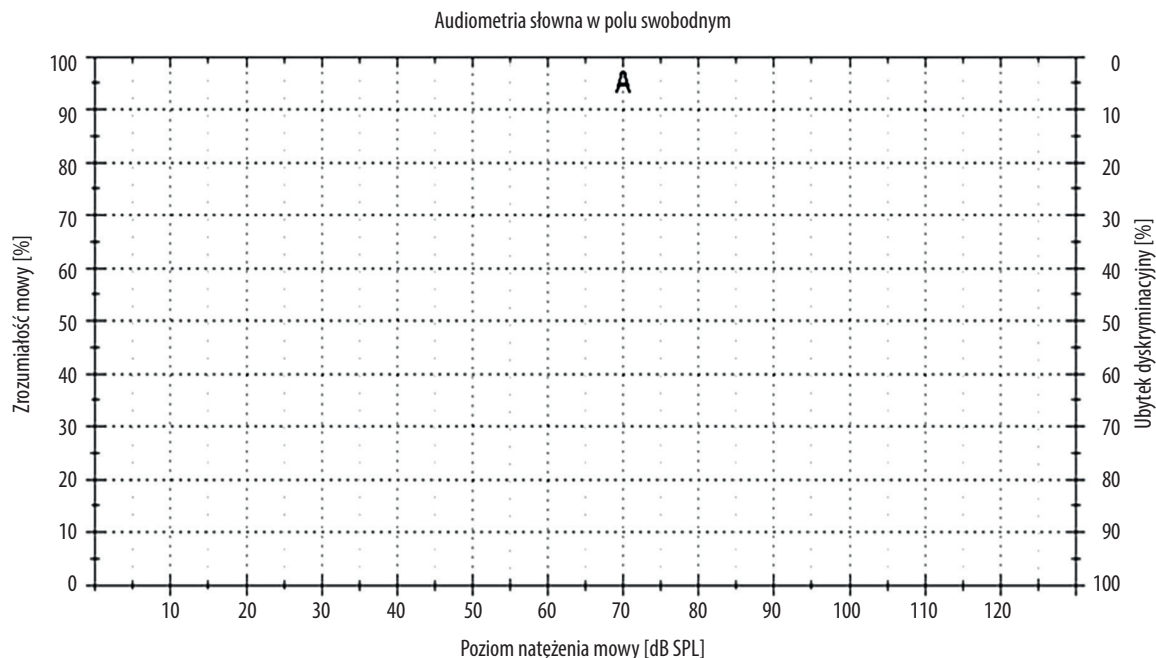
Wyniki badań audiologicznych świadczą o tym, że postępowanie operacyjne polegające na wszczepieniu implantu



Rycina 5. Wynik audiometrii tonalnej w polu swobodnym dla ucha prawego u pacjenta z implantem Bonebridge

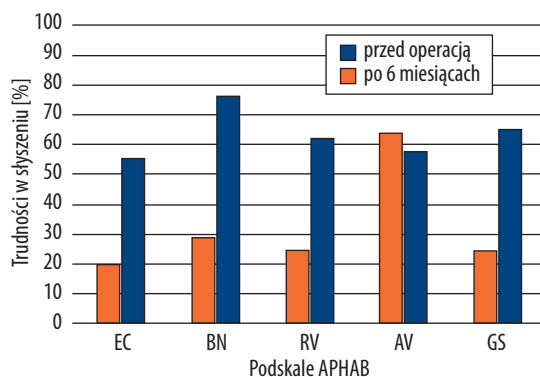
Figure 5. The result of the pure-tone audiometry in a free field for the right ear in a patient with the Bonebridge implant

przebiegło pomyślnie. Badanie PTA wykonanej 6 miesięcy po operacji wskazuje na znaczną – wynoszącą 30 dB – poprawę progu słyszenia dla przewodnictwa powietrznego. Po operacji próg słyszenia wynosił 40 dB HL. Podobne wyniki uzyskali w badaniach Ngui i Tang [15] – 6 pacjentom z przewodzeniowym ubytkiem słuchu w wyniku jednostronnej ($n = 2$) lub obustronnej ($n = 4$) atrezji PSZ wszczepiono implant Bonebridge. Korzyści słuchowe odnotowano w zakresie od 30 do 61 dB HL, a średni pooperacyjny próg słyszenia wyniósł 46,3 dB HL. Podobne



Rycina 6. Wynik audiometrii słownej w polu swobodnym dla ucha prawego u pacjenta z implantem Bonebridge (opracowanie własne)

Figure 6. The result of the speech audiometry in a free field for the right ear in a patient with the Bonebridge implant (own elaboration)



Rycina 7. Porównanie wyników kwestionariusza APHAB wypełnionego przed operacją i po operacji

Figure 7. Comparison of results of APHAB questionnaire completed before and after surgery

rezultaty zaobserwować można także w badaniach przeprowadzonych przez Yang i wsp. [17] – wśród 100 pacjentów z obustronną mikrocją z atrezią przewodu słuchowego zewnętrznego. Po wszczepieniu implantu Bonebridge progi słyszenia przewodnictwa powietrznego po implantowanej stronie uległy poprawie o $31,2 \pm 9,5$ dB HL.

Opisywany w niniejszej pracy pacjent lepiej rozumie mowę w ciszy oraz hałasie. W audiometrii słownej w ciszy uzyskano 95% rozumienia mowy, co przed operacją było nieosiągalne (dla tego samego natężenia podawanych sygnałów dźwiękowych pacjent bez urządzenia uzyskał 0% rozumienia mowy). Wyniki te pokrywają się z badaniami naukowymi przeprowadzanymi przez Volgger i wsp. [18]

na grupie pacjentów z jednostronną mikrocją z atrezią PSZ, którzy zostali poddani operacji wszczepienia implantu. Osiemnastu pacjentom (24 uszu) z przewodzeniowym lub mieszanym ubytkiem słuchu w jednostronnej ($n = 10$) lub obustronnej ($n = 8$) atrezji wszczepiono implant Bonebridge. Przed operacją średni wynik rozpoznawania słów jednosylabowych wynosił $22,9\% \pm 22,3\%$, a po zastosowaniu implantu na przewodnictwo kostne wzrósł do $87,1\% \pm 15,1\%$. Podobne wyniki uzyskali Cywka i wsp. w badaniu na grupie 42 pacjentów z przewodzeniowym lub mieszanym ubytkiem słuchu. Wszystkim pacjentom wszczepiono BB, w tym pacjentom z atrezią ($n = 3$) oraz pacjentom z mikrocją i atrezią ($n = 13$). Przed wszczepieniem implantów średni wynik rozpoznawania słów jednosylabowych wyniósł 13,5%, a po operacji poprawił się do 87,6% [19].

W opisywanym w niniejszym artykule przypadku PTZ-M, oceniający rozumienie mowy w szumie, wykazał spadek stosunku sygnału do szumu z $-3,5$ dB SNR w warunkach bez wspomagania do $-10,2$ dB SNR z wszczepionym implantem kostnym. Podobne rezultaty – w postaci lepszego rozumienia mowy w szumie – uzyskali w swoim badaniu Volgger i wsp. [18]. Wynik badania PTZ-M wykazał spadek stosunku sygnału do szumu z $-0,58 \pm 4,40$ dB SNR w warunkach bez wspomagania do $-5,67 \pm 3,21$ dB SNR z implantem kostnym u wszystkich badanych pacjentów. Badania Cywki i wsp. [19] również wykazały poprawę w zakresie słyszenia mowy w hałasie: średni stosunek sygnału do szumu bez implantu wyniósł 4,36 dB SNR, a po operacji zmalał do $-1,95$ dB SNR. Porównując odpowiedzi udzielone w kwestionariuszach APHAB, można zauważyć, że pacjent z wszczepionym implantem komunikuje się swobodniej w różnych sytuacjach akustycznych. Odbiór komunikatów werbalnych jest bardziej efektywny

w urzędzeniu niż bez implantu. Wyniki poszczególnych podskali kwestionariusza sugerują ogólną poprawę jakości słyszenia. Wynik GS, który podsumowuje wszystkie podskale, zmalał o 40%.

Znaczne zmniejszenie trudności w komunikacji odnotowano również w badaniach Fuchsmann i wsp. [20], w których 16 pacjentom z obustronną atrezią PSZ wszczepiono implant zakotwiczony w kości. Kwestionariusz APHAB wykazał, że GS zmalał średnio z 89% do 25%. Pacjenci zgłosili poprawę w komunikacji, jakości słyszenia w niekorzystnych warunkach akustycznych oraz przestrzeniach, w których występuje zjawisko echa. Istotną poprawę w słyszeniu wykazało badanie Ratuszniak i wsp. [21], w którym 11 dzieci z niedosłuchem typu przewodzeniowego lub mieszanego wszczepiono implant Bonebridge. Porównanie kwestionariusza APHAB, wypełnionego przez pacjentów przed operacją i po niej, wykazało poprawę w trzech podskalach: EC, BN i RV. GS zmalał średnio z 45% do 22%. Zabieg oraz czas pooperacyjny przebiegły bez powikłań.

W przeglądzie literatury Sprinzla i Wolf-Magele [22] porównano 12 badań na łącznie 117 pacjentach, którym wszczepiono implant typu Bonebridge. W 9 pracach nie odnotowano żadnych komplikacji pooperacyjnych w okresie trwającym minimum 6 miesięcy po operacji. W 3 badaniach zgłoszono łącznie 6 zdarzeń niepożądanych. W badaniu Tsanga i wsp. [23] jedna pacjentka zgłosiła lekki ból rany oraz zawroty głowy. Objawy ustąpiły

po tygodniu dzięki leczeniu farmakologicznemu. Z kolei w badaniu Sprinzla i wsp. [22] jeden pacjent skarżył się na szumy uszne, które ustąpiły samoistnie jeden dzień po operacji. Drugi pacjent miał zawroty oraz ból głowy, które ustąpiły po leczeniu farmakologicznym. U trzeciego pacjenta wystąpiła niewielka infekcja skóry, a u czwartego – surowiczak. Obydwa te przypadki wyleczono za pomocą antybiotyków. W badaniu Ihlera i wsp. [24] u jednego pacjenta przedłużył się proces gojenia rany, który wspomagany był antybiotykami. Procentowy wskaźnik drobnych zdarzeń niepożądanych w wyżej przytoczonym przeglądzie Sprinzla i Wolf-Magele wyniósł 5,12%, co wskazuje na duże bezpieczeństwo tego zabiegu.

Wnioski

Zastosowany implant Bonebridge poprawia słuch i rozumienie mowy nawet w trudnych warunkach akustycznych oraz wpływa korzystnie na jakość życia pacjentów i ich codzienne funkcjonowanie, na co wskazują wyniki badań audiologicznych oraz subiektywna ocena pacjentów. Ponadto implantację z zastosowaniem systemu Bonebridge można uznać za bezpieczną.

Finansowanie

Niniejsze badania i artykuł nie otrzymały żadnej dotacji od agencji działających w sektorze publicznym, komercyjnym lub non-profit.

Piśmiennictwo

1. Luquetti DV, Heike CL, Hing AV, Cunningham ML, Cox TC. Microtia: epidemiology and genetics. *Am J Med Genet A*, 2012; 158A: 124–39; <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.34352>.
2. Zhang TY, Bulstrode N, Chang K, Cho YS, Frenzel H, Jiang D i wsp. International Consensus Recommendations on Microtia, Aural Atresia and Functional Ear Reconstruction. *J Int Adv Otol*, 2019; 15(2): 204–8; <https://doi.org/10.5152/iao.2019.7383>.
3. Truong MT, Liu YCC, Kohn J, Chinnadurai S, Zopf DA, Tribbe M i wsp. Integrated microtia and aural atresia management. *Front Surg*, 2022, 9: 944223; <https://doi.org/10.3389/fsurg.2022.944223>.
4. Bouhabel S, Arcand P, Saliba I. Congenital aural atresia: bone-anchored hearing aid vs. external auditory canal reconstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2012; 76(2): 272–7; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2011.11.020>.
5. Casanova MJ, Ferraz SM, Coutinho MB, Magalhães A, Almeida E Sousa C. Hearing rehabilitation with osseointegrated hearing implant in bilateral congenital external auditory canal atresia. *Acta Otorrinolaringol Esp (Engl Ed)*, 2021; 72(5): 288–94; <https://doi.org/10.1016/j.otoeng.2020.08.004>.
6. Miszka K, Skarżyński H, Zawadzki R, Szwedowicz P, Mrówka M, Młotkowska-Klimek P. Aktualna procedura postępowania w wadach wrodzonych ucha stosowana w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w Warszawie. *Audiofonologia*, 2001; 19: 12–7.
7. Durko T, Jurkiewicz D, Kantor I, Klatka J, Kuczkowski J, Niemczyk K i wsp. Bone anchored hearing aids in hearing loss – consensus. *Pol Otorhinolaryngol Rev*, 2012; 1(1): 47–50.
8. Konopka W, Strużycka M, Śmiechura M. Treatment of deafness using bone anchored hearing device (BAHD). *Pol Otorhinolaryngol Rev*, 2016; 5(1): 11–7; <https://doi.org/10.5604/20845308.1196078>.
9. Skarżyński H, Szkiełkowska A, Olszewski Ł, Mrówka M, Porowski M, Fabijańska i wsp. Program stosowania implantów ucha środkowego i implantów zakotwiczonych w kości skroniowej na przewodnictwo kostne w leczeniu zaburzeń słuchu. *Now Audiofonol*, 2015; 4(1): 9–23; <https://doi.org/10.17431/894215>.
10. Yuen HW, Bodmer D, Smilsky K, Nedzelski JM, Chen JM. Management of single-sided deafness with the bone-anchored hearing aid. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2009; 141(1): 16–23; <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2009.02.029>.
11. Ratuszniak A, Mrówka M, Skarżyński PH, Skarżyński H. Urządzenia wszczepialne na przewodnictwo kostne – zasada działania oraz wskazania. *Now Audiofonol*, 2017; 6(3): 29–34; <https://doi.org/10.17431/1002721>.
12. Śliwińska-Kowalska M. Testy słuchowe. W: *Audiologia kliniczna*. Śliwińska-Kowalska M. (red.). Łódź: Mediton; 2005, 113–17, 177–180.
13. Sworek K, Furmann A, Hojan E, Hojan-Jezińska D. The Polish version of the APHAB method for young people [Internet]. https://pub.dega-akustik.de/DAGA_1999-2008/data/articles/000581.pdf [dostęp: 22.01.2025].
14. Cox RM. Administration and application of the APHAB. *Hear J*, 1997; 50(4).
15. Löhler J, Gräbner F, Wollenberg B, Schlattmann P, Schönweiler R. Sensitivity and specificity of the abbreviated profile of hearing aid benefit (APHAB). *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2017; 274(10): 3593–8; <https://doi.org/10.1007/s00405-017-4680-y>.
16. Ngui LX, Tang IP. Bonebridge transcutaneous bone conduction implant in children with congenital aural atresia: surgical and audiological outcomes. *J Laryngol Otol*, 2018; 132(8): 693–7; <https://doi.org/10.1017/S0022215118001123>.

17. Yang J, Chen P, Zhao C, Liu Y, Gao M, Huang Z i wsp. Audiological and subjective outcomes of 100 implanted transcutaneous bone conduction devices and preoperative bone conduction hearing aids in patients with bilateral microtia-atresia. *Acta Otolaryngol*, 2020; 140(8): 675–81; <https://doi.org/10.1080/00016489.2020.1762929>.
18. Volgger V, Schießler IT, Müller J, Schrötzlmair F, Pollotzek M, Hempel JM. Audiological results and subjective benefit of an active transcutaneous bone-conduction device in patients with congenital aural atresia. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2022; 279(5): 2345–52; <https://doi.org/10.1007/s00405-021-06938-8>.
19. Cywka KB, Skarzynski PH, Krol B, Hatzopoulos S, Skarzynski H. Evaluation of the Bonebridge BCI 602 active bone conductive implant in adults: efficacy and stability of audiological, surgical, and functional outcomes. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2022; 279(7): 3525–34; <https://doi.org/10.1007/s00405-022-07265-2>.
20. Fuchsmann C, Tringali S, Disant F, Buiret G, Dubreuil C, Froehlich P, Truy E. Hearing rehabilitation in congenital aural atresia using the bone-anchored hearing aid: audiological and satisfaction results. *Acta Otolaryngol*, 2010; 130(12): 1343–51; <https://doi.org/10.3109/00016489.2010.499879>.
21. Ratuszniak A, Skarzynski P H, Gos E, Skarzynski H. The Bonebridge implant in older children and adolescents with mixed or conductive hearing loss: audiological outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2019; 118: 97–102; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.12.026>.
22. Sprinzl GM, Wolf-Magele A. The Bonebridge bone conduction hearing implant: indication criteria, surgery and a systematic review of the literature. *Clin Otolaryngol*, 2016; 41(2): 131–43; <https://doi.org/10.1111/coa.12484>.
23. Tsang WSS, Yu JKY, Bhatia KSS, Wong TKC, Tong MCF. The Bonebridge semi-implantable bone conduction hearing device: experience in an Asian patient. *J Laryngol Otol*, 2013; 127(12): 1214–21; <https://doi.org/10.1017/s0022215113002144>.
24. Ihler F, Volbers L, Blum J, Matthias C, Canis M. Preliminary functional results and quality of life after implantation of a new bone conduction hearing device in patients with conductive and mixed hearing loss. *Otol Neurotol*, 2014; 35(2): 211–15; <https://doi.org/10.1097/mao.0000000000000208>.

Maria Domalewska, email: m.domalewska02@gmail.com •  0009-0003-7582-6026

Dr n. med. i n. o zdr. Katarzyna B. Cywka, email: k.cywka@ifps.org.pl •  0000-0003-1224-1074

Prof. dr hab. n. med. i n. o zdr. mgr zarz. Piotr H. Skarżyński, email: p.skarzynski@csim.pl •  0000-0002-4978-1915

Przesłano do redakcji:
26.01.2025
Zaakceptowano po recenzji:
27.01.2025
Opublikowano:
31.03.2025

Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego oraz implantacja Bonebridge w konfiguracji CROS – opis przypadku

Duplication of the internal auditory canal and Bonebridge implantation in CROS configuration – a case report

Wkład autorów:
A Projekt badania
B Gromadzenie danych
C Analiza danych
D Interpretacja danych
E Przygotowanie pracy
F Przegląd literatury
G Gromadzenie funduszy

Anna Piecuch^{1A-F} , Katarzyna B. Cywka^{1B-F} , Piotr H. Skarżyński^{2,3CD} ,
Henryk Skarżyński^{1G} 

¹ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Klinika Oto-Ryń-
Laryngochirurgii, Warszawa/Kajetany

² Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Zakład Teleaudiologii
i Badań Przesiewowych, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Streszczenie

Wprowadzenie: Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego (dIAC) – osobne kanały dla nerwu ślimakowo-przedsionkowego oraz twarzowego – jest bardzo rzadką anomalią wrodzoną, która powstaje w toku rozwoju embrionalnego. Celem pracy było przedstawienie przypadku pacjentki z wykrytą w badaniach obrazowych duplikacją przewodu słuchowego wewnętrznego, jednostronną aplazją nerwu ślimakowego oraz metody leczenia jednostronnego niedosłuchu odbiorczego (SSD) za pomocą implantu słuchowego typu Bonebridge jako CROS.

Opis przypadku: Do Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w Kajetanach zgłosiła się 14-letnia pacjentka, u której podczas szkolnego bilansu wykryto jednostronny niedosłuch. Badanie przesiewowe słuchu po urodzeniu było prawidłowe. Badanie audiometrii tonalnej wykazało jednostronną głuchotę ucha prawego (SSD). W badaniach obrazowych tomografii komputerowej stwierdzono asymetrię przewodów słuchowych wewnętrznych: prawy przewód podwójny, podzielony na osobny kanał dla nerwu twarzowego (2,2 mm) i przedsionkowo-ślimakowego (<1 mm). Badanie rezonansu magnetycznego potwierdziło prawy dwudzielny przewód, bez możliwości identyfikacji n. VIII po tej stronie. Wyszukiwano podejrzenie jednostronnej aplazji lub ciężkiej hipoplazji prawego n. VIII. Pacjentkę skierowano na diagnostykę w kierunku wszczepienia implantu wykorzystującego przewodnictwo kostne jako CROS. Podczas symulacji, przeprowadzonej za pomocą aparatu wykorzystującego kostne przewodnictwo dźwięku, pacjentka w Polskim teście zdaniowym typu matrix (PTZ-M) osiągnęła wyniki (w konfiguracji SSD) w urządzeniu SRT = -0,4 dB SNR i bez urządzenia SRT = 3,5 dB SNR. Kiedy pacjentka miała 14 lat, została zaopatrzona w implant typu Bonebridge 602 do ucha prawego jako CROS. Podczas aktywacji implantu Bonebridge pacjentka uzyskała wartości SRT = -10,3 dB SNR w PTZ-M.

Wnioski: Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego to objaw patognomoniczny w przypadku ciężkiej hipoplazji lub aplazji nerwu ślimakowego. Zdiagnozowanie tego zaburzenia ma istotny wpływ na wybór metody leczenia i rodzaju implantu słuchowego. Najważniejszą procedurą przed podjęciem decyzji o możliwości implantacji jest wykonanie badań obrazowych – TK i RM. W przypadku izolowanej anomalii przewodu słuchowego, bez wady ślimaka badania przesiewowe słuchu po urodzeniu może nie wykryć niedosłuchu. W wadzie tej istnieje możliwość zarejestrowania emisji otoakustycznych w niezmiennym ślimaku, z upośledzeniem przewodzenia dźwięku przez hipo- lub aplastyczny nerw słuchowy, ponieważ embriogeneza ucha wewnętrznego i przewodu słuchowego wewnętrznego przebiegają niezależnie od siebie. W przypadku jednostronnej anomalii, bez upośledzania słuchu po stronie przeciwnej, do rozważenia jest wszczepienie implantu na przewodnictwo kostne jako CROS.

Słowa kluczowe: Bonebridge • niedosłuch odbiorczy • wada wrodzona • implant kostny • CROS • SSD

Autor korespondencyjny: Anna Piecuch, Klinika Oto-Ryń-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-830 Nadarzyn; email: a.piecuch@ifps.org.pl

Abstract

Introduction: Duplication of the internal auditory canal (dIAC) – separate canals for the cochlear and facial nerves – is a very rare congenital anomaly. We present the case of a patient with duplication of the internal auditory canal, unilateral cochlear nerve aplasia and the treatment of unilateral sensorineural hearing loss (single-sided deafness, SSD) with a Bonebridge implant as CROS (contralateral signal routing).

Case report: The Institute of Physiology and Pathology of Hearing was visited by a 14-year-old female patient who was diagnosed with hearing loss during a school balance sheet. Her hearing screening at birth was normal. Pure tone audiometry revealed unilateral deafness of the right ear (SSD). CT scan showed asymmetry of the internal auditory canals, the right canal was duplicated. The right VIII nerve was not identified on MRI – unilateral right VIII nerve aplasia was found. The patient was referred for diagnosis of an implant using bone conduction as a CROS, taking advantage of the phenomenon of bone conduction of sound from the deaf ear to the well-functioning ear. During the simulation performed with a bone conduction sound device mounted on a soft band, the patient in the Polish sentence matrix test achieved results (in SSD configuration): with the device SRT threshold = –0.4 dB SNR, without the device SRT = 3.5 dB SNR. The patient was implanted with a Bonebridge 602 implant in the right ear as a CROS. During implant activation in the Polish sentence matrix test with the Bonebridge implant, the patient achieved SRT = –10.3 dB SNR.

Conclusions: Duplication of the internal auditory canal is pathognomonic of severe cochlear nerve hypoplasia or aplasia, which may have a significant impact on the choice of treatment and implant. Imaging is essential. In the case of an isolated auditory canal anomaly without a cochlear defect, hearing screening at birth may not detect a hearing loss. It is possible to record acoustic otoemissions in an unaltered cochlea with impaired conduction through the hypo- or aplastic auditory nerve, as the embryogenesis of the inner ear and the auditory canal proceeds independently. In the case of a unilateral anomaly with no hearing impairment on the opposite side, bone conduction implantation should be considered as a CROS.

Key words: Bonebridge • sensorineural hearing loss • congenital malformation • bone implant • CROS • SSD

Wykaz skrótów

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Znaczenie skrótu w języku polskim
ABR	auditory brainstem response	słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu
APHAB	<i>Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit</i>	kwestionariusz APHAB
AT	audiometria tonalna	–
AV	<i>Aversiveness</i>	<i>Stopień akceptacji nieprzyjemnych dźwięków</i>
BB	Bonebridge implant	implant Bonebridge
BN	<i>Background Noise</i>	<i>Komunikacja w szumie</i>
CI	cochlear implant	implant ślimakowy
CND	cochlear nerve deficiency	deficyt nerwu ślimakowego
CROS	contralateral routing of signal	–
CT	computed tomography	tomografia komputerowa (TK)
dIAC	duplicated internal auditory canal	zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego
EC	<i>Ease of Communication</i>	<i>Komunikacja w ciszy</i>
Hbd	hebdomas (łac.)	tydzień ciąży
IAC	internal auditory canal	przewód słuchowy wewnętrzny
IFPS	Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu	–
MRI	magnetic resonance imaging	rezonans magnetyczny (MR)
OAE	otoacoustic emissions	emisje otoakustyczne
PTCD	pontine tegmental cap dysplasia	dysplazja nakrywki mostu
PTZ-M	<i>Polski test zdaniowy typu matrix</i>	–
RM	rezonans magnetyczny	–
RV	<i>Reverberation</i>	<i>Komunikacja w warunkach pogłosu</i>
SNR	signal-to-noise-ratio	stosunek sygnału do szumu
SOT	sensory organization test	test organizacji zmysłowej

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Znaczenie skrótu w języku polskim
SRT	speech reception threshold	próg percepcji mowy
SSD	single-sided deafness	głuchota jednostronna
TK	tomografia komputerowa	–
WHC	World Hearing Center	Światowe Centrum Słuchu

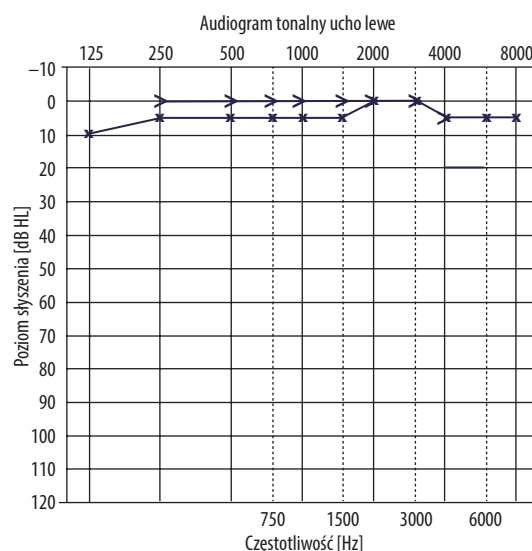
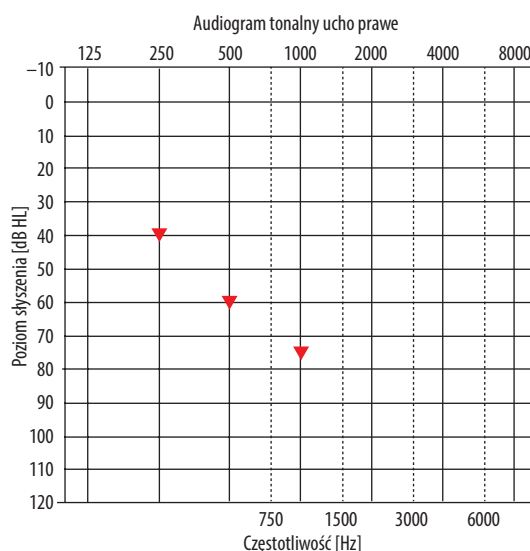
Wprowadzenie

Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego (ang. *duplication of the internal auditory canal*, dIAC), czyli obecność osobnych kanałów dla nerwu ślimakowo-przedśionkowego oraz nerwu twarzowego, jest bardzo rzadką anomalią wrodzoną, która powstaje w toku rozwoju embrionalnego. Do tej pory w literaturze opisano około 70 przypadków dIAC [1–20] oraz kilkadziesiąt przypadków zdwojenia przewodu związanego z zespołem PTCD (ang. *pontine tegmental cap dysplasia*) [21–23]. Wada może występować w postaci izolowanej lub ze współistniejącą anomalią ucha wewnętrznego, jedno- lub obustronnie [4]. Anomalie przewodu słuchowego wewnętrznego stanowią 12% wad rozwojowych kości skroniowej [24]. Częstość dIAC stanowi 0,019% u pacjentów z głębokim niedosłuchem [25]. Anomalia ta jest objawem patognomonicznym hipoplazji lub aplazji nerwu ślimakowego, co skutkuje głębokim niedosłuchem zmysłowo-nerwowym.

Niniejsza praca jest pierwszym na świecie opisem przypadku pacjentki z jednostronnym zdwojeniem przewodu słuchowego wewnętrznego i aplazją nerwu ślimakowego, jednostronną głuchotą (ang. *single-sided deafness*, SSD) [26], u której wszczepiono implant Bonebridge w konfiguracji CROS (ang. *contralateral routing of signal*) [27].

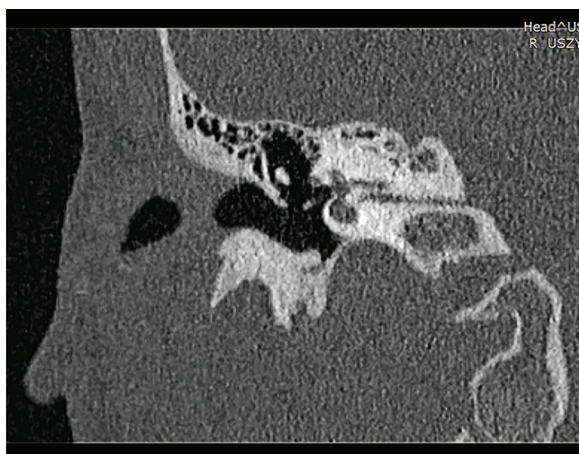
Opis przypadku

Do Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w Kajetanach zgłosiła się 14-letnia pacjentka, u której podczas szkolnego bilansu wykryto jednostronny niedosłuch w 13 roku życia. Do tej pory dziewczynka nie zauważała niedosłuchu, zgłaszała jedynie ograniczenie rozumienia mowy w hałasie. W wywiadzie badanie przesiewowe słuchu po urodzeniu było prawidłowe, a wywiad okołoporodowy i noworodkowy był nieobciążony. W badaniu otoskopowym błony bębenkowe były obustronnie prawidłowe, zachowane, z refleksem, zauważono obecność małego wyrośla przedusznego po stronie lewej. W wywiadzie nie było nawracających zapaleń uszu, a rozwój mowy był prawidłowy. Pacjentce wykonano audiometrię tonalną (ang. *pure tone audiometry*, PTA), której wyniki wykazały jednostronną głuchotę (ang. *single-sided deafness*, SSD) ucha prawego (**rycina 1**). Audiometria impedancyjna (ang. *impedance audiometry*) wykazała obustronnie tympanogramy typu A, odruchy z mięśnia strzemiączkowego ipsilateralne – nieobecne w uchu prawym, obecne w uchu lewym, kontralateralne – obecne w uchu prawym, nieobecne w uchu lewym. Audiometria słowna (ang. *speech audiometry*) wykazała stopień dyskryminacji mowy w uchu prawym na poziomie 0%, w uchu lewym 100%.



Rycina 1. Wynik audiometrii tonalnej – niedosłuch zmysłowo-nerwowy głębokiego stopnia w uchu prawym

Figure 1. Result of pure tone audiometry – profound sensorineural hearing loss in the right ear



Rycina 2. Wynik TK prawej kości skroniowej w przekroju czołowym pokazuje przewód słuchowy wewnętrzny przedzielony kostną przegrodą na osobne kanały: dla nerwu twarzowego i nerwu przedsionkowo-ślimakowego

Figure 2. The CT result of the right temporal bone in frontal section shows the internal auditory canal divided by a bony septum into separate canals for the facial and vestibulocochlear nerves.

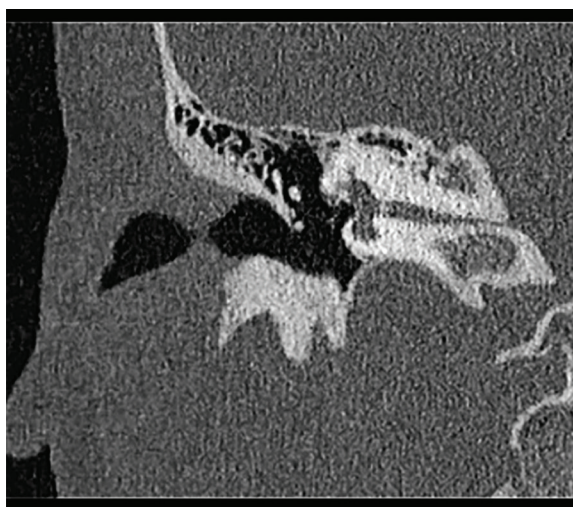


Rycina 3. Wynik TK kości skroniowej prawej w przekroju czołowym – IAC kanał dla nerwu twarzowego

Figure 3. The CT result of the right temporal bone in frontal section – IAC canal for the facial nerve

W związku z niecharakterystycznym wywiadem i późno wykrytym niedosłuchem pacjentkę skierowano na badania obrazowe w celu poszerzenia diagnostyki. W tomografii komputerowej (TK) stwierdzono asymetrię przewodów słuchowych wewnętrznych: prawy przewód był podwójny – podzielony na osobny kanał dla nerwu twarzowego (2,2 mm) i przedsionkowo-ślimakowego, który w odcinku środkowym był zredukowany do średnicy <1 mm. Stwierdzono również stenozę i sklerotyzację prawego pola ślimakowego bez malformacji lub sklerotyzacji błędniaka kostnego. Uzyskane wyniki wykazały pośrednie cechy aplazji lub ciężkiej hipoplazji prawego nerwu ślimakowego. Dla porównania lewy przewód słuchowy wewnętrzny miał średnicę 4,4 mm (**ryciny 2–6**).

Badanie rezonansu magnetycznego (RM) potwierdziło istnienie dwudzielnego przewodu po stronie prawej,



Rycina 4. Wynik TK kości skroniowej prawej w przekroju czołowym – IAC kanał dla nerwu przedsionkowo-ślimakowego

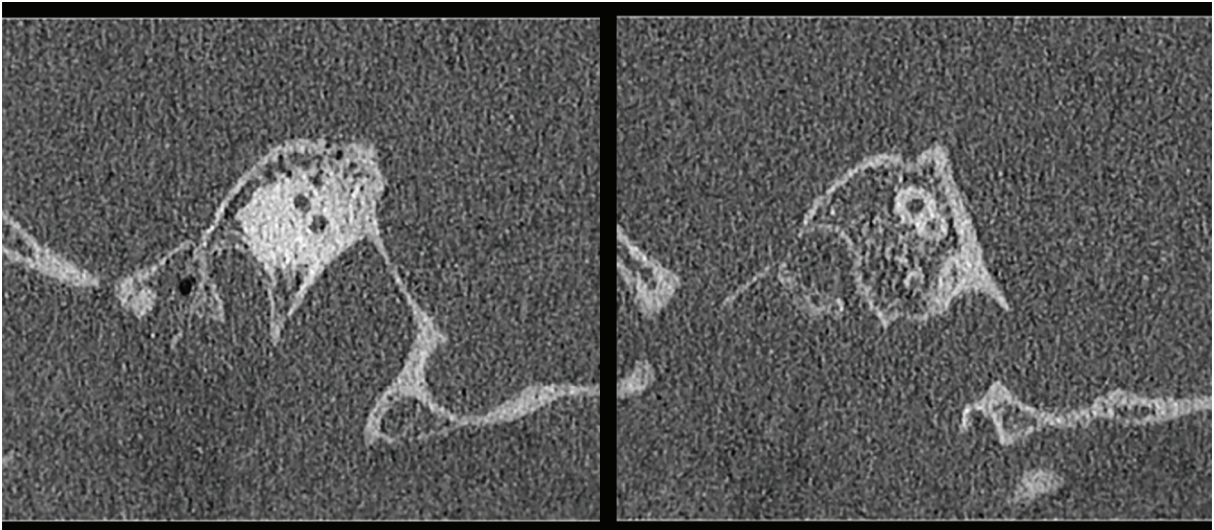
Figure 4. The CT result scan of the right temporal bone in frontal section – IAC canal for the vestibulocochlear nerve

z ciężką stenozą przewodu przeznaczonego dla n. VIII. Po stronie prawej zidentyfikowano jeden nerw wchodzący do części twarzowej przewodu słuchowego wewnętrznego, natomiast brak nerwu, który wchodziłby do części przedsionkowo-ślimakowej. Po stronie lewej nie stwierdzono żadnej patologii w zakresie kompleksu nerwów VII i VIII. Również konfiguracja błędniaków błoniastych obustronnie nie odbiegała od normy (**ryciny 7 i 8**).

Po przeanalizowaniu obrazów radiologicznych wysunięto podejrzenie jednostronnej aplazji lub ciężkiej hipoplazji nerwu VIII po stronie prawej. W związku z otrzymanymi wynikami badań pacjentkę skierowano na diagnostykę w kierunku wszczepienia implantu kostnego jako CROS celem wykorzystania zjawiska kostnego przewodzenia dźwięków. W badaniu audiometrii słownej w polu swobodnym stopień dyskryminacji mowy w klasycznym aparacie słuchowym na przewodnictwo powietrzne, w uchu prawym, z aktywnym maskowaniem ucha przeciwnego, dla poziomu 65 dB wyniósł 0%.

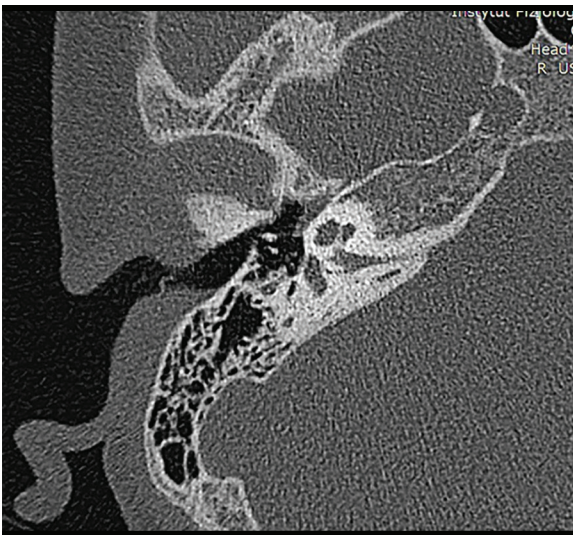
Podczas symulacji za pomocą kostnego aparatu słuchowego, zamontowanego na miękkiej opasce, przeprowadzono badanie rozumienia mowy w szumie. *Polski test zdaniowy typu matrix* (PTZ-M) składa się z 20 zdań, a każde zdanie z 5 słów zawierających: imię, czasownik, liczebnik, przymiotnik i rzeczownik. Badanie pozwala wyznaczyć próg rozumienia mowy (ang. *speech reception threshold*, SRT). W badaniu zastosowano procedurę adaptacyjną ± 2 dB, następnie ± 1 dB. Do symulacji wykorzystano procesor Oticon Ponto 5, zamontowany na miękkiej opasce, ustawiony na podstawie wyniku PTA. W PTZ-M (w konfiguracji SSD) podczas symulacji pacjentka osiągnęła wyniki: w urządzeniu – SRT = -0,4 dB SNR, a bez urządzenia – SRT = + 3,5 dB SNR. Subiektywnie, mając założony aparat kostny na opasce, pacjentka zauważyła wyraźną poprawę w słyszeniu.

Kiedy pacjentka miała 14 lat, została poddana operacji wszczepienia implantu typu Bonebridge 602 do ucha prawego w konfiguracji CROS. Podczas operacji,



Rycina 5. Wynik TK kości skroniowej prawej w przekroju strzałkowym na różnych poziomach pokazuje przewód słuchowy wewnętrzny przedzielony kostną przegrodą na osobne kanały: dla nerwu twarowego i nerwu przedsionkowo-ślimakowego

Figure 5. The CT result of the right temporal bone in sagittal section at different levels shows the internal auditory canal divided by a bony septum into separate canals for the facial nerve and the vestibulocochlear nerve



Rycina 6. Wynik TK kości skroniowej prawej w przekroju poprzecznym pokazuje krytyczne zwężenie kanału n. VIII w części proksymalnej w obrębie dwudzielnego przewodu słuchowego wewnętrznego oraz stenozę i sklerotyzację prawego pola ślimakowego sugerujące aplazję lub ciężką hipoplazję nerwu przedsionkowo-ślimakowego

Figure 6. Cross-sectional CT scan of the right temporal bone showing critical stenosis of the VIII nerve canal proximal to the duplicated internal auditory canal, stenosis, and sclerosis of the right cochlear area suggesting aplasia or severe hypoplasia of the vestibulocochlear nerve

po przygotowaniu pola operacyjnego i dotarciu do okostnej przyłożono wzornik implantu w celu porównania obrazu śródoperacyjnego z przedoperacyjnym wzorem wykonanym na obrazach radiologicznych odnoszących się do struktur anatomicznych (ucha środkowego, wewnętrznego, tkanki mózgowej w środkowym dole czaszki i przebiegu zatoki esowatej). Następnie za pomocą frezy tnącej i diamentowej otwarto przestrzeń ucha środkowego z zachowaniem tylnej ściany przewodu słuchowego

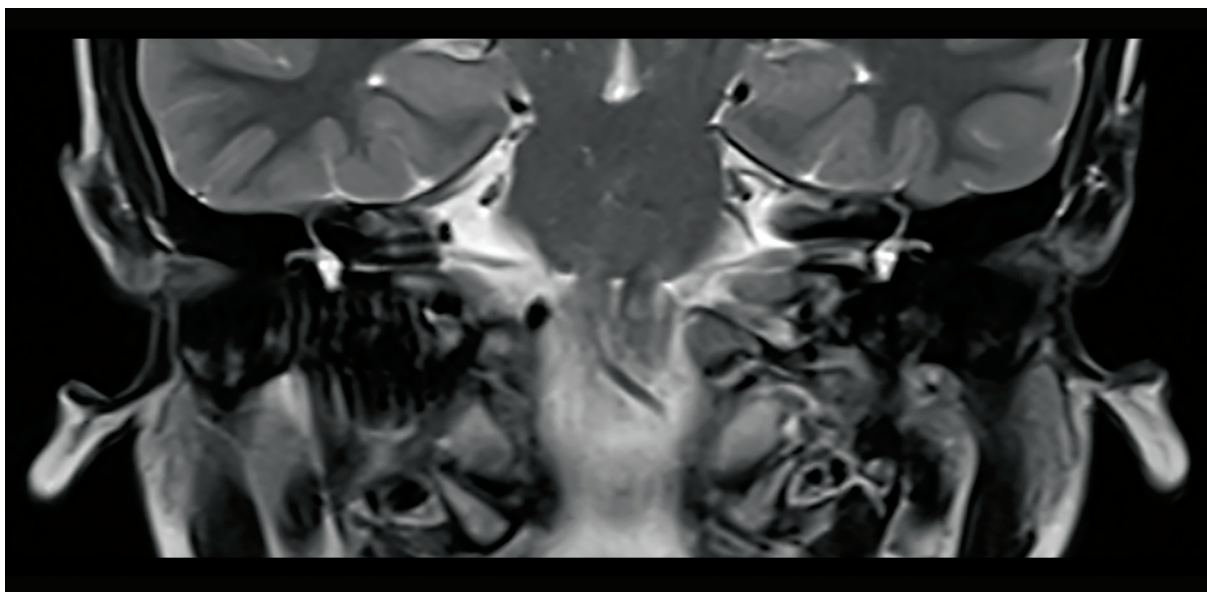
zewnątrznego. Po wykonaniu łoży umieszczono w niej część wewnętrzną implantu, zaginając plastyczną część o około 30°. Przymocowano urządzenie za pomocą specjalnych śrub o grubości 1,6 mm. Część wewnętrzną przykryto płatem mięśniowo-okostnowym, a ranę zszyci.

Wyniki

Po miesiącu od wszczepienia urządzenia podczas aktywacji implantu pacjentka uzyskała w PTZ-M wartości SRT = -10,3 dB SNR w konfiguracji SSD. W celu oceny poziomu zadowolenia z codziennego korzystania z implantu BB pacjentka wypełniła kwestionariusz APHAB (*Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit*) przed operacją oraz miesiąc po aktywacji procesora (**rycina 9**). Kwestionariusz składa się z 24 pytań, które pozwalają określić trudności związane z komunikacją w 4 podskalach: Komunikacja w ciszy (EC), Komunikacja w szumie (BN), Komunikacja w warunkach pogłosu (RV), Stopień akceptacji nieprzyjemnych dźwięków (AV). Wyniki obliczane są jako średnia arytmetyczna częstości wystąpienia problemu dla wszystkich stwierdzeń w danej podskali. Niższy wynik świadczy o mniejszych problemach związanych z komunikowaniem się i większych korzyściach z zastosowanego urządzenia. Subiektywnie pacjentka oceniła efekty zastosowanego rozwiązania jako bardzo dobre. Wyniki kwestionariusza APHAB wskazują na poprawę słyszenia w trzech podskalach: EC, BN, RV [28]. Największy zysk odnotowano dla podskali RV. Czwarta podskala (AV) pozostała bez zmian.

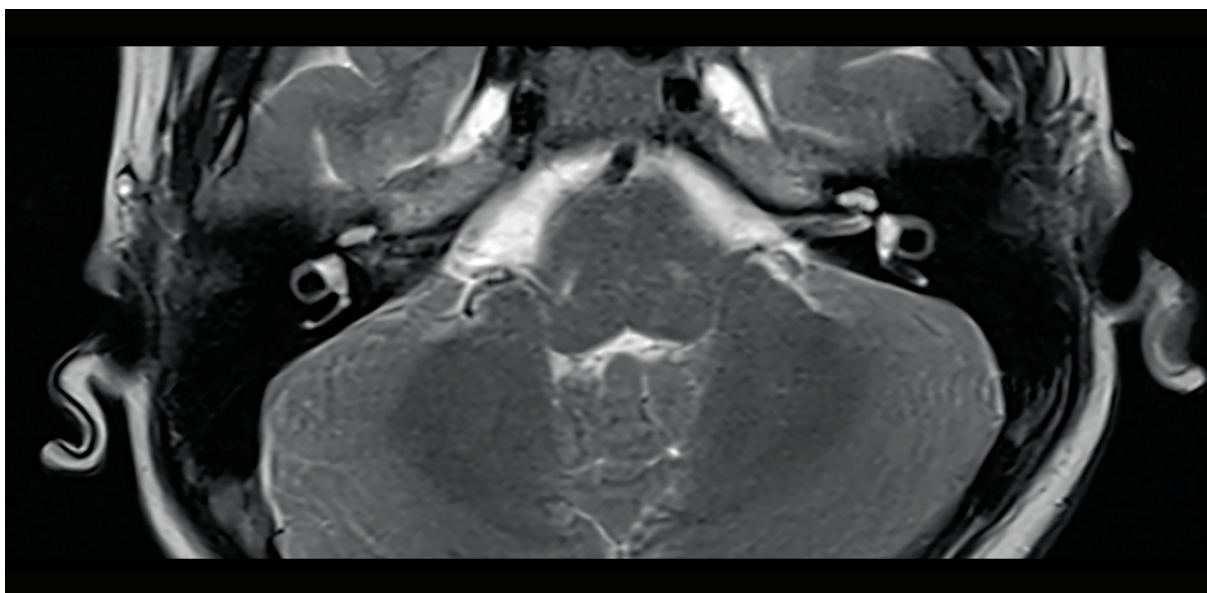
Dyskusja

Zdwojenie przewodu słuchowego jest bardzo rzadką wadą wrodzoną – do tej pory w literaturze opisano około 70 przypadków tej wady (według bazy artykułów PubMed). Częstość duplikacji IAC wśród pacjentów z niedosłuchem odbiorczym wynosi 0,019% [25]. Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego po raz pierwszy opisali Clemens i Sandsrom w 1975 roku [8].



Rycina 7. Wynik RM głowy z kontrastem, przekrój czołowy, obrazy T2-zależne; brak nerwu przedsionkowo-ślimakowego po stronie prawej, obecny nerw twarzowy, po stronie lewej nerwy VII i VIII obecne

Figure 7. The MRI result of the head with contrast, frontal section, T2-weighted images; vestibulocochlear nerve absent on the right, facial nerve present, VII and VIII nerves present on the left



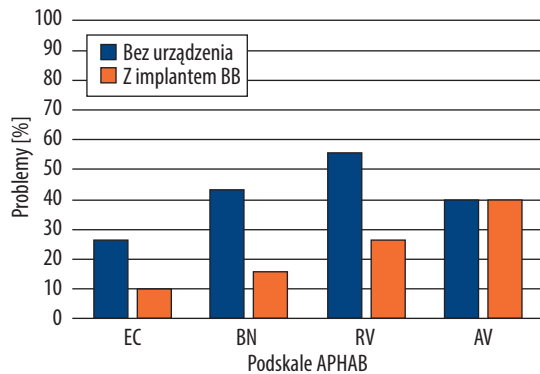
Rycina 8. Wynik RM głowy z kontrastem, przekrój poprzeczny, obrazy T2-zależne; brak nerwu przedsionkowo ślimakowego po stronie prawej, obecny nerw twarzowy, po stronie lewej nerwy VII i VIII obecne

Figure 8. The MRI result of the head with contrast, cross-sectional T2-weighted images; vestibulocochlear nerve absent on the right, facial nerve present, VII and VIII nerves present on the left

W Polsce program przesiewowych badań słuchu prowadzony jest w trzech etapach w ośrodkach o odpowiednim stopniu referencyjności. I stopień referencyjności – wstępne badanie przesiewowe emisji otoakustycznych (ang. *otoacoustic emissions*, OAEs) wykonywane na oddziałach noworodkowych. Pacjenci z nieprawidłowym wynikiem badania OAE oraz z grup ryzyka kierowani są do ośrodków o II stopniu referencyjności, czyli oddziałów otorinolaryngologicznych, gdzie wykonuje się m.in. badania OAE i ABR (ang. *auditory brainstem response*, słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu). Postawienie ostatecznej diagnozy, a następnie kompleksowa opieka audiologiczna

(protezowanie słuchu, rehabilitacja, monitorowanie) ma miejsce w ośrodkach o III stopniu referencyjności [29].

Badanie przesiewowe słuchu polega na wykonaniu obiektywnego badania OAE, które rejestruje generowane przez ślimak sygnały akustyczne, będące miarą aktywnych procesów w nim zachodzących. Specyfiką testów przesiewowych słuchu jest ich czułość i swoistość oraz pewien procent wyników fałszywie ujemnych, które mogą dotyczyć szczególnie dzieci z neuropatią słuchową, aplazją lub hipoplazją nerwu ślimakowego, ale z prawidłową budową ucha wewnętrznego. Skuteczniejszym narzędziem do wykrywania



Rycina 9. Porównanie wyników kwestionariusza APHAB uzyskanych przez pacjentkę bez implantu oraz w implantacji BB w podskalach: *Komunikacja w ciszy (EC), Komunikacja w szumie (BN), Komunikacja w warunkach pogłosu (RV), Stopień akceptacji nieprzyjemnych dźwięków (AV)*

Figure 9. Comparison of APHAB questionnaire results of patient without and with BB implant in subscales: *Ease of Communication (EC), Background Noise (BN), Reverberation (RV), Aversiveness (AV)*

wyżej wymienionych patologii jest badanie ABR. Niestety nie zawsze jest ono powszechnie dostępne na pierwszym etapie badania przesiewowego i u pacjentów z prawidłowym OAE. Dlatego tak ważne jest powtarzanie badań przesiewowych na kolejnych etapach edukacji, zwłaszcza u dzieci rozpoczynających naukę w szkole, czyli w okresie szczególnych wymagań słuchowych, gdy rozwój dziecka pozwala już na wykonanie badań subiektywnych wymagających współpracy [30,31].

Geneza i budowa układu słuchowego

U opisywanej pacjentki nie stwierdzono nieprawidłowości w budowie ucha wewnętrznego, dlatego możliwe było zarejestrowanie emisji otoakustycznych w badaniu przesiewowym po urodzeniu pomimo braku nerwu ślimakowego, co skutkowało późnym postawieniem diagnozy jednostronnej głuchoty.

Rozwój embriologiczny ucha wewnętrznego jest kontrolowany lokalnie, nie zależy od żadnego bodźca neuronalnego i zachodzi niezależnie od rozwoju przewodu słuchowego wewnętrznego i przebiegających w nim nerwów: ślimakowo-przedsionkowego i twarzowego. Natomiast proces rozwoju, migracji, wzrostu, różnicowania i przeżycia niedojrzałych neuronów ślimakowo-przedsionkowych jest stymulowany przez wiele czynników neurotroficznych, m.in. BDNF (ang. *brainderived neurotrophic factor*), NGF (ang. *nerve growth factor*), neurotrofyny 3 (NF-3) oraz neurotrofyny – 4/5 (NF-4/5) wytwarzane przez pęcherzyk uszny [32–36]. Zaburzenia uwalniania czynników troficznych przez otoczkę ucha na bardzo wczesnych etapach rozwoju mogą wyjaśnić obecną u opisywanej pacjentki izolowaną anomalię IAC i brak nerwu ślimakowego, bez wady samego ślimaka [32].

U ludzi ucho zaczyna rozwijać się około 3 tygodnia życia płodowego (łac. *hebdomas*, Hbd), gdy w obrębie łożyska ucha pojawia się epidermalne zgrubienie, które

następnie przekształca się w pęcherzyk uszny (otocystę). Do 4 tygodnia część komórek odwarstwia się od otocysty i po przejściu proliferacji i różnicowania w neuroblasty przekształca się w strukturę dającą początek zwojowi przedsionkowo-ślimakowemu. Neuroblasty te ustalają biegunowość i dzięki procesowi chemotaksji podążają w stronę wrzecionka rozwijającego się ślimaka do 9 Hbd [34] oraz nieco wcześniej ośrodkowo, w kierunku pnia mózgu i jąder ślimakowych – do 6 Hbd [36,37]. Około 9 Hbd synchronicznie z rozwojem nerwu słuchowego otaczająca go mezenchyma zaczyna ulegać chrzęstnieniu, a ostatecznie – kostnieniu [32,36]. Obecność nerwu hamuje proces chrzęstnienia, co ostatecznie prowadzi do wykształcenia przewodu słuchowego wewnętrznego. Tworzenie chrząstki z mezenchymy również regulowane jest przez substancje wytwarzane przez otocystę. IAC wykształca się ostatecznie do 5 miesiąca życia płodowego. Wysłunięto hipotezę, że jego średnica zależy od objętości migrujących włókien nerwu ślimakowo-przedsionkowego [36,37].

Droga słuchowa ma swój początek w synaptycznym połączeniu między komórkami zewnętrznymi i wewnętrznymi narządu Cortiego ślimaka a dendrytami, które przechodzą przez kanaliki promieniste blaszki spiralnej wrzecionka, gdzie znajduje się zwój spiralny ślimaka (kanał Rosenthala). Neurony zwoju spiralnego przechodzą przez otwórki pasma spiralnego dziurkowanego w polu ślimakowym w przednio-dolnej części dna przewodu słuchowego wewnętrznego (apertura ślimaka). Dojrzały i prawidłowo wykształcony nerw ślimakowy łączy się z nerwem przedsionkowym i wraz z nerwem twarzowym, pośrednim, tętnicą błędnikową i żyłami błędnikowymi, otoczone przez oponę twardą podąża przez przewód słuchowy wewnętrzny, by przez otwór słuchowy wewnętrzny opuścić kość skroniową i dotrzeć dalej do mózgowia w kącie mostowo-mózdkowym.

Ograniczenia kostne przewodu słuchowego wewnętrznego są najlepiej widoczne w badaniu TK kości skroniowych – okno kostne, natomiast nerwy ślimakowo-przedsionkowe można uwidoczniać podczas badania RM na obrazach T2-zależnych. Przebieg nerwu ślimakowego należy śledzić na całej długości przewodu słuchowego wewnętrznego – od dna wyjścia w polu ślimakowym do wejścia w pniu mózgu w kącie mostowo-mózdkowym.

Deficyt nerwu ślimakowego

Deficyt nerwu ślimakowego (ang. *cochlear nerve deficiency*, CND) odnosi się do niedoboru włókien nerwu ślimakowego w postaci hipoplazji (niedorozwój) lub aplazji (niewykształcenie), które podlegają ocenie w badaniu metodą MRI. Nie jest to jednak definicja histopatologiczna, ponieważ włókna nerwu ślimakowego mogą przebiegać wraz z nerwem przedsionkowym lub twarzowym. Według doniesień aktywacja pierwotnej kory słuchowej została zarejestrowana w funkcjonalnym RM u pacjenta z aplazją nerwu [38], a w niektórych przypadkach zaobserwowano ograniczone korzyści z implantacji ślimakowej. Dlatego ważna jest interpretacja wyników badań obrazowych w kontekście badań klinicznych i audiologicznych. Ocenia się, że CND występuje u 18–21% biorców implantów ślimakowych, z tym że istniały duże różnice efektów

w przypadku hipoplazji i aplazji [36]. Dlatego niezwykle ważne jest ich rozróżnianie i ocena stopnia CND.

Ocena nerwu ślimakowego

Według klasyfikacji Casselmana [39] za nieodbiegający od normy możemy uznać nerw ślimakowy, jeśli jego średnica jest porównywalna do średnicy nerwu ślimakowego położonego kontralateralnie oraz jest większa lub równa średnicy ipsilateralnego nerwu twarzowego. Jeśli nerw ślimakowy nie spełnia wyżej wymienionych kryteriów możemy mówić o hipoplazji nerwu, a w przypadku gdy brak tego nerwu w przekrojach strzałkowych IAC, mówimy o aplazji [39].

Klasyfikacji Gouverts'a i wsp. [40] uwzględnia stopień deficytu nerwu ślimakowego wraz z oceną morfologii ucha wewnętrznego: typ I – całkowity brak nerwu ślimakowo-przedsionkowego; typ IIa – gałąź nerwu ślimakowego nieobecna lub hipoplastyczna, nerw przedsionkowy obecny oraz współistniejąca dysplazja błędnika; typ IIb – gałąź nerwu ślimakowego nieobecna lub hipoplastyczna, nerw przedsionkowy obecny, ale morfologia błędnika jest prawidłowa. Nowy system klasyfikacji nerwów IAC według Birman i wsp. [41] bierze pod uwagę liczbę nerwów, które można uwidocznić: stopień 0 – brak nerwów; stopień I – obecność jednego nerwu; stopień II – obecne dwa nerwy; stopień III – trzy nerwy; stopień IV – cztery nerwy, z czego jeden jest hipoplastyczny; stopień V – cztery prawidłowe nerwy.

Podczas oceny nerwu ślimakowego pod kątem ewentualnych anomalii należy ocenić: wrzecionko i stopień jego sklerotyzacji, pole ślimakowe w dnie ślimaka (uznaje się za zwężone, jeśli osiąga <1,2 mm) [42] oraz przewód słuchowy wewnętrzny (norma 2–8 mm, średnio 4 mm) [4]. Według klasyfikacji Sennaroglu i Bajina [43], oceniając wadę nerwu ślimakowego, należy wziąć pod uwagę miejsce „wyjścia” nerwu ze ślimaka. Nerw ślimakowy należy oceniać w badaniu MRI, natomiast stopień sklerotyzacji wrzecionka ślimaka i zwężone pole ślimakowe – w badaniu CT, którego wyniki mogą pośrednio sugerować patologię nerwu ślimakowego. Powyżej opisane zmiany występują w sposób izolowany lub współwystępują z anomaliami ucha wewnętrznego, nerwu przedsionkowego i twarzowego [4], albo też innymi wadami ucha zewnętrznego lub środkowego [3]. Osoby z CND są bardziej narażone na wady błędnika niż osoby bez hipoplazji lub aplazji nerwu ślimakowego [36].

Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego

Wady przewodu słuchowego wewnętrznego – takie jak atrezja, zwężenie, hipoplazja i aplazja – stanowią około 12% wad wrodzonych kości skroniowej [24,44]. Przyjmuje się, że około 2% przypadków wrodzonej głębokiej głuchoty wynika z anomalii dotyczącej nerwu ślimakowego. Najnowsze badania podają, że deficyt nerwu ślimakowego może dotyczyć 18–21% pacjentów z wszczepionym implantem ślimakowym [36]. Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego występuje, gdy kostna przegroda (całkowita lub częściowa [25]) dzieli przewód słuchowy wewnętrzny na dwa przedziały. Duplikacja może być jednostronna lub obustronna, a nerw przedsionkowo-ślimakowy może

być aplastyczny lub hipoplastyczny [23]. Wydaje się, że w związku z obrazem morfologicznym dIAC trafniejszą nazwą byłoby określenie „rozszerzenie” przewodu słuchowego wewnętrznego, ponieważ w istocie nie dochodzi do duplikacji struktur zawartych w IAC, lecz do ich rozdzielenia, jednak literatura angielskojęzyczna określa podobne zjawisko jako duplikację.

Oceniając dIAC, warto zweryfikować obrazy radiologiczne TK pod kątem naturalnie przebiegających szczelin i kanałów lub odmian anatomicznych występujących w kości skroniowej, a także innych anomalii imitujących duplikację przewodu, takich jak: poszerzenie wodociągu przedsionka, obecność wodociągu ślimaka, szczeliny Hyrtla, wysokie ustawienie opuszki żyły szyjnej, kanału pojedynczego czy zdwojenia kanału nerwu twarzowego. W większości przypadków dIAC nerw twarzowy oraz jego funkcje są zachowane, opisywano jednak kilka przypadków hipoplazji n. VII lub jego niedowładu [13,19,25,45,46].

Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego opisywano wielokrotnie w zespole dysplazji nakrywki mostu PTCD (ang. *pontine tegmental cap dysplasia*) [4,21–23,47]. Jest to rzadko występujący zespół neurologiczny, w którym dochodzi do hipoplazji brzusznej części mostu, nakrywki mostu w części grzbietowej oraz dysfunkcji nerwów czaszkowych. Duplikację przewodu opisywano również u pacjentów z zespołem Klippela–Feila oraz zespołem Goldenhara [3].

W większości przypadków dIAC odnotowano niedosłuch znacznego stopnia, głębokiego stopnia lub całkowitą głuchotę, co związane jest z hipoplazją lub aplazją nerwu ślimakowego [45]. Stopień niedosłuchu zależy od ilości zachowanych włókien nerwu ślimakowego, którą pośrednio można ocenić na podstawie średnicy IAC i wyglądu przegrody kostnej dzielącej oba nerwy. Gdy przegroda sięga części proksymalnej IAC można spodziewać się głębszego niedosłuchu (przegroda pełna). Natomiast im bardziej dystalnie kończy się przegroda kostna, tym słuch i stopień zachowania nerwu ślimakowego wydaje się większy (przegroda częściowa) [23,46]. Niedosłuch najczęstszym występuje od urodzenia, co miało najprawdopodobniej miejsce również w przypadku opisywanej pacjentki, u której – dzięki kompensacji uchem słyszącym – mowa rozwinęła się prawidłowo, dlatego niedosłuch wykryto dopiero w wieku nastoletnim.

Według Wang i wsp. [25] pacjenci ze zwężeniem IAC mają dysplastyczny nerw przedsionkowo-ślimakowy i mogą odnieść korzyści z wszczepienia implantu ślimakowego (ang. *cochlear implant*, CI), podczas gdy pacjenci z duplikacją IAC mają aplastyczny lub hipoplastyczny n. VIII, dlatego CI jest przeciwwskazane. Opisywano jednak kilka przypadków skutecznej implantacji ślimakowej, po której zaobserwowano korzyści słuchowe u pacjentów [2,45,48]. Rezultaty implantacji zależą od: stopnia zachowania nerwu ślimakowego, wieku wykrycia niedosłuchu, wieku wszczepienia implantu ślimakowego oraz stanu słuchu drugiego ucha, a decyzję o wyborze metody leczenia za każdym razem należy podejmować indywidualnie, zwłaszcza u pacjentów z dIAC.

Zjawisko CROS

Opisywaną w niniejszej pracy pacjentkę zakwalifikowano do implantacji na przewodnictwo kostne jako CROS ze względu na późno wykryty niedosłuch, prawdopodobną aplazję nerwu ślimakowego w badaniu MRI, normę słuchu w drugim uchu oraz satysfakcjonujące efekty symulacji w implancie kostnym.

Zjawisko przewodnictwa kostnego dźwięków znane jest od starożytności. Zjawisko to polega na odbiorze wibracji kości czaszki jako wrażenia słuchowego. Zidentyfikowano dwa szlaki słyszenia dzięki przewodnictwu kostnemu. W przypadku pierwszego zasadniczą rolę odgrywają bezwładność płynu w świetle ślimaka, kompresja ścian ślimaka oraz zmiany ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego. Z kolei drugi szlak prowadzi przez ucho środkowe lub zewnętrzne. Oba te mechanizmy wywołują gradient ciśnienia płynów po obu stronach błony podstawnej ślimaka, wprowadzając ją w drgania [49].

Zjawisko CROS (ang. *contralateral routing of signal*) polega na przenoszeniu dźwięku ze strony ucha niesłyszającego do ucha słyszającego prawidłowo, co daje poczucie dźwięku po stronie ucha słyszającego, szczególnie w sytuacji, gdy źródło dźwięku zlokalizowane jest po stronie ucha słyszającego [26]. Urządzeniem wykorzystującym zjawisko CROS jest implant słuchowy typu Bonebridge. Składa się on z dwóch części: wewnętrznej – mieszczącej przetwornik (ang. *bone conductive floating mass transducer*, BC-FMT) mocowany w kości wyrostka sutkowatego za pomocą dwóch śrub przenoszących wibracje na kość, demodulatora i cewki, oraz zewnętrznej – składającej się z procesora dźwięku, utrzymywanego na powierzchni skóry za pomocą magnesu [27,50]. Urządzenie przeznaczone jest dla pacjentów z przewodzeniowym lub mieszanym ubytkiem słuchu, z progiem dla przewodnictwa kostnego nieprzekraczającym 45 dB HL. Może być też stosowane jako urządzenie kontralateralne trasujące w jednostronnej głuchocie (ang. *single-sided deafness*, SSD), przy czym próg słyszenia dla przewodnictwa powietrznego i kostnego w uchu zdrowym nie powinien przekraczać 20 dB dla częstotliwości 0,5, 1, 2 i 4 kHz, a w uchu chorym powinien być większy niż 70 dB HL, ponieważ zjawisko tłumienia międzyszyjnego wynosi około 50 dB [27,51,52].

Ocena korzyści słuchowych z implantu na przewodnictwo kostne

Polski test zdaniowy typu *matrix* (PTZ-M) ocenia rozumienie mowy w szumie. Test składa się z 5 kolumn zawierających 10 imion, 10 czasowników, 10 liczebników, 10 przymiotników i 10 rzeczowników, które można zestawiać ze sobą losowo, co generuje 100 000 unikalnych zdań o określonej strukturze gramatycznej. Im niższy poziom progu rozumienia mowy (ang. *speech reception threshold*, SRT), tym wyższy poziom hałasu, przy którym osiąga się 50% zrozumiałości mowy, czyli połowę poprawnych odpowiedzi przy różnym stosunku sygnału mowy do szumu (ang. *signal-to-noise ratio*, SNR), tym lepsze rozumienie mowy [53].

Badanie za pomocą kwestionariusza APHAB opiera się na samoocenie trudności, które pacjent napotyka podczas

komunikowania się w różnych warunkach akustycznych lub przy rozpoznawaniu dźwięków w różnych sytuacjach.

Opisywana w niniejszej pracy pacjentka po zastosowaniu implantu BB w konfiguracji CROS uzyskała niższy wynik w pierwszych trzech podskalach kwestionariusza APHAB (EC, BN i RV), co świadczy o mniejszych problemach dotyczących komunikowania się w różnych warunkach akustycznych [54]. W PTZ-M uzyskała wynik SRT = -10,3 dB SNR w implancie Bonebridge w konfiguracji SSD, co oznacza poprawę odbioru dźwięków mowy oraz redukcję zjawiska cienia głowy (ang. *head shadow effect*) [26].

W przypadku gdy wszczepienie implantu ślimakowego nie jest możliwe, klasyczne systemy CROS lub implanty wykorzystujące kostne przewodnictwo dźwięku w konfiguracji CROS mogą być stosowane w celu eliminacji efektu cienia głowy oraz poprawy rozumienia mowy, szczególnie w hałaśliwym otoczeniu [55]. Wszczepialny system CROS wykorzystuje przewodnictwo kostne w celu transmisji wibracji przez kości czaszki bezpośrednio do zdrowego ucha. Bezwzględny warunkiem wykorzystania tego rozwiązania jest prawidłowy słuch w drugim uchu. Zaletą implantu BB jako CROS w porównaniu do klasycznego systemu CROS jest przede wszystkim komfort noszenia, brak możliwego efektu okluzji i lepsza jakość dźwięku. Ograniczeniem systemów CROS klasycznych oraz wszczepialnych u pacjentów z SSD jest brak możliwości przywrócenie słyszenia obuusznego oraz nierozwiązany problem dotyczący lokalizacji źródła dźwięku [56].

Wnioski

Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego to objaw patognomoniczny dla ciężkiej hipoplazji lub aplazji nerwu ślimakowego. Zdiagnozowanie tego zaburzenia może mieć istotny wpływ na wybór metody leczenia i rodzaju implantu słuchowego. Z tego względu podstawowymi badaniami, które należy wykonać przed podjęciem decyzji o implantacji, są badania obrazowe. W przypadku izolowanej anomalii przewodu słuchowego bez zmian ślimaka badanie przesiewowe słuchu po urodzeniu może nie wykryć niedosłuchu. W wadzie tej istnieje możliwość zarejestrowania otoemisji akustycznych w niezmiennym ślimaku, z upośledzeniem przewodzenia dźwięku przez hipo- lub aplastyczny nerw słuchowy, ponieważ embriogeneza ucha wewnętrznego i przewodu słuchowego wewnętrznego wraz z n. VIII przebiegają niezależnie od siebie. Jeśli niedosłuch jednostronny występuje od urodzenia, ubytek słuchu może pozostać niezauważony przez dziecko i jego otoczenie z powodu dobrej adaptacji drugiego ucha, w którym utrzymuje się norma słyszenia. W przypadku jednostronnej anomalii, bez upośledzania słuchu po stronie przeciwnej do rozważenia jest wszczepienie implantu na przewodnictwo kostne jako CROS. Pacjent może uzyskać redukcję zjawiska cienia głowy oraz poprawę rozumienia mowy.

Finansowanie

Niniejsze badania i artykuł nie otrzymały żadnej dotacji od agencji działających w sektorze publicznym, komercyjnym lub non-profit.

Piśmiennictwo

- Weissman JL, Arriaga M, Curtin HD, Hirsch B. Duplication anomaly of the internal auditory canal. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1991; 12(5): 867–9.
- Thompson MR, Birman CS. Bilateral duplication of the internal auditory canals and bilateral cochlear implant outcomes and review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2019; 119: 41–6; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.01.015>.
- Gupta S, Samdani S, Vaishnav JK, Singh Y, Grover M. Cochlear implantation in Goldenhar syndrome. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2022; 74 (Suppl. 3): 4159–63; <https://doi.org/10.1007/s12070-021-02874-5>.
- Manchanda S, Bhalla AS, Kumar R, Kairo AK. Duplication anomalies of the internal auditory canal: varied spectrum. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2019; 71(3): 294–8; <https://doi.org/10.1007/s12070-017-1087-4>.
- Kesser BW, Raghavan P, Mukherjee S, Carfrae M, Essig G, Hashisaki GT. Duplication of the internal auditory canal: radiographic imaging case of the month. *Otol Neurotol*, 2010; 31(8): 1352–3; <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3181e9bbd2>.
- Weon YC, Kim JH, Choi SK, Koo J-W. Bilateral duplication of the internal auditory canal. *Pediatr Radiol*, 2007; 37(10): 1047–9; <https://doi.org/10.1007/s00247-007-0570-6>. Epub 2007 Aug 18. PMID: 17704912.
- Lee SY, Cha S-H, Jeon MH, Bae IH, Han GS, Kim SJ i wsp. Narrow duplicated or triplicated internal auditory canal (3 cases and review of literature): can we regard the separated narrow internal auditory canal as the presence of vestibulocochlear nerve fibers? *J Comput Assist Tomogr*, 2009; 33(4): 565–70; <https://doi.org/10.1097/RCT.0b013e31818d8ba5>.
- Clemens F, Sandström J. Double-barreled hypoplastic internal auditory canal in unilateral deafness. *Acta Radiol Diagn (Stockh)*, 1975; 16(4): 342–6; <https://doi.org/10.1177/028418517501600404>.
- Goktas Bakar T, Karadag D, Calisir C, Adapinar B. Bilateral narrow duplicated internal auditory canal. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2008; 265(8): 999–1001; <https://doi.org/10.1007/s00405-007-0564-x>.
- Ferreira T, Shayestehfar B, Lufkin R. Narrow, duplicated internal auditory canal. *Neuroradiology*, 2003; 45(5): 308–10; <https://doi.org/10.1007/s00234-003-0957-5>.
- Cho YS, Na DG, Jung JY, Hong SH. Narrow internal auditory canal syndrome: parasagittal reconstruction. *J Laryngol Otol*, 2000; 114(5): 392–4; <https://doi.org/10.1258/0022215001905661>.
- Ramírez-Camacho R, Berrocal JR, Arellano B. Bilateral malformation of the internal auditory canal: atresia and contralateral transverse megacrest. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2001; 125(1): 115–6; <https://doi.org/10.1067/mhn.2001.115911>.
- Curtin H, May M. Double internal auditory canal associated with progressive facial weakness. *Am J Otol*, 1986; 7(4): 275–81.
- Sakina MS, Goh BS, Abdullah A, Zulfiqar MA, Saim L. Internal auditory canal stenosis in congenital sensorineural hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2006; 72(12): 2093–7; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2006.08.001>.
- Kono T, Kuwashima S, Arakawa H, Yamazaki E, Kitajima K, Ejima Y i wsp. Narrow duplicated internal auditory canal: a rare inner ear malformation with sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2009; 135(10): 1048–51; <https://doi.org/10.1001/archoto.2009.137>.
- Baik HW, Yu H, Kim KS, Kim GH. A narrow internal auditory canal with duplication in a patient with congenital sensorineural hearing loss. *Korean J Radiol*, 2008; 9 Suppl (Suppl): S22–25; <https://doi.org/10.3348/kjr.2008.9.s.s22>.
- Demir OI, Cakmakci H, Erdag TK, Men S. Narrow duplicated internal auditory canal: radiological findings and review of the literature. *Pediatr Radiol*, 2005; 35(12): 1220–3; <https://doi.org/10.1007/s00247-005-1547-y>.
- Binnetoğlu A, Bağlam T, Sarı M, Gündoğdu Y, Batman Ç. A challenge for cochlear implantation: duplicated internal auditory canal. *J Int Adv Otol*, 2016; 12(2): 199–201; <https://doi.org/10.5152/iao.2016.1440>.
- Kew TY, Abdullah A. Duplicate internal auditory canals with facial and vestibulocochlear nerve dysfunction. *J Laryngol Otol*, 2012; 126(1): 66–71; <https://doi.org/10.1017/S0022215111002258>.
- Takanashi Y, Kawase T, Tatewaki Y, Suzuki J, Yahata I, Nomura Y i wsp. Duplicated internal auditory canal with inner ear malformation: case report and literature review. *Auris Nasus Larynx*, 2018; 45(2): 351–7; <https://doi.org/10.1016/j.anl.2017.03.019>.
- Nixon JN, Dempsey JC, Doherty D, Ishak GE. Temporal bone and cranial nerve findings in pontine tegmental cap dysplasia. *Neuroradiology*, 2016; 58(2): 179–87; <https://doi.org/10.1007/s00234-015-1604-7>.
- Queiroz RM, Lauer LZ, Souza LCA de, Oliveira RGG de, Abud LG. Pontine tegmental cap dysplasia accompanied by a duplicated internal auditory canal. *Radiol Bras*, 2017; 50(4): 274–6; <https://doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0015>.
- Vincenti V, Ormitti F, Ventura E. Partitioned versus duplicated internal auditory canal: when appropriate terminology matters. *Otol Neurotol*, 2014; 35(7): 1140–4; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000458>.
- Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*, 1987; 97(3 Pt 2 Suppl. 40): 2–14; <https://doi.org/10.1002/lary.5540971301>.
- Wang L, Zhang L, Li X, Guo X. Duplicated internal auditory canal: high-resolution CT and MRI findings. *Korean J Radiol*, 2019; 20(5): 823–9; <https://doi.org/10.3348/kjr.2018.0065>.
- Pastuszek D, Obrycka A, Skarżyński PH, Włodarczyk E, Skarżyński H. Skuteczność stosowania implantu ślimakowego u dzieci z jednostronną głuchotą – przegląd i charakterystyka wybranych publikacji. *Now Audiofonol*, 2024; 13(1): 9–20; <https://doi.org/10.17431/na/170895>.
- Skarżyński H, Włodarczyk E, Kutuba J, Stawowski B, Bartosik J, Ratuszniak A i wsp. Leczenie zaburzeń słuchu za pomocą wszczepialnych implantów słuchowych (na przewodnictwo kostne, ucha środkowego) – potrzeby, dostępność w różnych regionach Polski. *Now Audiofonol*, 2019; 8(3): 9–18; <https://doi.org/10.17431/1003303>.
- Sworek K, Furmann A, Hojan E, Hojan-Jezińska D. The Polish version of the APHAB method for young people [Internet]. https://pub.dega-akustik.de/DAGA_1999-2008/data/articles/000581.pdf [dostęp: 22.02.2025].
- Gumienny J. Newborn screening in the Polish population. *Med Ogólna Nauki o Zdr*, 2016; 22(3): 169–75; <https://doi.org/https://doi.org/10.5604/20834543.1220516>.
- Skarżyński PH, Świerniak W, Gocel M, Tarczyński K, Soćko S, Król B i wsp. Program badań przesiewowych słuchu dla uczniów klas pierwszych szkół podstawowych z województwa mazowieckiego. *Now Audiofonol*, 2020; 9(1): 33–42; <https://doi.org/https://doi.org/10.17431/9.1.3>.

31. Skarżyński PH, Skarżyński H, Świerniak W, Czajka N, Kochanek K. Podsumowanie 12 lat realizacji programów badań przesiewowych słuchu wśród uczniów klas I i VI uczęszczających do szkół podstawowych w Warszawie. *Now Audiofonol*, 2023; 12(1): 55–62; <https://doi.org/10.17431/na/161991>.
32. Colletti V, Carner M, Fiorino F, Sacchetto L, Miorelli V, Orsi A i wsp. Hearing restoration with auditory brainstem implant in three children with cochlear nerve aplasia. *Otol Neurotol*, 2002; 23(5): 682–93; <https://doi.org/10.1097/00129492-200209000-00014>.
33. Van De Water TR. Effects of removal of the statoacoustic ganglion complex upon the growing otocyst. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1976; 85 (6 Suppl. 33 Pt 2): 2–31; <https://doi.org/10.1177/00034894760850S602>.
34. Van De Water TR, Ruben RJ. A possible embryonic mechanism for the establishment of innervation of inner ear sensory structures. *Acta Otolaryngol (Stockh)*, 1983; 95(5–6): 470–9; <https://doi.org/10.3109/00016488309139431>.
35. Bernd P. The role of neurotrophins during early development. *Gene Expr*, 2008; 14(4): 241–50; <https://doi.org/10.3727/105221608786883799>.
36. Pai I. Embryology of Cochlear Nerve and Its Deficiency. W: *Cochlear Implantation in Children with Inner Ear Malformation and Cochlear Nerve Deficiency*. Kaga K (red.). Singapore: Springer; 2017, s. 19–27.
37. Moore JK, Linthicum FH. The human auditory system: a timeline of development. *Int J Audiol*, 2007; 46(9): 460–78; <https://doi.org/10.1080/14992020701383019>.
38. Thai-Van H, Fraysse B, Berry I, Berges C, Deguine O, Honegger A i wsp. Functional magnetic resonance imaging may avoid misdiagnosis of cochleovestibular nerve aplasia in congenital deafness. *Am J Otol*, 2000; 21(5): 663–70. Erratum in: *Am J Otol*, 2002; 23(3): 412. Van HT [corrected to Thai-Van H].
39. Casselman JW, Officiers FE, Govaerts PJ, Kuhweide R, Geldof H, Somers T i wsp. Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: diagnosis with MR imaging. *Radiology*, 1997; 202(3): 773–81; <https://doi.org/10.1148/radiology.202.3.9051033>.
40. Govaerts PJ, Casselman J, Daemers K, De Beukelaer C, Yperman M, De Ceulaer G. Cochlear implants in aplasia and hypoplasia of the cochleovestibular nerve. *Otol Neurotol*, 2003; 24(6): 887–91; <https://doi.org/10.1097/00129492-200311000-00011>.
41. Birman CS, Powell HRF, Gibson WPR, Elliott EJ. Cochlear implant outcomes in cochlea nerve aplasia and hypoplasia. *Otol Neurotol*, 2016; 37(5): 438–45; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000997>.
42. Orzan E, Pizzamiglio G, Gregori M, Marchi R, Torelli L, Muzzi E. Correlation of cochlear aperture stenosis with cochlear nerve deficiency in congenital unilateral hearing loss and prognostic relevance for cochlear implantation. *Sci Rep*, 2021; 11(1): 3338; <https://doi.org/10.1038/s41598-021-82818-9>.
43. Sennaroğlu L, Demir Bajin M. Classification and current management of inner ear malformations. *Balk Med J*, 2017; 34(5): 397–411; <https://doi.org/10.4274/balkanmedj.2017.0367>.
44. Li Y, Yang J, Liu J, Wu H. Restudy of malformations of the internal auditory meatus, cochlear nerve canal and cochlear nerve. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2015; 272(7): 1587–96; <https://doi.org/10.1007/s00405-014-2951-4>.
45. Kishimoto I, Moroto S, Fujiwara K, Harada H, Kikuchi M, Suehiro A i wsp. Bilateral duplication of the internal auditory canal: a case with successful cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2015; 79(9): 1595–8; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.07.004>.
46. Ghising R, Dongol K, Suwal S. Internal auditory canal duplication with facial and cochlear nerve dysfunction: a case report. *SAGE Open Med Case Rep*, 2023; 11: 2050313X231220812; <https://doi.org/10.1177/2050313X231220812>.
47. Desai NK, Young L, Miranda MA, Kutz JW, Roland PS, Booth TN. Pontine tegmental cap dysplasia: the neurotologic perspective. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2011; 145(6): 992–8; <https://doi.org/10.1177/0194599811412729>.
48. Yousef M, Mesallam TA, Garadat SN, Almasaad A, Alzhrani F, Alsanosi A i wsp. Audiologic outcome of cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency. *Otol Neurotol*, 2021; 42(1): 38–46; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002849>.
49. Dauman R. Bone conduction: an explanation for this phenomenon comprising complex mechanisms. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2013; 130(4): 209–13; <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2012.11.002>.
50. Ratuszniak A, Mrówka M, Skarżyński PH, Skarżyński H. Urządzenia wszczepialne na przewodnictwo kostne – zasada działania oraz wskazania. *Now Audiofonol*, 2017; 6(3): 29–34; <https://doi.org/10.17431/1002721>.
51. Seiwerth I, Fröhlich L, Schilde S, Götze G, Plontke SK, Rahne T. Clinical and functional results after implantation of the Bonebridge, a semi-implantable, active transcutaneous bone conduction device, in children and adults. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2022; 279(1): 101–13; <https://doi.org/10.1007/s00405-021-06626-7>.
52. Sprinzl GM, Wolf-Magele A. The Bonebridge bone conduction hearing implant: indication criteria, surgery and a systematic review of the literature. *Clin Otolaryngol*, 2016; 41(2): 131–43; <https://doi.org/10.1111/coa.12484>.
53. Ozimek E, Warzybok A, Kutzner D. Polish sentence matrix test for speech intelligibility measurement in noise. *Int J Audiol*, 2010; 49(6): 444–54; <https://doi.org/10.3109/14992021003681030>.
54. Zawistowska K, Lorens A, Obrycka A, Skarżyński H. Funkcjonowanie słuchowe dorosłych użytkowników implantów ślimakowych przed pandemią koronawirusa SARS-CoV-2 i w trakcie jej trwania. *Now Audiofonol*, 2023; 12(2): 36–42; <https://doi.org/10.17431/na/168946>.
55. Snapp HA, Ausili SA. Hearing with one ear: consequences and treatments for profound unilateral hearing loss. *J Clin Med*, 2020; 9(4): 1010; <https://doi.org/10.3390/jcm9041010>.
56. AlFarraj A, AlIbrahim M, AlHajjaj H, Khater F, AlGhamdi A, Fayad J. Transcutaneous bone conduction implants in patients with single-sided deafness: objective and subjective evaluation. *Ear Nose Throat J*, 2022; 1455613221099996; <https://doi.org/10.1177/01455613221099996>.

Lek. Anna Piecuch, email: a.piecuch@ifps.org.pl •  0000-0002-5010-409X

Dr n. med. i n. o zdr. Katarzyna B. Cywka, email: k.cywka@ifps.org.pl •  0000-0003-1224-1074

Prof. dr hab. n. med. i o zdr. mgr zarz. Piotr H. Skarżyński, email: p.skarzynski@ifps.org.pl •  0000-0002-4978-1915

Prof. dr hab. n. med. dr h.c. multi Henryk Skarżyński, email: h.skarzynski@ifps.org.pl •  0000-0001-7141-9851

XVIII Konferencja
Naukowo-Szkoleniowa Sekcji
Audiologicznej
i Sekcji Foniatrycznej
Polskiego Towarzystwa
Otorynolaryngologów
Chirurgów Głowy i Szyi
– AUDIOFON 2025,
13–15 Kwietnia 2025 r.,
Warszawa/Kajetany

Szanowni Państwo, Koleżanki i Koledzy!

W imieniu Komitetu Naukowego, Organizacyjnego oraz własnym mam zaszczyt powitać Państwa na XVIII Konferencji Naukowo-Szkoleniowej Sekcji Audiologicznej i Sekcji Foniatrycznej Polskiego Towarzystwa Otorynolaryngologów Chirurgów Głowy i Szyi – AUDIOFON 2025, Warszawa/Kajetany, 13–15 kwietnia 2025 roku.

Konferencja towarzyszy ważnym międzynarodowym wydarzeniom naukowym – XIII ORLIAC International Academic Conference oraz 3rd World Tinnitus Congress wraz z XIV International Tinnitus Seminar. Gościmy zatem specjalistów, naukowców i lekarzy z niemal całego świata, dlatego zachęcam uczestników naszego spotkania – foniatrów, audiologów, otolaryngologów, psychologów, pedagogów i logopedów, akustyków, inżynierów klinicznych, bioinformatyków, protetyków słuchu, a przede wszystkim grono młodych naukowców – do udziału w sesjach zagranicznych, zapoznawania się prelegentami i wymiany doświadczeń podczas rozmów kularowych.

Tematyka konferencji obejmuje w tym roku przede wszystkim szeroki zakres zagadnień z takich dziedzin, jak: otorynolaryngologia, audiologia i foniatria. Przedstawione zostaną najnowsze osiągnięcia technologiczne wspierające diagnostykę i leczenie schorzeń słuchu i mowy, a także kwestie związane z zdrowiem psychicznym i jakością życia osób z niedosłuchem i szumami usznymi.

Dołożyliśmy wszelkich starań, aby program spotkania był bogaty i zróżnicowany – tak by stał się punktem wyjścia do twórczych i konstruktywnych dyskusji, a także dostarczył wiedzy pomocnej w praktyce klinicznej. Wierzę, że udział w dorocznej konferencji obu Sekcji będzie dla Państwa interesującym i inspirującym wydarzeniem naukowym.

Życzę udanego spotkania w Warszawie i Kajetanach.



Prof. dr hab. n. med. dr h.c. multi Henryk Skarżyński
Przewodniczący Komitetu Naukowego i Organizacyjnego



XVIII Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Sekcji Audiologicznej i Sekcji Foniatrycznej Polskiego Towarzystwa Otorynolaryngologów Chirurgów Głowy i Szyi – AUDIOFON 2025, 13–15 Kwietnia 2025 r., Warszawa/Kajetany

Wystąpienia ustne

Analiza rozwoju mowy u dzieci z jednostronną głuchotą

Pastuszak D.¹, Obrycka A.², Skarżyński P.H.^{3,4},
Włodarczyk E.¹, Skarżyński H.⁵

¹ Klinika Rehabilitacji, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

⁵ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Powszechny program przesiewowych badań słuchu dla noworodków umożliwia wczesne wykrycie wrodzonej jednostronnej głuchoty (ang. *single-sided deafness*, SSD). Dzięki temu dziecko może zostać odpowiednio wcześniej objęte opieką audiologiczną i surdologopedyczną. W przypadku dzieci jednostronna głuchota może wpływać na opóźnienia w rozwoju mowy i języka oraz utrudniać naukę. Na ten problem zwraca uwagę Amerykańskie Stowarzyszenie Mowy, Języka i Słuchu (ASHA, 2013), sugerując możliwość wystąpienia zaburzeń rozwoju mowy i zalecając diagnozę logopedyczną.

Cel: Celem pracy było zbadanie obszarów rozwoju mowy biernej i czynnej u dzieci z jednostronną głuchotą.

Materiał i metoda: Badaną grupę stanowiło 50 dzieci z jednostronną głuchotą w wieku od 4 miesięcy do 9 lat, które były diagnozowane w kierunku wszczęcia systemu implantu ślimakowego w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu. Do badania wykorzystano narzędzie *Karty Oceny Logopedycznej Dziecka* (KOLD). Diagnozę przeprowadzono w obszarach rozumienia mowy i nadawania mowy.

Wyniki: W obszarze rozumienia mowy 54% badanych uzyskało wynik przeciętny lub wysoki, a 46% wynik niski.

W obszarze nadawania mowy 52% dzieci uzyskało wynik przeciętny lub wysoki, a 46% dzieci wynik niski. Dzieci z SSD w wieku do 3 lat miały znacznie gorsze wyniki w zakresie rozumienia mowy niż dzieci w wieku 3–9 lat. Podobnie wśród dzieci młodszych odsetek niskich wyników w teście nadawania mowy był istotnie wyższy niż w przypadku dzieci starszych.

Podsumowanie: Uzyskane wyniki badań wskazują na możliwość wystąpienia opóźnienia rozwoju mowy u dzieci z jednostronną głuchotą, które nie korzystają z protezy słuchu. Zaleca się terapię logopedyczną lub surdologopedyczną w ramach prewencji oraz wczesnego wykrycia opóźnienia, a także wdrożenie odpowiednich ćwiczeń słuchowych w celu wzmocnienia poszczególnych obszarów.

Dopasowanie procesora mowy na podstawie oceny radiologicznej położenia elektrody w ślimaku

Lorens A.¹, Mikusek A.¹, Walkowiak A.¹, Obrycka A.¹,
Skarżyński P.H.^{2,3}, Furmanek M.⁴, Porowski M.⁴,
Skarżyński H.⁴

¹ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

⁴ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: System implantu ślimakowego, aby spełniał swoje zadanie, musi być ustawiony indywidualnie dla danego pacjenta w trakcie postępowania leczniczo-rehabilitacyjnego. Dopasowanie systemu implantu słuchowego powinno być wykonane z uwzględnieniem indywidualnych warunków anatomicznych w uchu wewnętrznym ocenionych na podstawie pooperacyjnego badania tomografii komputerowej (TK) kości skroniowej (ang. *anatomy based fitting*, ABF).

Cel: Celem niniejszej pracy jest prezentacja przypadku pacjenta z jednostronną głuchotą, u którego zastosowano dopasowanie procesora mowy metodą uwzględniającą warunki anatomiczne w uchu wewnętrznym.

Materiał i metody: Prezentowany przypadek to 69-letni mężczyzna z częściową głuchotą, użytkownik systemu implantu ślimakowego. Przyczyna postępującego niedosłuchu nieznana. Przed wszczepieniem implantu nosił aparaty słuchowe przez 20 lat.

Wyniki: W trakcie procesu dopasowywania systemu implantu ślimakowego uzyskano u pacjenta: 1) rozdzielenie słuchu elektrycznego i akustycznego, tak aby zakres częstotliwości stymulacji akustycznej był oddzielony od zakresu częstotliwości stymulacji elektrycznej; 2) oddzielenie stymulacji akustycznej od stymulacji elektrycznej z dodatkowo wytworzoną przerwą (zakres częstotliwości, dla którego nie jest prowadzona stymulacja zarówno elektryczna, jak i akustyczna). Jednocześnie dla tego warunku uzyskano zgodność miejsca stymulacji z organizacją tonotopową ślimaka (dopasowanie uwzględniające warunki anatomiczne w uchu wewnętrznym). Subiektywna ocena jakości dźwięku słyszanego przez pacjentów, jak również stopień dyskryminacji mowy był lepszy w ustawieniu, w którym wzięto pod uwagę warunki anatomiczne w uchu wewnętrznym.

Wnioski: Dopasowanie implantu ślimakowego na podstawie warunków anatomicznych w uchu wewnętrznym oraz z uwzględnieniem zakresu naturalnego słuchu akustycznego może poprawić korzyści słuchowe po wszczepieniu implantu ślimakowego u osób z częściową głuchotą.

Praca powstała w wyniku realizacji projektu badawczego o nr 2024/ABM/03/KPO/KPOD.07.07-1W.07-0221/24-00 finansowanego przez Agencję Badań Medycznych z Krajowego Planu Odbudowy i Zwiększania Odporności.

FEES czy VFSS – czyli jak zaplanować proces diagnostyczno-terapeutyczny

Jamróż B.

Klinika Otolaryngologii, PIM MSWiA, Warszawa

Badanie endoskopowe połykania (FEES) oraz wideo-fluoroscopia (VFSS) stanowią złoty standard w diagnostyce dysfagii ustno-gardłowej, mogą być wykorzystywane w celu doboru technik terapeutycznych oraz monitorowaniu efektów leczenia. Każde z badań ma swoje zalety oraz ograniczenia, dlatego zawsze należy rozważyć zasadność wykonania wybranej procedury, biorąc pod uwagę specyfikę poszczególnych grup pacjentów, ich wiek, stan ogólny oraz rodzaj terapii (leczenie zachowawcze, zabiegowe, różne formy rehabilitacji). Dodatkowo endoskopię można wykorzystać do kontroli wykonywania i nauki manewrów terapeutycznych. Obie procedury powinny być odpowiednio zaplanowane, zarówno pod kątem osoby wykonującej, jak i pacjenta, zwłaszcza w przypadku populacji pediatrycznej, osób przebywających na oddziałach intensywnej terapii, po leczeniu nowotworów głowy i szyi. W takcie wykładu zostaną omówione różnice w wyborze poszczególnych procedur.

Głos a emocje i osobowość z perspektywy foniatri

Wiskirsa-Woźnica B.

Katedra i Klinika Foniatrii i Audiologii, Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Emocje są przedmiotem zainteresowania wielu nauk, głównie psychologii, filozofii i nauk społecznych, a w medycynie – również foniatrii i audiologii zajmującej się komunikacją międzyludzką. Stan emocjonalny zdradza zabarwienie naszego głosu, z łatwością odróżniamy smutek, radość, gniew czy złość. Również poprzez intonację głosu, rytm, akcent i natężenie wyrażamy nasze stany psychiczne. Podstawowe fizyczne komponenty tworzenia głosu, takie jak oddech, fonacja i artykulacja, pojawiają się jako odpowiedź mięśniowa na bodźce emocjonalne. Stan emocjonalny wpływa na napięcie mięśni zewnętrznych i wewnętrznych krtani, na funkcję fałdów głosowych oraz na położenie krtani. Głos z jednej strony stanowi odbicie naszych stanów emocjonalnych, ale z drugiej – stany te mogą wpływać na dysfunkcję narządu głosu. Negatywne emocje i przewlekły stres są przyczyną powstania tzw. fononeuroz. Z kolei osobowość jako cecha indywidualna i kulturowa, będąca ogółem cech psychicznych, dzięki którym człowiek stanowi zwartą jednostkę, też znajduje swój wyraz w głosie. Głos wyraża bowiem poczucie własnej wartości, pewność siebie, a także stosunek do osób, z którymi się porozumiewamy. Uważa się, że powstawanie zawodowych zaburzeń głosu może wiązać się z pewnymi cechami osobowości, jak np. podatność na stres, nerwowość czy konfliktowość. Podsumowując, głos powinien wyrażać emocje, ponieważ jest to naturalne i zdrowe.

Jakość życia zależna od zdrowia u osób dorosłych z głuchotą postlingwalną korzystających z implantu ślimakowego – rola cech osobowości, rozumienia mowy i wybranych czynników socjodemograficznych

Kobosko J.¹, Śliwa L.², Ganc M.¹, Jędrzejczak W.W.¹, Poremska D.B.^{3,4}, Skarżyński H.⁵

¹ Zakład Audiologii Eksperymentalnej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Klinika Rehabilitacji, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁴ Akademia Pedagogiki Specjalnej im. Marii Grzegorzewskiej, Warszawa

⁵ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Osoby z postlingwalną utratą słuchu doświadczają obniżonej jakości życia zależnej od zdrowia (ang. *Health Related Quality of Life*, HRQoL). Jednakże wciąż poszukuje się jej uwarunkowań, w tym psychologicznych, do których należą m.in. cechy osobowości czy rozumienie mowy po zaopatrzeniu w implanty ślimakowe (ang. *cochlear implant*, CI).

Cel: Postawiono pytanie, jaka jest HRQoL u osób dorosłych, które utraciły słuch postlingwalnie, a przede wszystkim, czy istnieje związek między ogólną HRQoL a cechami osobowości Wielkiej Piątki, rozumieniem mowy, jak i czynnikami socjodemograficznymi.

Materiał i metody: W badaniu wzięły udział osoby dorosłe z głuchotą postlingwalną, korzystające z jednego lub dwóch implantów ślimakowych ($n = 81$), będące w wieku średnio 61 lat, spośród których kobiety stanowiły 56,8%. Czas korzystania z pierwszego CI wynosił $M = 6,3$; $SD = 4,4$ lat. Badani wypełniali kwestionariusze: AQoL-8d (*Assessment of Quality of Life 8d*) i IPIP-BMF-20 służący do oceny cech osobowości Wielkiej Piątki, a także ankietę informacyjną.

Wyniki: Otrzymano, że jakość życia ogółem (AQoL-8d) (indeks użyteczności zdrowia równy 0,65), a także nasilenie cech osobowości Wielkiej Piątki są u badanych obniżone w porównaniu do populacji ogólnej. Do predyktorów (wyższej) jakości życia ogółem, a także wymiaru psychospołecznego należą: stabilność emocjonalna i intelekt/wyobraźnia oraz płeć (męska). Wyższe wykształcenie pozwala przewidzieć lepszą ogólną, w tym także w wymiarze fizycznym HRQoL. Ponadto w tym wymiarze należy spodziewać się lepszych wyników u mężczyzn, a także u tych badanych, którzy uzyskują lepsze wyniki w rozumieniu mowy w ciszy.

Wnioski: Rozumienie mowy odgrywa istotną rolę w wymiarze fizycznym, lecz nie bezpośrednio – w psychospołecznym. Ocena HRQoL oraz cech osobowości Wielkiej Piątki może być przydatna w przypadku kandydatów do CI, jak i użytkowników CI w procesie adaptacji do korzystania z tego urządzenia.

Kliniczne pomiary impedancji elektrycznej elektrod systemu implantu ślimakowego – przegląd literatury

Karwat M.¹, Walkowiak A.¹, Lorens A.¹, Skarżyński P.H.^{2,3}, Skarżyński H.⁴

¹ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

⁴ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Podstawowym parametrem wpływającym na skuteczność działania implantu jest impedancja elektrod, która we wszystkich dostępnych systemach implantów ślimakowych jest mierzona za pomocą funkcji telemetrii. Pomiar telemetrii impedancyjnej polega na wysłaniu krótkich impulsów prądu elektrycznego do elektrody i na pomiarze wynikowego napięcia. Na podstawie stosunku napięcia do prądu, zgodnie z prawem Ohma, obliczana jest wartość impedancji. Z klinicznego punktu widzenia pomiar ten pozwala ocenić poprawność działania implantu – zbyt niska impedancja może wskazywać na zwarcie elektrody, natomiast jej zbyt wysoka wartość może sugerować przerwanie obwodu.

Impedancja elektrod w implantach ślimakowych zmienia się w czasie i zależy od wielu czynników, takich jak: warunki biofizyczne w ślimaku, sposób wprowadzenia elektrody oraz jej typ, a nawet sposób stymulacji. Różnice w impedancji mogą występować również między różnymi grupami pacjentów, na przykład między dziećmi i dorosłymi. Zrozumienie tych zmian odgrywa zasadniczą rolę w optymalizacji ustawień implantów ślimakowych, poprawie jakości dźwięku oraz monitorowaniu stanu ucha wewnętrznego.

Cel: Celem niniejszej pracy był przegląd dostępnej literatury dotyczącej pomiarów impedancji elektrod w systemach implantów ślimakowych, aby lepiej zrozumieć czynniki wpływające na zmiany wartości impedancji w czasie.

Materiał i metody: Publikacje pozyskano, korzystając z wyszukiwania elektronicznego w bazach PubMed oraz Google Scholar. Przyjęto następujące kryteria włączenia do przeglądu literatury: badania zostały wykonane w grupie dzieci, jak i dorosłych po wszczęciu implantu ślimakowego.

Wyniki: Analiza wykazała, że kliniczny pomiar impedancji jest rutynowo wykonywany u każdego pacjenta i dostarcza istotnych informacji na temat stanu elektrody oraz ucha wewnętrznego. Według autorów publikacji w pierwszych tygodniach po wszczęciu implantu impedancja osiąga najwyższe wartości, co jest przypisywane narastaniu tkanki wokół elektrody. Następnie od momentu aktywacji systemu implantu i rozpoczęcia stymulacji elektrycznej impedancja stopniowo się obniża, aż do momentu stabilizacji. Po około 9–12 miesiącach nadal mogą występować zmiany impedancji, jednak są one znacznie mniej wyraźne. Nagłe skoki impedancji mogą wskazywać na rozwój stanu zapalnego w uchu wewnętrznym, co często wymaga zastosowania terapii farmakologicznej. W literaturze naukowej wykazano również różnice w wartościach impedancji pomiędzy dorosłymi a dziećmi. W początkowej fazie po implantacji impedancja u dzieci jest znacznie wyższa, co jest związane z silniejszą odpowiedzią układu immunologicznego na ciało obce. Jednak po kilku miesiącach wartości impedancji u dzieci i dorosłych są bardzo zbliżone. Obecnie prowadzone są badania nad zastosowaniem śródoperacyjnie sterydów celem ograniczenia stanu zapalnego i uzyskaniu w ten sposób niższych wartości impedancji. Wykazano pozytywną korelację pomiędzy stosowaniem sterydów a długoterminowym zmniejszeniem impedancji.

Wnioski: Kliniczne pomiary impedancji odgrywają kluczową rolę w dopasowaniu systemu implantu ślimakowego, dostarczając cennych informacji na temat funkcjonowania poszczególnych elektrod implantu oraz ich interakcji z elektrolitem i tkanką znajdującymi się w ślimaku. Obecnie trwają badania nad bardziej szczegółową analizą impedancji, uwzględniającą jej poszczególne składowe. Takie podejście może przyczynić się do lepszego zrozumienia procesów zachodzących w ślimaku po implantacji, co w przyszłości może zapewnić jeszcze skuteczniejsze dopasowanie parametrów stymulacji oraz poprawę efektywności implantów ślimakowych.

Praca powstała w wyniku realizacji projektu badawczego o nr 2024/ABM/03/KPO/KPOD.07.07-IW.07-0221/24-00 finansowanego przez Agencję Badań Medycznych z Krajowego Planu Odbudowy i Zwiększania Odporności.

Nagła głuchota u dzieci

Chmielik L.P.¹, Mielnik-Niedzielska G.², Kasprzyk A.,
Niedzielski A.¹

¹ *Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, SZPZOZ
im. Dzieci Warszaw w Dziekanowie Leśnym*

² *Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Foniatrii i Audiologii,
Dziecięcy Szpital Kliniczny im. prof. Antoniego Gębali, Lublin*

Wprowadzenie: Zarówno u dorosłych, jak u dzieci możemy podzielić głuchotę na ostre i przewlekłe. Szczególnie istotne jest w odpowiednim momencie stwierdzić u dziecka nagłą głuchotę i zastosować procedurę terapeutyczną, co nie zawsze jest proste.

Cel: Celem naszej pracy jest przedstawienie – na podstawie doświadczeń własnych i przeanalizowanego piśmiennictwa – odpowiedniego toku diagnostyczno-terapeutycznego u dzieci w zależności od mechanizmu powstawania nagłej głuchoty.

Materiał i metody: Przedstawiono przypadki nagłej głuchoty i leczenie w Klinice Otolaryngologii Dziecięcej CMKP.

Wnioski: Do najczęstszych przyczyn występowania nagłej głuchoty w populacji dziecięcej należą choroby infekcyjne. Skuteczność leczenia tylko częściowo jest zależna od czasu, który upłynie od momentu wystąpienia objawów do rozpoczęcia leczenia. Efekty leczenia można oceniać od kilku dni od rozpoczęcia leczenia do kilku miesięcy. Leczenie nagłej głuchoty u dzieci powinno mieć charakter holistyczny.

Neurologiczne zaburzenia głosu

Morawska-Kochman M.¹, Chojdak-Łukasiewicz J.²,
Bobak-Sarnowska E.¹

¹ *Katedra i Klinika Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi,
Wydział Lekarski, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu*

² *Uniwersyteckie Centrum Neurologii i Neurochirurgii, Klinika
Neurologii, Wydział Lekarski, Uniwersytet Medyczny
we Wrocławiu*

Neurologiczne zaburzenia głosu mogą wynikać z uszkodzeń ośrodkowego lub obwodowego układu nerwowego, mogą także mieć podłoże funkcjonalne. Ze względu na fakt, że dysfonia często jest pierwszym objawem chorób neurologicznych, otolaryngolodzy odgrywają kluczową rolę w ich wczesnej diagnostyce. Celem wystąpienia jest przedstawienie aktualnej wiedzy na temat neurologicznych zaburzeń głosu oraz metod diagnostycznych. W pracy przedstawiono przykłady pacjentów z zaburzeniami głosu związanymi z ośrodkowym i obwodowym układem nerwowym (m.in. z chorobą Parkinsona, stwardnieniem rozsianym, udarem). Wczesna diagnoza i odpowiednie leczenie neurologicznych zaburzeń głosu mają zasadnicze znaczenie dla poprawy jakości życia pacjentów. Interdyscyplinarna współpraca między otolaryngologami, neurologami i logopedami pozwala na skuteczniejszą opiekę nad chorymi.

Niedosłuch psychogenny u dzieci i młodzieży

Mielnik-Niedzielska G., Gwizda G., Jabłońska J.

*Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Foniatrii i Audiologii,
Dziecięcy Szpital Kliniczny im. prof. Antoniego Gębali, Lublin*

Niedosłuch czynnościowy określa brak czynności narządu słuchu bez określenia jego przyczyny. Charakteryzuje się dysproporcją pomiędzy odczuciem subiektywnym a stanem klinicznym pacjenta. Dla tej postaci niedosłuchu często zamiennie stosowane jest określenie niedosłuch psychogeny, wynikający z założenia nieprawidłowego stanu psychicznego pacjenta. Diagnoza psychologiczna zaburzenia odnosi się do dysocjacyjnych zaburzeń ruchu i uczucia. Podjęto próbę analizy przyczyn oraz pogłębienia wiedzy dotyczącej stanu, jakim jest niedosłuch psychogeny. Określono metody diagnostyczne oraz wyznaczono odpowiednie postępowanie terapeutyczne. W grupie poddanej badaniu niedosłuch subiektywnie odczuwany utrzymywał się średnio 2–3 miesięcy. Badanie audiologiczne wykluczyło zmiany patologiczne w drodze słuchowej. Badanie psychologiczne wykazało, że główną przyczyną niedosłuchu czynnościowego były problemy rodzinne (dotyczyły 85% badanych). Zaburzeniom czynnościowym u badanych dzieci towarzyszyły objawy nerwicowe (nerwica lękowa, psychasteniczna, hipochondryczna), zaburzenia osobowościowe i tendencje do chwiejności emocjonalnej czy zaburzeń schizoidalnych. W terapii zastosowano w większości Ericksonowską terapię skoncentrowaną na pracy z objawem. Celem działań terapeutycznych był wgląd w przyczyny psychologiczne zaburzenia oraz ujawnienie emocji, które zostały zablokowane. Zastosowana terapia przyniosła korzystne wyniki w postaci usunięcia objawów choroby somatycznej.

Niedosłuch u dzieci z wybranymi przewlekłymi chorobami

Barylyak V.¹, Skarżyński P.H.^{2,3}

¹ *Centrum Słuchu i Mowy Medincus, Warszawa/Kajetany*

² *Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe
Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu,
Warszawa/Kajetany*

³ *Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany*

Wczesna diagnostyka niedosłuchu stanowi wyzwanie dla współczesnej laryngologii i audiologii. Rehabilitacja wad słuchu ma szczególne znaczenie dla dzieci i młodzieży z chorobami przewlekłymi, zwłaszcza gdy dziecko już jest osobą z niepełnosprawnością i ma ograniczenia w codziennym funkcjonowaniu. Istnieją różne rodzaje ciężkich przewlekłych schorzeń, wrodzonych i nabytych, w których etiopatogenetyczne cechy samej choroby lub skutki uboczne prowadzonej terapii mogą powodować niedosłuch. W przewlekłej chorobie nerek, chorobach onkologicznych, cukrzycy, wrodzonej niedoczynności tarczycy, mukowiscydozie, mukopolisacharydozie, celiakii, zapaleniu opon mózgowo-rdzeniowych oraz szeregu innych schorzeń słuch może ulec uszkodzeniu. Diagnostyka niedosłuchu, w sytuacji leczenia skupionego przede wszystkim na utrzymaniu głównych funkcji życiowych, staje się kwestią drugoplanową. Utrata słuchu może

wynikać ze zmian genetycznych i wpływów egzogennych, więc zaburzenia słuchu mogą występować nie tylko od urodzenia, lecz także w późniejszym wieku. Niedosłuch i procesy patologiczne w różnych narządach często są ze sobą powiązane patogenetycznie i wspólnie dziedziczone. Czynniki genetyczne mogą zmieniać przebieg procesów patologicznych, wrażliwość na leki, wpływać na długość procesu regeneracji i kompensację zaburzonych funkcji. Wada słuchu znacznie obniża jakość życia pacjentów. Bardzo ważna jest profilaktyka (otoprotekcja) zaburzeń słuchu. Wczesne rozpoznanie ubytku słuchu umożliwia wprowadzenie leczenia i rehabilitacji. Pacjenci z chorobami przewlekłymi wymagają regularnych badań audiologicznych i badań przesiewowych słuchu, co pozwoli ograniczyć rozwój niedosłuchu, umożliwi poprawę jakości życia i pozytywnie wpłynie na ogólną adaptację społeczną dziecka.

Ocena jakości głosu i jakości życia pacjentów z nawracającą brodawczakowatością krtani leczonych chirurgicznie laserem CO₂ i iniekcją Cidofoviru

Miaśkiewicz B.¹, Panasiewicz A.¹, Gos E.², Krasnołębska P.¹, Szkiełkowska A.¹

¹ Klinika Audiologii i Foniatrii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Nawracająca brodawczakowatość dróg oddechowych (RRP) jest rzadką chorobą, która może powodować zaburzenia głosu o różnym nasileniu, a także niedrożność dróg oddechowych. Za ponad 90% przypadków RRP odpowiadają niskoonkogenne wirusy HPV 6 i 11. Największym problemem w leczeniu tej choroby jest bardzo duża skłonność do nawrotów wymagających ponownych operacji.

Cel: Celem badania była obiektywna ocena jakości głosu i jakości życia pacjentów z RRP w trakcie i po operacji laserem CO₂ oraz wstrzyknięciu do krtani Cidofoviru.

Materiał i metoda: Materiał obejmował 21 pacjentów z RRP leczonych chirurgicznie laserem CO₂ i wstrzyknięciem Cidofoviru. Średnia liczba operacji w cyklu leczenia wynosiła 8. U wszystkich pacjentów wykonano laryngowideostroboskopię, ocenę akustyczną głosu oraz subiektywną ocenę głosu pacjenta za pomocą kwestionariusza *Voice Handicap Index*. Stopień zaawansowania zmian brodawkowatych w krtani oceniano klinicznie i anatomicznie w oparciu o system stopniowania opracowany przez Derkay i wsp. Analizy danych dokonano czterokrotnie: przed pierwszym zabiegiem, w połowie cyklu leczenia, przed ostatnim zabiegiem oraz podczas pierwszej wizyty kontrolnej.

Wyniki: Po leczeniu zaobserwowano spadek punktacji zarówno klinicznej (od 0,9 do 0,58; $p = 0,055$), jak i anatomicznej (od 7,29 do 1,11; $p < 0,001$) skali Derkaya w kolejnych etapach cyklu leczenia i po zakończeniu terapii. W ocenianym okresie zaobserwowano istotne statystycznie obniżenie wartości VHI w podskalach *Fizycznej* (z 16,71 do 8,61) i *Funkcjonalnej*

(z 13,1 do 6,78) oraz wyniku całkowitego (z 42,05 do 23,17). Wśród ocenianych obiektywnych parametrów akustycznych głosu zaobserwowaliśmy istotną statystycznie poprawę w zakresie parametru częstotliwościowego Jitt.

Wnioski: Chirurgiczne leczenie laserem CO₂ za pomocą wstrzyknięcia Cidofoviru zapewnia obiektywną i subiektywną poprawę jakości głosu i jakości życia pacjentów z RRP.

Ocena korzyści z zastosowania systemu Ponto u pacjentów po radykalnej zmodyfikowanej mastoidektomii

Ratuszniak A.¹, Skarżyński P.H.^{2,3}, Obrycka A.¹, Skarżyński H.⁴

¹ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

⁴ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Przewlekłe zapalenie ucha środkowego z perlakiem wymaga leczenia chirurgicznego. Jedną ze stosowanych technik jest radykalna zmodyfikowana mastoidektomia. Pomimo zastosowania leczenia chirurgicznego, konsekwencją choroby jest jednak często ubytek słuchu. W takich przypadkach konieczne jest protezowanie słuchu, a wybór określonego rozwiązania zależy głównie od typu i wielkości ubytku słuchu, stanu miejscowego ucha oraz możliwości anatomicznych. Jednym z urządzeń stosowanych w praktyce klinicznej w takich przypadkach jest aparat zakotwiczony w kości skroniowej – Ponto (Oticon Medical).

Materiał i metody: W badaniu wzięło udział 27 pacjentów (13 kobiet, 14 mężczyzn), zaimplantowanych jednostronnie przy użyciu systemu Ponto. Wszyscy przeszli wcześniej radykalną zmodyfikowaną mastoidektomię. Średni wiek pacjentów w momencie implantacji wynosił 59 lat (36–75 lat, $SD = 11$). Korzyści ze stosowania systemu Ponto oceniono za pomocą audiometrii progowej i słownej w polu swobodnym, a także przy użyciu kwestionariuszy APHAB (*Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit*) i SSQ (*Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale*).

Wyniki: W badanej grupie zaobserwowano istotną statystycznie poprawę czułości słyszenia oraz dyskryminacji mowy po zastosowaniu systemu Ponto. Kwestionariusze potwierdziły korzyści w życiu codziennym w różnych warunkach akustycznych.

Wnioski: System Ponto jest bezpiecznym i skutecznym narzędziem w kompensacji przewodzeniowego i mieszanego ubytku słuchu u pacjentów po radykalnej zmodyfikowanej mastoidektomii. System może zapewnić dobre wsparcie tym osobom, u których występuje ryzyko nawrotu zapalenia ucha środkowego z perlakiem i które mogą w związku z tym wymagać późniejszej rewizji lub dalszej interwencji chirurgicznej.

Ocena połykania w oparciu o kwestionariusze polskojęzyczne stosowane w praktyce otolaryngologiczno-foniatrycznej

Krasnodebska P.

Klinika Audiologii i Foniatrii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Ocena funkcji połykania jest zagadnieniem interdyscyplinarnym. W praktyce otolaryngologiczno-foniatrycznej dysfagia jest objawem często współwystępującym z innymi zaburzeniami funkcji krtani. Niejednokrotnie jest objawem bagatelizowanym ze względu na niewielkie nasilenie i dominowanie innych dysfunkcji. Uciążliwość dla pacjenta sprawia, że konieczne jest użycie screeningu i trafnych narzędzi diagnostycznych w celu podjęcia decyzji co do ryzyka skutków niepożądanych i konieczności dalszej diagnostyki.

Cel: Celem pracy był przegląd kwestionariuszy polskojęzycznych stosowanych dotychczas w praktyce klinicznej.

Materiał i metody: Przedstawiono zwalidowane do języka polskiego kwestionariusze oceny połykania: *Dysphagia Handicap Index* (DHI), *Eating Assessment Tool* (EAT-10), *Reflux Symptom Index* (RSI) oraz autorską *Skalę zaburzeń połykania* (*Swallowing Disorder Scale*, SDS). Ponadto przedstawiono skalę nasilenia zaburzeń połykania i wpływu zaburzeń na sposób połykania – *Skalę do oceny dysfagii* (*Dysphagia Severity Rating Scale*, DSRS) oraz *Skalę nasilenia dysfagii* (*Swallowing Rating Scale*, SRS).

Wyniki: W artykule omówiono następujące narzędzia: *Visual Analogue Scale* (VAS), EAT-10, DHI, RSI, SDS.

Wnioski: W artykule zaprezentowano kwestionariusze polskojęzyczne, wskazując na ich wartość kliniczną w ocenie zaburzeń połykania w praktyce otolaryngologiczno-foniatrycznej. Przegląd kwestionariuszy jednoznacznie wykazał zapotrzebowanie na narzędzia do różnicowania i wstępnej oceny czynnościowych zaburzeń połykania.

Ocena skuteczności sekwencyjnej procedury implantacji ślimakowej u dzieci

Obrycka A.¹, Lorens A.¹, Niemczuk J.¹, Skarżyński H.²

¹ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Kajetany/Warszawa

² Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Dotychczasowe badania naukowe wykazały, że słyszenie obuustronne jest korzystniejsze niż jednostronne, ponieważ umożliwia odbiór informacji o dźwiękach niezbędnych do ich lokalizacji w przestrzeni oraz ułatwia rozumienie mowy w hałasie. Początkowo dzieci z wrodzonym obuustronnym głębokim niedosłuchem kwalifikowano do wszczepienia tylko jednego implantu ślimakowego, jednak obecnie istnieje możliwość zaopatrzenia tych pacjentów w drugi implant (tzw. procedura sekwencyjna). Mimo to

wśród dzieci implantowanych obuustronnie w ramach tej procedury występuje znaczne zróżnicowanie pod względem korzyści płynących ze słyszenia obuusznego.

Cel: Ocena sekwencyjnej procedury implantacji ślimakowej u dzieci.

Materiał i metody: Grupa 46 dzieci z obuustronnym głębokim niedosłuchem zmysłowo-nerwowym implantowanych obuusznie w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) z przynajmniej rocznym doświadczeniem w użytkowaniu dwóch implantów. Średni wiek w dniu wszczepienia pierwszego implantu: 1,6 roku, średni wiek w dniu wszczepienia drugiego implantu: 7,5 roku, średni odstęp pomiędzy operacjami: 5,9 roku. Oceny percepcji słuchowej dokonano, wykorzystując *Adaptacyjny test oceny progu rozumienia mowy* (*Adaptive Auditory Speech Test*, AAST). Badanie przeprowadzono w ciszy i w szumie, źródła sygnału i szumu znajdowały się naprzeciwko pacjenta. Dzieci badano trzykrotnie – po około 4, 8 i 14 miesiącach korzystania z dwóch implantów.

Wyniki: Zaobserwowano znaczną poprawę w zakresie rozumienia mowy w warunkach obuusznego słyszenia zarówno w ciszy, jak i w szumie. Próg rozumienia mowy (SRT) w ciszy poprawił się o 8,9 dB, a w szumie – o 3,3 dB SRN. Po 4 miesiącach użytkowania implantów ślimakowych obuustronnie stwierdzono wyraźną asymetrię wyników percepcji mowy pomiędzy pierwszym a drugim implantem. Chociaż asymetria ta znacznie zmniejszyła się po 14 miesiącach obuustronnej stymulacji, różnice progów rozumienia mowy w każdym z implantów nadal pozostają istotne.

Wnioski: Pomimo występowania przewagi ucha wcześniej implantowanego obserwuje się korzyści ze słyszenia dwuusznego po wszczepieniu implantów ślimakowych w procedurze sekwencyjnej.

Praca powstała w wyniku realizacji projektu badawczego o nr 2024/53/B/NZ7/03152 finansowanego ze środków Narodowego Centrum Nauki.

Ocena stanu słuchu wśród strażaków – badania pilotażowe

Duda A.¹, Kochanek K.², Czajka N.¹, Skarżyński P.H.^{1,3}

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wprowadzenie: Wiele grup zawodowych jest narażonych na szkodliwe działanie hałasu, który może prowadzić do trwałych uszkodzeń słuchu oraz negatywnie wpływać na zdrowie i komfort pracy. Jedną z grup zawodowych szczególnie narażonych na ekspozycję na hałas są strażacy, którzy podczas działań ratowniczo-gaśniczych pracują w warunkach intensywnego oddziaływania bodźców akustycznych, takich jak syreny alarmowe, praca ciężkiego sprzętu czy eksplozje. Długotrwała ekspozycja na wysoki poziom dźwięku może prowadzić do stopniowego pogarszania się słuchu,

zmęczenia oraz rozdrażnienia, co ma istotne konsekwencje dla bezpieczeństwa i efektywności pracy strażaków.

Cel: Celem badania była ocena stanu słuchu grupy strażaków za pomocą przesiewowej audiometrii tonalnej oraz ankiety do samooceny słuchu.

Materiał i metody: Badaniami objęto 87 strażaków (4 kobiety, 83 mężczyzn) w wieku 17–74 lata z terenów miejskich oraz wiejskich. Wszystkie osoby wypełniły ankietę zdrowotną dotyczącą zmysłu słuchu oraz miały wykonaną przesiewową audiometrię tonalną za pomocą Platformy Badań Zmysłów.

Wyniki: Wstępna analiza wyników badań wykazała, że u 42,5% osób badanych występują podwyższone progi słyszenia. Biorąc pod uwagę wyniki nieprawidłowe, u 62,2% strażaków stwierdzono obustronny ubytek słuchu – w tej grupie dominował wysokoczęstotliwościowy typ niedosłuchu. Szczegółowa analiza wyników zostanie zaprezentowana podczas konferencji.

Wnioski: Z uwagi na obecność niedosłuchów w badanej grupie zasadniczą kwestią jest regularne monitorowanie stanu słuchu wśród strażaków. Badania przesiewowe wykonywane za pomocą Platformy Badań Zmysłów umożliwiają wczesne wykrycie zaburzenia, szybką diagnozę oraz rehabilitację. Istotne jest również zwiększanie świadomości strażaków w zakresie szkodliwości hałasu na narząd słuchu oraz dostępnych metod ochrony przed jego negatywnymi skutkami.

Ocena wartości testu skrętu szyi u chorych z zawrotami głowy i/lub niedosłuchu w wybranych badaniach otoneurologicznych i audiologicznych

Olszewski J.

Klinika Otolaryngologii, Onkologii Laryngologicznej, Audiologii i Foniatrii, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

Wprowadzenie: Celem pracy była ocena wartości diagnostycznej testu skrętu szyi w badaniach obiektywnych u chorych z zawrotami głowy i/lub niedosłuchu na podstawie wyników następujących badań: przezczaszkowej ultrasonografii dopplerowskiej układu tętniczego kręgowo-podstawnego, słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu w diagnostyce zaburzeń słuchu oraz wideonystagmografii w diagnostyce zawrotów głowy.

Materiał i metody: Badania przeprowadzono u 100 chorych, w tym 54 kobiet i 46 mężczyzn w wieku 17–79 lat, leczonych w Klinice Otolaryngologii, Onkologii Laryngologicznej, Audiologii i Foniatrii Uniwersyteckiego Szpitala klinicznego im. WAM w Łodzi, których podzielono na dwie grupy: I – 50 chorych, w tym 30 kobiet i 20 mężczyzn w wieku 17–79 lat z zawrotami głowy lub/i zaburzeniami słuchu oraz potwierdzoną asymetrią naczyń doczaszkowych; II – 50 chorych (grupa kontrolna), w tym 24 kobiet i 26 mężczyzn w wieku 20–71 lat bez zawrotów głowy lub/i zaburzeń słuchu oraz bez zaburzeń w budowie naczyń doczaszkowych (operowanych w Klinice z powodu skrzywienia przegrody nosa). U każdego pacjenta przeprowadzono następujące badania: podmiotowe i przedmiotowe otorynolaryngologiczne

oraz USG Dopplera z określeniem średnicy tt. kręgowych, diagnostykę audiologiczną, w tym badanie czasu latencji fal I, III, V słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu oraz diagnostykę otoneurologiczną, w tym pełne badanie VNG z zapisem ruchów gałek ocznych (w badaniach tych zastosowano test skrętu szyi).

Wyniki i wnioski: W badaniu USG Dopplera średnia wartość średnicy prawej i lewej tętnicy kręgowej była niższa i wynosiła w grupie badanej odpowiednio 3,05 mm i 3,27 mm, a w grupie kontrolnej – 3,16 mm i 3,36 mm, co niewątpliwie wpływa na ocenę testu skrętu szyi w badaniach obiektywnych u chorych z zawrotami głowy i/lub niedosłuchem. Z analizy przedstawionego materiału wynika, że zastosowanie testu skrętu szyi w badaniu USG Dopplera powoduje w grupie badanej, że różnica średniej prędkości skurczowej przepływu krwi w tętnicy kręgowej jest większa po stronie przeciwnej do skrętu szyi, natomiast następuje zwiększenie średniej prędkości rozkurczowej przepływu krwi w tętnicy kręgowej po stronie wykonywanego testu oraz jej zmniejszenie po stronie przeciwnej w porównaniu do grupy kontrolnej. Wartość latencji fali I, II, V w badaniu ABR w fazie skrętu szyi ulega większemu wydłużeniu w grupie badanej w porównaniu do grupy kontrolnej, po stronie wykonanego testu. Wykonany test skrętu szyi w badaniu VNG powoduje wzrost występowania zarówno fal kwadratowych, jak i oczopląsu (dużo większe w grupie badanej niż kontrolnej). Zastosowanie testu skrętu szyi w badaniach USG Dopplera, ABR oraz VNG u chorych z zawrotami głowy i/lub niedosłuchem powoduje, że badania te stają się czynnościowymi, a tym samym zwiększa się ich wartość diagnostyczna, co może być wykorzystane w monitorowaniu rehabilitacji zaburzeń ucha wewnętrznego.

Ośrodkowe zaburzenia przetwarzania słuchowego jako konsekwencja deprywacji słuchowej

Czajka N.¹, Skarżyński P.H.^{1,2}, Deja P.¹

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wprowadzenie: Ośrodkowe zaburzenia przetwarzania słuchowego to trudności w przetwarzaniu informacji słuchowej na poziomie ośrodkowego układu nerwowego przy prawidłowej anatomii i fizjologii pracy obwodowej. Etiologie tych zaburzeń podzielono na trzy główne obszary: a) zaburzenia rozwojowe – gdzie nie stwierdza się innych przyczyn deficytów słuchowych, b) zaburzenia nabyte – spowodowane m.in. mikrouszkodzeniami ośrodkowego układu słuchowego powstałymi w okresie płodowym, okołoporodowym i noworodkowym lub uszkodzeniami strukturalnymi mózgu, c) zaburzenia wtórne – będące konsekwencjami niedosłuchu odbiorczego lub przewodzeniowego. Ostatnia grupa stanowi bardzo liczną grupę pacjentów, u których diagnozuje się ośrodkowe zaburzenia przetwarzania słuchowego.

Materiał i metoda: W pracy przedstawione zostaną dane z wywiadów i historii chorób dotyczące istotnych czynników wpływających na rozwój funkcji słuchowych 436 pacjentów,

u których zdiagnozowane zostały ośrodkowe zaburzenia przetwarzania słuchowego.

Wnioski: W ramach różnych rekomendacji i wytycznych nie pojawiły się dotychczas żadne informacje na temat wykonywania diagnozy ośrodkowych procesów przetwarzania słuchowego u pacjentów, u których miała miejsce deprywacja słuchowa. Podjęcie tego tematu na podstawie przedstawionych danych będzie tematem przyszłych opracowań.

Percepcja interwałów muzycznych u użytkowników implantów ślimakowych

Ratuszniak A.¹, Lorens A.¹, Mikusek A.¹, Skarżyński H.²

¹ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Kajetany/Warszawa

² Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Relacje pomiędzy częstotliwościami podstawowymi poszczególnych dźwięków decydują o tym, jak odbieramy dźwięk złożony (tu: interwał harmoniczny). W kontekście muzycznym określa się to jako konsonans (współbrzmienie dźwięków uznane za przyjemne) i dysonans (współbrzmienie uznane za nieprzyjemne). Choć postrzeganie interwału zależy od wielu czynników, w tym fizjologicznych, akustycznych i kulturowych, interwały te, ogólnie uznane za przyjemne i nieprzyjemne, tworzą pewien wzorec. Przetwarzanie dźwięku przez implanty ślimakowe może wpływać na ten wzorec, powodując, że użytkownicy nie będą interpretować interwału muzycznego w sposób analogiczny do interpretacji osób słyszących prawidłowo.

Cel: Celem badania była ocena, czy wzór konsonansu i dysonansu postrzegany przez użytkowników implantów ślimakowych jest zgodny ze wzorem uzyskanym u osób słyszących prawidłowo.

Materiał i metody: W pracy zostanie zaprezentowana seria przypadków z grup badanej (użytkownicy implantu ślimakowego) i kontrolnej (osoby z normą słuchu). Do oceny brzmienia interwałów wykorzystano badanie psychoakustyczne, podczas którego prezentowana jest seria par bodźców (par interwałów), a zadaniem słuchacza jest ocena, który interwał z każdej prezentowanej pary brzmi przyjemniej.

Wyniki: Wyniki przeprowadzonych badań w analizowanych przypadkach pokazują, że wzorce konsonansu i dysonansu u przebadanych osób w grupie kontrolnej są w większości zgodne z danymi prezentowanymi w literaturze, jednak u osób zaimplantowanych mogą znacznie odbiegać od wzorca.

Wnioski: Konieczna jest kontynuacja badań w celu wyciągnięcia silnych wniosków. Wciąż aktualne pozostają pytania, czy istnieją wzorce konsonansu i dysonansu u osób zaimplantowanych oraz jaki to może mieć wpływ na odbiór muzyki.

Praca powstała w wyniku realizacji projektu badawczego o nr 2024/ABM/03/KPO/KPOD.07.07-IW.07-0221/24-00 finansowanego przez Agencję Badań Medycznych z Krajowego Planu Odbudowy i Zwiększania Odporności.

Pomiar składowych impedancji elektrycznej – badania pilotażowe u użytkowników implantów ślimakowych

Walkowiak A.¹, Lorens A.¹, Skarżyńska M.B.^{2,3,4}, Gos E.⁵, Skarżyński P.H.^{4,5}, Skarżyński H.⁶

¹ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Warszawski Uniwersytet Medyczny, Wydział Farmaceutyczny, Katedra i Zakład Farmakoterapii i Opieki Farmaceutycznej, Warszawa

³ Centrum Słuchu i Mowy Medincus, Kajetany

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

⁵ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁶ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Impedancja elektryczna elektrod implantów ślimakowych jest jednym z kluczowych parametrów wpływających na jakość stymulacji słuchowej, efektywność przekazu sygnału oraz długoterminową stabilność urządzenia. Składa się ona z dwóch głównych komponentów: rezystancji dostępu (ang. *access resistance*), związanej z przewodnictwem płynów ustrojowych wokół elektrody, oraz impedancji polaryzacyjnej (ang. *polarisation impedance*), która odzwierciedla elektrochemiczne właściwości powierzchni elektrody i interakcji z tkanką.

Cel: Celem niniejszego badania była ocena wartości składowych impedancji elektrycznej u użytkowników implantów ślimakowych oraz potencjalnych zmian tych wartości w zależności od średniego czasu użytkowania implantu oraz czasu od wszczęcia implantu.

Materiał i metody: Pomiar przeprowadzono w grupie dorosłych pacjentów z wszczepionymi implantami ślimakowymi Sonata 2 oraz Synchrony firmy Med-El. Przeanalizowano wpływ takich czynników jak czas od implantacji oraz średni dobowy czas użytkowania procesora mowy.

Wyniki: Wyniki wskazują, że wartości rezystancji dostępu mogą być determinowane przez przewodnictwo płynów ustrojowych w ślimaku i mogą ulegać zmianom w wyniku ewentualnych zmian anatomicznych (na przykład bliznowacenie tkanki pod wpływem implantacji elektrody). Impedancja polaryzacyjna wykazuje większą zmienność w czasie, co może być efektem interakcji elektrody z tkanką oraz procesów elektrochemicznych, takich jak tworzenie warstw czy osadzanie się białek na powierzchni elektrody. Ponadto zauważono istotne różnice pomiędzy pacjentami, co sugeruje konieczność indywidualnego podejścia do monitorowania parametrów elektrycznych implantu.

Wnioski: Badania dostarczyły cennych informacji na temat długoterminowego funkcjonowania elektrod implantów ślimakowych i stanowią podstawę do dalszych analiz nad optymalizacją parametrów stymulacji oraz strategii umieszczania elektrody implantu w ślimaku w celu możliwie jak największego zachowania struktur i funkcji ślimaka.

Porównanie wyników analizy akustycznej głosu pacjentów z częściową głuchotą uzyskanych za pomocą programów MDVP i VOXplot

Myszel K.^{1,2,3}

¹ Centrum Słuchu i Mowy Medincus, Kajetany

² Wielkopolskie Centrum Słuchu i Mowy Medincus, Konin

³ Wydział Nauk o Zdrowiu, Akademia Nauk Stosowanych, Konin

Wprowadzenie: Analiza akustyczna jest cenną techniką umożliwiającą zarówno ocenę parametrów głosu w procesie diagnostycznym, jak i w ocenie postępów terapii. W przeciwieństwie do oceny subiektywnej pomiary akustyczne dostarczają wartości matematycznych poszczególnych parametrów, które mogą następnie podlegać porównaniu i dalszej obróbce statystycznej. Zmiany parametrów akustycznych głosu u pacjentów z częściową głuchotą długo nie były przedmiotem doniesień w literaturze światowej. Dopiero w ostatnich kilku latach badania przeprowadzone w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) przy użyciu programu MDVP (ang. *multi-dimensional voice program*) wykazały obecność nieprawidłowości w głosie w tej grupie pacjentów. Inne obiektywne programy do analizy akustycznej nie miały dotąd zastosowania w ocenie zaburzeń głosu osób z częściową głuchotą. Przedmiotem przedstawianego badania jest porównanie wyników analizy akustycznej przeprowadzonej za pomocą programu VOXplot i MDVP.

Cel: Celem badania było porównanie wyników akustycznej analizy głosu uzyskanych za pomocą programu VOXplot (opartego na systemie Praat) oraz MDVP u pacjentów z częściową głuchotą, ocena korelacji tych wyników z oceną subiektywną oraz określenie korelacji pomiędzy wynikami z obu programów.

Materiał i metoda: Nagrano próbki głosu 22 pacjentów z częściową głuchotą postlingwalną. Materiał lingwistyczny stanowiły zdania, czyli mowa ciągła oraz przedłużona fonacja głoski „a”. Grupę kontrolną stanowiły 22 osoby bez zaburzeń głosu i słuchu w wywiadzie. Następnie próbki głosu poddano analizie za pomocą programu MDVP Kay Pentax oraz VOXplot 2.0.0 Beta. Analizę statystyczną przeprowadzono za pomocą testu *t*-studenta dla dwóch średnich. Wszystkich badanych poddano także subiektywnej ocenie głosu za pomocą skali GRBAS wg Hirano.

Wyniki: Za pomocą programu VOXplot odchylenia w stosunku do grupy kontrolnej stwierdzono w zakresie 13 parametrów. Oba mierzone wskaźniki wieloparametryczne, AVQI (*Acoustic Voice Quality Index*) i ABI (*Acoustic Breathiness Index*), wykazały statystycznie istotne wzrosty. Siedem parametrów MDVP korelujących ze stopniem chrypki wykazało wzrosty, a pięć spośród nich (Jitt%, vF0, Shim dB, APQ i NHR) osiągnęło wzrosty statystycznie

istotne. W badaniu za pomocą MDVP wszystkie parametry korelujące z głosem chuchającym (*shim*, dB, APQ, NHR, SPI, NSH) wykazały wzrosty statystycznie istotne. Zmiana jednego parametru SPI nie osiągnęła istotności statystycznej. Stwierdzono także korelacje parametrów VOXplot i MDVP z cechami głosu ocenianymi subiektywnie.

Wnioski: Oba programy do akustycznej analizy głosu wykazały odmienności w głosie pacjentów z częściową głuchotą w stosunku do grupy kontrolnej. Obliczenia wskaźnika korelacji między klasowej wykazały słabą korelację między nimi w ocenie głosu chuchającego oraz umiarkowaną zgodność w ocenie chrypki. Ponadto wykazano korelacje uzyskanych parametrów z wynikami oceny subiektywnej za pomocą GRBAS. Pomimo że oba programy wykazały skuteczność w obiektywnej detekcji zaburzeń głosu u pacjentów z częściową głuchotą, to jednak do porównań poszczególnych parametrów pomiędzy programami należy podchodzić z ostrożnością.

Postrzeżanie niepełnosprawności przez dzieci implantowane i ich otoczenie

Kukielko K.¹, Tomanek K.², Mikusek A.³, Lorens A.³, Włodarczyk E.⁴, Skarżyński H.⁵

¹ Instytut Socjologii, Uniwersytet Szczeciński, Szczecin

² Instytut Socjologii, Uniwersytet Jagielloński, Kraków

³ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁴ Klinika Rehabilitacji, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁵ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Wystąpienie prezentuje wybrane wyniki badań pilotażowych dotyczących wpływu czynników społecznych na korzyści z implantu u dzieci z głuchotą wrodzoną. W drugiej połowie 2024 r. przeprowadzono 21 wywiadów z dziećmi i 20 wywiadów z rodzicami. Podstawowymi kryteriami wyboru respondentów uczestniczących w wywiadach było: obustronna implantacja (z czego przynajmniej jeden implant wszczepiony w okresie prelingwalnym), korzystanie z implantu przez co najmniej 5 lat oraz brak dodatkowych niepełnosprawności, chorób czy zaburzeń. Wiek dzieci uczestniczących w badaniu został określony na 7–18 lat. Wywiady miały na celu przede wszystkim poznanie opinii dzieci na temat ich codziennego funkcjonowania (w domu, w szkole, w relacjach i grupach rówieśniczych). Główny wątek wystąpienia stanowi postrzeżanie niepełnosprawności przez dzieci implantowane (wybrane według podanych wyżej kryteriów) oraz ich otoczenie (rodziców, opiekunów, rodzeństwo, znajomych). Zasadnicze pytania w tym kontekście brzmią: Czy respondenci postrzegają siebie jako osoby z niepełnosprawnością? Czy definiują siebie w ten sposób? Jak postrzegają ich rodzice/opiekunowie? Ich rówieśnicy w szkole? Rodzeństwo? Czy nauczyciele traktują ich inaczej niż dzieci z normą słuchową?

Cel: Celem wystąpienia jest prezentacja wybranych wyników badań pilotażowych oraz weryfikacja dwóch przyjętych hipotez na podstawie danych empirycznych: dzieci z głuchotą wrodzoną, obustronnie implantowane

w okresie prelingwalnym nie postrzegają siebie jako osoby z niepełnosprawnością; dzieci z głuchotą wrodzoną, obustronnie implantowane w okresie prelingwalnym nie są postrzegane przez rodziców/opiekunów jako osoby z niepełnosprawnością.

Materiał i metody: Wyniki badań pochodzą z indywidualnych wywiadów pogłębionych (IDI) przeprowadzonych z dziećmi implantowanymi oraz z ich rodzicami. Wywiady zostały poddane transkrypcji do zestandaryzowanego formatu tekstowego, który zawiera wypowiedzi autorstwa dzieci, rodziców i moderatorów prowadzących wywiad. Tak przygotowany materiał badawczy został poddany analizie, w której wykorzystano takie techniki badawcze jak: analiza tekstu, analiza kontekstowa, analiza sentymentu.

Wyniki: Wyniki pochodzą z badań pilotażowych i pokazują, jak dzieci implantowane i ich otoczenie definiuje „niepełnosprawność”. Wyniki są zróżnicowane ze względu na wiek i płeć dzieci oraz wśród ich rodziców i otoczenia szkolnego. Przytoczone są przykładowe wypowiedzi, aby zwrócić uwagę na subtelności związane z rozumieniem problemu badawczego wskazanego w tytule wystąpienia.

Wnioski: Wyniki badań są przyczynkiem do dyskusji na temat tego, czym jest niepełnosprawność zdaniem dzieci implantowanych i osób z ich najbliższego (rodzice, rodzeństwo), jak i dalszego (koledzy i koleżanki ze szkoły, nauczyciele) otoczenia. Analiza zebranych wypowiedzi pozwala powiedzieć, że pojęcie niepełnosprawności w kontekście dzieci implantowanych wymaga redefinicji.

Przesiewowe badania słuchu oraz ośrodkowych procesów przetwarzania słuchowego – porównanie wyników uzyskanych w szkołach z wynikami wizyt kontrolnych realizowanych w IFPS

Czajka N.¹, Bukato E.¹, Skarżyński P.H.^{1,2}, Zdanowicz R.¹, Skarżyński H.³

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

³ Klinika Oto-Ryńno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Badania przesiewowe słuchu umożliwiają przebadanie dużej grupy osób w dość krótkim czasie. Jest to szansa na wyodrębnienie grupy osób z problemami ze słyszeniem. Badania wykonane podczas „Programu polityki zdrowotnej w zakresie wczesnego wykrywania zaburzeń słuchu wśród uczniów klas I oraz VIII szkół podstawowych na terenie m.st. Warszawy na lata 2023–2025” obejmowały przesiewowe badania słuchu jak i procesów przetwarzania słuchowego.

Cel: Celem pracy jest przedstawienie wyników wykonanych w warszawskich szkołach podstawowych za pomocą Platformy Badań Zmysłów z wynikami, które zostały wykonane podczas wizyt kontrolnych w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS).

Materiał i metody: Zgromadzony materiał stanowiły wyniki badań przesiewowych oraz diagnostycznych (audiometrii tonalnej, FPT oraz DDT) 200 uczniów z klas I i VIII. Badania w szkołach podstawowych zostały wykonane za pomocą Platformy Badań Zmysłów. Przesiewowa audiometria tonalna została wykonana w zakresie częstotliwości 500–8000 Hz. Testy oceniające procesy przetwarzania słuchowego obejmowały badania FPT oraz DDT. Kontrolne badania słuchu odbywały się w IFPS.

Wyniki: Nieprawidłowy wynik badania przesiewowego słuchu oznaczony był jako powyżej 20 dB HL dla progu słyszenia na przynajmniej jednej częstotliwości. Badania oceniające przetwarzanie słuchowe zostały opisane na podstawie norm stworzonych przez zespół IFPS, a wyniki zostały ocenione w następujących kategoriach – wynik poniżej przeciętnego, wynik przeciętny oraz wynik powyżej przeciętnego. Wynik nieprawidłowy badania słuchu uzyskało 12% wszystkich uczniów biorących udział w programie. Potwierdzenie skierowania na terapię otrzymało około 50% uczniów; ponadto około 10% uczniów powinno zgłosić się na powtórzenie diagnozy zaburzeń przetwarzania słuchowego.

Wnioski: Prezentowane wyniki potwierdzają potrzebę prowadzenia programów badań przesiewowych. Takie programy umożliwiają wykrycie u uczniów ewentualnych problemów ze słuchem i w razie potrzeby wprowadzenie odpowiedniej terapii i leczenia.

Specyfika badań audiologicznych i rehabilitacji słuchowej w utrudnionych warunkach – projekt Protetyk słuchu w Afryce

Hojan-Jezińska D., Stieler O., Tomczak M.

Zakład Protetyki Słuchu, Katedra Biofizyki, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

Projekt „Protetyk słuchu w Afryce” z założenia miał być jednorazową akcją, jednak w obliczu wielkich potrzeb przerodził się w akcję cykliczną. Od 2019 r. Zakład Protetyki Słuchu Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu we współpracy z Fundacją Pomocy Humanitarnej Redemptoris Missio organizuje misje medyczne w Afryce. Celem misji jest diagnostyka audiologiczna i zaopatrzenie w aparaty słuchowe uczniów szkół dla dzieci niedosłyszących oraz okolicznych mieszkańców. Podczas dotychczasowych misji w Kamerunie, Gambii i na Madagaskarze przebadano łącznie 782 pacjentów i dopasowano 390 aparatów słuchowych. Pacjenci uczęszczali do żłobków, przedszkoli i szkół dla dzieci niedosłyszących i placówek opiekuńczych, dużą grupę stanowiły także osoby dorosłe: personel, absolwenci niedosłyszących, mieszkańców okolicznych wiosek.

Warunki i trudności podczas pracy w afrykańskim interiorze uwzględniono podczas konfiguracji sprzętu diagnostycznego i systemów do programowania aparatów słuchowych już przed wyjazdem na misję.

W diagnostyce audiologicznej u dzieci zastosowano badania obiektywne celem rejestracji potencjałów słuchowych wywołanych z kolejnych pięter drogi słuchowej, oceny

otoemisji akustycznej i audiometrii impedancyjnej. Znaczna grupa pacjentów nie miała rozpoznanego we wcześniejszych w badaniach niedosłuchu, wynikało to z braku opieki medycznej i prowadzenia badań przesiewowych pod kątem wykrycia schorzenia. Wiele dzieci z badanej grupy wykazywało mnogie obciążenia (np. neurologiczne, genetyczne i deficyty rozwojowe) o zróżnicowanym charakterze znacznie utrudniające współpracę w badaniach subiektywnych słuchu. Zgodnie z zasadami diagnostyki audiologicznej oraz wzorem przyjętym w Polsce standardów diagnostycznych w badaniu dzieci w wieku 0–4 lat przygotowano sprzęt diagnostyczny spełniający wymagania zasady Cross Modality Matching.

W trakcie realizacji misji medycznych napotkano szereg trudności; brak historii choroby, danych personalnych, często brak współpracy w badaniach subiektywnych (brak kontaktu werbalnego) i treningu słuchowego. Zasadniczym problemem był brak możliwości wczesnej diagnostyki słuchu, zaopatrzenia w aparaty słuchowe i rewalidacji. Wykonanie badań subiektywnych było możliwe dzięki wcześniejszemu opracowaniu prostych ilustrowanych tematycznych testów wybiórczych w języku francuskim, malgaskim oraz migowym.

Warunki klimatyczne, brak danych medycznych i wsparcia klinicznego oraz ogólny poziom opieki zdrowotnej w większości krajów afrykańskich powodują ogromne różnice w realizacji diagnostyki słuchu i procesie dopasowania aparatów słuchowych.

Subiektywna ocena funkcjonowania słuchowego użytkowników implantów ślimakowych

Zawistowska K.¹, Obrycka A.¹, Lorens A.¹, Skarżyński H.²

¹ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Klinika Oto-Ryńsko-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Początkowo do wszczepienia implantu ślimakowego (CI) kwalifikowano tylko osoby z obustronnym niedosłuchem stopnia głębokiego. Wraz z rozwojem technologii i wiedzy na temat konsekwencji niedosłuchu, kryteria kwalifikacji do wszczepienia CI rozszerzyły się o osoby z częściową głuchotą (PDT), niedosłuchem asymetrycznym (AHL) i jednostronną głuchotą (SSD). Porównanie korzyści słuchowych po wszczepieniu implantu ślimakowego za pomocą testów słownych jest trudne w przypadku grup pacjentów z różnymi stopniami/konfiguracjami ubytku słuchu. Cennym narzędziem do oceny korzyści są kwestionariusze jakości życia związanego ze zdrowiem, pozwalające na ocenę zmiany funkcjonowania pacjenta po operacji wszczepienia implantu ślimakowego.

Materiał i metody: Celem przeprowadzonego badania było porównanie wyników kwestionariusza APHAB w czterech grupach pacjentów: CI ($n = 154$), PDT ($n = 130$), AHL ($n = 86$) i SSD ($n = 93$). Średnia wieku w trakcie implantacji wynosiła 52,7 lat, natomiast średni okres korzystania z implantu ślimakowego wyniósł 18,98 miesiąca.

Wyniki: Wyniki kwestionariusza APHAB wykazały istotny statystycznie spadek postrzeganych trudności w funkcjonowaniu słuchowym we wszystkich grupach po wszczepieniu implantu.

Wnioski: Rozszerzenie kryteriów kwalifikacji poprawiło subiektywną ocenę jakości życia pacjentów z różnymi konfiguracjami niedosłuchu.

Wpływ białego szumu na sen niemowląt – analiza literatury i przegląd dostępnych technologii

Pankowska Z.¹, Czajka N.¹, Skarżyński P.H.^{1,2}

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wprowadzenie: Szumy są często zalecane jako efektywna metoda wspomagająca spokojny sen niemowląt, co przyczynia się również do komfortu rodziców. Zgodnie z niektórymi teoriami noworodki wymagają środowiska, które nawiązuje do warunków panujących w łonie matki. Dźwięki o charakterze szumu, które imitują dźwięki słyszalne przez płód, mają odgrywać istotną rolę w procesie wyciszania i uspokajania niemowląt.

Cel: Celem pracy było dokonanie przeglądu literatury na temat wpływu białego szumu na sen niemowląt oraz analiza dostępnych technologii stosowanych w urządzeniach emitujących szumy, takich jak zabawki czy urządzenia elektroniczne. W ramach przeglądu literatury uwzględniono artykuły o podobnej tematyce z lat 2008–2022. Poddano także analizie parametry techniczne najbardziej popularnych i dostępnych zabawek i urządzeń emitujących szum. Skupiono się na urządzeniach generujących szum dla dzieci oraz na artykułach gospodarstwa domowego (AGD), które są często wykorzystywane w tym celu.

Wnioski: Wyniki badań przedstawione w artykułach wskazują, że biały szum może poprawiać jakość snu niemowląt, co potwierdzają eksperymenty przeprowadzone na grupach niemowląt z trudnościami w zasypianiu. Urządzenia generujące szum są szeroko stosowane w celu poprawy jakości snu niemowląt, lecz mogą one emitować dźwięki o poziomach przekraczających zalecane limity. Istnieje wiele technologii umożliwiających generowanie szumu białego, od aplikacji mobilnych po artykuły gospodarstwa domowego (AGD), które używane są w celu uspokajania małych dzieci. Niemniej nie istnieją jeszcze badania pokazujące wpływ długotrwałego używania białego szumu podczas snu niemowląt na ich rozwój słuchowy w późniejszych latach życia.

Wpływ wybranych chorób wirusowych na narząd słuchu – przegląd

Kołodziejak A.¹, Skarżyński P.H.^{1,2}, Czajka N.¹,
Obrycka A.³, Skarżyński H.⁴

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

³ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁴ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Wśród wielu przyczyn utraty słuchu wirusy są często ignorowane. Infekcje wirusowe, w szczególności wirus cytomegalii (CMV), powodują do 40% wszystkich wrodzonych ubytków słuchu. Zazwyczaj wirusy powodują odbiorczy ubytek słuchu (SNHL); utrata słuchu spowodowana przez wirusy może być łagodna, ciężka lub głęboka, jednostronna lub obustronna. Mechanizmy związane z indukowaniem utraty słuchu przez różne wirusy są bardzo zróżnicowane, począwszy od bezpośredniego uszkodzenia struktur ucha wewnętrznego, w tym komórek rzęsatych i narządu Cortiego.

Cel: Celem pracy było przedstawienie złożoności konsekwencji, jakie niosą za sobą choroby wirusowe – w szczególności ich wpływ na narząd słuchu.

Materiał i metody: Dokonano szczegółowej analizy materiałów naukowych dotyczących wpływu chorób wirusowych na narząd słuchu. Wirusy mogące wywołać niedosłuch podzielono trzy kategorie: 1) mogące wywołać niedosłuch wrodzony (wirus różyczki, cytomegalowirus, wirus limfocytarnego zapalenia spłotu naczyń włosowatych i opon mózgowych); 2) mogące wywołać niedosłuch zarówno wrodzony jak i nabyty (wirus opryszczki, wirus świnki, wirus HIV); 3) mogące wywołać nabyty niedosłuch (wirus odry, wirus ospy wietrznej i półpaśca, wirus gorączki zachodniego Nilu).

Wyniki: Najnowsze badania wydają się potwierdzać, że za około 60% przypadków niedosłuchów odpowiedzialne są infekcje wirusowe, a wśród nich wirus grypy, cytomegalii, świnki, różyczki, opryszczki, ospy wietrznej, półpaśca. W Polsce nie istnieje obecnie żaden program badań przesiewowych noworodków w kierunku wykrywania wrodzonego zakażenia chorobami wirusowymi. Niektóre kraje na świecie posiadają szeroko rozbudowane programy profilaktyczne tego typu.

Wnioski: Jak podają publikacje oraz nasza analiza, wiele chorób wirusowych prowadzi do uszkodzenia narządu słuchu. Wiedza na temat tego zagadnienia jest niezbędna do postawienia rzetelnej diagnozy i jak najszybszego wdrożenia odpowiedniego leczenia.

Zaburzenia węchu i smaku w różnych grupach wiekowych – analiza wyników badań przesiewowych i ich znaczenie dla diagnostyki

Talarek M.¹, Buksińska M.¹, Duda A.¹, Będziński W.¹,
Piła A.¹, Czajka N.¹, Skarżyński P.H.^{1,2}

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wprowadzenie: Zmysły węchu i smaku odgrywają kluczową rolę w codziennym funkcjonowaniu człowieka, wpływając na percepcję otoczenia, preferencje żywieniowe oraz mechanizmy zapewniające bezpieczeństwo. Zaburzenia tych zmysłów mogą istotnie obniżyć jakość życia, a także stanowić wczesny wskaźnik schorzeń neurologicznych i otolaryngologicznych. Wczesna identyfikacja deficytów sensorycznych jest zatem istotnym elementem diagnostyki, umożliwiającym wdrożenie odpowiednich działań profilaktycznych i terapeutycznych.

Cel: Celem badania była ocena funkcji węchu i smaku w różnych grupach wiekowych za pomocą przesiewowych testów zintegrowanych z Kapsułą Badań Zmysłów.

Materiał i metody: Badania przeprowadzono w trzech grupach wiekowych: dzieci w wieku szkolnym, osoby dorosłe oraz seniorzy. Do oceny funkcji węchu i smaku wykorzystano przesiewowe testy sensoryczne opracowane w ramach Kapsuły Badań Zmysłów. Każdy uczestnik badania odbył konsultację lekarską w celu wykluczenia infekcji górnych dróg oddechowych oraz wypełnił ankietę zdrowotną.

Wyniki: Analiza wykazała zróżnicowanie w funkcjonowaniu zmysłów węchu i smaku w zależności od grupy wiekowej. Rozpoznawalność poszczególnych bodźców sensorycznych różniła się między badanymi, przy czym u osób starszych częściej obserwowano obniżenie wrażliwości węchowej i smakowej. U dzieci trudności w identyfikacji zapachów wynikały głównie z braku znajomości bodźców, a nie z deficytów sensorycznych. W grupie dorosłych zaobserwowano większą indywidualną zmienność wyników, co może być związane z różnicami w doświadczeniach życiowych, nawykach oraz ekspozycji na bodźce środowiskowe. Szczegółowe wyniki badań zostaną przedstawione na konferencji.

Wnioski: Przeprowadzone badania potwierdzają zasadność oceny funkcji węchu i smaku w różnych grupach wiekowych, ponieważ wykazano obecność deficytów sensorycznych, szczególnie wśród osób starszych. Badania przesiewowe jako pierwszy etap diagnostyki są etapem niezwykle istotnym, ponieważ umożliwiają wstępną identyfikację osób z potencjalnymi zaburzeniami. W przypadku nieprawidłowych wyników konieczna jest dalsza specjalistyczna diagnostyka w celu określenia przyczyn dysfunkcji i wdrożenia odpowiedniego postępowania. Uzyskane wyniki podkreślają potrzebę dalszych badań nad rolą testów przesiewowych w praktyce klinicznej.

Zastosowanie implantów ślimakowych w przewlekłym zapaleniu ucha środkowego

Szymański M.

*Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej,
Uniwersytet Medyczny w Lublinie*

Przewlekłe zapalenie ucha środkowego przez wiele lat było przeciwwskazaniem do zastosowania implantu ślimakowego z powodu ryzyka transmisji infekcji z objętej zapaleniem jamy bębnekowej lub jamy wyrostka do przestrzeni ślimaka, a następnie – do przestrzeni podpańczej, co może spowodować groźne dla życia zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych. Przedstawiono stosowane techniki operacyjne umożliwiające bezpieczne wszczepienie implantu ślimakowego u takich chorych. Omówiono wskazania oraz technikę petrosektomii subtotalnej z wszczepieniem implantu ślimakowego na podstawie grupy ponad 50 chorych leczonych w ten sposób.

Zastosowanie systemu CROS u użytkowników implantów ślimakowych

Ratuszniak A.¹, Lorens A.¹, Obrycka A.¹,
Witkowska J.¹, Skarżyński H.²

¹ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Jednostronne zastosowanie implantu ślimakowego u osób niesłyszących obustronnie powoduje najczęściej, że pomimo znaczących korzyści osoby te nadal doświadczają pewnych trudności. Wykorzystanie systemu CROS (ang. *contralateral routing of signal*), który przesyła sygnał ze strony niesłyszącej do strony z procesorem mowy, stwarza szansę na redukcję ograniczeń i poprawę funkcjonowania w trudnych warunkach akustycznych.

Cel: Celem badania jest ocena korzyści z zastosowania systemu CROS u użytkowników implantu ślimakowego.

Materiał i metody: Grupę badaną stanowiło 15 użytkowników implantu ślimakowego ze znacznym/głębokim niedosłuchem w uchu przeciwnym. Średni wiek w momencie badania wynosił 66,2 lat, $SD = 10,6$. Wszyscy korzystali z implantu dłużej niż 9 miesięcy. Celem oceny korzyści binauralnych (efekt sumacyjny, *squelch* oraz efekt cienia głowy) przeprowadzono badania audiometrii słownej w szumie w trzech warunkach odsłuchowych przy włączonym i wyłączonym systemie CROS. Oceniono również efekt odmaskowania przestrzennego.

Wyniki: Wyniki przeprowadzonych badań wskazują na znaczące korzyści w zakresie dyskryminacji mowy podczas korzystania z systemu CROS w porównaniu do warunków, kiedy CROS jest wyłączony w niektórych warunkach odsłuchowych. Nie zaobserwowano efektu odmaskowania przestrzennego.

Wnioski: System CROS może przynosić korzyści użytkownikom implantu ślimakowego, u których wszczepienie

drugiego implantu z różnych względów nie jest możliwe. Ważne jest odpowiednie informowanie potencjalnych użytkowników o warunkach, w których CROS przynosi korzyści, a w których nie.

Znaczenie integracji wzrokowo-przedśionkowej w kształtowaniu odruchu posturalnego

Kaźmierczak W.^{1,2}, Miklas D.¹, Machowska M.¹

¹ Katedra Fizjologii Człowieka, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu

² Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Mechanizmy integrujące bodźce wzrokowe, kanałowe, płamkowe i somatyczne stanowią o zachowaniu równowagi statycznej i dynamicznej. Równowaga ta może być zakłócana przez „mylące” bodźce wzrokowe w postaci ruchów wahadłowych czy skokowych. Wpływ OPK na równowagę jest nadal kwestią otwartą. Celem pracy była ocena wpływu tego trojkiego rodzaju bodźców wzrokowych na statykę u osób otoneurologicznie zdrowych. Badania wykonano u 21 osób, średnia wieku 38 lat. Badano w posturografii statycznej, przemieszczanie się środka ciężkości ciała i wielkość pola powierzchni rozwinętej przy stabilnej fiksacji (F), podawaniu horyzontalnych impulsów sakadowych (S), wahadłowych (W) oraz OPK w płaszczyźnie strzałkowej. Nie stwierdzono istotnych różnic w prędkości środka ciężkości w kierunku prawo – lewo oraz kierunku przód – tył przy podawaniu F, S, W. Nie stwierdzano również różnic dla wielkości pola powierzchni rozwinętej w warunkach F przy podawaniu OPK w obu kierunkach. Taki prawidłowy przebieg reakcji posturalnej w tych warunkach, ma być warunkowany prawidłową czynnością płamek oraz jader przedśionkowych – bocznego i przysrodkowego (wg Sali O., 1965; de Laurentis D.A., 1981; Paulusa W., 1984). W mechanizmie tym biorą udział także: mózdzek, mostowa część rdzenia, wzgórze i kora mózgowa.

Związek napięcia mięśniowego z nadwrażliwością słuchową, zaburzeniami artykulacji i koncentracji

Skoczylas A.¹, Włodarczyk E.¹, Skarżyński P.H.^{2,3}

¹ Klinika Rehabilitacji, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wraz z postępującymi zmianami stylu życia we współczesnym świecie stopniowo zwiększa się liczba dzieci, u których obserwuje się występowanie nadwrażliwości słuchowej. Autorzy zwracają uwagę na związek pomiędzy nieprawidłowościami w napięciu mięśniowym a nadwrażliwością słuchową, trudnościami w utrzymywaniu uwagi na zadaniu oraz niektórymi zaburzeniami artykulacji u dzieci. Autorzy rekomendują podejście interdyscyplinarne w diagnostyce i terapii nadwrażliwości słuchowej, zaburzeń przetwarzania słuchowego,

artykulacji oraz koncentracji. Podkreślają znaczenie współpracy specjalistów z zakresu otorynolaryngologii, audiologii, fizjoterapii, psychologii, logopedii, terapii miofunkcjonalnej oraz integracji sensorycznej. Zdaniem autorów włączenie oceny napięcia mięśniowego, analizy postawy ciała i funkcji

orofacialnych do standardowych protokołów diagnostycznych może znacząco usprawnić proces leczenia, a dołączenie ćwiczeń regulujących napięcie mięśniowe może wpłynąć na przyspieszenie i poprawę efektów rehabilitacji w przypadku dzieci z nadwrażliwością słuchową.

Sesja plakatu

Centralne funkcje słuchowe u seniorów – badania wstępne

Zdanowicz R.¹, Czajka N.¹, Skarżyński P.H.^{1,2},
Talarek M.¹, Deja P.¹

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wprowadzenie: Proces starzenia się wiąże się z postępującymi zmianami w układzie słuchowym, obejmującymi zarówno słuch obwodowy, jak i ośrodkowy. Osoby starsze często doświadczają problemów z percepcją mowy, szczególnie w trudnych warunkach akustycznych, co zwykle kojarzone jest z obwodowym ubytkiem słuchu, ale może również wskazywać na centralne zaburzenia przetwarzania słuchowego (CAPD). Proces starzenia prowadzi do spadku zdolności poznawczych, takich jak pamięć robocza i uwaga, co wpływa na zdolność efektywnego słuchania.

Cel: Celem badania było określenie częstości występowania centralnych zaburzeń przetwarzania słuchowego w populacji seniorów oraz ocena ich związku z funkcjonowaniem poznawczym.

Materiał i metody: Badaniem objęto grupę pensjonariuszy domów seniora. Wszyscy uczestnicy zostali poddani konsultacji lekarskiej, badaniu audiometrii tonalnej oraz testom oceniającym centralne funkcje słuchowe: *frequency pattern test* (FPT), *dichotic digits test* (DDT) oraz *speech perception in noise* (SPN). W celu wykluczenia zaburzeń neurodegeneracyjnych przeprowadzono konsultację neurologiczną i neuropsychologiczną, a także posłużono się skalą *Mini-Mental State Examination* (MMSE) w celu wykluczenia zaburzeń neurodegeneracyjnych.

Wyniki: Wstępne wyniki wskazują na częste występowanie deficytów w zakresie centralnych funkcji słuchowych, przy prawidłowych wynikach audiometrii tonalnej. Osoby z niższymi wynikami w testach FPT, DDT i SPN miały również gorsze wyniki w MMSE, co może sugerować współwystępowanie zaburzeń przetwarzania słuchowego i deficytów poznawczych.

Wnioski: Badania potwierdzają, że CAPD stanowi istotny problem u seniorów, który może wpływać na ich zdolność do komunikacji i funkcjonowanie poznawcze. Włączenie testów oceniających zaburzenia przetwarzania słuchowego do rutynowej diagnostyki w tej grupie wiekowej może przyczynić się do lepszego wykrywania i leczenia tych zaburzeń oraz może być przydatne we wczesnej diagnozie łagodnych zaburzeń poznawczych.

Duplikacja przewodu słuchowego wewnętrznego jako objaw patognomoniczny ciężkiej hipoplazji lub aplazji nerwu ślimakowego oraz implantacja Bonebridge w konfiguracji CROS – opis przypadku

Piecuch A.K.¹, Cywka K.B.², Skarżyński P.H.^{3,4},
Skarżyński H.¹

¹ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wprowadzenie: Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego (dIAC), czyli obecność osobnych kanałów dla nerwu ślimakowo-przedśionkowego oraz nerwu twarzowego, to bardzo rzadka anomalia wrodzona, która powstaje w toku rozwoju embrionalnego.

Cel pracy: Celem pracy było przedstawienie przypadku pacjentki z duplikacją przewodu słuchowego wewnętrznego, jednostronną aplazją nerwu ślimakowego oraz metody leczenia głuchoty jednostronnej (SSD) za pomocą implantu Bonebridge w konfiguracji CROS, wykorzystującego zjawisko kostnego przewodzenia dźwięku z ucha głuche do dobrze funkcjonującego.

Opis przypadku: Do Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w Kajetanach zgłosiła się 14-letnia pacjentka, u której podczas bilansu szkolnego zdiagnozowano jednostronny niedosłuch. Badanie przesiewowe słuchu po urodzeniu było prawidłowe. Audiometria tonalna wykazała jednostronną głuchotę ucha prawego. W TK stwierdzono asymetrię przewodów słuchowych wewnętrznych: prawy podwójny, podzielony na osobny kanał dla nerwu twarzowego (2,2 mm) i przedśionkowo-ślimakowego (<1 mm). MRI potwierdziło prawy dwudzielny przewód bez możliwości identyfikacji n. VIII po tej stronie. Wysunięto podejrzenie jednostronnej aplazji lub ciężkiej hipoplazji prawego n. VIII. Pacjentce wszczepiono implant Bonebridge 602 w prawym uchu jako CROS. Podczas aktywacji implantu w teście matrix z implantem Bonebridge (w konfiguracji SSD) pacjentka uzyskała wartości SRT = -10,3 dB SNR.

Wnioski: Duplikacja przewodu słuchowego wewnętrznego jest patognomoniczna dla ciężkiej hipoplazji lub aplazji nerwu ślimakowego. Niezwykle ważne jest wykonanie badania obrazowego przed podjęciem decyzji o implantacji,

ponieważ badanie przesiewowe słuchu po urodzeniu może nie wykryć wrodzonego ubytku słuchu – embriogeneza ucha wewnętrznego i przewodu słuchowego wewnętrznego zachodzą niezależnie od siebie. W przypadku jednostronnej anomalii bez upośledzenia słuchu po przeciwnej stronie należy rozważyć wszczepienie implantu na przewodnictwo kostne jako CROS.

Identyfikowanie emocji w mowie osób jękających się – analiza audytywna

Szymanek A., Flis M.

Katedra Logopedii i Językoznawstwa Stosowanego, Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin

Jąkanie to nie tylko zaburzenie płynności mowy, lecz także złożony problem wpływający na sposób wyrażania emocji. Choć badania sugerują, że osoby jękające się mogą mieć trudności z realizacją prozodii emocjonalnej, dotychczasowe wyniki nie są jednoznaczne. W celu lepszego zrozumienia tego zjawiska przeprowadzono badanie, w którym 11 osób z jękaniem nagrało wypowiedzi nacechowane emocjonalnie. Następnie poddano je ocenie 44 słuchaczy, w tym 36 studentek logopedii z audiologią, którzy mieli za zadanie rozpoznać przekazywane emocje. Analiza wyników wykazała, że im większy stopień jękania, tym trudniej było odbiorcom prawidłowo zidentyfikować emocje. Ekspresja emocjonalna w wypowiedziach osób jękających się okazała się mniej wyrazista, co prowadziło do częstych pomyłek w rozpoznawaniu stanów emocjonalnych. Wyniki badania sugerują, że trudności te mogą wynikać z intensywnego skupienia osób jękających się na utrzymaniu jak największej płynności mowy. W konsekwencji wyrażanie emocji schodzi na dalszy plan, co sprawia, że tych osób komunikaty stają się mniej czytelne dla odbiorców.

Istotny udział wariantów genu *USH2A* w powstawaniu niedosłuchu w stopniu lekkim do umiarkowanego

Bałdyga N.^{1,2}, Oziębło D.¹, Leja M.L.¹, Pankowska M.¹, Skarżyński H.³, Ołdak M.¹

¹ Zakład Genetyki, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Szkoła Doktorska Medycyny Translacyjnej, Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Warszawa

³ Klinika Oto-Ryńo-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Najczęstszą przyczynę genetyczną niedosłuchu (HL) w stopniu lekkim do umiarkowanego stanowią warianty liczby kopii (CNV) genu *STRC*. Niemniej znaczny odsetek dzieci z tym typem niedosłuchu z powodu braku diagnozy molekularnej wymaga dalszych badań genetycznych. Według danych z literatury oprócz genu *STRC* za powstawanie tego typu HL mogą być odpowiedzialne również geny: *USH2A*, *MPZL2* i *OTOG*.

Cel: Celem badań było poznanie genetycznego podłoża izolowanego HL w stopniu lekkim do umiarkowanego

w grupie pacjentów pediatrycznych, u których nie zidentyfikowano CNV w obu kopiach genu *STRC*.

Materiał i metody: Do badania włączono 44 dzieci z izolowanym HL w stopniu lekkim do umiarkowanego, u których nie wykryto wcześniej CNV genu *STRC* lub zidentyfikowano tylko heterozygotyczny CNV. Genomowe DNA wyizolowano z próbki krwi obwodowej pacjentów. Genetyczne podłoże HL badano za pomocą sekwencjonowania następnej generacji (NGS) z wykorzystaniem autorskiego panelu genów ($n = 237$) związanych z HL. Obecność wytypowanych wariantów genetycznych u probantów sprawdzano sekwencjonowaniem metodą Sangera.

Wyniki: Zastosowanie NGS pozwoliło zidentyfikować genetyczną przyczynę HL u 55% (24/44) badanych pacjentów. W tej grupie 25% (6/24) stanowiły warianty w genie *USH2A*, który powiązany jest z zespołem Ushera. U 17% (4/24) pacjentów za przyczynę HL uznano warianty w genie *OTOG*. W pozostałych przypadkach za występowanie HL w stopniu lekkim do umiarkowanego uznano warianty w genach: *ADGRV1*, *GATA3*, *MPZL2*, *OTOA*, *POU3F4*, *PTPRQ*, *REST*, *STRC*, *TBC1D24*, *WFS1*.

Wnioski: Zastosowanie badań wysokoprzepustowych NGS w grupie 44 dzieci z izolowanym HL w stopniu lekkim do umiarkowanego pokazało, że oprócz genu *STRC* w dużym odsetku pacjentów za powstawanie tego typu HL odpowiedzialne są warianty genu *USH2A*. Osoby z dwoma patogennymi wariantami *USH2A* w konfiguracji *in trans* w rzeczywistości mają zespół Ushera typu 2 i w przyszłości oprócz HL rozwiną zwyrodnienie barwnikowe siatkówki. Poznanie genetycznej przyczyny tego typu HL u dzieci jest kluczowe, aby zapewnić pacjentom kompleksową i spersonalizowaną opiekę medyczną.

Praca finansowana z projektu NCN: 2020/37/N/NZ5/02800.

Jąkanie i logofobia w umysłach osób jękających się

Tyburek A., Flis M.

Katedra Logopedii i Językoznawstwa Stosowanego, Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin

Wiele teorii wskazuje na kognitywno-lingwistyczne podłoże jękania. Definiują one jąkanie jako „zaburzenie kategorii umysłowej” lub „obraz nieświadomych prezentacji”. Celem niniejszego badania było przedstawienie sposobu ujmowania pojęcia „jąkanie” w wypowiedziach osób jękających się oraz porównanie tych wypowiedzi z perspektywą osób niejąkających się. Wszystkie wypowiedzi zostały przyporządkowane do odpowiednich kategorii kognitywnych. Badaniem objęto grupę 14 dorosłych osób w wieku od 18 do 55 lat, 7 osób jękających się i 7 niejąkających się. Zastosowano następujące narzędzia badawcze: kwestionariusz do oceny logofobii, próba sylabowa do analizy niepełności mowy oraz kwestionariusz dotyczący pojęć związanych z jękaniem. Wyniki badania wykazały, że osoby jękające się koncentrują się głównie na emocjonalnym i psychologicznym aspekcie jękania, doświadczając silnego lęku przed oceną społeczną (logofobii). W przeciwieństwie do nich osoby niejąkające

się postrzegają jąkanie przede wszystkim jako cechę mowy (np. zacinanie się, powtarzanie), rzadziej dostrzegając jego psychiczne konsekwencje. Ponadto osoby jękające się częściej wyrażają wolę walki i pokonywania trudności, podczas gdy osoby niejąkające opisują jąkanie z perspektywy rezygnacji i wycofania.

Lateralizacja słuchowa osób jękających się

Czapla M., Flis M.

Katedra Logopedii i Językoznawstwa Stosowanego, Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin

Celem badania było sprawdzenie, czy u osób jękających się występuje ucho dominujące oraz ocena zależności pomiędzy występowaniem lub/i nasileniem jękania a profilem lateralizacji słuchowej. Badanie przeprowadzono w grupie 18 osób, zróżnicowanej pod kątem wieku oraz płci, 9 z badanych było dotkniętych jękaniem, a pozostałe 9 nie miało tego zaburzenia. Przeprowadzono ocenę stopnia nasilenia jękania za pomocą badania kwestionariuszowego u badanych identyfikujących się jako osoby jękające się oraz ocenę profilu lateralizacji słuchowej za pomocą liczbowego testu rozdzielnousznego słyszenia (DDT) oraz wyrazowego (TRS) u wszystkich badanych. Wyniki badań wykazały że wśród badanych osób jękających się nie występuje dominujący wzorzec lateralizacji słuchowej. Nie stwierdzono również w sposób jednoznaczny wpływu profilu lateralizacji na stopień niepełności mowy. Interesującym wnioskiem zdaje się fakt, że wyniki testów sprawdzających lateralizację wykazały zbieżność w przypadku osób bez jękania, natomiast rozbieżność w przypadku osób jękających się. Ostatecznie stwierdzono, że nie występuje zależność między profilem lateralizacji słuchowej a występowaniem ani nasileniem objawów jękania. Należy jednak zaznaczyć, że badanie obejmowało małą grupę respondentów i w celu osiągnięcia bardziej miarodajnych wyników należałoby przeprowadzić badanie na większej grupie.

Nowe możliwości terapeutyczne dla pacjentów z ośrodkowymi zaburzeniami przetwarzania słuchowego SPPS-S 2.0

Skarżyński P.H.^{1,2}, Czajka N.¹, Skarżyński H.⁴

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

³ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Ośrodkowe zaburzenia procesów przetwarzania słuchowego to zespół objawów, które w znaczący sposób mogą wpływać na codzienne funkcjonowanie człowieka. Zgodnie z obowiązującymi wytycznymi podstawowym i najważniejszym filarem, na jakim należy oprzeć oddziaływania rehabilitacyjne dla pacjentów z ośrodkowymi zaburzeniami przetwarzania słuchowego, jest zastosowanie treningu słuchowego. Jednym z nich jest

Stymulacja Polimodalnej Percepcji Sensorycznej metodą Skarżyńskiego (SPPS-S).

Cel: Celem pracy jest przedstawienie nowych możliwości terapeutycznych dzięki wprowadzeniu na rynek nowej wersji terapii Stymulacja Polimodalnej Percepcji Sensorycznej metodą Skarżyńskiego 2.0.

Wnioski: Stały progres w zakresie możliwości technologicznych oraz badań prowadzi do rozwoju różnych narzędzi zarówno diagnostycznych, jak i terapeutycznych. Wprowadzenie na rynek Stymulacji Polimodalnej Percepcji Sensorycznej metodą Skarżyńskiego 2.0 w znaczący sposób rozszerza możliwości terapeutyczne dla pacjentów z ośrodkowymi zaburzeniami przetwarzania słuchowego.

Ocena korzyści z zastosowania aparatów słuchowych u małych dzieci z umiarkowanym ubytkiem słuchu za pomocą kwestionariusza LittleARS

Czaplicka E.¹, Cywka K.², Skarżyński P.H.^{1,3}, Czajka N.¹

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wprowadzenie: Wczesna diagnoza i interwencja w przypadku dzieci z umiarkowanym ubytkiem słuchu odgrywa kluczową rolę w zapobieganiu wtórnym zaburzeniom rozwojowym, szczególnie w obszarze mowy i komunikacji. Stosowanie aparatów słuchowych u małych dzieci umożliwia poprawę percepcji dźwięków, wspierając rozwój ich kompetencji językowych i społecznych. Weryfikacja efektywności rehabilitacji słuchowej u dzieci w wieku poniżej drugiego roku życia jest możliwa dzięki narzędziom kwestionariuszowym, takim jak LittleARS Auditory Questionnaire.

Cel: Celem pracy jest ocena korzyści z zastosowania aparatów słuchowych u dzieci z umiarkowanym ubytkiem słuchu, z wykorzystaniem kwestionariusza LittleARS.

Materiał i metody: Badaniem objęto grupę 31 dzieci z umiarkowanym ubytkiem słuchu, w wieku od 5 do 24 miesięcy, które zostały obustronnie zaopatrzone w aparaty słuchowe na przewodnictwo powietrzne. Wstępną ocenę słuchu przeprowadzono za pomocą badania słuchowych potencjałów wywołanych prądem mózgu (ABR) oraz audiometrii behawioralnej wspomaganą bodźcem wzrokowym (VRA). Rodzice badanych dzieci wypełnili kwestionariusz LittleARS podczas pierwszej wizyty w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) oraz ponownie po około sześciu miesiącach użytkowania aparatów słuchowych. Wyniki z obu etapów pozwoliły na ocenę zmian w rozwoju słuchowym dzieci.

Wyniki: Po sześciu miesiącach stosowania aparatów słuchowych wyniki kwestionariusza LittleARS były istotnie wyższe w porównaniu do wyników początkowych. Przeciętne efekty terapii mieściły się w przedziale od 4 do 29 punktów, co potwierdza skuteczność aparatów słuchowych w wspieraniu

rozwoju słuchowego dzieci. Analiza statystyczna wykazała istotność efektu $Z = 4,86$; $p < 0,001$; $r = 0,87$.

Wnioski: Aparaty słuchowe są skutecznym narzędziem wspierającym rozwój słuchowy dzieci z umiarkowanym ubytkiem słuchu, umożliwiającym im lepsze przetwarzanie bodźców akustycznych i rozwój kompetencji językowych. Regularna ocena skuteczności aparatów oraz dostosowanie ich parametrów do indywidualnych potrzeb dziecka są kluczowe dla zapewnienia optymalnych warunków rozwoju. Opinie rodziców, uzyskane za pomocą kwestionariusza LittlEARS, stanowią cenne uzupełnienie obiektywnej oceny funkcji słuchowych i mogą być użyteczne w monitorowaniu postępów rehabilitacji słuchowej.

Ocena skuteczności stymulacji na drodze przewodnictwa kostnego w przypadku przetwornika przyklejanego do skóry głowy

Flis M.¹, Kochanek K.^{1,2}

¹ Katedra Logopedii i Językoznawstwa Stosowanego, Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin

² Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Badanie miało na celu ocenę skuteczności mocowania wibratora kostnego za pomocą taśmy do peruk (plastra) w porównaniu do tradycyjnego metalowego kabłąka. Badania przeprowadzono w grupie 11 osób. Zmierzono progi słyszenia w zakresie pięciu częstotliwości (250, 500, 1000, 2000 i 4000 Hz) w kontrolowanych warunkach przy użyciu audiometru. Wyniki badań wykazały, że metoda z wykorzystaniem plastra do peruk była mniej efektywna pod względem stymulacji w zakresie niskich częstotliwości (250, 500 Hz), ponieważ odnotowano podwyższone progi słyszenia, co sugeruje większe tłumienie dźwięków w tym zakresie. Natomiast dla wyższych częstotliwości (1000, 2000, 4000 Hz) obie metody dawały porównywalne rezultaty, a różnice w progach słyszenia były niewielkie. Ostatecznie stwierdzono, że mocowanie przetwornika za pomocą plastra może być alternatywą mocowania przetwornika za pomocą metalowego kabłąka, zwłaszcza w zakresie wyższych częstotliwości, ponieważ zapewnia podobną skuteczność w transmisji dźwięków. Niemniej metoda ta wiąże się z trudnościami w odbiorze niskich częstotliwości, co może wynikać z większego tłumienia energii mechanicznej przez taśmę.

Ocena wpływu oddechu i pozycji spoczynkowej języka na artykulację u dzieci pięcioletnich i siedmioletnich

Budzyńska M., Kozłowska M.

Katedra Logopedii i Językoznawstwa Stosowanego, Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin

Normatywna artykulacja jest elementem, który wpływa pozytywnie na efektywność porozumiewania się i relacji społecznych. Jednym z istotnych czynników wpływających na jakość artykulacji jest sposób oddychania i pozycja

spoczynkowa języka. Oddech torem ustnym jest związany z częstymi problemami zdrowotnymi, takimi jak przewlekłe alergie czy przeziębienie migdałków, i prowadzi do nieprawidłowego wykształcenia się mięśni twarzy i jamy ustnej. Te zmiany mogą być przyczyną występowania wad wymowy. Także nieprawidłowa pozycja spoczynkowa języka może mieć wpływ na jakość artykulacji, ponieważ nieprawidłowe ułożenie języka może prowadzić do wad wymowy oraz wad zgryzu, które będą przyczyniać się do wadliwych realizacji głosek przez dziecko. Celem pracy było wykazanie, jak oddech i pozycja spoczynkowa języka wpływają na artykulację u dzieci w wieku pięciu i siedmiu lat. W badaniach wzięło udział 20 dzieci ($n = 20$). Grupa była podzielona na dzieci młodsze, w wieku pięciu lat, oraz dzieci starsze, w wieku siedmiu lat. W badaniach potwierdzono istotny wpływ tych czynności prymarnych na rozwój czynności sekundarnej, czyli artykulacji. Oddychanie i pozycja spoczynkowa języka są istotnymi czynnikami mającymi wpływ na prawidłową mowę u dzieci.

Pierwsze wyniki zastosowania nowego implantu wykorzystującego kostne przewodnictwo dźwięku – SENTIO – u pacjentów z przewodzeniowym i mieszanym ubytkiem słuchu

Skarżyński P.H.^{1,2}, Cywka K.B.³,
Balwicka-Kowalczyk M.¹

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Kajetany/Warszawa

² Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

³ Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Kajetany/Warszawa

Polska jest trzecim krajem na świecie i drugim w Europie, w którym dokonano wszczepienia implantu Sentio. Praca opisuje skuteczność zastosowanego implantu w grupie 20 pacjentów, u których stwierdzono niedosłuch przewodzeniowy lub mieszany. Urządzenie Sentio to najmniejszy przezskórny implant dostępny na rynku; składa się z zewnętrznego procesora dźwięku Sentio 1 Mini oraz implantu Sentio Ti umieszczanego pod skórą. Działanie systemu polega na przekazywaniu vibracji do ucha wewnętrznego za pośrednictwem kości czaszki, co jest szczególnie pomocne w przypadku pacjentów z wadami ucha zewnętrznego (mikrocja, atrezja). Ponadto Sentio jest stosowane u pacjentów ze słuchem uszkodzonym w konsekwencji przewlekłych infekcji uszu oraz po przebytych operacjach. Dzięki swojemu rozmiarowi, a także wygodzie użytkowania system zapewnia komfort noszenia. Z uwagi na ww. cechy urządzenia może być ono stosowane u wielu pacjentów dotkniętych problemem niedosłuchu, w przyszłości również u młodszych pacjentów. U pacjentów, którym wszczepiono implant Sentio zauważa się znaczną poprawę w słyszeniu w różnych warunkach akustycznych. W badaniach audiologicznych zaobserwowano lepsze słyszenie i rozumienie mowy. Pacjenci dostrzegają poprawę w lokalizacji źródła dźwięku oraz zmniejszoną męczliwość wywołaną hałasem. Potwierdziły to wyniki kwestionariusza *Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit* (APHAB), który pacjenci wypełnili przed wszczepieniem implantu oraz po operacji. Do sprawdzenia mowy w ciszy wykorzystano audiometrię słowną z użyciem listy słów

jednosylabowych Demenko i Pruszevicza. Rozumienie mowy w hałasie określono za pomocą *Polskiego testu zdaniowego typu matrix* (PTZ-M). Liczne korzyści wynikające z zastosowania systemu Sentio potwierdzają, że technologia przewodnictwa kostnego jest szczególnie cenna w przypadku tych osób, które mają określone problemy słuchowe i nie mogą korzystać z tradycyjnych aparatów słuchowych.

Potencjały korowe z wolnego pola (Aided Cortical) – doświadczenia własne

Nowak M., Karlik M., Dudek E.

Katedra i Klinika Foniatrii i Audiologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Wprowadzenie: Sprawdzenie poprawności ustawień aparatu słuchowego lub implantu ślimakowego jest kluczowym etapem procesu ich dopasowania. Istotna jest ocena, czy pacjent jest w stanie skutecznie odbierać sygnał mowy. U dorosłych wykonywany jest pomiar zysku w wolnym polu za pomocą audiometrii tonalnej i audiometrii słownej. Jednak u małych dzieci oraz pacjentów niewspółpracujących tradycyjne metody audiometryczne bywają trudne do przeprowadzenia.

Cel: Celem pracy jest sprawdzenie, czy badanie słuchowych potencjałów korowych w wolnym polu umożliwia obiektywną ocenę skuteczności zastosowanego wzmocnienia w procesie dopasowania.

Materiał i metody: Przebadano 24 pacjentów z zastosowaniem modułu Aided Cortical Eclipse firmy Interacoustic. W badaniu wykorzystano sygnał ManU-IRU, który umożliwia analizę reakcji korowych na dźwiękowe bodźce mowy.

Wyniki: Wstępne wyniki sugerują, że metoda ta może stanowić wartościowe narzędzie wspomagające proces dopasowania urządzeń wspomagających słyszenie, zwłaszcza w populacji pacjentów, u których standardowe metody diagnostyczne są ograniczone.

Wnioski: Dalsze badania nad zastosowaniem potencjałów korowych z wolnego pola mogą przyczynić się do optymalizacji strategii dopasowania aparatów słuchowych i implantów ślimakowych, co w efekcie może poprawić skuteczność rehabilitacji słuchu.

Problemy z koncentracją uwagi u dzieci z ośrodkowymi zaburzeniami przetwarzania słuchowego

Czaplicka E.¹, Czajka N.¹, Skarżyński P.H.^{1,2}

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wprowadzenie: Ośrodkowe zaburzenia przetwarzania słuchowego (ang. *central auditory processing disorder*, CAPD) to problem z przetwarzaniem dźwięków pomimo prawidłowego słuchu obwodowego. Dzieci z CAPD często

doświadczają trudności z koncentracją uwagi, szczególnie w sytuacjach wymagających słuchania w hałasie lub przerzutności uwagi. Problemy te mogą prowadzić zarówno do trudności w nauce, jak i funkcjonowaniu społecznym.

Cel: Celem prezentacji jest analiza problemów z koncentracją uwagi u dzieci z CAPD oraz omówienie współzależności między CAPD a innymi zaburzeniami neurorozwojowymi.

Materiał i metody: Dokonano przeglądu artykułów naukowych opublikowanych w latach 2010–2024, opisujących funkcjonowanie w obszarze koncentracji uwagi u dzieci z CAPD oraz skupiających się na współwystępowaniu CAPD z innymi zaburzeniami neurorozwojowymi.

Wyniki: Przegląd literatury wykazał, że dzieci z CAPD mają trudności z koncentracją uwagi w hałaśliwym otoczeniu, a także z długotrwałym skupieniem się na zadaniach wymagających przetwarzania informacji słuchowej. Problemy te mogą prowadzić do trudności w nauce, zwłaszcza w zakresie czytania i pisanie, a także do zwiększonej podatności na rozpraszanie się. Wykazano również, że CAPD często współwystępuje z innymi zaburzeniami neurorozwojowymi, takimi jak ADHD (ang. *attention deficit hyperactivity disorder*) czy SPE (specjalne potrzeby edukacyjne), co sugeruje istnienie wspólnych mechanizmów deficytów związanych z uwagą. Niektóre badania wskazują, że deficyty uwagi mogą być dominującym problemem u dzieci z diagnozą CAPD.

Wnioski: Zaburzenia koncentracji uwagi u dzieci z CAPD mają szeroki wpływ na ich rozwój i dotyczą trudności w nauce, przetwarzania informacji oraz interakcji społecznych. Zgodnie z koncepcją holistycznego podejścia do wspierania dzieci z trudnościami rozwojowymi niezwykle istotne jest wieloaspektowe wspieranie tych dzieci na poziomie audiologicznym, pedagogicznym oraz środowiskowym. Ponadto, ze względu na częste współwystępowanie CAPD z innymi zaburzeniami neurorozwojowymi, kluczowe znaczenie ma dokładna diagnostyka, pozwalająca na opracowanie adekwatnych metod terapii. Zrozumienie specyfiki tych problemów może pomóc w lepszej identyfikacji i wspieraniu dzieci z CAPD.

Przesiewowe badania słuchu nauczycieli i uczniów szkoły muzycznej za pomocą aplikacji telefonicznej

Niedzielska A.¹, Kochanek K.^{1,2}

¹ Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin

² Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

W szkołach muzycznych nauczyciele i uczniowie codziennie pracują w środowisku akustycznym o wysokim natężeniu dźwięku, co może zwiększać ryzyko uszkodzenia słuchu. Zasadnie jest zatem systematyczne monitorowanie tych grup osób. Celem pracy była ocena stanu słuchu nauczycieli i uczniów szkoły muzycznej. Grupa badanych składała się z 10 nauczycieli oraz 20 uczniów szkoły muzycznej. W badaniach progu słyszenia wykorzystywano aplikację smartfonową Hearing Test. W obu grupach osób stwierdzono znaczący odsetek osób z ubytkami słuchu. U 60% nauczycieli

stwierdzono lekkie ubytki słuchu, szczególnie w zakresie wysokich częstotliwości, pozostałe 40% nauczycieli nie wykazywało znaczących problemów ze słuchem, choć niektórzy z nich zgłaszali epizodyczne problemy, takie jak chwilowe osłabienie słuchu po długotrwałych sesjach ćwiczeń. U 7 uczniów (35%) stwierdzono lekkie ubytki słuchu na wysokich częstotliwościach. Może to sugerować początki zmian wynikających z długotrwałego narażenia na głośne dźwięki, szczególnie w przypadku osób grających na instrumentach lub śpiewających w wysokich rejestrach.

Uzyskane wyniki potwierdzają, że uzasadnione są regularne badania kontrolne, w badanych grupach osób, aby wcześniej wykrywać problemy słuchowe i podejmować odpowiednie działania prewencyjne. Przeprowadzone badania potwierdziły także, że badania słuchu przeprowadzane za pomocą aplikacji mobilnych mogą stanowić wygodne i efektywne narzędzie do monitorowania stanu słuchu wśród nauczycieli oraz uczniów szkół muzycznych.

Przydatność analizy akustycznej i wydolnościowej w ocenie głosu śpiewaczego

Nowosielska-Grygiel J., Zielińska-Bliźniewska H., Olszewski J.

Klinika Otolaryngologii, Onkologii Laryngologicznej, Audiologii i Foniatrii, Uniwersytecki Szpital Kliniczny nr 2, Łódź

Śpiewacy jako grupa zawodowa narażeni są na największe ryzyko pojawienia się wszelkich zaburzeń głosu. Głos ludzki określa się jako instrument i narzędzie pracy. Wokaliści stanowią specyficzną i bardzo wymagającą grupę pacjentów, ponieważ istnienie w zawodzie zależy w głównej mierze od jakości głosu. Nawet niewielkie zmiany głosu mogą być sygnałem rozpoczynających się zaburzeń, które w przyszłości mogą się wiązać z koniecznością zmiany pracy czy rezygnacji z kariery. Nie należy zapominać, że śpiew dla wielu osób jest nie tyle profesją i źródłem utrzymania, ile sposobem na spędzanie wolnego czasu czy formą relaksu. W tym przypadku mamy często do czynienia z nieodpowiednim przygotowaniem aparatu głosowego do zwiększonej aktywności, nabywaniem tzw. manier niekorygowanych przez osoby wykwalifikowane oraz nadużywaniem własnych możliwości. Czynniki te przyczyniają się do powstawania zmian głosu, które istotnie wpływają na jakość życia. Obecnie w diagnostyce zaburzeń głosu coraz częściej wykorzystuje się analizy akustyczne i wydolnościowe. Umożliwiają one szybką, cyfrową analizę głosu dzięki użyciu komputerów ze specjalnym oprogramowaniem. Celem pracy jest zbadanie przydatności analizy akustycznej i wydolnościowej w ocenie głosu śpiewaczego.

Słuch fonematyczny uczniów SOSW dla Dzieci i Młodzieży Niesłyszącej i Słabo Słyszącej w Lublinie

Litwinek J., Flis M.

Katedra Logopedii i Językoznawstwa Stosowanego, Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin

Celem pracy była ocena słuchu fonematycznego uczniów uczęszczających do Specjalnego Ośrodka Szkolno-Wychowawczego dla Dzieci i Młodzieży Niesłyszącej i Słabo Słyszącej. W ramach pracy przebadano 20 uczniów z niedosłuchem w przedziale wiekowym od 9 do 18 lat. Do badania wykorzystano platformę TRDM do badania słuchu fonematycznego, iPad Air 3 oraz kwestionariusz wywiadu surdologicpedycznego. Wyniki badań wykazały, że średni wynik to 153,4 punkty, co stanowi 85% wszystkich możliwych do uzyskania punktów. Świadczy to o dużej korzyści używania przez dzieci aparatów lub implantów słuchowych. Co więcej, wyniki potwierdziły większość stawianych hipotez i sugerują, że lepszy słuch fonematyczny mają dzieci starsze, pochodzące z miast, posiadające słyszących rodziców posługujących się mową foniczną, nieposiadające rodzeństwa, mieszkające ze współwychowującymi osobami słyszącymi, o niedosłuchu postlingwalnym, zaangażowane w zajęcia, posiadające większą liczbę mocnych cech, mające dobre relacje rówieśnicze oraz osiągające zakładane postępy edukacyjne. Uzyskane wyniki wskazały również na zróżnicowanie badanych pod względem czynników, tj. wiek, pochodzenie, posiadanie słyszących lub niesłyszących rodziców lub rodzeństwa, mieszkanie ze współwychowującymi osobami słyszącymi, rodzaj niedosłuchu, zaangażowanie w zajęcia, liczba mocnych cech, relacje rówieśnicze oraz osiąganie postępów edukacyjnych. Nie wszystkie czynniki były możliwe do analizy ze względu na ich dużą złożoność.

Skuteczność implantów na przewodnictwo kostne u pacjentów z jednostronną głuchotą (SSD)

Skarżyński P.H.^{1,2}, Cywka K.B.³, Czaplicka E.¹, Skarżyński H.⁴

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

³ Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Kajetany/Warszawa

⁴ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Kajetany/Warszawa

Wprowadzenie: Jednostronna głuchota (SSD) znacząco wpływa na rozumienie mowy w hałaśliwym otoczeniu i na słyszenie przestrzenne, co obniża ogólną jakość życia. Tradycyjne rozwiązania słuchowe, takie jak aparaty słuchowe z kontralateralnym kierowaniem dźwięku (CROS) lub implanty ślimakowe, mogą nie być odpowiednie dla niektórych pacjentów ze względu na ograniczenia anatomiczne lub nietolerancję. Implanty na przewodnictwo kostne oferują alternatywne podejście do rehabilitacji poprzez przekazywanie dźwięku ze strony niesłyszącej do strony

z funkcjonującym ślimakiem. Celem badania była ocena audiologicznych i subiektywnych korzyści z aktywnych przeszkońnych implantów wykorzystujących kostne przewodnictwo dźwięku u pacjentów z SSD.

Materiał i metody: Badaniem objęto 40 uczestników w wieku od 13 do 48 lat (średnia: 32,5 roku), u których zdiagnozowano SSD. Głównymi przyczynami SSD były wrodzona głuchota i głuchota spowodowana chorobą wirusową. U żadnego z uczestników nie można było zastosować aparatów słuchowych CROS lub implantów ślimakowych z powodu ograniczeń anatomicznych lub nietolerancji. Każdemu pacjentowi wszczepiono implant kostny po stronie głuchej, co w efekcie umożliwiło transmisję dźwięku do ucha słyszącego. Rozpoznawanie mowy w hałasie oceniano za pomocą *Polskiego testu zdaniowego typu matrix* (PTZ-M). Zadowolenie i jakość życia pacjentów oceniano przed implantacją i po zabiegu za pomocą kwestionariusza *Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit* (APHAB).

Wyniki: Pacjenci wykazali znaczną poprawę w zakresie rozumienia mowy w hałaśliwym otoczeniu. Średni wynik PTZ-M poprawił się z $SRT = +0,4$ dB SNR przy początkowej ocenie do $SRT = -3,9$ dB SNR sześć miesięcy po aktywacji. Wyniki kwestionariusza APHAB wykazały poprawę zdolności komunikacyjnych, ze średnim wynikiem korzyści wynoszącym 20,5 punktu. Zabiegi chirurgiczne były dobrze tolerowane i nie odnotowano żadnych powikłań.

Wnioski: Implanty na przewodnictwo kostne stanowią skuteczną i bezpieczną metodę rehabilitacji w przypadku pacjentów z jednostronną głuchotą.

Subiektywna ocena niedrożności nosa przed i po operacji rynologicznej z wykorzystaniem skali NOSE-PL

Buksińska M.¹, Deja P.², Gos E.², Skarżyński P.H.^{2,3}

¹ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wprowadzenie: Choroby nosa i zatok znacząco obniżają jakość życia. Objawy, takie jak: częste infekcje górnych dróg oddechowych, trudności w oddychaniu przez nos czy uczucie spływania wydzieliny po tylnej ścianie gardła, mogą zostać wyeliminowane lub znacząco zredukowane dzięki operacjom rynologicznym. Narzędziem wykorzystywanym do badania jakości życia w procedurach rynologicznych w populacji polskiej jest skala NOSE-PL (*Skala oceny niedrożności nosa*).

Cel: Celem pracy była analiza efektywności operacji rynologicznych w kontekście poprawy drożności nosa oraz zmniejszenia subiektywnie odczuwanych dolegliwości. Analizę przeprowadzono z wykorzystaniem skali NOSE-PL oraz skali VAS.

Materiał i metody: W badaniu wzięło udział 28 osób (12 kobiet i 16 mężczyzn) w wieku od 20 do 69 lat ($M = 40,9$;

$SD = 11,3$). Wykorzystano zwalidowany i zaadaptowany do języka polskiego kwestionariusz NOSE-PL wraz ze skalą wizualno-analogową (VAS). Pacjenci wypełniali kwestionariusz dzień przed operacją oraz miesiąc po operacji.

Wyniki: W skali NOSE-PL przed operacją średni wynik wynosił 57 punktów ($SD = 23,9$), a po operacji – 39 punktów ($SD = 28,2$). Różnica była istotna statystycznie: $t = 2,95$; $p = 0,007$. Również w skali VAS odnotowano istotną statystycznie różnicę: $t = 4,27$; $p < 0,001$; przed zabiegiem rynologicznym średni wynik wynosił 6 punktów ($SD = 3,0$), a po zabiegu – 3 punkty ($SD = 2,4$).

Wnioski: Uzyskane wyniki potwierdzają skuteczność zabiegów rynologicznych w redukcji objawów niedrożności nosa, co w efekcie może przekładać się na poprawę jakości życia pacjentów. NOSE-PL oraz VAS są narzędziami przydatnymi do oceny efektywności leczenia.

Udział wariantów patogennych genów MYO6, KCNQ4, WFS1 w powstawaniu niedosłuchu u dzieci

Leja M.L.¹, Oziębło D.¹, Bałdyga N.^{1,2}, Gan N.^{1,2}, Skarżyński H.³, Ołdak M.¹

¹ Zakład Genetyki, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Szkoła Doktorska Medycyny Translacyjnej, Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Warszawa

³ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Niedosłuch dziedziczony w sposób autosomalny dominujący (ADHL) jest drugim najbardziej rozpowszechnionym typem niedosłuchu dziedzicznego. Dotychczas zidentyfikowano ponad 60 genów związanych z niedosłuchem dziedzicznym autosomalnie dominującym. Wśród najczęstszych genów opisywanych w literaturze odpowiedzialnych za rozwój ADHL wymienia się: MYO6, KCNQ4, COL11A2, TECTA i WFS1.

Cel: Celem pracy było określenie częstości występowania oraz charakterystyka wariantów patogennych w polskiej populacji pediatrycznej z ADHL, a także analiza korelacji genotyp–fenotyp w badanych rodzinach.

Materiał i metody: Do badania włączono 60 rodzin z ADHL występującym w co najmniej trzech pokoleniach i niedosłuchem rozpoznanym przed 18. rokiem życia. Materiał do badań stanowiło DNA genomowe wyizolowane z krwi obwodowej lub komórek nabłonkowych jamy ustnej probandów i członków ich rodzin. Wykluczono potencjalne czynniki środowiskowe oraz najczęstsze genetyczne przyczyny HL (warianty patogenne w locus DFNB1), a następnie przeprowadzono sekwencjonowanie następnej generacji (NGS) przy użyciu autorskiego panelu 237 genów związanych z procesem słyszenia. Zidentyfikowane warianty oceniono pod kątem częstości populacyjnej (m.in. gnomAD, UK10K, EVS) i patogenności (m.in. CADD, REVEL, SIFT, MutationTaster). Wstępnie wytypowane warianty poddano analizie segregacji

metodą sekwencjonowania Sangera u wszystkich dostępnych członków rodziny.

Wyniki: Przyczyny genetyczne niedosłuchu zidentyfikowano w 58,3% badanych rodzin (35/60). Wśród zdiagnozowanych przypadków warianty w genie *MYO6* stanowiły 17,14% (6/35 rodzin), natomiast warianty w genach *KCNQ4* i *WFS1* po 11,43% (po 4/35 rodzin dla każdego genu). W genie *MYO6* wykryto pięć nowych i jeden znany wariant (średni wiek wystąpienia niedosłuchu wynosił ~ 9 rok życia), w tym trzy zmiany zmieniające składanie, dwie zmiany sensu i jeden wariant wprowadzający przedwczesny kodon stop. Dla *KCNQ4* zidentyfikowano trzy nowe i jeden znany wariant (średni wiek wystąpienia niedosłuchu wynosił ~ 7 rok życia), w tym trzy warianty zmiany sensu i jeden wariant zmieniający ramkę odczytu. W genie *WFS1* wykryto również trzy nowe i jeden znany wariant (średni wiek wystąpienia niedosłuchu to ~ 7 rok życia), a wszystkie zidentyfikowane warianty to warianty zmiany sensu.

Wnioski: Zastosowanie wysokoprzepustowych technik sekwencjonowania pozwoliło potwierdzić wysoką częstość występowania wariantów patogennych w genach *MYO6*, *KCNQ4* i *WFS1* u pacjentów z ADHL, który rozwinął się w pierwszej dekadzie życia. Identyfikacja nowych wariantów oraz charakterystyka korelacji genotypowo-fenotypowych przyczynia się do lepszego zrozumienia molekularnych mechanizmów ADHL. Uzyskane wyniki wskazują na istotną rolę ocenianych genów w etiologii HL i mogą przyczynić się do optymalizacji strategii diagnostycznych oraz poradnictwa genetycznego w przyszłości.

Praca finansowana z projektu NCN: 2016/22/E/NZ5/00470.

Usunięcie metalicznego ciała obcego z trąbki słuchowej drogą antromastoidektomii – tympanotomii tylnej u spawacza z guzem kąta mostowo-mózdzkowego – opis przypadku

Piecuch A.K.¹, Mrówka M.¹, Skarżyński P.H.^{2,3}, Skarżyński H.¹

¹ Klinika Oto-Ryńo-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wprowadzenie: Metaliczne odpryski powstające podczas procesu spawania, osiągające niewielkie rozmiary, dużą prędkość i bardzo wysokie temperatury mogą penetrować do przewodu słuchowego zewnętrznego, ucha środkowego i trąbki słuchowej.

Opis przypadku: Opis przypadku leczenia operacyjnego spawacza leczonego w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w Kajetanach, u którego istniała konieczność usunięcia ferromagnetycznego ciała obcego z trąbki słuchowej Eustachiusza ze względu na potrzebę monitorowania rezonansem magnetycznym guza kąta mostowo-mózdzkowego. Jest to pierwszy opis przypadku

usuwania metalicznego ciała obcego z trąbki słuchowej drogą antromastoidektomii z tympanotomią tylną u spawacza.

Wnioski: Trudno gojące się, przewlekłe zapalenia ucha zewnętrznego lub środkowego oraz przetrwałe perforacje błony bębenkowej u spawacza powinny skłonić do poszukiwania zalegającego ciała obcego w tej lokalizacji. W przypadku penetracji ciała obcego do trąbki słuchowej istnieje możliwość jego usunięcia drogą antromastoidektomii z tympanotomią tylną. Konieczna jest ciągła edukacja na temat stosowania środków ochrony osobistej – zabezpieczania uszu za pomocą ochronników słuchu lub zatyczek podczas pracy spawalniczej.

Wykorzystanie systemu Sentio w konfiguracji CROS u pacjentki z jednostronną głuchotą – opis przypadku

Skarżyński P.H.^{1,2}, Cywka K.B.³, Balwicka-Kowalczyk M.¹

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Kajetany/Warszawa

² Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

³ Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Kajetany/Warszawa

Praca opisuje pierwszy przypadek pacjentki z jednostronną głuchotą, u której zastosowano urządzenie Sentio – implant wykorzystujący kostne przewodnictwo dźwięku. Operację przeprowadzono w Światowym Centrum Słuchu Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w Kajetanach. Jednostronna głuchota (ang. *single-sided deafness*, SSD) opisywana jest jako niedosłuch głęboki w jednym uchu, z zachowaną normą słuchową w drugim. Przez długie lata sądzono, że pacjenci z jednostronną normą słuchową nie wymagają wdrożenia leczenia oraz nie ma konieczności stosowania u nich aparatów czy implantów słuchowych. Uważano również, że mowa u pacjentów z SSD rozwija się prawidłowo i nie ma problemu z jej rozumieniem. Najnowsze doniesienia pokazują jednak, że pacjenci z jednostronną głuchotą narażeni są na liczne trudności w życiu codziennym, m.in. w zakresie lokalizacji dźwięku, rozumienia mowy na tle hałasu, braku słyszenia binauralnego (dwuusznej percepcji dźwięków). Nie zawsze istnieje możliwość wynikająca z różnych czynników aby u pacjentów z głębokim niedosłuchem zastosować implant ślimakowy. Naprzeciw powyższym trudnościom wyszli prof. Henryk Skarżyński oraz prof. Piotr H. Skarżyński wraz z zespołem, którzy dokonali wszczepienia systemu Sentio w konfiguracji CROS u pacjentki zmagającej się z SSD. Implant, wszczepiony po stronie niesłyszającego ucha, za pomocą wibracji stymuluje ucho przeciwne. Warunkiem zastosowania implantu w konfiguracji CROS jest norma słuchu w uchu przeciwnym. Dzięki temu rozwiązaniu możliwa jest poprawa w zakresie rozumienia mowy w trudnych warunkach akustycznych oraz zredukowanie efektu „cienia głowy”. Korzyści związane z zastosowaniem implantu Sentio potwierdzają wyniki kwestionariusza do oceny subiektywnego słyszenia APHAB (*Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit*). Do najważniejszych korzyści zalicza się: poprawę zdolności słyszenia, wsparcie w nauce i pracy oraz ogólną poprawę jakości życia. Do oceny rozumienia mowy w hałasie wykorzystano *Polski test zdaniowu typu*

matrix (PTZ-M). System Sentio jest jednym z najnowszych rozwiązań w dziedzinie technologii wspomagających słuch. Jest efektywną formą leczenia dla pacjentów z SSD, u których nie ma możliwości zastosowania implantu ślimakowego a klasyczne aparaty słuchowe nie przynoszą zysku. Implant Sentio w konfiguracji CROS, zmniejszając problemy wynikające z niedosłuchu, ułatwia codzienne funkcjonowanie.

Wyniki odległej obustronnej implantacji ślimakowej u pacjentki z wrodzoną wadą ucha wewnętrznego pozbawionego wrzecionka pod postacią niepełnego podziału ślimaka typu I – opis przypadku

Piecuch A.K.¹, Skarżyński P.H.^{2,3}, Skarżyński H.¹

¹ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wprowadzenie: Wada niepełnego podziału typu I (IP I), inaczej CCVA (ang. *cystic cochleovestibular anomaly*), stanowi około 20% wad wrodzonych ucha wewnętrznego i charakteryzuje się ślimakiem pozbawionym wrzecionka i blaszki spiralnej, co nadaje mu obraz „pustej torbieli”, powiększonym torbielowatym przedsionkiem oraz szerokim ich połączeniem. Całkowita aplazja wrzecionka skutkuje połączeniem światła ślimaka i przewodu słuchowego wewnętrznego oraz związanym z tym nadciśnieniem płynów ucha wewnętrznego i zwiększonym ryzykiem nawracającego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych. Za patomechanizm wady odpowiada najprawdopodobniej wadliwa budowa wewnętrznej warstwy kapsuły ślimaka (*endosteum*) i wiąże się z dodatkowym ryzykiem wystąpienia wady w obrębie płytki strzemiączka.

Opis przypadku: 13-miesięczna pacjentka zgłosiła się do Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w Kajetanach z powodu obustronnego głębokiego niedosłuchu. W badaniach obrazowych TK i MRI stwierdzono obustronną wadę wrodzoną ucha wewnętrznego o typie niepełnego podziału typu I. Pacjentkę zakwalifikowano do wszczepienia implantu ślimakowego. Zastosowano leczenie w postaci obustronnego wszczepienia implantów ślimakowych. Podczas 12-letniej obserwacji po implantacji pacjentka osiągnęła próg rozumienia mowy na poziomie niedosłuchu lekkiego stopnia w obu implantach.

Wnioski: Pacjenci z wadą wrodzoną ucha wewnętrznego pod postacią niepełnego podziału typu I mogą się kwalifikować do wszczepienia implantu ślimakowego. Wyniki słuchowe w implantach u takich pacjentów w wieloletniej obserwacji mogą być zadowalające i porównywalne do wyników pacjentów z innymi wadami, natomiast proces rehabilitacji może przebiegać dłużej niż u pacjentów pozbawionych wady wrodzonej ucha wewnętrznego. W celu lepszego planowania możliwych powikłań śródoperacyjnych, płynotoku, wady płytki strzemiączka, doboru odpowiedniej elektrody implantu oraz ewentualnej jej migracji kluczowe znaczenie ma wykonanie przedoperacyjnych badań obrazowych TK i MRI.

Wyznaczanie progu słyszenia dla przewodnictwa kostnego w audiometrii tonalnej

Piłka E.

Zakład Audiologii Eksperymentalnej, Pracownia Ponadstandardowych Badań Diagnostycznych Narządu Słuchu, Branżowe Centrum Umiejętności w dziedzinie Protetyki Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Kajetany

Wprowadzenie: Pierwsze wzmianki odnoszące się do badań związanych z diagnostyką różnicową z wykorzystaniem przewodnictwa kostnego pochodzą z XVI w. Początkowo wykorzystywano w tym celu instrumenty muzyczne, później kamertony. We współczesnej audiologii do badań przewodnictwa kostnego oprócz stroików wykorzystywany jest przetwornik kostny składający się z membran z tworzywa sztucznego. W czasie określania progu słyszenia dla przewodnictwa kostnego okrągła, wibrująca część przetwornika pozostaje w stałym kontakcie z czaszką pacjenta poprzez odpowiednie naprężenie metalowej opaski. Przetwornik w czasie badania najczęściej umiejscawiany jest na wyrostku sutkowym kości skroniowej, ale można go umieścić również na czole. Pomimo tego że istnieją badania potwierdzające, że w tym drugim przypadku uzyskuje się wiarygodniejsze badania, to w 95% przypadków przetwornik umiejscawiany jest na wyrostku, a nie na czole.

Opis przypadku: W pracy przedstawiono przypadek pacjentki, u której zdiagnozowano zniekształcenia wyrostka sutkowego kości skroniowej bez typowych zmian za uchem. Potwierdzono doniesienia innych autorów, że próg słyszenia określony z czoła pacjentki dał wiarygodniejszy wynik niż z wyrostka. Z uwagi na zniekształcenia w obrębie wyrostka sutkowego próg słyszenia dla przewodnictwa kostnego uzyskany z tej lokalizacji sugerował występowanie niedosłuchu typu przewodzeniowego z zachowaną dużą rezerwą ślimakową. Jednak ani wywiad z pacjentką, ani badanie audiometrii słownej nie potwierdziły tego wyniku. Po założeniu przetwornika na czoło uzyskano zupełnie inny próg słyszenia. Był on znacznie podwyższony w stosunku do poprzedniego pomiaru i wskazywał na niedosłuch mieszany. Wynik ten był zgodny z wykreśloną wcześniej audiometrią słowną i wywiadem przeprowadzonym przez lekarza.

Wnioski: Przedstawiony przypadek pokazuje, jak ważna jest znajomość technik wykonywania badań słuchu w połączeniu z zasadą *cross-check* i że ma ona niebagatelny wpływ na wynik końcowy badania oraz dalszą diagnostykę pacjenta.

Zaburzenia smaku po operacjach otocirurgicznych

Buksińska M.¹, Skarżyński P.H.^{2,3}, Król B.¹, Kostrzewa A.¹

¹ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wprowadzenie: Zaburzenia smaku mogą mieć różne przyczyny. Jedną z nich są choroby ucha środkowego i operacje w jego obrębie. Wiąże się to z przebiegiem gałęzi nerwu twarzowego – struny bębenkowej, która jest jednym z nerwów prowadzących dośrodkowe włókna smakowe z brodawek grzybowatych przednich 2/3 części języka.

Cel: Ocena częstości występowania zaburzeń smaku po różnych operacjach w obrębie ucha środkowego.

Materiał i metody: Do badania włączono pełnoletnie osoby bez zaburzeń smaku, które zostały poddane operacji w obrębie ucha środkowego ($n = 97$). Smak badano za pomocą Testu Smaku w ramach Kapsuły Badań Zmysłów. Pierwsze badanie wykonano przed operacją, drugie badanie po tygodniu od operacji. Uczestników badania podzielono na trzy grupy w zależności od rodzaju wykonanej operacji: operacje z dojścia przez przewód słuchowy z wyjątkiem stapedotomii ($n = 39$), stapedotomie ($n = 33$), operacje z dojścia zausznego z tympanotomią tylną ($n = 25$).

Wyniki: Przeanalizowano opisy operacji oraz wyniki badań smaku w poszczególnych grupach. U żadnego z pacjentów nie doszło do śródoperacyjnego przzerwania ciągłości struny bębenkowej. Zaburzenia smaku po tygodniu od operacji odnotowano u 17 osób (17,5%), najczęściej występowały wśród pacjentów poddanych stapedotomii ($n = 9$, 23,1%). Na kolejnych kontrolach po około 3 miesiącach od operacji zaburzenia smaku utrzymywały się u jednej osoby (1,0%).

Wnioski: Operacje w obrębie ucha środkowego mogą powodować zaburzenia smaku. Zaburzenia te najczęściej pojawiają się po operacji stapedotomii, co najprawdopodobniej wiąże się z przebiegiem struny bębenkowej. Zaburzenia smaku związane z operacją ucha środkowego najczęściej ustępują samoistnie.

Zastosowanie nowego systemu OSIA OSI300 u dorosłych i dzieci z przewodzeniowym i mieszanym ubytkiem słuchu

Skarżyński P.H.^{1,2}, Cywka K.B.³, Balwicka-Kowalczyk M.¹

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

³ Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Kajetany/Warszawa

Celem pracy jest ocena wpływu zastosowania systemu Osia OSI300 w grupie 20 pacjentów z niedosłuchem przewodzeniowym lub mieszanym. Urządzenie OSI300, to aktywny przeszskórny implant działający w zakresie przewodnictwa kostnego. W 2024 r. w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) przeprowadzono pierwszą operację z wykorzystaniem systemu Osia OSI300 u dziecka, co stanowiło przełom w leczeniu i rehabilitacji niedosłuchów u młodszej grupy pacjentów. Dzięki wykorzystywanej stymulacji piezoelektrycznej implant wyróżnia wyjątkowa czułość dla wysokich częstotliwości w porównaniu do innych implantów na przewodnictwo kostne. System Osia OSI300 nie tylko korzystnie wpływa na słuch, lecz także dzięki nowoczesnej technologii umożliwia przeprowadzenie pełnej diagnostyki obrazowej (MRI) bez usuwania implantu. W grupie pacjentów, u których przeprowadzono wszczepienie implantu, zaobserwowano szereg korzyści w leczeniu zaburzeń słuchu. Pierwszą z nich jest poprawa jakości słyszenia zarówno w ciszy, jak i w głośnych warunkach akustycznych, w konsekwencji – zmniejszone trudności w zakresie języka. W badaniach audiologicznych widać znaczną poprawę rozumienia mowy zarówno w ciszy, jak i hałasie. Stopień dyskryminacji mowy oceniono za pomocą polskiego testu słownego Demenko i Pruszewicza, natomiast do oceny rozumienia mowy w hałasie wykorzystano *Polski test zdaniowu typu matrix* (PTZ-M). W zakresie subiektywnych wrażeń pacjentów, uzyskanych na podstawie kwestionariusza APHAB (*Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit*), obserwuje się: lepsze rozróżnianie dźwięków w hałasie, poprawę jakości dźwięku oraz wyraźniejsze postrzeganie tonów o wysokiej częstotliwości. Pacjenci doceniają estetykę oraz brak ograniczeń w codziennym użytkowaniu sprzętu. System Osia OSI300 dzięki zaawansowanej technologii otwiera nowe perspektywy dla osób z uszkodzonym słuchem, szczególnie u tych, u których stosowanie tradycyjnych aparatów słuchowych nie przynosi oczekiwanych rezultatów.

Zastosowanie tyreoplastyki typu IV w feminizacji głosu u osób transpłciowych MtF – analiza skuteczności i mechanizmu działania

Korczak K.

Klinika Otorinolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi, Uniwersyteckie Centrum Kliniczne, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

Feminizacja głosu stanowi istotny element procesu tranzycji osób transpłciowych MtF (ang. *male-to-female*), mający

zasadnicze znaczenie dla ich integracji społecznej oraz dobrostanu psychicznego. Jednym z najskuteczniejszych chirurgicznych sposobów trwałej zmiany właściwości głosu jest tyreoplastyka typu IV, której celem jest podwyższenie podstawowej częstotliwości fonacji (F0) poprzez modyfikację struktury krtani. Procedura ta polega na rotacji i ingerencji w ułożenie chrząstki tarczowatej oraz chrząstki pierścieniowatej krtani w celu zwiększenia napięcia i zmniejszenia długości fałdów głosowych, co skutkuje podwyższeniem częstotliwości drgań fonacyjnych. W przeciwieństwie do innych metod chirurgicznych z zakresu feminizacji głosu tyreoplastyka typu IV oddziałuje bezpośrednio na biomechanikę krtani, dzięki czemu jej rezultaty fonacyjne są bardziej przewidywalne i stabilne.

Analiza dostępnych badań wskazuje, że tyreoplastyka typu IV prowadzi do znaczącego wzrostu F0 oraz poprawy subiektywnej oceny kobiecości głosu, przy relatywnie niskim ryzyku powikłań. W porównaniu z innymi metodami chirurgicznymi oraz fonochirurgicznymi z zakresu *voice feminization surgeries* tyreoplastyka typu IV cechuje się mniejszym ryzykiem niepożądanych kompensacyjnych zmian w mechanizmie fonacyjnym oraz większą trwałością zakładanych i pożądanym efektów. Mimo wysokiej skuteczności procedury optymalne rezultaty wymagają kompleksowego podejścia terapeutycznego, w którym podstawową rolę odgrywa rehabilitacja logopedyczna. Trening głosu przed operacją i po niej stanowi niezbędny element procesu feminizacji, warunkując adaptację mechanizmu fonacyjnego oraz kształtowanie parametrów prozodycznych i artykulacyjnych typowych dla stereotypowej mowy kobiecej.

Celem niniejszego wystąpienia jest omówienie mechanizmu działania tyreoplastyki typu IV, analiza jej skuteczności oraz porównanie z alternatywnymi metodami chirurgicznymi stosowanymi w feminizacji głosu. Przedstawione zostaną także rekomendacje dotyczące postępowania pooperacyjnego, ze szczególnym uwzględnieniem znaczenia terapii logopedycznej jako czynnika warunkującego długoterminową stabilność efektów fonochirurgicznych.

Znaczenie wskaźnika BMI i redukcji masy ciała w prewencji oraz terapii szumów usznych – przegląd literatury

Chmiela S.^{1,2,3}, Skarżyński P.H.^{4,5}, Raj-Koziak D.⁶

¹ Centrum Słuchu i Mowy Medincus, Kajetany

² Międzyośrodkowe Studenckie Koło Naukowe przy Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu oraz Warszawskim Uniwersytecie Medycznym, Warszawa

³ Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

⁴ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁵ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

⁶ Zakład Szumów Usznych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wprowadzenie: Szumy uszne (ang. *tinnitus*) to subiektywne odczucie dźwięku bez zewnętrznego bodźca akustycznego. Problem ten dotyka znaczącej części populacji, szczególnie w grupie osób starszych. Szumy uszne mogą mieć istotny wpływ na jakość życia, ponieważ powodują zaburzenia snu, trudności w koncentracji, a także przewlekły stres i obniżenie komfortu funkcjonowania. Aby zminimalizować ryzyko wystąpienia szumów usznych, zaleca się prowadzenie zdrowego stylu życia, w tym zrównoważoną dietę, regularną aktywność fizyczną, unikanie używek oraz zarządzanie stresem.

Cel: Ocena potencjalnego związku między wskaźnikiem BMI, redukcją masy ciała i ryzykiem rozwoju oraz nasileniem szumów usznych, z uwzględnieniem potencjalnych mechanizmów oraz skuteczności różnych interwencji terapeutycznych na podstawie danych literaturowych.

Materiał i metody: W ramach systematycznego przeglądu literatury przeanalizowano wyniki ośmiu badań, które koncentrowały się na związku diety, BMI, redukcji masy ciała i występowania szumów usznych. Badania obejmowały interwencje polegające na modyfikacji diety oraz programy aktywności fizycznej.

Wyniki: Przegląd literatury wykazał istotny związek pomiędzy wysokim wskaźnikiem masy ciała (BMI) i otyłością a ryzykiem wystąpienia oraz nasileniem szumów usznych. Redukcja masy ciała poprzez zmianę stylu życia przyczynia się do łagodzenia objawów szumów usznych. Utrata masy ciała w wyniku diety i aktywności fizycznej prowadziła do poprawy wyników w wynikach *Tinnitus Handicap Inventory* (THI) oraz skali wizualno-analogowej (VAS).

Wnioski: Wysoki wskaźnik masy ciała (BMI) oraz otyłość mogą być istotnymi czynnikami ryzyka występowania szumów usznych. Redukcja masy ciała za pomocą zmiany stylu życia powoduje łagodzenie objawów szumów usznych, co w rezultacie poprawia jakość życia.

Warsztaty

Endoskopowa ocena zaburzeń połykania – warsztaty FEES

Jamróz B.

Klinika Otorynolaryngologii, PIM MSWiA, Warszawa

Wprowadzenie (ok. 20 min): omówienie zagadnień związanych z fizjologią połykania; przedstawienie klasyfikacji zaburzeń i dysfunkcji połykania; omówienie różnicy pomiędzy badaniem FEES i SEES. Część praktyczna (ok. 40 min): prezentacja przygotowania do badania oraz procedury badania na ochotniku, z omówieniem poszczególnych elementów. Każdy z uczestników warsztatów otrzyma „pakiet diagnostyczny” zawierający: protokół badania FEES oraz ankiety dostępne w języku polskim wykorzystywane w diagnostyce zaburzeń połykania.

Funkcjonalna terapia głosu (FVT) w chorobach krtani

Szkiełkowska A.

Klinika Audiologii i Foniatrii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Zgodnie z wytycznymi Światowej Organizacji Zdrowia (WHO) celem działań terapeutyczno-rehabilitacyjnych powinno być przywrócenie takiego stanu narządu głosu, aby spełniał zawodowe, socjalne i emocjonalne potrzeby pacjenta. Wieloletnie doświadczenia w pracy klinicznej z pacjentem z zaburzeniami głosu w przebiegu różnych chorób krtani pozwoliły na wypracowanie holistycznego modelu terapii głosu, który opiera się na wprowadzaniu prawidłowych zasad emisji głosu, budowaniu świadomości i autokontroli słuchowej oraz terapii manualnej krtani. Celem nadrzędnym funkcjonalnej terapii głosu (*Functional Voice Therapy*, FVT) jest kształtowanie prawidłowych czynności ruchowych związanych z tworzeniem głosu, kształtowanie kontroli kinetyczno-czuciowo-słuchowej procesu głosotwórczego oraz umiejętności wykorzystania pozyskanych wzorców w codziennych czynnościach życiowych i pracy zawodowej. Podczas warsztatów zostaną przedstawione techniki manualne stosowane w wybranych zaburzeniach głosu o podłożu organicznym, jak na przykład porażenie fałdów głosowych, guzki głosowe czy stan po zabiegach mikrochirurgicznych, oraz w zaburzeniach funkcjonalnych. W większości zaburzeń czynnościowych głosu terapia manualna krtani jest metodą z wyboru. Przywrócenie właściwych napięć i koordynacji aparatu mięśniowo-nerwowego jest leczeniem przyczynowym, które może przynieść spektakularny efekt

terapeutyczny. Terapia manualna krtani powinna opierać się na mechanizmach fizjologicznych przebiegających w organizmie człowieka oraz towarzyszącej edukacji w zakresie procesu tworzenia głosu. W ramach warsztatów zaprezentowana zostanie wiedza praktyczna dotycząca wykorzystania metody FVT w codziennej praktyce klinicznej w celu przywrócenia sprawności głosowej u pacjentów.

Jak prawidłowo dobrać trening słuchowy u pacjenta z ośrodkowymi zaburzeniami przetwarzania słuchowego (CAPD)

Czajka N.

Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Zgodnie z obowiązującymi wytycznymi najważniejszym filarem, na jakim należy oprzeć oddziaływanie rehabilitacyjne u pacjentów z ośrodkowymi zaburzeniami przetwarzania słuchowego (ang. *central auditory processing disorders*, CAPD), jest zastosowanie treningu słuchowego. Oferta treningów słuchowych jest bardzo szeroka, a terapeuci bardzo często mają problem z ich prawidłowym doбором. Podczas warsztatu zostaną przedstawione najczęściej stosowane w Polsce treningi słuchowe. Szczególna uwaga zostanie zwrócona na różnice między dostępnymi treningami i dedykowanym grupom docelowym. Omówione zostaną kryteria włączenia i wyłączenia oraz rodzaje realizowanych przez pacjentów aktywności.

Rzadkie przypadki otoneurologiczne: analiza w kontekście nowoczesnej diagnostyki otoneurologicznej

Tacikowska G.

Klinika Audiologii i Foniatrii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

W ostatnich latach pojawiły się ważne aktualizacje dotyczące zaburzeń otoneurologicznych. Metodą interaktywnej analizy przypadków klinicznych zostaną przedstawione strategie skutecznego wnioskowania klinicznego. Pod uwagę zostaną wzięte przypadki rzadkie, jak ataksja mózdkowa, neuropatia i arefleksja przedsionkowa, i te bardziej klasyczne, jak łagodne napadowe położeniowe zawroty głowy (BPPV) w wariantcie krótkiego ramienia kanału tylnego. Podkreślona zostanie rola i znaczenie badania klinicznego i krytycznego podejścia do badań dodatkowych.

18TH INTERNATIONAL CONFERENCE ON COCHLEAR IMPLANTS AND OTHER IMPLANTABLE TECHNOLOGIES

CI2026.COM

WARSAW
POLAND
SAVE THE DATE
MAY 10-13
2026

ORGANIZERS



INSTITUTE
OF SENSORY
ORGANS



WORLD
HEARING
CENTER

IKEDA Combo Full HD

przenośny, zintegrowany system do endoskopii i videostroboskopii



IKEDA Combo:

- pełna integracja All-in-One: kamera, monitor i źródło światła
- sensor: Sony CMOS FHD
- rozdzielczość Full HD: 1920×1080 pixeli
- głowica kamery z videoadapterem kompatybilnym z endoskopami sztywnymi i giętkimi
- przyciski funkcjonalne na głowicy kamery (rejestracja zdjęć, zoom, balans bieli)
- źródło światła LED o mocy 80 W, żywotność lampy powyżej 30 000 godz.
- monitor Full HD 22" (dostępny również 19" i 24")
- kompatybilność z systemami do stroboskopii HighLight firmy Inventis
- nagrywanie zdjęć na dysku zewnętrznym USB
- w zestawie: jednostka główna, pamięć zewnętrzna USB, walizka transportowa

Bezprzewodowy videorhinolaryngoskop ø 2.0, 2.2 i 2.8 mm



- sensor obrazu CMOS (technologia „chip-on-the-tip”)
- rozdzielczość HD: 1280 × 800 pixeli
- zintegrowane źródło światła LED
- zakres zagięcia końcówki: 130° w górę / 130° w dół
- pole widzenia: 120°
- głębia ostrości: 3-200 mm
- bezprzewodowa transmisja obrazu (opcja)



Centrum Słuchu i Mowy **MEDINCUS**



18
PLACÓWEK
W POLSCE

1
SZPITAL

7
FILII
ZA GRANICĄ



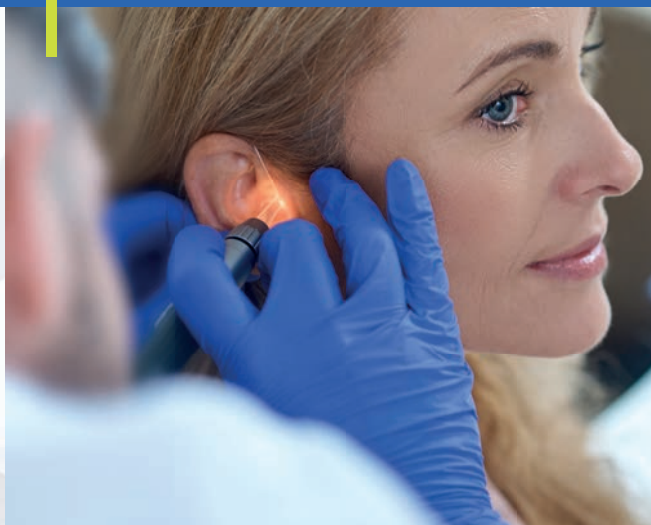
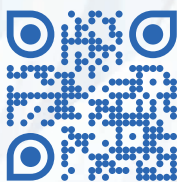
WYSOKOSPECJALISTYCZNA SIEĆ 24 PLACÓWEK MEDYCZNYCH

realizująca usługi w zakresie
diagnostyki i leczenia chorób
uszu, nosa, gardła i zaburzeń
równowagi u dzieci i dorosłych.

medincus.pl

USŁUGI:

- OTORYNOLARYNGOLOGIA
- AUDIOLOGIA
- FONIATRIA
- LOGOPEDIA
- PSYCHOLOGIA
- FIZYKOTERAPIA
- PEDIATRIA
- INHALACJE TYPU AMSA
- APARATY SŁUCHOWE
- IMPLANTY SŁUCHOWE
(WSZCZEPIENIE, DOPASOWANIE)
- REHABILITACJA SŁUCHU I MOWY
- TERAPIA SPSS-S
(STYMULACJA POLIMODALNEJ PERCEPCJI
SENSORYCZNEJ METODĄ SKARŻYŃSKIEGO)
- OPERACJE OTOLARYNGOLOGICZNE,
AUDIOLOGICZNE I FONIATRYCZNE
- BADANIA KLINICZNE



Nowoczesne i kompleksowe rozwiązania do diagnostyki audiologicznej



TIMPANI

Kompaktowy, przenośny tympanometr umożliwiający przeprowadzenie badania podatności błony bębenkowej oraz weryfikację poprawności odruchów z mięśnia strzemiączkowego przy pobudzeniu ipsilateralnym. Kolorowy wyświetlacz dotykowy z menu w języku polskim.

HARP

Audiometr diagnostyczny do szybkich i dokładnych badań słuchu z wykorzystaniem przewodnictwa powietrznego i kostnego. Dodatkowe funkcje to audiometria mowy, badanie w wolnym polu oraz szeroka gama testów nadprogowych.



PIANO
audiometr
kliniczny



CLARINET
tympanometr
kliniczny



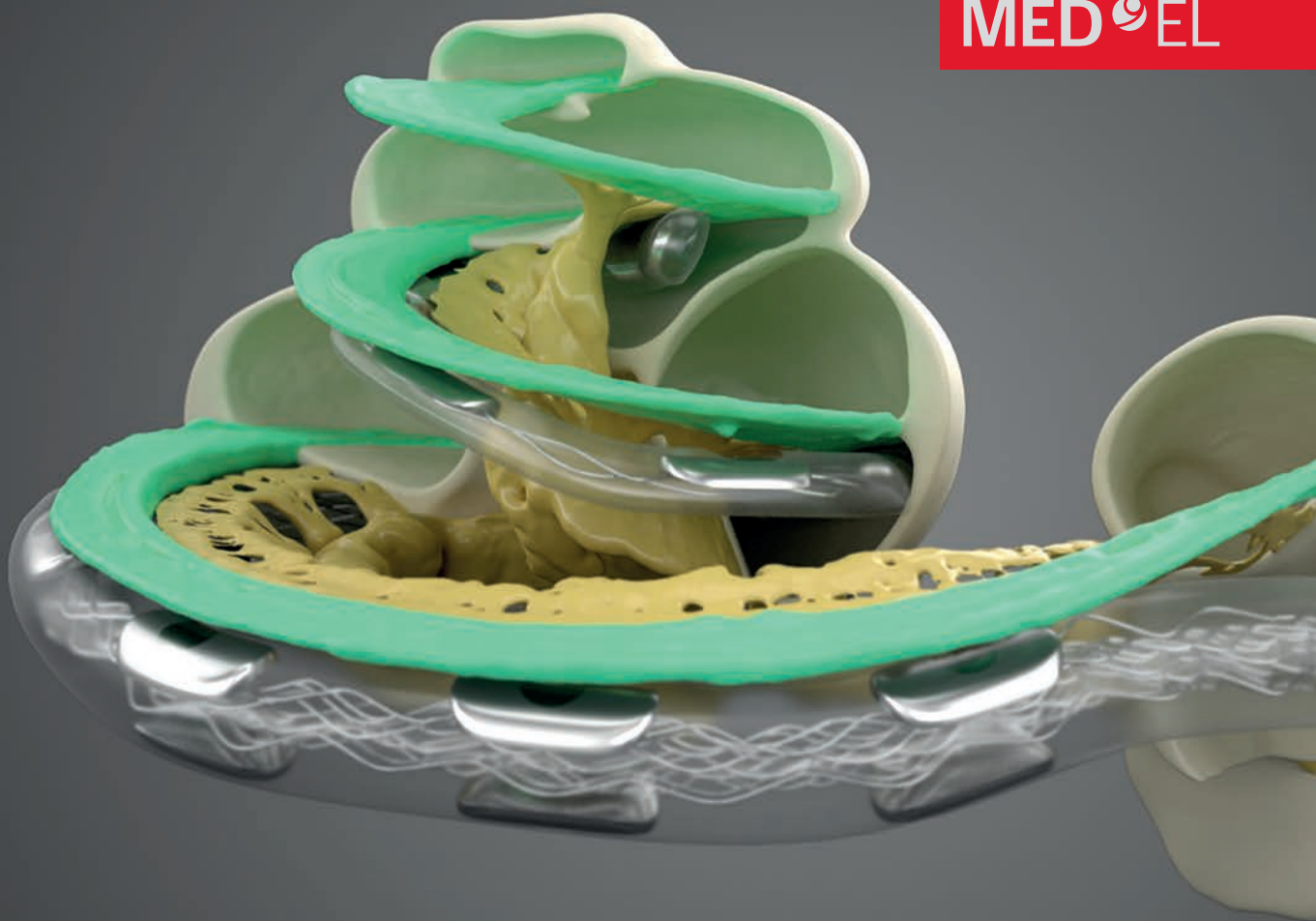
VIOLA
audio-tympanometr
diagnostyczny



PIANO/CELLO VRA
audiometria
pediatryczna



HIGHLIGHT Plus
stroboskop
Power LED



Co wyróżnia elektrody do implantów ślimakowych MED-EL na tle innych?

Dzięki naszym elastycznym elektrodom prostym, które są zaprojektowane tak, by móc dopasować się do każdego ślimaka, możesz zaoferować swoim pacjentom zdolność słyszenia najbardziej zbliżoną do naturalnej wraz z czerpaniem przyjemności z bardziej naturalnego słuchania muzyki oraz lepszym słyszeniem w życiu codziennym.

Elektrody implantów ślimakowych stanowią kluczowy most pomiędzy techniką i naturą, który łączy użytkowników ze światem dźwięków i może wywrzeć ogromny wpływ na końcowy rezultat wszczepienia implantu. Obecnie wśród naukowców panuje coraz powszechniejsze przekonanie, że stymulowanie większej części ślimaka wiąże się z lepszym rozumieniem mowy i percepcją muzyki.

Dowiedz się, jak elektrody do implantów ślimakowych MED-EL mogą zapewnić lepsze rozumienie mowy i bardziej naturalną jakość dźwięku, zachowując przy tym stan ślimaka na przyszłość.



go.medel.pro/gxm

ReSound GN

Nowa Era Słyszenia

Bezkompromisowe rozumienie w hałasie.
Obudowa mniejsza niż kiedykolwiek.
Komfort, łączność i wiele więcej...

ReSound Nexia™



Wyłączny dystrybutor w Polsce:
GNP Magnusson Aparatura Medyczna Sp. z o.o.
Aleja Obrońców Tobruku 1/1
10-092 Olsztyn

tel. +48 89 651-06-80 e-mail: bok@gnp.com.pl www.gnp.com.pl



Sentio™ System

Feel it to believe it



Sprawdzony Ponto™ System – teraz w wariancie przezskórnym

Tak mały, a zapewnia
tak wiele korzyści

Niezwykła jakość dźwięku
i rozumienie mowy

Najmniejszy implant
SuperPowerful^{1,2}



Dowiedz się więcej
sentio.oticonmedical.com



oticon
MEDICAL

Dostępność produktu i wskazania podlegają zgodzie urzędu regulacyjnego i mogą się różnić w zależności od rynku.

¹Wymiary implantu i procesora dźwięku Sentio oraz porównanie z innymi urządzeniami (Doc-00123204)
²275144en Sentio 1 Mini Product Information



Eksperci od zdrowia słuchu & tęczenia ludzi

Pozostań sobą
Pokochaj swój słuch

www.audika.pl  

SPPS

TERAPIA SPPS-S (Symulacja Polimodalnej Percepcji Sensorycznej metodą Skarżyńskiego)

jest skuteczną metodą rehabilitacji pacjentów z CAPD (Central Auditory Processing Disorder) oraz innych zaburzeń współistniejących z zaburzeniami przetwarzania słuchowego, do których należą:

- opóźniony rozwój mowy,
- dyslalia (zaburzeniami artykulacji),
- trudności w koncentracji uwagi,
- trudnościami w czytaniu i pisaniu,
- jękaniem,
- zaburzenia głosu.



TERAPIA SPPS-S:

- łączy stymulację słuchową z elementami treningu psychologicznego
- angażuje jednocześnie słuch, wzrok i dotyk
- wpływa na poprawę koncentracji, koordynację i integrację różnych zmysłów.

W przypadku objawów, które mogą sugerować zaburzenia przetwarzania słuchowego, ważne jest jak najszybsze podjęcie działań diagnostyczno-rehabilitacyjnych.

Terapię SPPS-S, po uprzedniej konsultacji ze specjalistą, można odbyć w placówkach CSIM MEDINCUS w całej Polsce.

Więcej informacji na: csim.pl/oferta/spps
Tel. 89 651 06 80



Słuch to główny zmysł stymulowany w SPPS-S. Metoda bazuje na usprawnianiu i integrowaniu percepcji słuchowej z innymi zmysłami.



Wzrok jest jednym z dodatkowo stymulowanych zmysłów w metodzie SPPS-S. Percepcja wzrokowa umożliwia, podobnie jak słuch, poznanie rzeczywistości. Rozwijanie koordynacji oraz integracji z innymi zmysłami umożliwia ćwiczenia na multimedialnym panelu iPadzie.



Dotyk to kolejny ze stymulowanych zmysłów w SPPS-S. Wykorzystanie tego zmysłu w opracowanych ćwiczeniach dopełnia polisensoryczne oddziaływanie w opracowanej metodzie.



ŚWIATOWE CENTRUM SŁUCHU

INSTYTUTU FIZJOLOGII I PATOLOGII SŁUCHU



Światowe Centrum Słuchu to nowoczesny wysokospecjalistyczny szpital świadczący usługi medyczne z zakresu otolaryngologii, audiologii, foniatrii, rehabilitacji i inżynierii biomedycznej oraz znakomicie wyposażone centrum naukowo-szkoleniowo-konferencyjne, prowadzące szeroko zakrojoną działalność badawczą i edukacyjną skierowaną do specjalistów z kraju i zagranicy.

Centrum należy do wiodących ośrodków w świecie w dziedzinie leczenia zaburzeń słuchu, m.in. ze względu na realizowanie jednego z największych programów implantów słuchowych. Od ponad 20 lat w Centrum wykonywanych jest od 15 tys. do ponad 21 tys. procedur chirurgicznych rocznie.

Centrum oferuje pacjentom kompleksową diagnostykę, leczenie zachowawcze i operacyjne oraz rehabilitację:

- wrodzonych i nabytych wad ucha zewnętrznego, środkowego i wewnętrznego
- zaburzeń słuchu, mowy i równowagi o różnej etiologii
- schorzeń jamy ustnej, gardła i krtani
- schorzeń nosa i zatok przynosowych
- zaburzeń snu.

Światowe Centrum Słuchu:

- jest światowym liderem w zakresie liczby przeprowadzanych operacji otorynolaryngochirurgicznych oraz udzielanych świadczeń ambulatoryjnych (ponad 200 tysięcy rocznie)
- jest miejscem, gdzie wykonywane są unikatowe i wysokospecjalistyczne procedury medyczne – m.in. operacje rekonstrukcyjne wad wrodzonych ucha zewnętrznego, leczenie całkowitej i częściowej głuchoty za pomocą różnych implantów słuchowych ucha środkowego i wewnętrznego, operacje fonochirurgiczne oraz endoskopowe zatok z zastosowaniem nawigacji sterowanej obrazem i wiele innych
- posiada zespół wysoko wykwalifikowanych specjalistów z dużym doświadczeniem
- dysponuje najnowocześniejszym sprzętem i aparaturą medyczną
- oferuje komfortowe warunki pobytu
- wykorzystuje najnowocześniejsze rozwiązania telemedyczne, udzielając konsultacji na odległość w ramach pierwszej w świecie Krajowej Sieci Teleaudiologii.

Zespół Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu i jego poszczególni pracownicy są laureatami wielu międzynarodowych i krajowych nagród i wyróżnień.



Centrum Słuchu i Mowy **MEDINCUS**

23 | 2002-2025
lata GRUPY
MEDINCUS

Diagnostyka, leczenie i rehabilitacja w chorobach uszu, nosa, gardła, krtani i zaburzeniach równowagi u dzieci i dorosłych.



25

PLACÓWEK MEDYCZNYCH
W POLSCE I ZA GRANICĄ



2500

OPERACJI ROCZNIE



150 000

KONSULTACJI MEDYCZNYCH
ROCZNIE

medincus.pl

25-27
WRZEŚNIA
2025

UCHO 2025

XLVIII KRAJOWA KONFERENCJA
NAUKOWO-SZKOLENIOWA

Problemy **OTORYNOLARYNGOLOGII**
DZIECIĘCEJ w codziennej praktyce



Polskie Towarzystwo
Otolaryngologów Dziecięcych



V KRAJOWY ZJAZD

TOWARZYSTWA OTORYNOLARYNGOLOGÓW
FONIATRÓW I AUDIOLOGÓW POLSKICH

WARSZAWA / KAJETANY
konferencjaucho.pl

ORGANIZATORZY:



INSTYTUT
NARZĄDÓW ZMYŚŁÓW

INSTYTUT FIZJOLOGII
I PATOLOGII SŁUCHU

