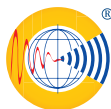


Nowa Audiofonologia[®]



Nowa Audiofonologia®



Redaktor naczelny:
prof. dr hab. med. dr h.c. Henryk Skarżyński (PL)

Sekretarz generalna:
dr hab. n. o zdr. Joanna Kobosko (PL)
Zastępca sekretarza generalnego:
prof. dr hab. n. med. n. o zdr. mgr zarz. Piotr H. Skarżyński (PL)

Redakcja:
mgr Aleksandra Mankiewicz-Malinowska (PL),
mgr Agnieszka Pankowska (PL), prof. dr hab. med. inż. Krzysztof Kochanek (PL)

Redaktorzy tematyczni:
prof. dr hab. n. o zdr. Wiesław Wiktor Jędrzejczak (PL) – badania elektrofizjologiczne słuchu
dr hab. n. hum. Zdzisław Marek Kurkowski (PL), prof. UMCS – logopedia
dr hab. n. o zdr. inż. Artur Lorens, prof. IFPS (PL) – implanty słuchowe
prof. dr hab. n. hum. Bogdan Szczepankowski (PL) – pedagogika specjalna, surdopedagogika
dr hab. n. med. Agata Szkiełkowska, prof. IFPS (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 n. hum. Elżbieta Gos (PL)

Rada Naukowa

Jacek Bleszyński (Toruń, PL)	Danuta Kądziaława (Warszawa, PL)	Katarzyna Pawlak-Osińska (Bydgoszcz, PL)
Mieczysław Chmielik (Warszawa, PL)	Wiesław Konopka (Łódź, PL)	Danuta Pluta-Wojciechowska (Katowice, PL)
Jagoda Cieszyńska-Rożek (Kraków, PL)	Aniela Korzon (Wrocław, PL)	Alicja Rakowska (Kraków, PL)
Andrzej Czyżewski (Gdańsk, PL)	Kazimiera Krakowiak (Lublin, PL)	Marek Rogowski (Białystok, PL)
Grażyna Dryżałowska (Warszawa, PL)	Jarosław Markowski (Katowice, PL)	Bolesław Samoliński (Warszawa, PL)
Wojciech Gawron (Wrocław, PL)	Grażyna Mielnik-Niedzielska (Lublin, PL)	Jacek Składzień (Kraków, PL)
Joanna Głodkowska (Warszawa, PL)	Stanisław Milewski (Gdańsk, PL)	Bożena Wiskirska-Woźnica (Poznań, PL)
Wojciech Golusiński (Poznań, PL)	Artur Niedzielski (Lublin, PL)	Tomasz Woźniak (Lublin, PL)
Edyta Gruszczyk-Kolczyńska (Warszawa, PL)	Jurek Olszewski (Łódź, PL)	Jolanta Zielińska (Kraków, PL)
Henryk Kaźmierczak (Bydgoszcz, PL)		

Międzynarodowa Rada Naukowa

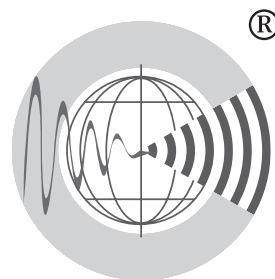
Charlotte Chiong (Filipiny)	David McPherson (USA)
Juan A. Chiossone K. (Wenezuela)	Jose Antonio Rivas (Kolumbia)
Stavros Hatzopoulos (Włochy)	Ad Snik (Holandia)
Greg Eigner Jablonski (Norwegia)	De Wed Swanepoel (RPA)

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 13 • Numer 1 • Marzec 2024

ISSN 2084-946X



Nowa **Audiofonologia**®

Redaktor naczelny:

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

www.nowaaudiofonologia.pl

Spis treści

Wstęp

Henryk Skarżyński 5

Prace poglądowe

Skuteczność stosowania implantu ślimakowego u dzieci z jednostronną głuchotą – przegląd i charakterystyka wybranych publikacji

Efficacy of cochlear implantation in children with single-sided deafness – review and characteristics of selected publications

Dorota Pastuszek, Anita Obrycka, Piotr H. Skarżyński, Elżbieta Włodarczyk,

Henryk Skarżyński 9

Przegląd aplikacji mobilnych do samodzielnego badania słuchu w języku polskim

Review of mobile apps for self-testing of hearing in Polish language

Małgorzata Pastucha, Krzysztof Kochanek, Edyta Piłka, Wiesław W. Jędrzejczak 21

Prace badawcze

Efektywność operacyjnego leczenia otosklerozy u pacjentów z szumami usznymi i małą rezerwą ślimakową

Effectiveness of stapes surgery in patients with tinnitus and small air-bone gap

Henryk Skarżyński, Beata Dziendziel, Elżbieta Gos, Piotr H. Skarżyński 35

Zastosowanie hiperbarycznej terapii tlenowej jako uzupełnienia w leczeniu glikokortykosteroidami w nagłej głuchocie – badanie retrospektywne

Use of hyperbaric oxygen therapy as an adjunct to glucocorticosteroids treatment in sudden deafness – a retrospective study

Piotr H. Skarżyński, Aleksandra Kołodziejak, Elżbieta Gos, Magdalena B. Skarżyńska,

Natalia Czajka, Henryk Skarżyński 43

Problemy nadwrażliwości słuchowej i mizofonii występujące u pacjentów z szumami usznymi

Problems of hyperacusis and misophonia occurring in patients with tinnitus

Danuta Raj-Koziak, Elżbieta Gos, Justyna Kutyla, Piotr H. Skarżyński, Henryk Skarżyński 50

Praktyka kliniczna

Palpacyjna i funkcjonalna ocena podniebienia w izolowanych wadach podniebienia miękkiego

Palpation and functional assessment of the palate in isolated soft palate defects

Agata Szkiełkowska, Paulina Krasnodębska, Beata Miśkiewicz 61

Szumy uszne u dzieci – rozpoznawanie i postępowanie diagnostyczne

Tinnitus in children – diagnosis and management

Łukasz Mazurek, Danuta Raj-Koziak 68

Studium przypadku

Niedosłuch w zespole Aperta

Hearing loss in Apert syndrome

Marta Dzięgielewska, Henryk Skarżyński 77

Z kraju i ze świata

Sprawozdanie 8th International Congress on Bone Conduction Hearing and Related Technologies (OSSEO 2023), 6–9 września 2023, Denver, Colorado, USA

Piotr H. Skarżyński, Katarzyna Cywka, Anna Ratuszniak 85

Sprawozdanie z 2nd International Otology Disorders Academy (IODA) Congress, 1–4 listopada 2023, Lizbona, Portugalia

Przemysław Śpiewak, Michalina Śpiewak, Marcin Piechocki 87

Sprawozdanie z 14th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences (APSCI 2023), 8–11 listopada 2023, Seul, Korea

Anita Obrycka, Artur Lorens, Piotr H. Skarżyński 89

Sprawozdanie z 17th International Conference on Cochlear Implants and other Implantable Technologies (CI 2024), 21–24 lutego 2024, Las Palmas, Hiszpania

Anita Obrycka, Artur Lorens, Adam Walkowiak, Piotr H. Skarżyński, Henryk Skarżyński 92

Szanowni Państwo,

rozpoczynamy kolejny, trzynasty już rok edycji Nowej Audiofonologii, oddając w ręce czytelników pierwszy tegoroczny numer naszego czasopisma. Znalazły się w nim, tradycyjnie już, teksty naukowe o charakterze pogładowym, empirycznym, jak i dotyczące praktyki klinicznej z różnych obszarów medycyny – otolaryngologii, audiologii i foniatrii oraz dziedzin blisko z nimi powiązanych, a więc logopedii, psychologii, lingwistyki, pedagogiki czy neuronauki.

W dziale o charakterze pogładowym wśród zamieszczonych artykułów jest tym razem okazja do zapoznania się z przeglądem publikacji poświęconych zagadnieniom leczenia jednostronnej głuchoty (SSD) za pomocą implantu ślimakowego, oceniających skuteczność stosowania tej metody u dzieci z SSD. Z kolei zainteresowani rynkiem aplikacji mobilnych dostępnych w języku polskim, które mogą służyć do samooceny słuchu, będą mogli przyjrzeć się wadom i zaletom wybranych ofert w tym zakresie. W jednej z prac empirycznych pokazano, że efektem operacyjnego leczenia otosklerozy u pacjentów z szumami usznymi i małą rezerwą ślimakową może być zmniejszenie uciążliwych szumów usznych, co powinno być uwzględniane w procesie kwalifikacyjnym do chirurgii strzemiączka w tej grupie pacjentów. Natomiast w dziale doniesień z praktyki klinicznej zaprezentowany został algorytm diagnostyczny zawierający elementy oceny morfologiczno-czynnościowej aparatu artykulacyjnego w dysfunkcjach twarzowo-ustnych – ocenę podniebienia od strony jamy ustnej oraz od strony nosogardła – którego opracowanie oparto na otolaryngologiczno-foniatrycznym doświadczeniu klinicznym Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu.

Zapraszam Państwa zarówno do lektury artykułów naukowych, jak i do zapoznania się ze sprawozdaniami z kilku znaczących światowych wydarzeń konferencyjnych – CI 2024, OSSEO 2023, APSCI 2023, IODA 2023 – które pokazują, jak szeroki wachlarz zagadnień staje się polem zainteresowania dla naukowców i praktyków związanych działaniami na rzecz dzieci i dorosłych z zaburzeniami słuchu, mowy i komunikacji.

Z wyrazami szacunku

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



Prace poglądowe

Skuteczność stosowania implantu ślimakowego u dzieci z jednostronną głuchotą – przegląd i charakterystyka wybranych publikacji

Efficacy of cochlear implantation in children with single-sided deafness – review and characteristics of selected publications

Dorota Pastuszak^{1A-F}, Anita Obrycka^{2A-F}, Piotr H. Skarżyński^{3,4AEF},
Elżbieta Włodarczyk^{1AE}, Henryk Skarżyński^{5EF}

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

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

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

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

Wkład autorów:

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

Streszczenie

Wprowadzenie: Osoby z jednostronną głuchotą mają trudności z rozumieniem mowy w trudnych warunkach akustycznych oraz z lokalizacją źródła dźwięku. Przyczyną tych problemów jest brak słyszenia dwuuszynowego. W przypadku dzieci konsekwencją braku słyszenia binauralnego jest także występujące częściej niż u dzieci ze słuchem prawidłowym opóźnienie w rozwoju mowy oraz trudności w nauce. Przywrócenie słyszenia dwuuszynowego u osób dorosłych z nabytą jednostronną głuchotą możliwe jest dzięki zastosowaniu implantu ślimakowego. Rozwiązanie to jest coraz częściej stosowane również w grupie dzieci z jednostronną głuchotą ze względu na uzyskiwane efekty zastosowania implantu ślimakowego u dorosłych. Celem niniejszej pracy jest dokonanie przeglądu publikacji dotyczących leczenia jednostronnej głuchoty za pomocą implantu ślimakowego, oceniających skuteczność stosowania tej metody u dzieci z jednostronną głuchotą.

Materiał i metody: Publikacje pozyskano, korzystając z wyszukiwania elektronicznego w bazach PubMed oraz Ovid. Przyjęto następujące kryteria włączenia do przeglądu literatury: badania zostały wykonane w grupie dzieci ze zdiagnozowaną jednostronną głuchotą, leczonych za pomocą implantu ślimakowego oraz zawierały wyniki oceny skuteczności interwencji związanej z zastosowanym leczeniem.

Wyniki: Otrzymano 18 publikacji spełniających przyjęte kryteria. W trzech publikacjach przedstawione zostały korzyści z wszczepionego implantu ślimakowego w zakresie redundancji binauralnej oraz efektu wyciszenia binauralnego (ang. *squelch*), natomiast w pięciu – w zakresie efektu cienia głowy. W pięciu pracach wykazano także poprawę możliwości lokalizacji dźwięku, w sześciu zaś wykazano poprawę funkcjonowania pacjenta po wszczepieniu implantu ślimakowego w ocenie subiektywnej z wykorzystaniem badań kwestionariuszowych. W dwóch analizowanych pracach wykazano, że u dzieci z nieleczoną jednostronną głuchotą wystąpiło opóźnienie w rozwoju mowy w stosunku do normy rozwojowej.

Wnioski: Z przeprowadzonej analizy wynika, że zastosowanie implantu ślimakowego u dzieci z jednostronną głuchotą pozwala na poprawę obiektywnych i subiektywnych wyników percepcji słuchowej. Korzyści z implantu ślimakowego w zakresie słyszenia dwuuszynowego w grupie dzieci z wrodzoną jednostronną głuchotą, u których nie zastosowano takiego leczenia we wczesnym dzieciństwie, są ograniczone. Należy przy tym podkreślić, że w literaturze przedmiotu wciąż mało jest doniesień na temat leczenia jednostronnej

Autor korespondencyjny: Dorota Pastuszak, Klinika Rehabilitacji, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-830 Nadarzyn; email: d.pastuszak@ifps.org.pl

głuchoty u dzieci za pomocą implantu ślimakowego. Co więcej, istniejące badania opierają swoje wyniki na małych grupach pacjentów. Także z tego powodu dotychczas nie zostały zidentyfikowane czynniki wpływające na możliwość przywrócenia słyszenia dwuosusznego u dzieci. Konieczne jest zatem prowadzenie dalszych badań na dużych grupach pacjentów.

Słowa kluczowe: dzieci z SSD • jednostronna głuchota • implant ślimakowy

Abstract

Introduction: People with single-sided deafness have difficulties with speech understanding in noise and sound localization. The cause of these problems is a lack of binaural hearing. In case of children, this causes delays in speech development and learning difficulties more often than in children with normal hearing. Restoration of binaural hearing in adults with acquired single-sided deafness is possible with cochlear implantation. This solution is also more and more often used in the group of children with single-sided deafness due to the effects of using the cochlear implant in adults. The aim of the study is a review of publications on the treatment of single-sided deafness with cochlear implant, evaluating the effectiveness of this method in children with single-sided deafness.

Material and methods: Publications were obtained using electronic searches in the PubMed and Ovid databases. Including criteria: studies in a group of children with single-sided deafness, treated with a cochlear implant, and containing the results of the intervention related to the applied treatment.

Results: The 18 publications meeting the specific criteria were found. Three publications presented the benefits after cochlear implantation in terms of binaural redundancy and the binaural squelch effect, and five in terms of the head shadow effect. Five studies also showed improvement in sound localization, and six publications showed improvement in patient's functioning after cochlear implantation in subjective assessment using questionnaires. Two analyzed studies showed that children with untreated single-sided deafness presented delays in speech development in relation to the developmental norm.

Conclusions: The literature analysis indicates that using cochlear implant in children with single-sided deafness allows improvement of the objective and subjective hearing results. The benefits on binaural hearing in a group of children with congenital single-side deafness who did not undergo intervention in early childhood may be limited. However, due to the small number of publications basing their results on small groups of patients, the factors influencing the possibility of restoring binaural hearing in children have not been identified so far. It is necessary to carry out more studies on large groups of patients.

Key words: children with SSD • single-sided deafness • cochlear implant

Wykaz skrótów

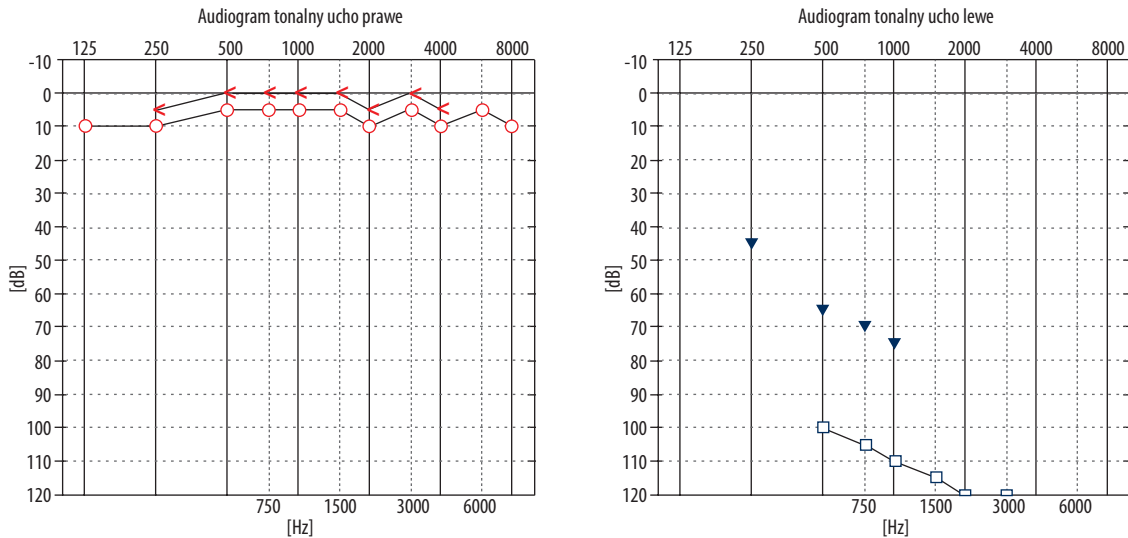
Skrót	Rozwinięcie skrótu	Odpowiednik w języku polskim
AHL	asymmetric hearing loss	niedostuch asymetryczny
ASHA	American Speech-Language-Hearing Association	Amerykańskie Stowarzyszenie Mowy, Języka i Słuchu
Bayley-III-NL	<i>Bayley Scales of Infant and Toddler Development – Third Edition – NL</i>	–
CMV	cytomegalovirus	wirus cytomegalii
EBM	evidence-based medicine	medycyna oparta na faktach
EVA	enlarged vestibular aqueduct	zespół poszerzonego wodociągu przedsionka
IFPS	Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu	–
SRT	speech recognition threshold	próg rozumienia mowy
SSD	single-sided deafness	jednostronna głuchota
SSQ	<i>Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale</i>	–

Wprowadzenie

Jednostronna głuchota (ang. *single-sided deafness*, SSD) charakteryzuje się uszkodzeniem słuchu w stopniu głębokim w jednym uchu oraz normą słuchową w drugim [1]. W literaturze zaburzenie to definiowane jest w różny sposób. Według Van de Heyninga [2] o jednostronnej głuchocie mówimy wówczas, gdy średni próg słyszenia dla częstotliwości 0,5, 1, 2 i 4 kHz w gorszym uchu wynosi ≥ 70 dB HL, a w uchu lepszym wynosi ≤ 30 dB HL. Z kolei Ramos Macías [3,4] definiuje SSD jako brak korzyści po zastosowaniu tradycyjnego aparatu słuchowego w uchu niesłyszącym, podczas gdy ucho zdrowe powinno mieć

próg słyszenia nie niższy niż 20 dB HL dla częstotliwości 0,5, 1, 2 i 4 kHz. Przykładowy audiogram osoby z jednostronną głuchotą przedstawiono na **rycynie 1**.

Przez wiele lat uważano, że pacjenci z normą słuchową w jednym uchu nie wymagają leczenia oraz nie muszą korzystać z protez słuchu, ponieważ rozwijają mowę i nie mają problemu z jej rozumieniem [5]. Jednak wyniki badań przedstawiane w literaturze pokazują, że osoby z jednostronną głuchotą (SSD) zmagają się z wieloma problemami w życiu codziennym [6,7]. Pacjenci z SSD mają przede wszystkim trudności z lokalizacją źródła dźwięku [8–10], rozumieniem mowy na tle hałasu oraz w sytuacji, kiedy



Rycina 1. Przykładowy audiogram tonalny osoby z jednostronną głuchotą
Figure 1. Example of an audiogram of a person with single-sided deafness

mowa nadawana jest od strony ucha niesłyszącego [11]. Przyczyną tego jest brak słyszenia binauralnego, czyli brak dwuosznej percepcji dźwięków oraz możliwości analizowania otrzymywanych sygnałów przez ośrodkową część drogi słuchowej [8]. Słyszenie binauralne możliwe jest dzięki współistnieniu trzech efektów: cienia głowy (ang. *head shadow effect*), redundancji binauralnej (ang. *binaural redundancy*) oraz efektu wyciszenia binauralnego (ang. *squelch effect*) [7,12–14].

Efekt cienia głowy jest zjawiskiem związanym z przestrzennym rozdzieleniem sygnału mowy i hałasu. Głowa stanowi fizyczną barierę dla fal dźwiękowych i dzięki temu ucho, które znajduje się od strony źródła dźwięku odbiera go bardziej intensywnie niż ucho znajdujące się z drugiej strony głowy. Dotyczy to zarówno sygnałów mowy, jak i szumu. Podczas prowadzenia rozmowy w hałasie zjawisko to pozwala na słuchanie uchem, które znajduje się od strony osoby mówiącej, ponieważ ma ono korzystniejszy stosunek sygnału do szumu niż ucho przeciwne [15–17].

Redundancja binauralna ułatwia rozumienie mowy w sytuacji, gdy zarówno rozmówca, jak i źródło hałasu znajdują się naprzeciwko słuchacza. Te same sygnały docierają do każdego z uszu, a układ słuchowy odbiera pewien nadmiar informacji (nazwany inaczej redundancją) [7]. Dzięki nadmiarowej ilości informacji możliwa jest poprawa rozumienia mowy w trudnych warunkach akustycznych w sytuacji odsłuchu obuusznego w porównaniu do odsłuchu jednostronnego.

O efekcie wyciszenia binauralnego, inaczej efekcie *squelch*, mówimy, gdy sygnał mowy i szum są od siebie oddzielone przestrzennie. W takiej konfiguracji mózg jest w stanie wykorzystać informację o szumie od strony, która w danej chwili ma gorszy stosunek sygnału do szumu i odseparować go od sygnału mowy. Termin wyciszenie binauralne tłumaczy się inaczej jako wyciszenie sygnałów zakłócających po to, by lepiej rozumieć mowę [7,15,18].

Pierwszą opcją leczenia jednostronnej głuchoty były aparaty słuchowe typu CROSS [12,19]. Wielu pacjentów nie akceptowało takiego rozwiązania, ponieważ wiązało się ono z noszeniem aparatu na obydwójgu uszach. Aparat na uchu niesłyszącym zbierał dźwięki od strony ucha głucheego i przesyłał je do aparatu na uchu słyszącym. Innym rozwiązaniem było zastosowanie implantów na przewodnictwo kostne typu BAHAs, wszczepianych po stronie niesłyszącej [20,21]. Te metody leczenia przeznaczone były dla starszych dzieci lub dorosłych z SSD.

Oba rozwiązania działają na zasadzie przenoszenia dźwięku ze strony ucha niesłyszącego do ucha prawidłowo słyszącego. Zatem dają świadomość dźwięku po stronie ucha niesłyszącego, co jest korzystne dla pacjenta w sytuacji, gdy sygnał użyteczny, np. sygnał mowy, dobiega od strony ucha niesłyszącego, a zakłócenia od strony ucha słyszącego. Jednak w sytuacji, gdy źródło hałasu znajduje się od strony ucha niesłyszącego, niepożądane dźwięki przenoszone są do ucha słyszącego, co prowadzi do pogorszenia rozumienia mowy [19]. Zatem rozwiązania tego rodzaju nie dają możliwości przywrócenia możliwości słyszenia binauralnego [7].

Pomimo ograniczeń związanych ze stosowaniem systemów CROSS i BAHAs nie brano pod uwagę możliwości zastosowania implantu ślimakowego w uchu niesłyszącym. Uważano, że tzw. słyszenie elektryczne jest tak różne od słyszenia prawidłowego drugim uchem, że tych dwóch rodzajów stymulacji nie można skutecznie połączyć [22]. Przełom w tej kwestii dokonał się w 2002 roku, kiedy prof. Henryk Skarżyński przeprowadził pierwszą na świecie operację wszczepienia implantu ślimakowego osobie z częściową głuchotą, zachowując słuch pacjenta w zakresie niskich częstotliwości i pozwalając na połączenie tego słuchu ze słuchem elektrycznym [23]. Dalsze badania prowadzone w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) potwierdziły, że możliwe jest połączenie słuchu akustycznego i elektrycznego w jednym uchu [24]. Stymulacja taka jest nie tylko akceptowana przez

pacjenta, lecz co najważniejsze – przynosi znaczące korzyści w postaci poprawy rozumienia mowy zarówno w ciszy, jak i w hałasie w porównaniu do stymulacji wyłącznie akustycznej lub wyłącznie elektrycznej [25,26]. Wyniki prowadzonych badań pozwoliły na rozszerzenie kryteriów kwalifikacji i objęcie skuteczną pomocą szerszej grupy pacjentów z częściową głuchotą [27] oraz pacjentów z jednostronną głuchotą [14].

Pierwsze zastosowania implantu ślimakowego u pacjentów z SSD dotyczyły pacjentów dorosłych z uporczywymi szumami usznymi w uchu niesłyszącym, które nie poddawały się standardowym metodom leczenia [28]. Z czasem okazało się, że takie podejście pozwala także przywrócić słyszenie w uchu głuchym, a co najważniejsze – stwarza szansę na odtworzenie słyszenia obuusznego [7,14], umożliwiającego między innymi lokalizację źródła dźwięku w przestrzeni oraz poprawę rozumienia mowy w szumie w porównaniu do słyszenia jednousznego [18].

Przez wiele lat jednostronna głuchota u dzieci wykrywana była dopiero w wieku przedszkolnym lub szkolnym z powodu braku badań przesiewowych [29]. Obecnie jednostronne wrodzone zaburzenie słuchu może zostać wykryte dzięki powszechnemu programowi przesiewowych badań słuchu noworodków, który w Polsce funkcjonuje od 2002 roku. Dzięki wczesnemu wykryciu wady słuchu dzieci z SSD kierowane są już w wieku noworodkowym do poradni audiologicznej. Takie rozwiązanie pozwala rodzicom na zapoznanie się z najnowszymi metodami leczenia jednostronnej głuchoty. Szacuje się, że w krajach rozwiniętych ubytek słuchu dotyka około 1–2 noworodki na 1000. Ocenia się, że około 30–40% niedosłuchów to jednostronne ubytki słuchu [4,30], a wśród tych niedosłuchów jednostronna głuchota (SSD) stanowi 30–40% [31].

Przyczyna jednostronnej głuchoty u dzieci często jest trudna do ustalenia. Może być to niedosłuch wrodzony, nabyty lub idiopatyczny. U dzieci jednostronna głuchota może być spowodowana: wrodzonym wirusem cytomegalii (CMV) [30], zespołem poszerzonego wodociągu przedstonka (EVA), aplazją lub hipoplazją nerwu słuchowego [22,32]. Do najczęstszych nabytych przyczyn jednostronnego upośledzenia słuchu należą: urazy głowy, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, nagła głuchota o nieznannej etiologii oraz świnka. W niektórych przypadkach przyczyna SSD jest nieznaną, głuchota pojawia się nagle, prawdopodobnie z powodu infekcji wirusowej lub bakteryjnej [33].

Na podstawie wyników badań dotyczących neuroplastyczności i rozwoju drogi słuchowej za krytyczny dla leczenia obustronnej wrodzonej głuchoty przyjmuje się okres do około 3 roku życia [34,35]. Jednak badania wskazują również, że wcześniejsza interwencja, jeszcze przed ukończeniem przez dziecko pierwszego roku życia, pozwala na szybszy rozwój percepcji słuchowej [36,37]. W przypadku wrodzonej jednostronnej głuchoty, we wczesnym etapie rozwoju dziecka, czyli w okresie wysokiej neuroplastyczności, brak obustronnej stymulacji dźwiękowej powoduje wzmocnienie przetwarzania informacji słuchowych w ośrodkowym układzie nerwowym ze strony ucha słyszącego. W wyniku tego następuje reorganizacja kory słuchowej na korzyść ucha zdrowego

opisywana w literaturze jako *aural preference* [38–40]. W trakcie tej reorganizacji dochodzi do adaptacyjnych zmian morfologicznych i funkcjonalnych kory słuchowej. Po ukończeniu przez dziecko 36. miesiąca życia odwrócenie tego procesu jest trudne. Wszczepienie implantu ślimakowego w krytycznym okresie dla rozwoju słuchowego może zahamować reorganizację kory słuchowej, zapobiec asymetrii w przetwarzaniu sygnału – przewadze ucha słyszącego i przywrócić dwuuszne przetwarzanie słuchowe [41,42]. Natomiast u dzieci z wrodzoną jednostronną głuchotą po latach słyszenia jednostronnego przywrócenie efektów słyszenia dwuusznego po zastosowaniu implantu ślimakowego może być trudne i może wymagać długotrwałej rehabilitacji [42].

Ponadto badania wykazały, że jednostronna głuchota u dzieci negatywnie wpływa na rozwój mowy, funkcji poznawczych i jakość życia dzieci. Występuje ryzyko pojawienia się problemów psychospołecznych, behawioralnych oraz edukacyjnych w porównaniu do rówieśników z prawidłowym słuchem [43–46]. Dzieci przebywają na ogół w bardzo zróżnicowanym środowisku dźwiękowym – w szkole/ salach lekcyjnych, na placach zabaw czy boiskach. W takich miejscach lokalizacja i odbiór dźwięków są znacznie utrudnione. Dlatego też brak zdolności słyszenia dwuusznego może mieć wpływ na umiejętności komunikacyjne i rozwój funkcji poznawczych u dzieci z SSD [45,47]. Na związek jednostronnego uszkodzenia narządu słuchu u dzieci z zaburzeniami mowy i trudnościami w nauce zwraca uwagę Amerykańskie Stowarzyszenie Mowy, Języka i Słuchu (*American Speech-Language-Hearing Association, ASHA*) [48]. Podkreśla, że u dzieci z SSD może wystąpić opóźnienie rozwoju mowy i języka i zaleca wczesną diagnozę logopedyczną.

Dzieci z jednostronną głuchotą często kierowane są na terapię logopedyczną oraz zajęcia wspomagające (rewalidacja, zajęcia dydaktyczno-wyrównawcze). Dotychczasowe badania pokazują, że nieleczona i nierehabilitowana jednostronna głuchota u dzieci może powodować następujące konsekwencje:

- trudności z uwagą słuchową i problemy w opanowaniu materiału szkolnego; dotyczy to języków obcych i przedmiotów ścisłych. Od 22 do 35% dzieci z jednostronną wadą słuchu nie uzyskuje promocji do następnej klasy, a 12–41% potrzebuje dodatkowego wsparcia edukacyjnego [49,50];
- wady artykulacyjne: seplenienie boczne (łac. *stigmatis laterialis*), które jest spowodowane brakiem kontrolowania słuchowego artykulacji po stronie niesłyszącej [51,52];
- stres i poczucie braku pewności siebie w obecności szumu prowadzące do unikania kontaktów i spotkań z rówieśnikami [40];
- przechylenie głowy (nadstawianie ucha słyszącego) w kierunku źródła dźwięku, co w konsekwencji może powodować wady postawy i skrzywienia kręgosłupa [53];
- w przyszłości ograniczenie lub brak możliwości wykonywania pewnych zawodów, np. policjanta, pilota, taksówkarza czy nauczyciela [49,54].

Biorąc pod uwagę wyniki badań audiologicznych u dorosłych pacjentów z jednostronną głuchotą – użytkowników

implantu ślimakowego wskazujące na możliwość przywrócenia możliwości słyszenia dwuosobnego oraz konsekwencje jednostronnej głuchoty u dzieci, implant ślimakowy jest również coraz częściej stosowany w grupie dzieci z SSD.

Cel pracy

Celem pracy jest przegląd oraz analiza wybranych publikacji dotyczących leczenia jednostronnej głuchoty za pomocą implantu ślimakowego oceniających skuteczność stosowania tej metody u dzieci z SSD.

Materiał i metody

Publikacje pozyskano, korzystając z wyszukiwania elektronicznego. Niniejsza praca zawiera przegląd angielskich publikacji dostępnych do stycznia 2023 roku w bazach PubMed oraz Ovid. Przyjęto następujące kryteria wyszukiwania artykułów. Po pierwsze, zawierają opis badań wykonanych w grupie pacjentów w wieku poniżej 18 lat, ze zdiagnozowaną jednostronną głuchotą i leczonych za pomocą implantu ślimakowego. W związku z tym, że jednostronna głuchota nie jest definiowana jednakowo przez wszystkich autorów, do przeglądu kwalifikowane były publikacje prezentujące wyniki dzieci, których średni próg słyszenia dla przewodnictwa powietrznego, wyznaczony dla częstotliwości 0,5, 1, 2, 4 kHz, w uchu słyszającym wynosił poniżej 35 dB HL, a w uchu niesłyszającym – powyżej 90 dB HL. Analizie poddano publikacje zawierające wyniki oceny skuteczności interwencji związanej z zastosowaniem implantu ślimakowego. W przeglądzie uwzględniono artykuły prezentujące co najmniej jeden z następujących aspektów: rozwój i percepcję mowy, możliwość lokalizacji źródła dźwięku, subiektywną ocenę korzyści słuchowych oraz ocenę elektrofizjologiczną drogi słuchowej.

Do wyszukiwania artykułów zastosowano następujące słowa kluczowe: dzieci z SSD, jednostronna głuchota oraz implant ślimakowy (ang. *children with SSD, single-sided deafness, cochlear implant*). Z badania wyłączono prezentacje konferencyjne i przeglądy literatury.

Wyniki

Uzyskano 86 artykułów, z których 18 spełniało kryteria wyboru. Proces selekcji artykułów do przeglądu piśmiennictwa przedstawiono w tabeli 1. Prace realizowane były przez dziewięć ośrodków z Europy, cztery ośrodki z Ameryki Północnej i jeden ośrodek z Australii. Wszystkie prace opisywały badania obserwacyjne i uwzględniały od 3 do 23 pacjentów. Ogółem w analizowanych pracach uwzględniono wyniki badań 207 dzieci. Publikacje zawierały ocenę korzyści po wszczepieniu implantu ślimakowego u dzieci z jednostronną głuchotą mierzonych przynajmniej jednym testem percepcji mowy pozwalającym na ocenę: efektu redundancji binauralnej, efektu wyciszenia binauralnego, efektu cienia głowy, lokalizacji dźwięku, jakości życia, rozwoju mowy oraz pomiary z wykorzystaniem badań elektrofizjologicznych. Podział publikacji zakwalifikowanych do przeglądu ze względu na prezentowane wyniki przedstawia tabela 2.

Tabela 1. Schemat procesu selekcji publikacji do przeglądu piśmiennictwa

Table 1. The scheme of selection of publication used in the literature review

Selekcja publikacji	Liczba artykułów
Ogólna liczba artykułów dostępnych w bazie PubMed i Ovid	86
Artykuły wykluczone z przeglądu literatury ¹	59
Artykuły rozpatrywane pod kątem analizy	27
Artykuły odrzucone ²	9
Publikacje wybrane do przeglądu	18

¹ Zastosowano kryterium wyłączenia: przeglądy literatury, streszczenia, recenzje, duplikujące się publikacje, pojedyncze studium przypadku, nie spełniały definicji SSD.

² Prace usunięte ze względu na: brak wyników badań, dotyczyły łącznie pacjentów SSD i AHL (ang. *asymmetric hearing loss*), nie zawierały osobno danych dotyczących dzieci SSD.

Tabela 2. Podział publikacji zakwalifikowanych do przeglądu ze względu na prezentowane wyniki

Table 2. Characteristics of publications qualified for the review due to the presented results

Podział badań ze względu na prezentowane wyniki	Liczba artykułów
1. Ocena percepcji mowy i lokalizacji dźwięku:	
• efekt redundancji binauralnej	10
• efekt wyciszenia binauralnego	8
• efekt cienia głowy	9
• lokalizacja dźwięku	8
2. Subiektywna ocena jakości życia – kwestionariusz SSQ	7
3. Ocena rozwoju mowy i języka	2
4. Ocena elektrofizjologiczna	1

Ocena percepcji mowy i lokalizacji dźwięku

W 10 badaniach [1,40,50,55,56,59,60,62–64] z udziałem od 3 do 20 dzieci (ogółem przebadano 97 dzieci) oceniano percepcję mowy w hałasie; w ośmiu badaniach [1,4,40,55,60,62–64] z udziałem od 2 do 20 dzieci (przebadano 86 dzieci) oceniano możliwości lokalizacji źródła dźwięku. Charakterystyka dzieci objętych badaniami: wiek dzieci w momencie wszczepienia implantu wynosił od 9 miesięcy do 18 lat; niedosłuch wrodzony miało 82 dzieci, a niedosłuch nabyty – 86 dzieci (dla 2 osób nie podano takiej informacji); czas korzystania z implantu wynosił od 2 miesięcy do 7 lat i 8 miesięcy.

Do oceny percepcji mowy wykorzystano głównie test zdaniowy (osiem publikacji), liczbowy (jedna publikacja), w jednej publikacji zastosowano różne testy w zależności

od wieku dziecka. W ośmiu publikacjach wynikiem testu było oznaczenie progu rozumienia mowy (ang. *speech recognition threshold*, SRT). Poziom prezentowanego szumu wynosił od 55 do 70 dB. Poziom mowy był tak dostosowywany, aby określić SRT (50% dyskryminacji prezentowanych słów). W pozostałych publikacjach wynikiem był stopień dyskryminacji mowy. Badania prowadzone były w różnych konfiguracjach pozwalających na ocenę poszczególnych efektów słyszenia dwuosznego: redundancji, wyciszenia binauralnego i cienia głowy. Ocena poszczególnych efektów wymagała testowania pacjenta w każdej konfiguracji dwukrotnie: bez procesora mowy implantu ślimakowego oraz w procesorze mowy.

Charakterystyka analizowanych publikacji została przedstawiona w **tabeli 3**. W zestawieniu podano charakterystykę badanych grup i rodzaj testu wykorzystanego w badaniach. Dla każdego badanego efektu binauralnego podano liczbę pacjentów i informację o tym, czy uzyskano efekt istotny statystycznie. Informacje o liczebności grup oraz istotności efektu podano również dla badania lokalizacji źródła dźwięku i badania kwestionariuszem SSQ (*Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale*). W części publikacji nie badano efektów słyszenia dwuosznego, a jedynie możliwości dyskryminacji mowy przez implant przy zastosowaniu maskowania lub blokowania ucha słyszającego. Informacje o wynikach tych prac, jak również inne istotne uwagi do poszczególnych publikacji zostały umieszczone w ostatniej kolumnie **tabeli 3**.

Do oceny efektu redundancji binauralnej (10 artykułów) zarówno mowa, jak również szum prezentowane były naprzeciwko pacjenta. Poprawę rozumienia mowy z implantem w tej konfiguracji wykazano w trzech publikacjach [55,56,62]. W dwóch publikacjach [1,40] wskazano, że nie uzyskano tego efektu. Pięć źródeł [50,59,60,63,64] podaje wyniki małych grup pacjentów (od 3 do 7 dzieci) i ma charakter studium przypadku.

Efekt wyciszenia binauralnego (8 artykułów) najczęściej oceniano, prezentując mowę od strony ucha słyszającego, natomiast szum – od strony ucha z implantem. W tej konfiguracji ucho zaimplantowane ma gorsze warunki odsłuchowe (stosunek sygnału do szumu jest korzystniejszy dla ucha ze słuchem prawidłowym). W efekcie wyciszenia binauralnego, czyli efekcie *squlech* poprawę rozumienia mowy w implancie odnotowano w trzech publikacjach [55,56,62]. W dwóch artykułach nie odnotowano korzyści [1,40]. Trzy publikacje, ze względu na małą liczebność grup (do 7 osób), podają statystyki opisowe bez testów istotności [59,60,64].

Podczas badania efektu cienia głowy (9 artykułów) mowa prezentowana była od strony ucha zaimplantowanego, a szum od strony ucha słyszającego. W takim układzie ucho zaimplantowane ma lepsze warunki odsłuchowe (stosunek sygnału do szumu jest korzystniejszy). W pięciu pracach [1,40,55,56,62] przedstawiono korzyści wynikające z efektu cienia głowy w implancie. Cztery artykuły [59,60,63,64] mają charakter studium przypadku.

W pięciu pracach [3,4,57,58,61] nie były badane efekty słyszenia dwuosznego. Wykazano jedynie możliwość dyskryminacji mowy przez ucho z implantem przy

zastosowaniu maskowania lub blokowania ucha prawidłowo słyszającego. Natomiast w pracy Deep i wsp. [59] podano wyniki oceny efektów binauralnych u 5 dzieci. Jednakże w wyniku zastosowanej metody pacjenci uzyskali podobne, bliskie maksimum wyniki zarówno w procesorze mowy, jak i bez procesora, uniemożliwiające ocenę korzyści z implantu.

Lokalizacja dźwięku została oceniona w ośmiu badaniach [1,4,40,55,60,62–64]. W testach lokalizacji stosowano od 3 do 13 głośników z różnymi bodźcami dźwiękowymi (dźwięk telefonu, odgłosy zwierząt, czyste tony); poziom prezentacji sygnału wahał się od 55 do 70 dB. W pięciu pracach [1,4,40,55,62] wykazano poprawę możliwości lokalizacji dźwięku po wszczępieniu implantu. Jednak w dwóch pracach [4,62] nie badano błędu lokalizacji, przedstawiono możliwość określenia kierunku propagacji dźwięku z prawej strony, z lewej strony, z przodu czy z tyłu.

Część publikacji prezentowała również wyniki w podziale na jednostronną głuchotę wrodzoną i nabytą. Analizy wyników badań w takim podziale mają pomóc w odpowiedzi na pytanie, czy korzyści z wszczępienia implantu w przypadku wrodzonej jednostronnej głuchoty są porównywalne do korzyści u dzieci z wadą nabytą. Ponadto służą próbie określenia krytycznej granicy wieku implantacji w przypadku wrodzonego SSD.

W badaniu Arndt i wsp. [1] w grupie dzieci z nabytym SSD (9 pacjentów) wykazano możliwość przywrócenia efektu cienia głowy; nie wykazano ani klinicznie, ani statystycznie istotnej różnicy w rozumieniu mowy w implancie i bez implantu w konfiguracjach oceniających efekt redundancji binauralnej i efekt wyciszenia binauralnego. Natomiast w grupie 4 dzieci z wrodzonym SSD nie zaobserwowano żadnych efektów binauralnych. Távora-Vieira i Rajan [64] opisali grupę 3 pacjentów z wrodzonym SSD, którzy otrzymali implant ślimakowy w wieku 17 miesięcy, 4;5 lat oraz 6;8 lat. Ze względu na wiek najmłodszego dziecka korzyści ze słyszenia obuusznego nie zostały zbadane. Natomiast dwoje starszych pacjentów nie wykazało korzyści słuchowych po zastosowaniu implantu ślimakowego. Zarówno Arndt i wsp. [1], jak i Távora-Vieira i Rajan [64] jako przyczynę braku poprawy klinicznej po zastosowaniu implantu ślimakowego u dzieci z wrodzonym SSD podali wiek w momencie interwencji wynoszący powyżej 4 lat.

Oprócz rodzaju głuchoty (wrodzona, nabyta) zwraca się także uwagę na dzienny czas korzystania z procesora mowy. Pomimo niejednoznacznych wyników Arras i wsp. [40] nie wykazali korelacji pomiędzy dziennym czasem korzystania z procesora a wynikami testów audiologicznych, podczas gdy Arndt i wsp. [1] oraz Thomas i wsp. [62] wiążą lepsze wyniki z dłuższym dziennym czasem korzystania z urządzenia; konsekwentne korzystanie z procesora mowy sprzyja lepszym wynikom percepcji słuchowej.

Subiektywna ocena jakości życia – kwestionariusz SSQ

Jednym z najczęściej wykorzystywanych narzędzi do pomiaru jakości życia pacjentów z SSD jest kwestionariusz SSQ. Jest to wystandaryzowane narzędzie pozwalające na ocenę w trzech podskalach: 1 – rozumienie mowy

Tabela 3. Podsumowanie prac zawierających wyniki percepcji mowy, lokalizacji dźwięku i oceny subiektywnej z wykorzystaniem kwestionariusza SSQ**Table 3.** Summary of papers containing the results of speech perception, sound localization and subjective assessment with SSQ questionnaire

Źródło (autorzy, data publikacji)	Rodzaj niedostuchu	Średni wiek w latach w momencie implantacji (min-max)	Czas korzystania z implantu (min-max)	Przeprowadzone badania (liczba zbadanych pacjentów/ wynik)						Uwagi
				Rodzaj użytego testu percepcji mowy/ wynik	Redundacja binauralna	Wyciszenie binauralne	Cień głowy	Lokalizacja	SSQ	
Arras T. i wsp. 2022 [40]	9 – wrodzony 1 – nabyty 2 – nieznan	4;7 (3;9-7;7)	3,1 roku (1,9-3,5)	test liczbowy/ SRT	12/-	12/-	12/+	12/+	nb	-
Brown K.D. i wsp. 2022 [55]	9 – wrodzony 11 – nabyty	5;5 (3;5-12;7)	>12 m-cy	test zdaniowy/ SRT	20/+	20/+	20/+	20/+	20/+	prawdopodobnie ta sama grupa jest opisywana w artykułach [55,56]
Park L.R. i wsp. 2021 [56]	9 – wrodzony 11 – nabyty	5;5 (3;5-12;7)	>12 m-cy	test zdaniowy/ SRT	20/+	20/+	20/+	nb	nb	prawdopodobnie ta sama grupa jest opisywana w artykułach [55,56]
Falcón Benítez N. i wsp. 2021 [57]	23 – nabyty	7 (6-12)	>12 m-cy (12-30)	słowa dwusylabowe/ stopień dyskryminacji	nb	nb	nb	nb	23/+	wykazano możliwość dyskryminacji mowy przez implant przy maskowaniu/ blokowania ucha prawidłowo słyszającego, możliwość dyskryminacji kierunku z czterech stron: prawa, lewa, przód, tył
Rauch A.K. i wsp. 2021 [58]	7 – wrodzony 2 – nabyty	4;8 (1;9-13;10)	3,5 roku (1,9-4,10)	różne testy (zależnie od wieku)/ stopień dyskryminacji	nb	nb	nb	nb	9/-	wykazano możliwość percepcji mowy przez implant przy zablokowanym uchu słyszającym. Dla SSQ brak testów istotności
Deep N.L. i wsp. 2020 [59]	3 – wrodzony 2 – nabyty	4;5 (1;0-9;3)	3,4 roku (1,2-6)	test zdaniowy/ stopień dyskryminacji	5/-	5/-	5/-	nb	nb	większość wyników w implancie i bez implantu 90-100% (efekt sufitu); praca ma charakter studium przypadku
Ehrmann-Mueller D. i wsp. 2020 [60]	6 – wrodzony 1 – nabyty	8;6 (3;6-16;3)	>12 m-cy	różne testy (zależnie od wieku)/ stopień dyskryminacji	7/-	7/-	7/-	6/-	nb	mała grupa, praca ma charakter studium przypadku, tylko statystyki opisowe, bez testów istotności
Zeitler D.M. i wsp. 2019 [50]	3 – nabyty	8;6 (1;5-15;1)	1,1 roku (0,2-2,3)	test zdaniowy/ SRT	3/-	nb	nb	nb	nb	studium przypadku, wszystkie dzieci miały lepszy wynik w implancie niż bez, tylko statystyki opisowe, bez testów istotności

Tabela 3 c.d. Podsumowanie prac zawierających wyniki percepcji mowy, lokalizacji dźwięku i oceny subiektywnej z wykorzystaniem kwestionariusza SSQ**Table 3 cont.** Summary of papers containing the results of speech perception, sound localization and subjective assessment with SSQ questionnaire

Źródło (autorzy, data publikacji)	Rodzaj niedostuchu	Średni wiek w latach w momencie implantacji (min–max)	Czas korzystania z implantu (min–max)	Przeprowadzone badania (liczba zbadanych pacjentów/ wynik)						Uwagi
				Rodzaj użytego testu percepcji mowy/ wynik	Redundacja binauralna	Wyciszenie binauralne	Cień głowy	Lokalizacja	SSQ	
Ramos Macías A. i wsp. 2019 [4]	4 – wrodzony 19 – nabyty	7;2 (0;9–11;2)	>12 m-cy	–	nb	nb	nb	19/+	23/+	wykazano możliwość dyskryminacji kierunku źródła dźwięku z trzech stron: prawa, lewa, przód
Beck R.L. i wsp. 2017 [61]	9 – wrodzony	4;8 (1;9–13;1)	1,4 roku (0,4–2,1)	różne testy (zależnie od wieku)/ stopień dyskryminacji	nb	nb	nb	nb	9/+	wykazano możliwości dyskryminacji mowy przez implant, ucho słyszące było blokowane – duży rozrzut wyników
Thomas J.P. i wsp. 2017 [62]	17 – wrodzony	5;6 (0;1–11;3)	>12 m-cy	test zdaniowy/ SRT	14/+	14/+	14/+	14/+	17/+	wykazano możliwość dyskryminacji kierunku źródła dźwięku z trzech stron: prawa, lewa, przód
Ramos Macías A. i wsp. 2016 [3]	2 – nabyty	4 (2–11)	12 m-cy	słowa dwusylabowe/ stopień dyskryminacji	nb	nb	nb	nb	nb	wykazano możliwości percepcji mowy przez implant, ucho słyszące było blokowane/ maskowane, studium przypadku
Rahne T. i wsp. 2016 [63]	2 – wrodzony 2 – nabyty	8;3 (7–10)	12 m-cy	test zdaniowy/ SRT	3/–	nb	3/–	4/–	nb	mała grupa, praca ma charakter studium przypadku
Távora-Vieira D., Rajan G. 2016 [64]	3 – wrodzony	4;2 (1;4–6;8)	36 m-cy	test zdaniowy/ SRT	3/–	3/–	3/–	2/–	nb	mała grupa, praca ma charakter studium przypadku
Arndt S. i wsp. 2015 [1]	4 – wrodzony 9 – nabyty	10;9 (4;3–18)	>12 m-cy	test zdaniowy/ SRT	9/–	9/–	9/+	9/+	9/+	w pracy podano dodatkowo wyniki 4 dzieci z wrodzonym SSD w formie studium przypadku

Opis: „+” oznacza istotną poprawę z implantem, „–” nie wykazano różnic istotnych statystycznie, nb – nie badano.

Note: ‘+’ indicates significant improvement with CI, ‘–’ no statistically significant differences were reported, nb – not tested.

w różnych sytuacjach akustycznych (w ciszy, w hałasie, w grupie osób, w pomieszczeniach z pogłosem); 2 – słyszenie przestrzenne: lokalizacja dźwięku, możliwość określenia kierunku, odległości, ruchu źródła dźwięku; 3 – jakość słyszenia: rozpoznawanie i segregowanie dźwięków, łatwość słuchania, ocena naturalności dźwięku. Warunki akustyczne podczas badań audiometrycznych (lokalizacja, rozumienie mowy w hałasie) różnią się

od warunków akustycznych w życiu codziennym. SSQ pozwala na subiektywną ocenę funkcjonowania pacjenta z SSD w warunkach, z którymi pacjent ma do czynienia na co dzień [65]. Ponadto w przypadku bardzo małych dzieci niemożliwe jest przeprowadzenie badań audiologicznych pozwalających na ocenę efektów słyszenia binauralnego. Obserwacja dziecka w różnych warunkach akustycznych w życiu codziennym pozwala rodzicom na subiektywną

ocenę poprawy słyszenia dziecka. W siedmiu badaniach [1,4,55,57,58,61,62] z udziałem 110 dzieci zastosowano kwestionariusz SSQ, który wypełniali rodzice przed wszczęciem implantu i po operacji (od 1 do 3 lat). W sześciu artykułach [1,4,55,57,61,62] wyniki wykazały statystycznie istotną poprawę we wszystkich trzech podskalach (tabela 3). W jednym artykule [58] dla wyników SSQ nie wykonano analiz statystycznych weryfikujących, czy różnica przed wszczęciem i po wszczęciu implantu ślimakowego jest istotna statystycznie.

Ocena rozwoju mowy i języka

Ocenę rozwoju mowy i języka przeprowadzono w dwóch publikacjach [31,66] z 18 zakwalifikowanych do przeglądu. W badaniu przeprowadzonym w Belgii przez Sangen i wsp. [66] grupę badaną stanowiło 6 dzieci z SSD z implantem ślimakowym, 12 dzieci z SSD bez implantu oraz 19 dzieci ze słuchem prawidłowym. Wiek pacjentów w momencie implantacji wynosił od 8 do 26 miesięcy, a wiek w momencie badania – powyżej 2 lat. Okres korzystania z procesora mowy wynosił powyżej 11 miesięcy. Badania przeprowadzane były dwa razy w roku w domu pacjenta testami oceniającymi zdolności językowe (rozumienie mowy, zasób słownictwa) oraz umiejętności poznawcze. Wykorzystano narzędzia odnoszące się do norm rozwojowych: *Schlichting Receptive Language Test*, *Schlichting Expressive Language Test* oraz *Bayley Scales of Infant and Toddler Development – Third Edition – NL* (Bayley-III-NL). Podsumowując, w przeprowadzonym badaniu dzieci z SSD z implantem prezentowały wyniki umiejętności językowych i rozwoju funkcji poznawczych porównywalne do dzieci ze słuchem prawidłowym. Ponadto dzieci chętnie nosiły procesor mowy. Natomiast wyniki dzieci z SSD, u których nie zastosowano implantu, były bardziej zróżnicowane; wykazano opóźnienia w rozwoju mowy w stosunku do normy rozwojowej.

Podobne badania przeprowadzone zostały również przez Arras i wsp. [31]. Do analizy włączono 61 dzieci w wieku od 2 lat do 5 lat. Grupę badaną stanowiło: 15 dzieci z SSD z implantem ślimakowym, 16 dzieci z SSD bez implantu ślimakowego i 30 dzieci z prawidłowym słuchem. Umiejętności językowe i słuchowe oceniano 1–2 razy w roku, stosując: *Schlichting Receptive Language Test*, sprawdzający umiejętności rozumienia języka, oraz dwie podskale testu *Schlichting Expressive Language Test* (*Word Development Test* – oceniający zasób słownictwa oraz *Sentence Development Test* – analizujący umiejętności w zakresie gramatyki). Obydwa testy zostały zwalidowane, charakteryzują je dobre właściwości psychometryczne [31]. Uzyskano porównywalne wyniki w 3 grupach dla umiejętności językowych i słownictwa. Natomiast w testach gramatycznych dzieci z wrodzonym SSD, u których zastosowano implant ślimakowy, radziły sobie podobnie jak rówieśnicy ze słuchem prawidłowym i znacznie lepiej niż dzieci z SSD bez implantu ślimakowego. Badania te wykazały, że dzieci z nieleczonej jednostronną głuchotą mają deficyty językowe [31,67]. Autorka uważa, że jest to związane z trudnościami w percepcji dźwięków, zwłaszcza w hałaśliwym otoczeniu, w którym osoby ze słuchem prawidłowym korzystające z efektów słyszenia dwuuszego mają możliwość segregowania dźwięków, korzystania z odmaskowania przestrzennego, co powoła na

lepsze rozumienie mowy. U dzieci z jednostronną głuchotą brak słyszenia dwuuszego może prowadzić do opóźnień w kształtowaniu się mowy, a zwłaszcza reguł języka. Ponadto przebywanie w głośnym otoczeniu prowadzi do zwiększonego wysiłku słuchowego (ang. *listening effort*), co z kolei może powodować szybsze zmęczenie i problemy behawioralne. Leczenie jednostronnej głuchoty za pomocą implantu ślimakowego może zmniejszyć wysiłek słuchowy u dzieci, pomóc w przetwarzaniu mowy w hałasie [31,40] oraz w kształtowaniu umiejętności gramatycznych.

Ocena elektrofizjologiczna

Jedna z analizowanych publikacji [39] opisuje wykorzystanie badań elektrofizjologicznych do oceny aktywności kory słuchowej u dzieci z jednostronną głuchotą – użytkowników implantów ślimakowych. Do badania zakwalifikowano 22 dzieci z SSD korzystających z implantu ślimakowego. Pacjentów podzielono na dwie grupy: 15 dzieci z wrodzonym SSD (wiek w momencie wszczęcia implantu wynosił od 1 roku do 6 lat) i 7 dzieci z nabytym SSD w okresie dojrzewania (wiek w momencie wszczęcia implantu wynosił od 11 do 17 lat, a czas trwania głuchoty – od 12 do 19 miesięcy). U pacjentów wykonano badanie słuchowych potencjałów korowych po miesiącu i powyżej 3 miesięcy od aktywacji implantu. Potencjały korowe wywołano bodźcem akustycznym podawanym do ucha prawidłowo słyszającego przez słuchawkę wewnątrzuszną oraz bodźcem elektrycznym podawanym przez implant. Po miesiącu korzystania z implantu analiza słuchowych potencjałów korowych w obydwu grupach dzieci potwierdziła przewagę ucha prawidłowo słyszającego (ang. *aural preference*). Zaobserwowano silniejszą aktywację kory słuchowej w odpowiedzi na stymulację ucha prawidłowo słyszającego niż w odpowiedzi na stymulację ucha zaimplantowanego. W grupie dzieci z nabytym SSD systematyczne i konsekwentne korzystanie z implantu spowodowało widoczne zmniejszenie przewagi ucha słyszającego. Natomiast w przypadku dzieci z wrodzonym SSD zaobserwowano wzmocnienie odpowiedzi na stymulację z ucha implantowanego. Uzyskane wyniki pokazują, że reorganizacja korowa spowodowana jednostronną głuchotą zachodzi niezależnie od momentu jej wystąpienia, jednak konsekwentne korzystanie z implantu ślimakowego po stronie ucha głuchego może odwrócić te procesy.

Podsumowanie

Jak wynika z przeprowadzonego przeglądu, obecne zasoby badań w grupie dzieci z jednostronną głuchotą są niewielkie. Większość prac opiera swoje wyniki i wnioski na małych grupach pacjentów. Są to głównie wyniki podane w formie opisu serii przypadków. Doniesienia takie kwalifikuje się zgodnie z EBM (ang. *evidence-based medicine*) do badań o bardzo niskim poziomie wiarygodności. Prace te charakteryzuje duży rozrzut wyników i brak dobrej jakości analiz statystycznych.

Badania przeprowadzone na większych grupach dają bardziej wiarygodne wyniki. Wskazują one, że brak odpowiedniego leczenia w grupie dzieci z wrodzoną jednostronną głuchotą powoduje deficyty związane z rozwojem mowy i języka charakteryzujące się mniejszym zasobem słownictwa, trudnościami w stosowaniu

reguł gramatycznych i problemami z rozumieniem mowy w trudnych warunkach akustycznych. Interwencja polegająca na wszczęciu implantu ślimakowego pozwala na zmniejszenie tych deficytów. Ponadto badania te dowodzą, że zastosowanie implantu ślimakowego u dzieci z jednostronną głuchotą pozwala na poprawę obiektywnych i subiektywnych wyników percepcji słuchowej. Jednak w analizowanych badaniach zakres tej poprawy nie został jednoznacznie określony. Część autorów prac włączonych do przeglądu podkreśla możliwości przywrócenia wszystkich efektów słyszenia dwuusznego, inni autorzy – możliwość przywrócenia tylko efektu cienia głowy. Jednak wszystkie przyględzone prace raportują poprawę lokalizacji źródła dźwięku i poprawę w zakresie subiektywnej oceny korzyści słuchowych.

Mała liczba publikacji niewątpliwie wynika z trudności przeprowadzenia oceny w grupie dzieci z SSD. Z jednej strony trudności polega na doborze testu do wieku i możliwości dziecka, z drugiej strony – na wyborze takiej metody, która pozwoli na testowanie efektów słyszenia dwuusznego. Zastosowanie ujednoliconego protokołu oceny korzyści słuchowych po wszczęciu implantu ślimakowego u dzieci z SSD umożliwiłoby połączoną analizę wyników wielu pojedynczych badań i pozwoliłoby na uzyskanie pewniejszych wniosków ze zbioru tych badań.

Piśmiennictwo

- Arndt S, Prosse S, Laszig R, Wesarg T, Aschendorff A, Hassepass F. Cochlear implantation in children with single-sided deafness: does aetiology and duration of deafness matter? *Audiol Neurotol*, 2015; 20 (Suppl. 1): 21–30; <https://doi.org/10.1159/000380744>.
- Van de Heyning P, Távora-Vieira D, Mertens G, Van Rompaey V, Rajan GP, Müller J i wsp. Towards a unified testing framework for single-sided deafness studies: a consensus paper. *Audiol Neurotol*, 2016; 21(6): 391–8; <https://doi.org/10.1159/000455058>.
- Ramos Macías Á, Borkoski-Barreiro SA, Falcón González JC, Ramos de Miguel Á. AHL, SSD and bimodal CI results in children. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2016; 133: S15–20; <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2016.04.017>.
- Ramos Macías Á, Borkoski-Barreiro SA, Falcón González JC, de Miguel Martínez I, Ramos de Miguel Á. Single-sided deafness and cochlear implantation in congenital and acquired hearing loss in children. *Clin Otolaryngol*, 2019; 44(2): 138–43; <https://doi.org/10.1111/coa.13245>.
- Cadieux JH, Firszt JB, Reeder RM. Cochlear implantation in nontraditional candidates: preliminary results in adolescents with asymmetric hearing loss. *Otol Neurotol*, 2013; 34(3): 408–15; <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31827850b8>.
- Dwyer NY, Firszt JB, Reeder RM. Effects of unilateral input and mode of hearing in the better ear: self-reported performance using the Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale. *Ear Hear*, 2014; 35(1): 126–36; <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e3182a3648b>.
- Kruszyńska M, Lorens A, Obrycka A, Pastuszak D, Skarżyński H. Efekty binaturalne u pacjentów z jednostronną głuchotą i pacjentów z asymetrycznym niedosłuchem, użytkowników systemu implantu ślimakowego. *Now Audiofonol*, 2016; 5(4): 43–48; <https://doi.org/10.17431/902577>.
- Ma N, Morris S, Kitterick PT. Benefits to speech perception in noise from the binaural integration of electric and acoustic signals in simulated unilateral deafness. *Ear Hear*, 2016; 37(3): 248–59; <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000252>.
- Sullivan CB, Al-Qurayshi Z, Zhu V, Liu A, Dunn C, Gantz BJ i wsp. Long-term audiologic outcomes after cochlear implantation for single-sided deafness. *Laryngoscope*, 2020; 130(7): 1805–11; <https://doi.org/10.1002/lary.28358>.
- Benchetrit L, Ronner EA, Anne S, Cohen MS. Cochlear implantation in children with single-sided deafness: a systematic review and meta-analysis. *JAMA Otolaryngol Neck Surg*, 2021; 147(1): 58; <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2020.3852>.
- Deun LV, van Wieringen A, Van den Bogaert T, Scherf F, Offeciers FE, Van de Heyning PH i wsp. Sound localization, sound lateralization, and binaural masking level differences in young children with normal hearing. *Ear Hear*, 2009; 30(2): 178–90; <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e318194256b>.
- Arndt S, Aschendorff A, Laszig R, Beck R, Schild C, Kroeger S i wsp. Comparison of pseudobinaural hearing to real binaural hearing rehabilitation after cochlear implantation in patients with unilateral deafness and tinnitus. *Otol Neurotol*, 2011; 32(1): 39–47; <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3181fcf271>.
- Firszt JB, Holden LK, Reeder RM, Cowdrey L, King S. Cochlear implantation in adults with asymmetric hearing loss. *Ear Hear*, 2012; 33(4): 521–33; <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e31824b9dfc>.
- Skarżyński H, Lorens A, Kruszyńska M, Obrycka A, Pastuszak D, Skarżyński PH. The hearing benefit of cochlear implantation for individuals with unilateral hearing loss, but no tinnitus. *Acta Otolaryngol (Stockh)*, 2017; 137(7): 723–9; <https://doi.org/10.1080/00016489.2016.1274427>.
- Avan P, Giraudet F, Büki B. Importance of binaural hearing. *Audiol Neurotol*, 2015; 20 (Suppl. 1): 3–6; <https://doi.org/10.1159/000380741>.

16. Vlastarakos PV, Nazos K, Tavoulari EF, Nikolopoulos TP. Cochlear implantation for single-sided deafness: the outcomes: an evidence-based approach. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2014; 271(8): 2119–26; <https://doi.org/10.1007/s00405-013-2746-z>.
17. Wanna GB, Gifford RH, McRackan TR, Rivas A, Haynes DS. Bilateral cochlear implantation. *Otolaryngol Clin North Am*, 2012; 45(1): 81–9; <https://doi.org/10.1016/j.otc.2011.08.018>.
18. Lorens A, Kruszyńska M, Obrycka A, Skarzynski PH, Wilson B, Skarzynski H. Binaural advantages in using a cochlear implant for adults with profound unilateral hearing loss. *Acta Otolaryngol (Stockh)*, 2019; 139(2): 153–61; <https://doi.org/10.1080/00016489.2018.1535190>.
19. Friedmann DR, Ahmed OH, McMenomey SO, Shapiro WH, Waltzman SB, Jr JTR. Single-sided deafness cochlear implantation: candidacy, evaluation, and outcomes in children and adults, 2016; 37(2): e154–60; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000951>.
20. Snapp HA, Holt FD, Liu X, Rajguru SM. Comparison of speech-in-noise and localization benefits in unilateral hearing loss subjects using contralateral routing of signal hearing aids or bone-anchored implants. *Otol Neurotol*, 2017; 38(1): 11–8; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001269>.
21. Ratuszniak A, Mrówka M, Skarżyński P, Skarżyński H. Urządzenia wszczepialne na przewodnictwo kostne – zasada działania oraz wskazania. *Now Audiofonol*, 2017; 6(3): 29–34; <https://doi.org/10.17431/1002721>.
22. Dhanasingh A, Hochmair I. CI in single-sided deafness. *Acta Otolaryngol (Stockh)*, 2021; 141 (Suppl. 1): 82–105; <https://doi.org/10.1080/00016489.2021.1888496>.
23. Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, Skarzynski PH. Hearing preservation in partial deafness treatment. *Med Sci Monit*, 2010; 16(11): CR555–62.
24. Lorens A, Zgoda M, Skarzynski H. A new audio processor for combined electric and acoustic stimulation for the treatment of partial deafness. *Acta Otolaryngol (Stockh)*, 2012; 132(7): 739–50; <https://doi.org/10.3109/00016489.2012.654852>.
25. Lorens A, Polak M, Piotrowska A, Skarzynski H. Outcomes of treatment of partial deafness with cochlear implantation: a duet study. *Laryngoscope*, 2008; 118(2): 288–94; <https://doi.org/10.1097/MLG.0b013e3181598887>.
26. Pastuszek D, Kruszyńska M, Lorens A, Skarżyński P, Skarżyński H. Trening słuchowy u dorosłych pacjentów z jednostronnym głębokim niedosłuchem, użytkowników implantów ślimakowych. *Now Audiofonol*, 2018; 7(4): 41–46; <https://doi.org/10.17431/1003112>.
27. Skarżyński H, Skarżyński PH, Dziendziel B, Rajchel J, Lorens A. Elektro-naturalna stymulacja w leczeniu częściowej głuchoty. *Now Audiofonol*, 2018; 7(3): 45–52; <https://doi.org/10.17431/1003136>.
28. Van de Heyning P, Vermeire K, Diebl M, Nopp P, Anderson I, De Ridder D. Incapacitating unilateral tinnitus in single-sided deafness treated by cochlear implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2008; 117(9): 645–52; <https://doi.org/10.1177/000348940811700903>.
29. *Audiologia kliniczna*. Zarys. Wyd. 4. Pruszewicz A, Obrębowski A (red.). Poznań: Wydawnictwo Naukowe Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego; 2010.
30. Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening: a silent revolution. *N Engl J Med*, 2006; 354(20): 2151–64; <https://doi.org/10.1056/NEJMra050700>.
31. Arras T, Boudewyns A, Dhooge I, Offeciers E, Philips B, Desloovere C i wsp. Assessment of receptive and expressive language skills among young children with prelingual single-sided deafness managed with early cochlear implantation. *JAMA Network Open*, 2021; 4(8): e2122591; <https://doi.org/10.1001/jamanetworkopen.2021.22591>.
32. Cushing SL, Gordon KA, Sokolov M, Papaioannou V, Polonenko M, Papsin BC. Etiology and therapy indication for cochlear implantation in children with single-sided deafness: retrospective analysis. *HNO*, 2019; 67(10): 750–9; <https://doi.org/10.1007/s00106-019-00729-8>.
33. Borawska B, Piotrowska A, Mueller-Malesińska M, Skarżyński H, Olszewski Ł. Przyczyny jednostronnego głębokiego niedosłuchu odbiorczego u dzieci. *Audiofonologia*, 2006; 28: 67–9.
34. Kral A, Sharma A. Developmental neuroplasticity after cochlear implantation. *Trends Neurosci*, 2012; 35(2): 111–22; <https://doi.org/10.1016/j.tins.2011.09.004>.
35. Sharma A, Dorman MF, Spahr AJ. A sensitive period for the development of the central auditory system in children with cochlear implants: implications for age of implantation. *Ear Hear*, 2002; 23(6): 532–9; <https://doi.org/10.1097/00003446-200212000-00004>.
36. Obrycka A, Lorens A, Padilla Garcia JL, Piotrowska A, Skarzynski 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>.
37. Obrycka A, Lorens A. Auditory development and speech perception in children after partial deafness cochlear implantation. W: *Methods of partial deafness treatment*. Skarżyński H, Skarżyński PH (red.). The Netherlands: Routledge; 2022, s. 331–42. <https://doi.org/10.1201/9781003164876>.
38. Gordon K, Henkin Y, Kral A. Asymmetric hearing during development: the aural preference syndrome and treatment options. *Pediatrics*, 2015; 136(1): 141–53; <https://doi.org/10.1542/peds.2014-3520>.
39. Lee HJ, Smieja D, Polonenko MJ, Cushing SL, Papsin BC, Gordon KA. Consistent and chronic cochlear implant use partially reverses cortical effects of single sided deafness in children. *Sci Rep*, 2020; 10(1): 21526; <https://doi.org/10.1038/s41598-020-78371-6>.
40. Arras T, Boudewyns A, Swinnen F, Zarowski A, Philips B, Desloovere C i wsp. Longitudinal auditory data of children with prelingual single-sided deafness managed with early cochlear implantation. *Sci Rep*, 2022; 12(1): 9376; <https://doi.org/10.1038/s41598-022-13247-5>.
41. Polonenko MJ, Gordon KA, Cushing SL, Papsin BC. Cortical organization restored by cochlear implantation in young children with single sided deafness. *Sci Rep*, 2017; 7(1): 16900; <https://doi.org/10.1038/s41598-017-17129-z>.
42. Gordon K, Kral A. Animal and human studies on developmental monaural hearing loss. *Hear Res*, 2019; 380: 60–74; <https://doi.org/10.1016/j.heares.2019.05.011>.
43. Anne S, Lieu JEC, Cohen MS. Speech and language consequences of unilateral hearing loss: a systematic review. *Otolaryngol Neck Surg*, 2017; 157(4): 572–9; <https://doi.org/10.1177/0194599817726326>.
44. Lieu JEC. Permanent unilateral hearing loss (UHL) and childhood development. *Curr Otorhinolaryngol Rep*, 2018; 6(1): 74–81; <https://doi.org/10.1007/s40136-018-0185-5>.

45. Van Wieringen A, Boudewyns A, Sangen A, Wouters J, Desloovere C. Unilateral congenital hearing loss in children: challenges and potentials. *Hear Res*, 2019; 372: 29–41; <https://doi.org/10.1016/j.heares.2018.01.010>.
46. Kurkowski ZM. Głuchota jednostronna – problem lingwistyczny, psychologiczny i pedagogiczny. *Stuch*, 2000; 1: 1–3.
47. Liu J, Zhou M, He X, Wang N. Single-sided deafness and unilateral auditory deprivation in children: current challenge of improving sound localization ability. *J Int Med Res*, 2020; 48(1): 030006051989691; <https://doi.org/10.1177/0300060519896912>.
48. ASHA. Unilateral hearing loss in children, 2013, <https://www.asha.org/public/hearing/unilateral-hearing-loss-in-children/> [dostęp: 4.04.2023].
49. Lieu JEC. Speech-language and educational consequences of unilateral hearing loss in children. *Arch Otolaryngol Neck Surg*, 2004; 130(5): 524; <https://doi.org/10.1001/archotol.130.5.524>.
50. Zeitler DM, Sladen DP, DeJong MD, Torres JH, Dorman MF, Carlson ML. Cochlear implantation for single-sided deafness in children and adolescents. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2019; 118: 128–33; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.12.037>.
51. Wolnowska B. Jednostronne niedosłuchy a audiogennie uwarunkowane zaburzenia artykulacji (materiały konferencyjne). XVI Konferencja Sekcji Audiologicznej i Sekcji Foniatrycznej PTORLChGiSz, 18–20.05.2023, Poznań.
52. Bienkowska KI, Jedlińska A, Lipiec D, Więcek-Poborzycyk I. Auditory dyslalia and articulation disorders of a different aetiology in children with hearing impairment. *Logopedia Silesiana*, 2019; 8: 176–205; <https://doi.org/10.31261/LOGOPEDIASILESIANA.2019.08.09>.
53. Lucas L, Katiri R, Kitterick PT. The psychological and social consequences of single-sided deafness in adulthood. *Int J Audiol*, 2018; 57(1): 21–30; <https://doi.org/10.1080/14992027.2017.1398420>.
54. Martínez-Cruz CF, Poblano A, Conde-Reyes MP. Cognitive performance of school children with unilateral sensorineural hearing loss. *Arch Med Res*, 2009; 40(5): 374–9; <https://doi.org/10.1016/j.arcmed.2009.05.008>.
55. Brown KD, Dillon MT, Park LR. Benefits of cochlear implantation in childhood unilateral hearing loss (CUHL Trial). *Laryngoscope*, 2021; 132 (Suppl. 6): S1–S18; <https://doi.org/10.1002/lary.29853>.
56. Park LR, Dillon MT, Buss E, O'Connell BP, Brown KD. Spatial release from masking in pediatric cochlear implant recipients with single-sided deafness. *Am J Audiol*, 2021; 30(2): 443–51; https://doi.org/10.1044/2020_AJA-20-00119.
57. Falcón Benítez N, Falcón González JC, Ramos Macías Á, Borkoski Barreiro S, Ramos de Miguel Á. Cochlear implants in single-sided deafness. Comparison between children and adult populations with post-lingually acquired severe to profound hearing loss. *Front Neurol*, 2021; 12: 760831; <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.760831>.
58. Rauch AK, Arndt S, Aschendorff A, Beck R, Speck I, Ketterer MC i wsp. Long-term results of cochlear implantation in children with congenital single-sided deafness. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2021; 278(9): 3245–55; <https://doi.org/10.1007/s00405-020-06409-6>.
59. Deep NL, Gordon SA, Shapiro WH, Waltzman SB, Roland JT, Friedmann DR. Cochlear implantation in children with single-sided deafness. *Laryngoscope*, 2020; 131(1): E271–E277; <https://doi.org/10.1002/lary.28561>.
60. Ehrmann-Mueller D, Kurz A, Kuehn H, Rak K, Mlynski R, Hagen R i wsp. Usefulness of cochlear implantation in children with single sided deafness. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2020; 130: 109808; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.109808>.
61. Beck RL, Aschendorff A, Hassepaß F, Wesarg T, Kröger S, Jakob TF i wsp. Cochlear implantation in children with congenital unilateral deafness: a case series. *Otol Neurotol*, 2017; 38(10): e570–6; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001597>.
62. Thomas JP, Neumann K, Dazert S, Voelter C. Cochlear implantation in children with congenital single-sided deafness. *Otol Neurotol*, 2017; 38(4): 496–503; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001343>.
63. Rahne T, Plontke SK. Functional result after cochlear implantation in children and adults with single-sided deafness. *Otol Neurotol*, 2016; 37(9): e332–40; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000971>.
64. Távora-Vieira D, Rajan GP. Cochlear implantation in children with congenital unilateral deafness: mid-term follow-up outcomes. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2016; 133: S12–4; <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2016.04.016>.
65. Dajos-Krawczyńska K. Kwestionariusz Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale (SSQ) – przegląd literatury. *Now Audiofonol*, 2016; 5(2): 62–5; <https://doi.org/10.17431/894784>.
66. Sangen A, Dierckx A, Boudewyns A, Dhooge I, Offeciers E, Wouters J i wsp. Longitudinal linguistic outcomes of toddlers with congenital single-sided deafness – six with and twelve without cochlear implant and nineteen normal hearing peers. *Clin Otolaryngol*, 2019; 44(4): 671–6; <https://doi.org/10.1111/coa.13347>.
67. Sangen A, Royackers L, Desloovere C, Wouters J, van Wieringen A. Single-sided deafness affects language and auditory development – a case-control study. *Clin Otolaryngol*, 2017; 42(5): 979–87; <https://doi.org/10.1111/coa.12826>.

Przegląd aplikacji mobilnych do samodzielnego badania słuchu w języku polskim

Review of mobile apps for self-testing of hearing in Polish language

Małgorzata Pastucha^{1A-F}, Krzysztof Kochanek^{2AD-F}, Edyta Piłka^{1D-F},
Wiesław W. Jędrzejczak^{1AD-F}

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

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

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

Streszczenie

Wprowadzenie: Dynamiczny rozwój technologii informacyjno-komunikacyjnych stanowi ogromny potencjał dla obszaru opieki zdrowotnej. Pozwala on na wdrażanie nowoczesnych rozwiązań, które mogą być pomocne w usprawnianiu usług związanych ze zdrowiem. Należą do nich m.in. aplikacje mobilne, których liczba wzrasta z każdym rokiem. Efektem tego jest szybki rozwój rynku aplikacji, a ich powszechna dostępność sprawia, że już teraz są wykorzystywane m.in. do wstępnej samooceny słuchu, a w przyszłości mogą wspomóc klasyczne badania przesiewowe wykonywane z użyciem specjalnych urządzeń. Celem pracy było zidentyfikowanie dostępnych aplikacji mobilnych w języku polskim umożliwiających wyznaczenie progu słyszenia.

Materiał i metody: Przeglądu dokonano z wykorzystaniem platformy Google Play Store. Do dalszej analizy włączono darmowe aplikacje w języku polskim służące do wyznaczania progu słyszenia.

Wyniki: W wyniku wyszukiwania zidentyfikowano 5 aplikacji spełniających kryteria włączenia, czyli umożliwiających m.in. wykonanie audiometrii tonalnej (AT) w standardowym zakresie częstotliwości (do 8000 Hz). Dodatkowo aplikacja „Badanie słuchu e-audiologia.pl” pozwala na wyznaczenie progu słyszenia także dla wyższych częstotliwości (10 000–18 000 Hz) oraz na sprawdzenie zrozumiałości mowy w szumie. Żadna ze znalezionych aplikacji nie zawiera funkcjonalności, która umożliwiałaby wykonanie tzw. audiometrii zabawowej, wykorzystywanej do badania słuchu małych dzieci.

Wnioski: Na rynku istnieje kilka aplikacji mobilnych, które mogą służyć do samooceny słuchu. Dużą lukę, zwłaszcza na rynku polskim, stanowi zupełny brak aplikacji mobilnych, dzięki którym możliwe byłoby wyznaczenie progu słyszenia u dzieci za pomocą tzw. audiometrii zabawowej.

Słowa kluczowe: aplikacje mobilne • badanie słuchu • badanie przesiewowe

Abstract

Introduction: The dynamic development of information and communication technologies represents a huge potential in the field of health care. It allows the implementation of modern solutions that can help improve health-related services. These include mobile applications, the number of which is increasing every year. The result has been a huge growth in the app market, and their widespread availability means they can be used for initial self-assessment of hearing, and in the future may support classic screening tests performed on specialized equipment. The purpose of the study was to identify available mobile applications for determining the hearing threshold available in Polish.

Material and methods: The review was conducted using the Google Play Store platform. Free apps in Polish for determining the hearing threshold were included for further analysis.

Results: The search identified 5 apps that met the inclusion criteria. All the apps allowed to perform pure tone audiometry (PTA) in the standard frequency range (up to 8000 Hz). In addition, the “Badanie słuchu e-audiologia.pl” application allows to determine the hearing threshold also for higher frequencies (10 000–18 000 Hz) and to check speech intelligibility in noise. None of the apps found allows for the so-called play audiometry, which is used in the examination of young children.

Autor korespondencyjny: Małgorzata Pastucha, Zakład Audiologii Eksperymentalnej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-830, Nadarzyn; email: m.pastucha@ifps.org.pl

Conclusions: There are a few mobile apps on the market that can be used for self-assessment of hearing. One area that needs to be further developed – especially in the Polish market – is mobile hearing threshold determination apps created for children.

Key words: mobile applications • hearing test • hearing screening

Wprowadzenie

Zmysł słuchu odgrywa ogromną rolę w życiu człowieka. Umożliwia odbiór dźwięków z otoczenia, określa ich kierunek oraz odległość od źródła. Pozwala zorientować się w otaczającym świecie i przystosować się do niego. Jest zatem cennym źródłem informacji. Pełni podstawową funkcję w procesie komunikacji międzyludzkiej, ułatwia wymianę myśli i nabywanie nowych wiadomości [1,2].

Niestety globalne trendy – stale zwiększające się tempo życia, ciągły hałas komunikacyjny, praca w nieodpowiednich warunkach, głośne słuchanie muzyki [3] – oraz wiele innych czynników ryzyka, takich jak: stosowanie leków ototoksycznych [4], nawracające choroby ucha występowanie określonych chorób, np. cukrzycy [5], powodują, że jesteśmy narażeni na wystąpienie ubytku słuchu na każdym etapie życia, a niedosłuch stopniowo staje się chorobą cywilizacyjną.

Ubytek słuchu prowadzi nie tylko do wystąpienia niekorzystnych zjawisk audiologicznych, np. podwyższenia progu słyszenia, gorszego rozumienia mowy. Do konsekwencji psychospołecznych ubytku słuchu zalicza się m.in. ograniczanie aktywności i izolację społeczną, które to zjawiska skutkują stresem i pogorszeniem jakości życia, a także negatywnie wpływają na niezależność ekonomiczną [6,7]. Niedosłuch może zwiększać stres psychofizyczny i prowadzić do depresji, czego następstwem jest zwiększone przyjmowanie leków przeciwdepresyjnych [8,9]. Wykazano także związek między ubytkiem słuchu a utratą funkcji poznawczych i otępieniem [6,10].

Według Światowej Organizacji Zdrowia (WHO) do 2050 roku 1 na 4 osoby będzie cierpieć z powodu ubytku słuchu. To oznacza, że ok. 2,5 mld ludzi na całym świecie będzie potrzebowało pomocy specjalisty [11].

Wczesne rozpoznanie ubytku słuchu jest decydujące w przeciwdziałaniu wyżej wymienionym konsekwencjom zdrowotnym i społecznym. Rozwój nowych technologii, w tym urządzeń mobilnych, oraz powszechny dostęp do Internetu w znaczącym stopniu przyczyniły się do zwiększenia dostępności opieki zdrowotnej. Obecnie coraz więcej pacjentów korzysta z porad teledywnych. W ciągu ostatnich kilkunastu lat wykorzystanie Internetu w celach zdrowotnych w polskiej populacji wzrosło o ok. 25%, a wzrost ten jest zgodny z trendami obserwowanymi w Europie i na świecie [12]. Internet stał się ważnym źródłem informacji o zdrowiu, pozwala na aktywne uczestnictwo w różnego rodzaju forach lub grupach samopomocowych koncentrujących się wokół danego problemu. Przez Internet oferowane są także świadczenia zdrowotne, w ramach których możliwy jest kontakt z wybranym specjalistą bez konieczności wizyty w przychodni, a konsultacja lekarska odbywa się w dogodnym dla pacjenta miejscu i czasie [13]. Współcześnie usługi online związane ze zdrowiem obejmują również dostęp do własnej dokumentacji medycznej, np. poprzez Internetowe Konto

Pacjenta (IKP). Znajdują się tam m.in. informacje dotyczące wystawionych przez lekarza e-recept i e-skierowań.

W obecnych czasach teledywna stała się więc nowym narzędziem powszechnie wykorzystywanym w wielu sektorach zdrowia publicznego, w tym również w dziedzinie audiologii [14]. Usługi teleaudiologiczne obejmują m.in.: badania przesiewowe [15], diagnostykę audiologiczną [16], zdalne dopasowanie implantów ślimakowych [17] i aparatów słuchowych [18], a także rehabilitację słuchową [19].

Współcześnie badania przesiewowe słuchu można wykonać, wykorzystując możliwość automatycznego badania słuchu za pomocą audiometrów komputerowych [20–22], tabletek [23–26] oraz aplikacji mobilnych [27–33]. Wszystkie te systemy różnią się między sobą pod względem m.in. rodzaju zastosowanego testu, rodzaju podawanych bodźców, dostępu do dodatkowych funkcji czy też sposobu przedstawienia wyniku. To powoduje, że wybór odpowiedniego narzędzia może sprawiać trudności.

W literaturze dostępnych jest kilka przeglądów przedstawiających charakterystykę wybranych aplikacji mobilnych. Dotyczą one m.in. aplikacji ogólnie związanych ze zdrowiem [34], aplikacji związanych z otolaryngologią (terapia, diagnostyka, kontakt z pacjentem) [35] oraz aplikacji umożliwiających przeprowadzenie badania audiologicznego [36,37]. Prace te jednak skupiają się na systemach dostępnych w języku angielskim. Aktualnie w polskiej literaturze naukowej nie ma przeglądu, w którym przedstawiono by dostępne aplikacje mobilne w języku polskim przeznaczone do wyznaczania progu słyszenia.

Cel pracy

Celem pracy było zidentyfikowanie dostępnych aplikacji mobilnych w języku polskim umożliwiających wyznaczenie progu słyszenia.

Materiał i metody

W badaniu przeprowadzonym w styczniu 2022 roku wykorzystano platformę Google Play Store celem wyszukania przedmiotowych aplikacji. Do przeglądu włączono darmowe aplikacje w języku polskim umożliwiające wyznaczenie progu słyszenia. Nie nałożono restrykcji dotyczących rodzaju badania.

Do przeszukania platformy użyto następujących terminów: badanie słuchu, słuch, audiometria. Wyniki wyszukiwania zaimportowano do pliku tekstowego i usunięto powtarzające się rekordy. Następnie aplikacje zostały sklasyfikowane na podstawie tytułu i zamieszczonego opisu zgodnie z kryteriami włączenia i wyłączenia. W kolejnym etapie z aplikacji umożliwiających przeprowadzenie badania słuchu (wyznaczenie progu słyszenia) wykluczono aplikacje płatne oraz aplikacje w języku innym niż język polski. Następnie aplikacje zostały pobrane i przetestowane na urządzeniu z systemem Android. Każdą aplikację

przetestowano, wykonując badanie słuchu zgodnie z instrukcją podaną przez jego twórców.

Przyjęto następujące kryteria włączenia aplikacji: możliwość wyznaczenia progu słyszenia, aplikacje darmowe i aplikacje w języku polskim. Natomiast z przeglądu wyłączono aplikacje: niezwiązane z badaniem słuchu (wykorzystywane do: kształcenia muzycznego, terapii szumów usznych, treningów słuchowych, dydaktyki, łączenia telefonu z aparatem słuchowym/ implantem i in.), płatne i aplikacje w języku obcym. Z wyników wyszukiwania usunięto powtarzające się rekordy.

Wyniki

W wyniku wyszukiwania zidentyfikowano 614 aplikacji, z czego do końcowej analizy zakwalifikowano 5 aplikacji spełniających kryteria włączenia. Pełny proces wyszukiwania i selekcji przedstawiono na **rycynie 1**. Aplikacje włączone do dalszej analizy przedstawiono w **tabeli 1**, natomiast ich szczegółowa charakterystyka została przedstawiona w **tabelach 2 i 3**. Na **rycynach 2–8** pokazano

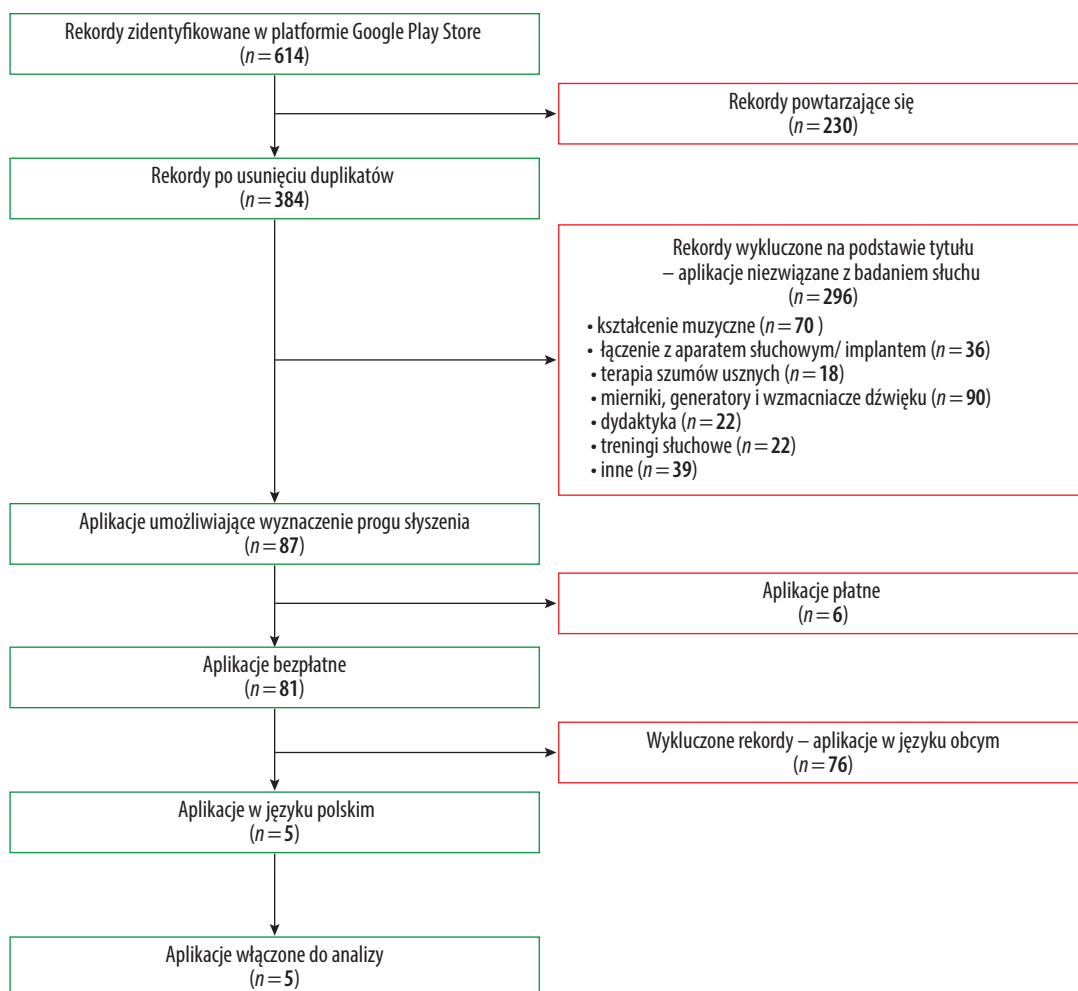
sposób przedstawienia wyników przez każdą z omawianych aplikacji.

Dyskusja

Pomimo ogromnej liczby aplikacji mobilnych pozwalających na przeprowadzenie badania audiometrii tonalnej (wyznaczenie progu słyszenia) tylko niektóre mają polską wersję językową. Aktualnie na platformie Google Play Store znajduje się 5 aplikacji w języku polskim, które scharakteryzowano w niniejszym artykule.

Należy zauważyć, że przedstawione aplikacje różnią się między sobą pod wieloma względami, m.in. datą ostatniej aktualizacji, liczbą pobrań, oceną użytkowników czy też sposobem wykonania badania i przedstawienia otrzymanego wyniku.

Większość z przedstawionych aplikacji została zaktualizowana w ostatnim czasie, najczęściej w 2023 roku (dwie aplikacje: „Audiogram – badanie słuchu”, „Petralex APARAT SŁUCHOWY”). Pozostałe zaktualizowano



Rycina 1. Proces wyszukiwania i selekcji

Figure 1. Search and selection process

Tabela 1. Aplikacje włączone do przeglądu**Table 1.** Applications included in the review

Nazwa aplikacji	Link	Data aktualizacji	Liczba pobrań	Ocena użytkowników [skala 1,0–5,0]
Badanie słuchu e-audiologia.pl	https://play.google.com/store/apps/details?id=mobile.eaudiologia	29.04.2022	1 mln+	4,8
Audiogram – badanie słuchu	https://play.google.com/store/apps/details?id=pl.pidgey.audiogram	27.01.2023	1 tys. +	5,0
Tester Słuchu	https://play.google.com/store/apps/details?id=com.kkrzyzek.hearingtest	19.05.2018	1 tys. +	3,8
Petralex APARAT SŁUCHOWY	https://play.google.com/store/apps/details?id=com.it4you.petralex&hl=pl&gl=US	5.07.2023	1 mln +	4,2
Dr Mollin Audiogram	https://play.google.com/store/apps/details?id=pl.leczenieszumow.audiogram&hl=pl&gl=US	5.02.2021	50 +	–

Tabela 2. Charakterystyka aplikacji włączonych do przeglądu – funkcje podstawowe**Table 2.** Characteristics of the applications included in the review – basic functions

Nazwa aplikacji	Badany zakres częstotliwości	Zakres natężenia [dB HL]	Zakres wartości skoku tłumika	Kalibracja	Maskowanie	Rodzaj badania
Badanie słuchu e-audiologia.pl	125–8000 Hz (co pół oktawy) 8000–18 000 Hz (co ¼ oktawy)	–10–100	–5 dB (domyślnie) –2 dB	obowiązkowa w momencie wykorzystania słuchawek innych niż w zestawie	tak	– oddzielnie dla każdego ucha – obuusznie
Audiogram – badanie słuchu	125–8000 Hz (co pół oktawy, bez 750 Hz)	10–120	10 dB	brak	nie	oddzielnie dla każdego ucha
Tester Słuchu	125–8000 Hz (co oktawę)	15–100	–1 –2 –3 (domyślnie) –5 dB HL	biologiczna przez osobę z normą słuchową dla $f = 1$ kHz, reszta częstotliwości skalibrowana automatycznie na podstawie krzywej korekcyjnej A	nie	oddzielnie dla każdego ucha
Petralex APARAT SŁUCHOWY	125–8000 Hz (co oktawę, dodatkowo 3000 Hz)	10–90	5–10 dB	brak	nie	oddzielnie dla każdego ucha
Dr Mollin Audiogram	250–8000 Hz (co oktawę, dodatkowo 6000 Hz)	0–80	nieznany	ustawienie głośności na maksymalnym poziomie	nie	oddzielnie dla każdego ucha

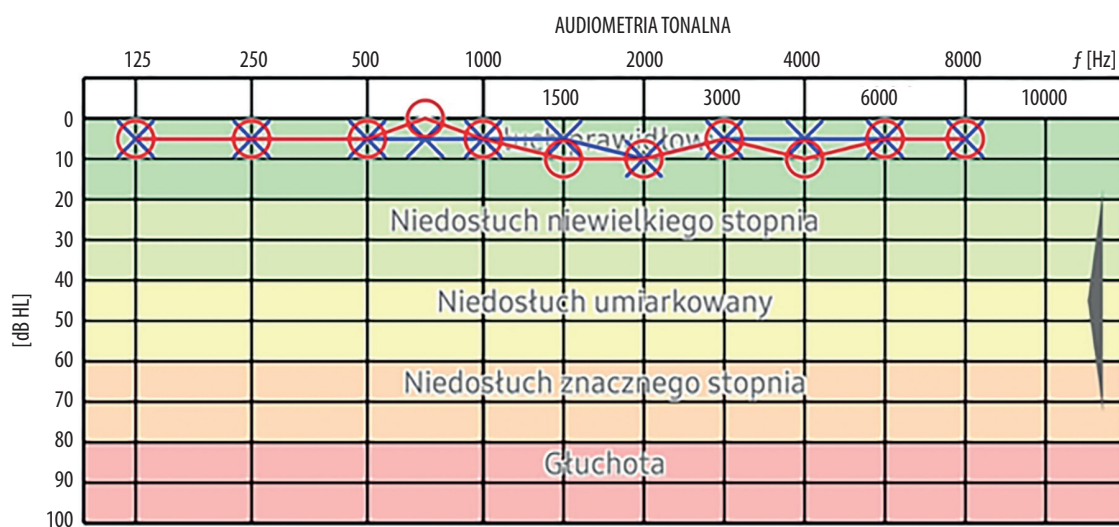
w 2022 roku („Badanie słuchu e-audiologia.pl”) lub w 2021 roku („Dr Mollin Audiogram”). Aktualizacja jednej z aplikacji („Tester Słuchu”) ostatni raz miała miejsce w 2018 roku.

Istnieje spora dysproporcja pomiędzy aplikacjami pod względem liczby pobrań. Jedna z nich została pobrana jedynie ponad 50 razy („Dr Mollin Audiogram”). Jednak są też aplikacje, których liczba pobrań przekracza 1 tys. (dwie aplikacje: „Audiogram – badanie słuchu”, „Tester Słuchu”) lub 1 mln (dwie aplikacje: „Badanie słuchu e-audiologia.pl” i „Petralex APARAT SŁUCHOWY”).

Jeśli chodzi o ocenę aplikacji przez użytkowników, to wszystkie aplikacje oceniano w skali od 1,0 do 5,0. Na pierwszym miejscu znalazła się aplikacja „Audiogram – badanie słuchu” z oceną 5,0. Należy przy tym zaznaczyć, że najlepiej ocenione zostały aplikacje z największą liczbą pobrań. Następne w kolejności znalazły się aplikacje: „Badanie słuchu e-audiologia.pl” – z notą 4,8 oraz „Petralex APARAT SŁUCHOWY” – 4,2. „Tester Słuchu” – z mniejszą liczbą pobrań – uzyskał ocenę 3,8, a „Dr Mollin Audiogram”, który został pobrany mniej niż 1 tys. razy, nie został w ogóle oceniony.

Tabela 3. Charakterystyka aplikacji włączonych do przeglądu – funkcje dodatkowe
Table 3. Characteristics of the applications included in the review – additional functions

Nazwa aplikacji	Dodatkowe funkcje	Monitorowanie tła akustycznego podczas badania	Możliwość zapisania wyników w kolejnych dniach	Sposób prezentacji wyniku	Dodatkowe badania
Badanie słuchu e-audiologia.pl	pomiar czasu trwania badania	tak	tak	audiogram	– test rozumienia cyfr w szumie – audiometria w swobodnym polu akustycznym
Audiogram – badanie słuchu	brak	nie	tak	audiogram + krótka informacja zwrotna	brak
Tester Słuchu	tryb półautomatyczny – automatyczna zmiana częstotliwości	nie	tak	audiogram + krótkie wyjaśnienie jak należy interpretować audiogram podane w instrukcji	brak
Petralex APARAT SŁUCHOWY	wzmocnienie dźwięku	tak	nie	audiogram + krótka informacja zwrotna	brak
Dr Mollin Audiogram	brak	nie	tak	audiogram	brak



Opis: Ucho prawe – czerwone kółko, ucho lewe – niebieski krzyżyk; na osi poziomej przedstawiono zakres częstotliwości, na osi pionowej – poziom dźwięku.

Note: Right ear – red circle, left ear – blue cross; the horizontal axis shows the frequency range, the vertical axis shows the sound level.

Rycina 2. Aplikacja „Badanie słuchu e-audiologia.pl”: audiometria tonalna – standardowe częstotliwości

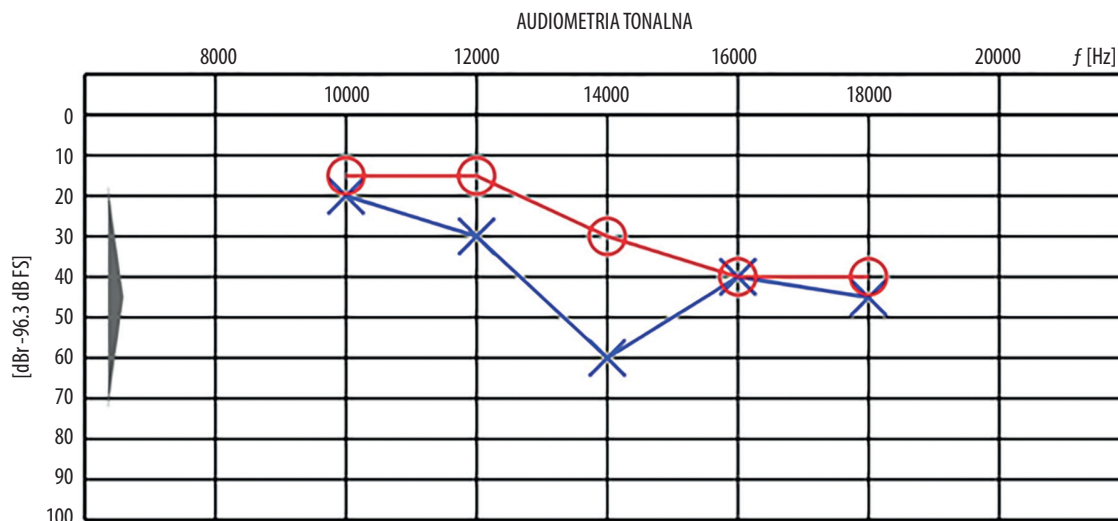
Figure 2. The application “Badanie słuchu e-audiologia.pl”: pure tone audiometry – standard frequencies

Wszystkie włączone do przeglądu aplikacje pozwalały na wykonanie audiometrii tonalnej. W większości badanie to obejmowało standardowo stosowany zakres częstotliwości, tj. 250–8000 Hz. Aczkolwiek jedna aplikacja („Badanie słuchu e-audiologia.pl”) umożliwia również wykonanie badania dla wysokich częstotliwości – z zakresu 10 000–18 000 Hz.

Przedstawione aplikacje różnią się między sobą także w zakresie poziomu podawanego dźwięku. W jednej najcichszy dźwięk, jaki można podać, wynosi –10 dB („Badanie słuchu e-audiologia.pl”). Najgłośniejszy dźwięk odpowiada poziomowi 120 dB („Audiogram – badanie słuchu”). Najczęściej podawane dźwięki mieściły się w zakresie 10–90 dB.

Ustawienie skoku intensywności podawanych bodźców umożliwiają dwie aplikacje: „Badanie słuchu e-audiologia.pl” i „Tester Słuchu”. W pierwszej z nich skok może wynosić 2 lub 5 dB, a w drugiej bodźce mogą być podawane w krokach 1-, 2-, 3- lub 5-decybelowych („Tester Słuchu”).

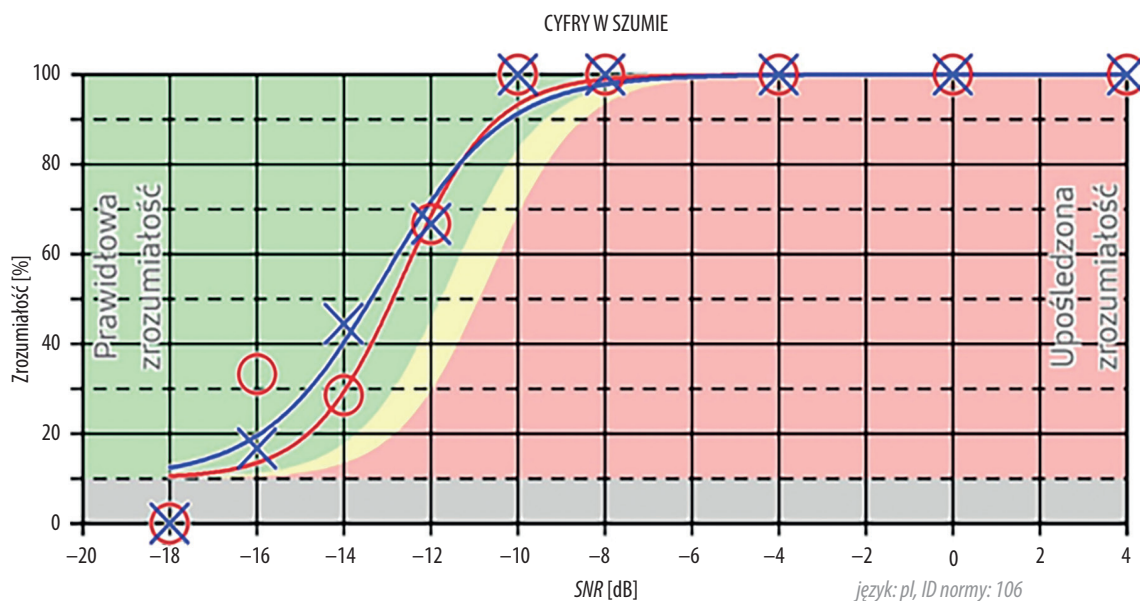
Należy również zauważyć, że istotnym czynnikiem – mającym wpływ na prawidłowy przebieg badania i otrzymanie rzetelnego wyniku – jest prawidłowa kalibracja urządzenia, na którym wykonujemy badanie. W jednej z omawianych aplikacji („Dr Mollin Audiogram”) kalibracji dokonuje się poprzez ustawienie głośności dźwięku na urządzeniu



Opis: Ucho prawe – czerwone kółko, ucho lewe – niebieski krzyżyk; na osi poziomej przedstawiono zakres częstotliwości, na osi pionowej – poziom dźwięku.

Note: Right ear – red circle, left ear – blue cross; the horizontal axis shows the frequency range, the vertical axis shows the sound level.

Rycina 3. Aplikacja „Badanie słuchu e-audiologia.pl”: audiometria tonalna – wysokie częstotliwości
Figure 3. The application “Badanie słuchu e-audiologia.pl”: pure tone audiometry – high frequencies



Opis: Ucho prawe – czerwone kółko, ucho lewe – niebieski krzyżyk; na osi poziomej przedstawiono poziom SNR, na osi pionowej procent poprawnie zrozumianych elementów.

Note: Right ear – red circle, left ear – blue cross; the horizontal axis shows the SNR level, the vertical axis shows the percentage of correctly understood items.

Rycina 4. Aplikacja „Badanie słuchu e-audiologia.pl”: cyfry w szumie
Figure 4. The application “Badanie słuchu e-audiologia.pl”: digits in noise

na maksymalnym poziomie głośności. Rozwiązanie to ma jednak pewne mankamenty, ponieważ nie bierze pod uwagę występujących różnic w zmianach skali głośności na różnych urządzeniach mobilnych, a także różnic w przenoszeniu dźwięku przez różne modele słuchawek. Problem ten rozwiązuje kalibracja biologiczna. Wymaga

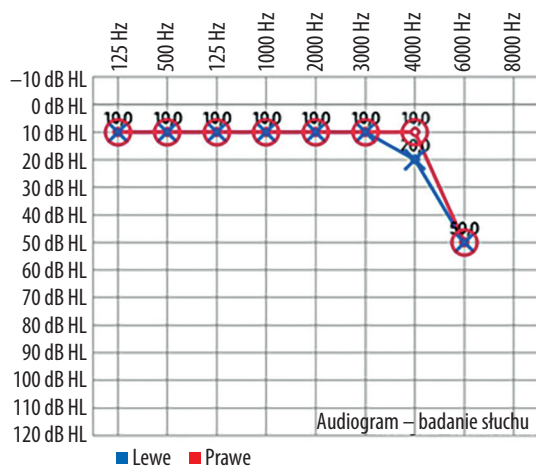
ona jednak obecności dodatkowej – prawidłowo słyszącej – osoby. Kalibrację biologiczną można przeprowadzić na kilka sposobów. W omawianych w niniejszej pracy aplikacjach zastosowano dwie metody kalibracji – kalibrację metodą jednoczęstotliwościową („Tester Słuchu”) oraz kalibrację na podstawie audiometrii Békésy’ego z sygnałem



Brak uszkodzenia słuchu
Brak lub bardzo małe problemy ze słuchem, pełne słyszenie szeptu

Ubytek słuchu wynosi:

- Dla lewego ucha: 10,00 dB HL
- Dla prawego ucha: 10,00 dB HL



Opis: Ucho prawe – czerwone kółko, ucho lewe – niebieski krzyżyk; na osi poziomej przedstawiono zakres częstotliwości, na osi pionowej – poziom dźwięku.

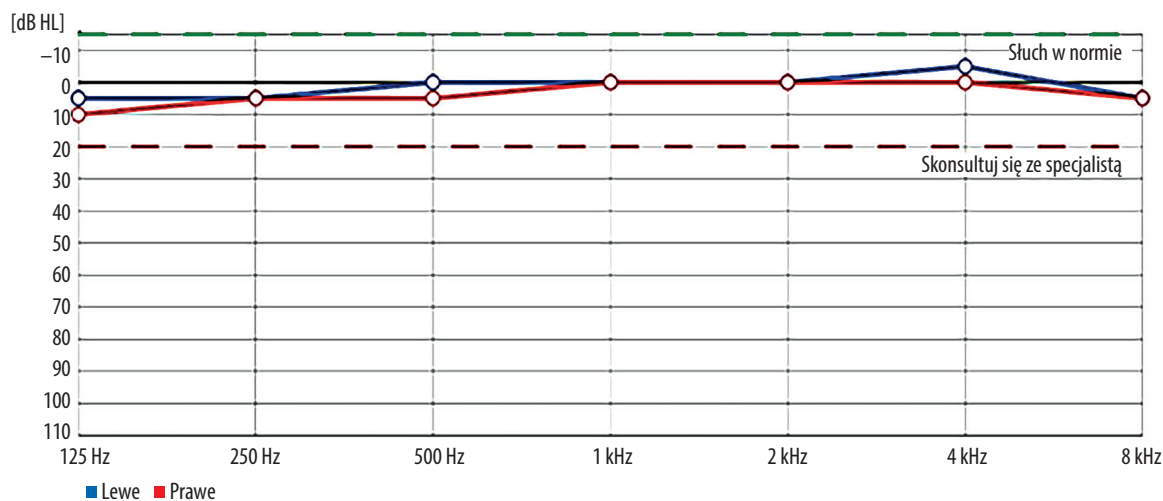
Note: Right ear – red circle, left ear – blue cross; the horizontal axis shows the frequency range, the vertical axis shows the sound level.

Rycina 5. Aplikacja „Audiogram – badanie słuchu”

Figure 5. The application “Audiogram – badanie słuchu”

modulowanym amplitudowo („Badanie słuchu e-audiologia.pl”). Dodatkowo ta ostatnia aplikacja ma jeszcze dwie inne opcje dotyczące kalibracji. Jeśli wykonujemy badanie z użyciem słuchawek dołączonych do zestawu urządzenia, kalibracja nie jest wymagana. Istnieje również możliwość pominięcia kalibracji, jednak przeprowadzone wówczas badanie będzie jedynie demonstracyjne. To ostatnie rozwiązanie zastosowano w dwóch kolejnych aplikacjach („Petralex APARAT SŁUCHOWY” i „Audiogram – badanie słuchu”) – nie oferują one możliwości wykonania kalibracji.

Zaimplementowana w niektórych aplikacjach metoda kalibracji niewątpliwie ma wpływ na dokładność otrzymanego wyniku. W pracach poświęconych dokładności wyznaczania progu słyszenia przez aplikacje mobilne weryfikacji najczęściej poddawano aplikację „Badanie słuchu e-audiologia.pl”. Badania przeprowadzone przez Renda i wsp. [38] pokazują, że bezwzględna różnica między progami słyszenia wyznaczonymi za pomocą aplikacji i audiometru klinicznego jest mniejsza niż 8,8 dB. Wyniki te są zgodne z inną pracą [39], w której różnice dla poszczególnych częstotliwości wahały się od 0,4 dB (8000 Hz) do 4,5 dB (500 Hz), a bezwzględna różnica dla wszystkich częstotliwości nie przekraczała 10 dB. Dodatkowo w jednej z prac [40] czułość i swoistość metody wyniosły odpowiednio 98% i 79%. Dla kolejnej omawianej aplikacji („Tester Słuchu”) średnie różnice oscylowały w granicach 0,6 (8000 Hz) – 12 dB (250 Hz) [39]. Z kolei badania przeprowadzone przez twórcę aplikacji pokazują, że średni błąd pomiaru wynosił 5,2 dB [41]. Dokładność pozostałych aplikacji („Audiogram – badanie słuchu”, „Petralex

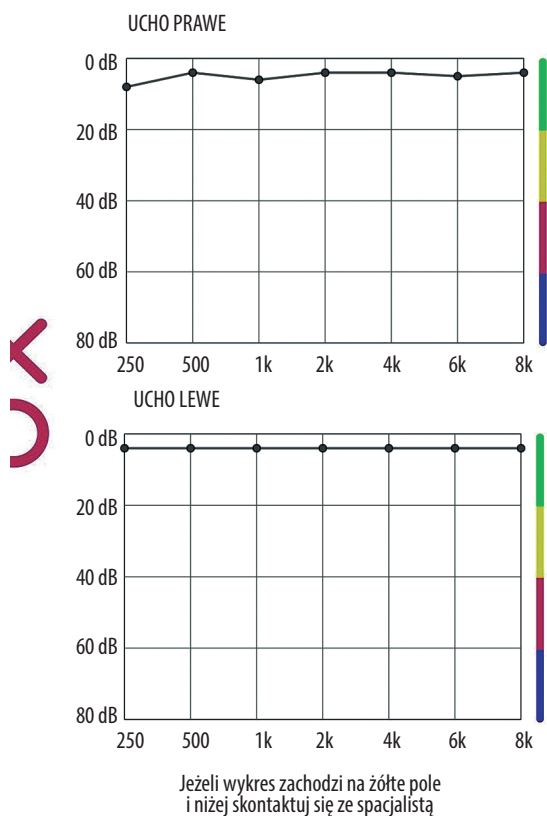


Opis: Ucho prawe – czerwona ciągła linia, ucho lewe – niebieska ciągła linia. Obszar między przerywanymi liniami (zieloną i czerwoną) obejmuje normę słuchową. Na osi poziomej przedstawiono zakres częstotliwości, na osi pionowej poziom dźwięku.

Note: Right ear – red continuous line, left ear – blue continuous line. The area between the dashed lines (green and red) covers the hearing norm. The horizontal axis shows the frequency range, the vertical axis shows the sound level.

Rycina 6. Aplikacja „Tester Słuchu”

Figure 6. The application “Tester Słuchu”



Opis: Progi słyszenia oznaczono szarą linią. Na osi poziomej przedstawiono zakres częstotliwości, na osi pionowej poziom dźwięku. Obszar obejmujący zielone pole wskazuje na normę słuchową.

Note: Hearing thresholds are marked with a gray line. The horizontal axis shows the frequency range, the vertical axis shows the sound level. The area encompassing the green box indicates the hearing norm.

Rycina 7. Aplikacja „Petralex APARAT SŁUCHOWY”
Figure 7. The application “Petralex APARAT SŁUCHOWY”

APARAT SŁUCHOWY”, „Dr Mollin Audiogram”) nie została zweryfikowana.

Niektóre aplikacje mają również dodatkowe funkcje, takie jak m.in. możliwość zamaskowania drugiego ucha („Badanie słuchu e-audiologia.pl”), czy też badanie obu uszu („Badanie słuchu e-audiologia.pl”). Dwie aplikacje („Badanie słuchu e-audiologia.pl” i „Petralex APARAT SŁUCHOWY”) umożliwiają także monitorowanie szumu tła podczas badania. Obie te aplikacje sygnalizują, kiedy hałas otoczenia jest zbyt wysoki i jego obecność może prowadzić do otrzymania niemiernodajnych wyników. Ponadto w przypadku czterech aplikacji istnieje możliwość zapisania aktualnie otrzymanego wyniku i porównania go z poprzednimi („Badanie słuchu e-audiologia.pl”, „Audiogram – badanie słuchu”, „Tester Słuchu” i „Dr Mollin Audiogram”).

Wszystkie aplikacje włączone do przeglądu przedstawiają wynik w postaci audiogramu. Dodatkowo aplikacja „Badanie słuchu e-audiologia.pl” daje możliwość interpretacji audiogramu według: stopnia niedosłuchu, norm wiekowych czy też przedstawienia wyniku w odniesieniu

do zakresu częstotliwości i poziomu dźwięku charakterystycznego dla ludzkiej mowy. W dwóch aplikacjach („Tester Słuchu” i „Dr Mollin Audiogram”) na audiogramie widnieje linia, która informuje do jakiego poziomu słuch pozostaje w normie. Przekroczenie tej linii może świadczyć o problemach ze słuchem i konieczności umówienia się na konsultację u specjalisty. Ponadto dwie aplikacje („Audiogram – badanie słuchu” i „Petralex APARAT SŁUCHOWY”) uzyskany wynik uzupełniają krótką informacją zwrotną oraz wyliczonym stopniem ubytku słuchu.

Możliwość wykonania dodatkowych badań, w tym wypadku badania zrozumiałości mowy, oferuje tylko aplikacja „Badanie słuchu e-audiologia.pl”. Jako bodźce wykorzystano tu tryplety, czyli trójki cyfrowe na tle szumu. W aplikacji istnieje możliwość wyboru liczby trypletów (od 12 do 28). Aby wykonać badanie, należy ustawić głośność na komfortowym dla osoby badanej poziomie słyszenia. Bodźce podawane są na poziomie SNR (ang. *signal to noise ratio* – stosunek sygnału do szumu) w zakresie od 4 do 20 dB. Wynik prezentowany jest na wykresie za pomocą krzywej. Przedstawia ona procent poprawnie zrozumianych elementów przy określonym poziomie SNR. Żadna z aplikacji włączonych do przeglądu nie testuje zdolności identyfikacji słów w ciszy.

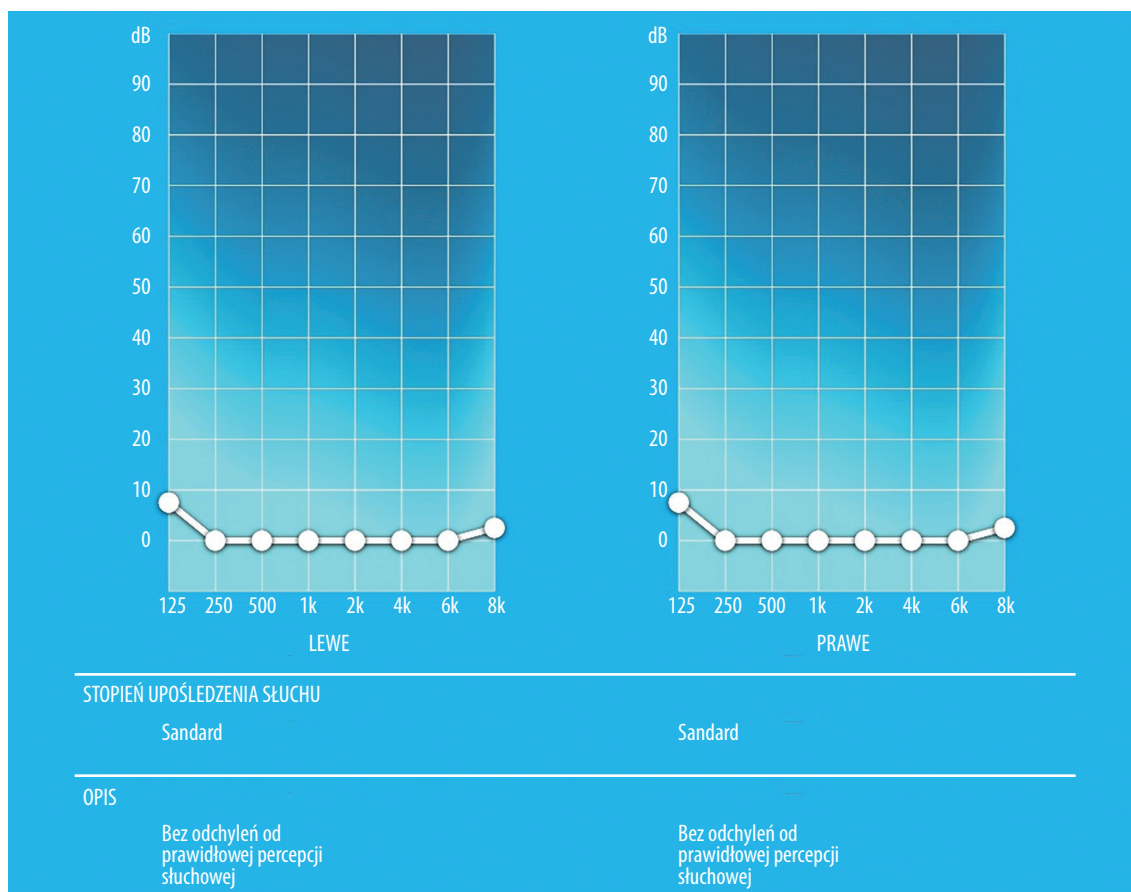
Na platformie Google Play Store nie znaleziono żadnej aplikacji w języku polskim stworzonej specjalnie dla dzieci i pozwalającej na wyznaczenie progu słyszenia. Natomiast jedna spośród zidentyfikowanych w procesie wyszukiwania (aplikacja „hEARo demo for Android”) umożliwia sprawdzenie umiejętności detekcji (wykrywania) dźwięku przez dziecko. Głośność dźwięku w trakcie badania była stała, a jej poziom nie został podany. Wynik przedstawiony jest w postaci uzyskanych punktów, które stanowi liczba wykrytych przez dziecko bodźców dźwiękowych. Nie można jednak za jej pomocą określić progu słyszenia u dziecka.

W zagranicznej literaturze można znaleźć doniesienia o skuteczności stosowania audiometrii zabawowej z wykorzystaniem tabletek czy aplikacji mobilnych w prawidłowym określeniu progu słyszenia u dzieci (np. aplikacja „Kids Hearing Game”). Przeprowadzone badania wykazały dużą czułość i swoistość stosowania tych narzędzi jako metody przesiewowej [25,26,42]. To pokazuje, że istnieje duży potencjał do tworzenia aplikacji dla dzieci. Na rynku polskim istnieje ogromna luka w tym zakresie.

Ograniczenia pracy

Niniejsza praca zawiera szereg ograniczeń. Przede wszystkim skupia się jedynie na przedstawieniu i omówieniu pięciu dostępnych aplikacji (sposób działania, interfejs użytkownika). Nie weryfikuje jednak dokładności progów słyszenia uzyskanych z ich wykorzystaniem.

Niektórzy autorzy [43] podkreślają, że wiele aplikacji powstaje bez współpracy z ekspertami w danej dziedzinie i że aplikacje te nie mają odpowiednich certyfikatów, dlatego nie można ich klasyfikować jako urządzeń medycznych (choćby przesiewowych). Autorzy ci stoją też na stanowisku, że obecnie nie ma jeszcze wystarczających dowodów na to, że aplikacje mobilne będą mogły zastąpić wykonanie



Opis: Progi słyszenia oznaczono białą linią; na osi poziomej przedstawiono zakres częstotliwości, na osi pionowej poziom dźwięku.

Note: Hearing thresholds are marked with a white line; the horizontal axis shows the frequency range, the vertical axis shows the sound level.

Rycina 8. Aplikacja „Dr Mollin Audiogram”

Figure 8. The application „Dr Mollin Audiogram”

badania z wykorzystaniem profesjonalnego urządzenia diagnostycznego.

Kolejnym aspektem mogącym budzić zastrzeżenia jest kwestia bezpieczeństwa i ochrony danych użytkownika. Dlatego też w ostatnich latach powstały regulacje prawne, które określają sposób zarządzania danymi. Należą do nich m.in. ogólne rozporządzenie o ochronie danych osobowych (RODO). Wytyczne dla twórców aplikacji mobilnych w zakresie zbierania i przechowywania danych zawarto także w raporcie opublikowanym przez Agencję Unii Europejskiej ds. Cyberbezpieczeństwa (European Union Agency for Cybersecurity, ENISA) [44].

Wnioski

Niniejszy przegląd pozwolił na sformułowanie kilku wniosków:

1. Na rynku istnieją aplikacje mobilne w języku polskim, które mogą być wykorzystywane do samooceny słuchu, a potencjalnie także do badań przesiewowych słuchu, co będzie wymagało zweryfikowania w dalszych pogłębianych badaniach.
2. Dokładność uzyskanych wyników została zweryfikowana przez innych badaczy jedynie w przypadku dwóch z pięciu omawianych aplikacji („Badanie słuchu e-audiologia.pl” i „Tester Słuchu”).
3. Wśród przedstawionych aplikacji najwięcej dodatkowych funkcji, przydatnych dla użytkownika, posiada aplikacja „Badanie słuchu e-audiologia.pl”.
4. Na rynku polskim brak jest aplikacji mobilnych umożliwiających wyznaczanie progu słyszenia u dzieci (mobilnej audiometrii zabawowej).

Piśmiennictwo

1. Szczepankowski B, Niesłyszący. Głusi. Głuchoniemi. Wyrównywanie szans. Warszawa: WSiP; 1999.
2. Hoffman B. Upośledzenie słuchu a egzystencja w społeczeństwie. W: Poradnik dla protetyków słuchu. Latkowski B (red.). Łódź: Geers Akustyka Słuchu; 2002.
3. Śliwińska-Kowalska M. Patofizjologia uszkodzeń słuchu spowodowanych hałasem. W: Audiologia kliniczna. Śliwińska-Kowalska M (red.). Łódź: Mediton; 2005.
4. Pośpiech L, Dziewiszek W, Bochnia M. Ototosyczość substancji chemicznych i leków. W: Audiologia kliniczna. Śliwińska-Kowalska M (red.). Łódź: Mediton; 2005.
5. Narozny W. Miejsce otologa w opiece nad dzieckiem z cukrzycą insulinozależną. *Otorinolaryngologia*, 2017; 16(2): 47–52.
6. Arlinger S. Negative consequences of uncorrected hearing loss: a review. *Int J Audiol*, 2003; 42(2): 2S17–2S20.
7. Olusanya BO, Neumann KJ, Saunders JE. The global burden of disabling hearing impairment: a call to action. *Bull World Health Organ*, 2014; 92(5): 367–73; <https://doi.org/10.2471/BLT.13.128728>.
8. Golub JS, Brewster KK, Brickman AM, Ciarleglio AJ, Kim AH, Luchsinger JA, i wsp. Association of audiometric age-related hearing loss with depressive symptoms among Hispanic individuals. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 2019; 145(2): 132–9; <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2018.3270>.
9. Bigelow RT, Reed NS, Brewster KK, Huang A, Rebok G, Rutherford BR, i wsp. Association of hearing loss with psychological distress and utilization of mental health services among adults in the United States. *JAMA Netw Open*, 2020; 3(7): e2010986; <https://doi.org/10.1001/jamanetworkopen.2020.10986>.
10. Golub JS. Brain changes associated with age-related hearing loss. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, 2017; 25(5): 347–52; <https://doi.org/10.1097/MOO.0000000000000387>.
11. World Health Organization. World Report on Hearing. Geneva: World Health Organization; 2021.
12. Bujnowska-Fedak MM. Trends in the use of the Internet for health purposes in Poland. *BMC Public Health*, 2015; 15: 194; <https://doi.org/10.1186/s12889-015-1473-3>.
13. Vukovic V, Favaretti C, Ricciardi W, de Waure C. Health technology assessment evidence on e-health/m-health technologies: evaluating the transparency and thoroughness. *Int J Technol Assess Health Care*, 2018; 34(1): 87–96; <https://doi.org/10.1017/S0266462317004512>.
14. Krupinski EA. Innovations and possibilities in connected health. *J Am Acad Audiol*, 2015; 26(9): 761–7; <https://doi.org/10.3766/jaaa.14047>.
15. Skarżyński PH, Świerniak W, Piłka A, Skarżyńska MB, Włodarczyk AW, Kholmato D. A Hearing screening program for children in primary schools in Tajikistan: a telemedicine model. *Med Sci Monit*, 2016; 22: 2424–30; <https://doi.org/10.12659/msm.895967>.
16. Hayes D, Eclavea E, Dreith S, Habte B. From Colorado to Guam: infant diagnostic audiological evaluations by telepractice. *Volta Rev*, 2012; 112: 243–53; <https://doi.org/10.17955/tvr.112.3.m.712>.
17. Wąsowski A, Skarżyński H, Lorens A, Obrycka A, Walkowiak A, Skarżyński P i wsp. The telefitting method used in the national network of teleaudiology: assessment of quality and cost effectiveness. *J Hear Sci* 2012; 2: 81–5; <https://doi.org/10.17430/882767>.
18. Campos PD, Ferrari DV. Teleaudiology: evaluation of teleconsultation efficacy for hearing aid fitting. *J Soc Bras Fonoaudiol*. 2012; 24(4): 301–8; <https://doi.org/10.1590/s2179-64912012000400003>.
19. Pankowska A, Rostkowska J, Skarżyński H. Telerehabilitacja dorosłych pacjentów korzystających z aparatów słuchowych i/lub implantów ślimakowych. *Now Audiofonol*, 2015; 4(2): 81–5; <https://doi.org/10.17431/894420>.
20. Margolis RH, Killion MC, Bratt GW, Saly GL. Validation of the Home Hearing Test™. *J Am Acad Audiol*, 2016; 27(5): 416–20; <https://doi.org/10.3766/jaaa.15102>.
21. Masalski M, Kręcicki T. Self-test web-based pure-tone audiometry: validity evaluation and measurement error analysis. *J Med Internet Res*, 2013; 15(4): e71; <https://doi.org/10.2196/jmir.2222>.
22. McPherson B, Law MM, Wong MS. Hearing screening for school children: comparison of low-cost, computer-based and conventional audiometry. *Child Care Health Dev*, 2010; 36(3): 323–31; <https://doi.org/10.1111/j.1365-2214.2010.01079.x>.
23. Kelly EA, Stadler ME, Nelson S, Runge CL, Friedland DR. Tablet-based Screening for Hearing Loss: Feasibility of Testing in Nonspecialty Locations. *Otol Neurotol*, 2018; 39(4): 410–16; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001752>.
24. Pereira O, Pasko LE, Supinski J, Hammond M, Morlet T, Nagao K. Is there a clinical application for tablet-based automated audiometry in children? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2018; 110: 87–92; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.04.029>.
25. Yeung J, Javidnia H, Heley S, Beauregard Y, Champagne S, Bromwich M. The new age of play audiometry: prospective validation testing of an iPad-based play audiometer. *J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2013; 42(1): 21; <https://doi.org/10.1186/1916-0216-42-21>.
26. Yeung JC, Heley S, Beauregard Y, Champagne S, Bromwich MA. Self-administered hearing loss screening using an interactive, tablet play audiometer with ear bud headphones. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2015; 79(8): 1248–52; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.05.021>.
27. Abu-Ghanem S, Handzel O, Ness L, Ben-Artzi-Blima M, Fait-Ghelbendorf K, Himmelfarb M. Smartphone-based audiometric test for screening hearing loss in the elderly. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2016; 273(2): 333–9; <https://doi.org/10.1007/s00405-015-3533-9>.
28. Bauer MA, Sales A, Teixeira AR, Morsch P, Lessa AH, Bós ÂJG. Development and accuracy of a hearing screening application. *Braz J Otorhinolaryngol*, 2021; 87(6): 711–7; <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2020.03.009>.
29. Derin S, Cam OH, Beydilli H, Acar E, Elicora SS, Sahan M. Initial assessment of hearing loss using a mobile application for audiological evaluation. *J Laryngol Otol*, 2016; 130(3): 248–51; <https://doi.org/10.1017/S0022215116000062>.
30. Yousuf Hussein S, Wet Swanepoel D, Biagio de Jager L, Myburgh HC, Eikelboom RH, Hugo J. Smartphone hearing screening in mHealth assisted community-based primary care. *J Telemed Telecare*. 2016; 22(7): 405–12; <https://doi.org/10.1177/1357633X15610721>.
31. Louw C, Swanepoel W, Eikelboom RH, Myburgh HC. Smartphone-based hearing screening at primary health care clinics. *Ear Hear*. 2017; 38(2): e93–e100; <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000378>.

32. Al-Abri R, Al-Balushi M, Koletheekkat A, Bhargava D, Al-Alwi A, Al-Bahlani H i wsp. The accuracy of IOS device-based uHear as a screening tool for hearing loss: a preliminary study from the Middle East. *Oman Med J*, 2016; 31(2): 142–5; <https://doi.org/10.5001/omj.2016.27>.
33. Szudek J, Ostevik A, Dziegielewski P, Robinson-Anagor J, Gomaa N, Hodgetts B i wsp. Can Uhear me now? Validation of an iPod-based hearing loss screening test. *J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2012; 41(1): S78–S84.
34. Martínez-Pérez B, de la Torre-Díez I, López-Coronado M. Mobile health applications for the most prevalent conditions by the World Health Organization: review and analysis. *J Med Internet Res*, 2013; 15(6): e120; <https://doi.org/10.2196/jmir.2600>.
35. Casale M, Costantino A, Rinaldi V, Forte A, Grimaldi M, Sabatino L i wsp. Mobile applications in otolaryngology for patients: an update. *Laryngoscope Investig Otolaryngol*, 2018; 3(6): 434–8; <https://doi.org/10.1002/lio2.201>.
36. Bright T, Pallawela D. Validated smartphone-based apps for ear and hearing assessments: a review. *JMIR Rehabil Assist Technol*, 2016; 3(2): e13; <https://doi.org/10.2196/rehab.6074>.
37. Irace AL, Sharma RK, Reed NS, Golub JS. Smartphone-based applications to detect hearing loss: a review of current technology. *J Am Geriatr Soc*, 2021; 69(2): 307–16; <https://doi.org/10.1111/jgs.16985>.
38. Renda L, Selçuk ÖT, Eyigör H, Osma Ü, Yılmaz MD. Smartphone based audiometric test for confirming the level of hearing: is it useable in underserved areas? *J Int Adv Otol*, 2016; 12(1): 61–6; <https://doi.org/10.5152/iao.2016.1421>.
39. Zdanowicz R, Kochanek K, Czajka N, Skarżyński PH. Porównanie progów słyszenia wyznaczonych za pomocą różnych aplikacji na telefony komórkowe. *Now Audiofonol*, 2022; 11(2): 55–61; <https://doi.org/10.17431/11.2.3>.
40. Masalski M, Grysiński T, Kręcicki T. Hearing tests based on biologically calibrated mobile devices: comparison with pure-tone audiometry. *Laryngoscope Investig Otolaryngol*, 2018; 6(1): e10; <https://doi.org/10.2196/mhealth.7800>.
41. Krzyżek K, Klaczynski M. Hearing tester – mobile application for hearing loss screening. *Diagnostyka*, 2019; 20(3): 87–95; <https://doi.org/10.29354/diag/110009>.
42. Chu YC, Cheng YF, Lai YH, et al. A mobile phone-based approach for hearing screening of school-age children: cross-sectional validation study. *JMIR Mhealth Uhealth*, 2019; 7(4): e12033; <https://doi.org/10.2196/12033>.
43. Kozak J, Goral A, Daniol M. Mobilne aplikacje medyczne – zastosowania, ograniczenia i uwarunkowania dalszego rozwoju. *Acta Bio-Optica et Informatica Medica. Inżynieria Biomedyczna*, 2018; 24(2): 111–22.
44. European Union Agency for Network and Information Security (ENISA). Privacy and data protection in mobile applications. A study on the app development ecosystem and the technical implementation of GDPR. November 2017.

Prace badawcze

Efektywność operacyjnego leczenia otosklerozy u pacjentów z szumami usznymi i małą rezerwą ślimakową

Effectiveness of stapes surgery in patients with tinnitus and small air-bone gap

Henryk Skarżyński^{1ACG}, Beata Dziendziel^{2A-F}, Elżbieta Gos^{3C-E},
Piotr H. Skarżyński^{3,4AG}

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

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

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wkład autorów:

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

Streszczenie

Wprowadzenie: Obecnie najlepszą możliwą metodą leczenia otosklerozy pozostaje chirurgia strzemiączka. Głównym wyznacznikiem przy podejmowaniu decyzji o chirurgii strzemiączka u pacjentów z otosklerozą jest stopień ubytku słuchu, a dokładnie – wielkość przedoperacyjnej rezerwy ślimakowej. Z tego powodu decyzja o kwalifikacji do operacyjnego leczenia otosklerozy u pacjentów z małą rezerwą ślimakową odkładana jest w czasie do momentu jej zwiększenia się. Tymczasem wielu pacjentów z otosklerozą zmaga się nie tylko z postępującą utratą słuchu, lecz także z szumami usznymi. Celem badania była ocena efektywności chirurgii strzemiączka u pacjentów z otosklerozą i małą rezerwą ślimakową w odniesieniu do zmiany audiometrycznych progów słyszenia, subiektywnego słyszenia w różnych warunkach akustycznych oraz uciążliwości szumów usznych.

Materiał i metody: Do badania zakwalifikowano grupę 55 dorosłych pacjentów ze średnią wieku $M = 47$ lat ($SD = 9,7$). Badanie audiometrii tonalnej wykonano przed operacją, a następnie 6 i 12–36 miesięcy po operacji. Do oceny subiektywnego słyszenia w różnych sytuacjach akustycznych wykorzystano kwestionariusz *Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit* (APHAB). Uciążliwość szumów usznych oceniono za pomocą *Tinnitus Functional Index* (TFI).

Wyniki: W 6-miesięcznej obserwacji pooperacyjnej średnią rezerwę ślimakową zamknięto w granicach 10 dB w 42 (76,4%) przypadkach, a w granicach 15 dB u 51 (92,7%) pacjentów. Średnie progi przewodnictwa powietrznego, kostnego oraz wielkość rezerwy ślimakowej pozostały stabilne w dłuższej obserwacji pooperacyjnej. Wynik TFI wykazał znaczącą redukcję uciążliwości szumów usznych po operacji u 41 (70,7%) pacjentów z otosklerozą. Także analiza statystyczna wyników APHAB potwierdziła znaczne zmniejszenie problemów z codzienną komunikacją w różnych sytuacjach akustycznych po operacji.

Wnioski: Chirurgia strzemiączka może być efektywną procedurą u pacjentów z otosklerozą i małą rezerwą ślimakową. Możliwość zmniejszenia uciążliwych szumów usznych powinna być uwzględniana w procesie kwalifikacyjnym do chirurgii strzemiączka u pacjenta z otosklerozą i małą rezerwą ślimakową.

Słowa kluczowe: otosklerozę • mała rezerwa ślimakowa • chirurgia strzemiączka • stapedotomia • niedosłuch • szumy uszne

Abstract

Introduction: Currently, stapes surgery remains the best possible treatment for otosclerosis. The main determinant when deciding on stapes surgery in patients with otosclerosis is the degree of hearing loss, and more specifically the size of preoperative air-bone gap. For this reason, the decision to qualify for surgical treatment of otosclerosis in patients with small air-bone gap is postponed until it

Autor korespondencyjny: Beata Dziendziel, Klinika Rehabilitacji, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-830 Nadarzyn; email: b.dziendziel@ifps.org.pl

increases. Meanwhile, many patients with otosclerosis struggle not only with progressive hearing loss but also with tinnitus. The aim of the study was to assess the effectiveness of stapes surgery in patients with otosclerosis and small air-bone gap in relation to changes in audiometric hearing thresholds, subjective hearing in various acoustic conditions and tinnitus severity.

Material and methods: A group of 55 adult patients with an average age of $M = 47$ years ($SD = 9.7$) was included in the study. Pure-tone audiometry was performed before surgery, and then 6 and 12–36 months after surgery. The *Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit* (APHAB) questionnaire was used to assess subjective hearing in various acoustic situations. Tinnitus severity was assessed using the *Tinnitus Functional Index* (TFI).

Results: In the 6-month postoperative follow-up, the mean air-bone gap was within 10 dB in 42 (76.4%) cases, and within 15 dB in 51 (92.7%) patients. The average air and bone conduction thresholds and the size of the air-bone gap remained stable in the longer postoperative follow-up. The TFI result showed a significant reduction in tinnitus severity after surgery in 41 (70.7%) patients with otosclerosis. Also, the statistical analysis of the APHAB results confirmed a significant reduction in problems with everyday communication in various acoustic situations after the operation.

Conclusions: Stapes surgery may be an effective procedure in patients with otosclerosis and small air-bone gap. The possibility of reducing bothersome tinnitus should be taken into account in the qualification process for stapes surgery in a patient with otosclerosis and small air-bone gap.

Key words: otosclerosis • small air-bone gap • stapes surgery • stapedotomy • hearing loss • tinnitus

Wykaz skrótów

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Odpowiednik w języku polskim
AAO-HNS	American Academy of Otolaryngology–Head and Neck Surgery	A amerykańska Akademia Otolaryngologów Chirurgów Głowy i Szyi
APHAB	<i>Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit</i>	–
AV	<i>Aversiveness</i>	Stopień akceptacji nieprzyjemnych dźwięków
BN	<i>Background Noise</i>	Komunikacja w szumie
EC	<i>Ease of Communication</i>	Komunikacja w ciszy
F	Friedman test	test Friedmana
HARL	Hearing Aid Research Lab	Laboratorium Aparatów Słuchowych
IFPS	Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu	–
M	mean value	wartość średnia
Me	median	mediana
MIC	minimal important change	minimalnie istotna zmiana
RV	<i>Reverberation</i>	Komunikacja w warunkach pogłosu
SD	standard deviation	odchylenie standardowe
TFI	<i>Tinnitus Functional Index</i>	Kwestionariusz uciążliwości szumów usznych

Wprowadzenie

Otoskleroza (otospongioza) to najczęstsza przyczyna unieruchomienia strzemiączka u dorosłych. Otoskleroza jest przewlekłym procesem patologicznym przebiegającym z tworzeniem się kostniny o charakterze kości gąbczastej, która swą spistością ustępuje kości tworzącej błędnik, ale prowadzi do fiksacji płytki strzemiączka w okienku owalnym. Proces chorobowy zazwyczaj unieruchamia strzemiączko, rzadziej rozpoczyna się w samym ślimaku, szybko wtedy doprowadza do niedosłuchu odbiorczego, a z czasem także mieszanego [1]. Szacuje się, że otoskleroza dotyka 0,3–0,4% populacji białej [2]. Szumy uszne (ang. *tinnitus*), obok progresywnego ubytku słuchu, stanowią jeden z podstawowych symptomów rozwoju otosklerozy [3]. Zgodnie z aktualnymi wytycznymi Amerykańskiej Akademii Otolaryngologów Chirurgów Głowy i Szyi (American Academy of Otolaryngology–Head and Neck Surgery, AAO-HNS) szumy uszne w otosklerozie kwalifikowane są jako wtórne, powstałe w wyniku patologicznego procesu chorobowego w obrębie ucha środkowego [4].

Zrozumienie częstości występowania i nasilenia przedoperacyjnych dolegliwości towarzyszących otoskleroze jest ważne w kontekście lepszego poznania oczekiwań pacjenta odnośnie efektów leczenia otosklerozy.

Obecnie najlepszą możliwą metodą leczenia otosklerozy pozostaje chirurgia strzemiączka [5]. Głównym wyznacznikiem przy podejmowaniu decyzji o operacji jest stopień ubytku słuchu, a dokładnie wielkość przedoperacyjnej rezerwy ślimakowej. Decyzja o kwalifikacji do chirurgii strzemiączka najczęściej podejmowana jest, gdy wielkość rezerwy ślimakowej przekracza 25 dB [6,7]. Według Alberti i wsp. [7] rezerwa ślimakowa poniżej 25 dB uważana jest za małą rezerwę ślimakową, a decyzja o przeprowadzeniu chirurgii strzemiączka pozostaje kwestią kontrowersyjną [7,8]. Opublikowane wnioski nielicznych retrospektywnych badań, dotyczące zasadności przeprowadzania chirurgii strzemiączka w tej grupie chorych, są niejednoznaczne [6–10]. Należy jednak pamiętać, że wyniki badań audiometrycznych nie dostarczają jednak informacji o tym, jak zmiana pooperacyjnych progów słyszenia i rezerwy

ślimakowej wpływa na subiektywną poprawę słyszenia pacjenta w różnych warunkach akustycznych, a także jak zmienia się uciążliwość szumów usznych po operacji.

Celem badania była ocena efektywności chirurgii strzemiączka u pacjentów z otosklerozą i małą rezerwą ślimakową w odniesieniu do zmiany audiometrycznych progów słyszenia, subiektywnego słyszenia w różnych warunkach akustycznych oraz uciążliwości szumów usznych.

Materiał i metody

Projekt badania

Wieloaspektową analizę efektywności operacyjnego leczenia otosklerozy u dorosłych pacjentów przeprowadzono w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) pomiędzy kwietniem a październikiem 2017 roku. Protokół badania został pozytywnie zaopiniowany przez komisję bioetyczną. Każdy pacjent wyraził pisemną zgodę na udział w badaniu. Wyniki badań w całkowitej grupie pacjentów (tj. wszystkich pacjentów włączonych do badania, niezależnie od wielkości rezerwy ślimakowej przed operacją) w odniesieniu do 6-miesięcznej obserwacji pooperacyjnej zostały opublikowane [11–13].

Kryteria włączenia

Wykorzystując dostępną bazę danych IFPS, do niniejszego badania włączono pacjentów spełniających następujące kryteria włączenia:

- wiek w momencie operacji ≥ 18 lat;
- diagnoza chronicznych szumów usznych przed operacją;
- wielkość przedoperacyjnej rezerwy ślimakowej ≤ 25 dB (wyznaczona jako średnia częstotliwości: 500, 1000, 2000 i 4000 Hz);
- rozpoznanie otosklerozy (potwierdzone śródoperacyjnie);
- przeprowadzenie procedury stapedotomii;
- brak wcześniej wykonanej operacji w uchu kwalifikowanym do stapedotomii.

Ocena audiometryczna

Badanie audiometrii tonalnej wykonano przed operacją oraz 6 miesięcy po operacji (obserwacja krótkoterminowa). Dodatkowo do analizy włączono wyniki badań audiometrii tonalnej wykonanych w okresie 12–36 miesięcy po operacji (obserwacja długoterminowa). Uśredniony próg przewodnictwa powietrznego oraz przewodnictwa kostnego określono dla częstotliwości: 500, 1000, 2000 i 4000 Hz. Wielkość rezerwy ślimakowej została obliczona jako różnica pomiędzy uśrednioną wartością przewodnictwa powietrznego i kostnego dla częstotliwości: 500, 1000, 2000 i 4000 Hz.

Diagnoza szumów usznych

Zgodnie z wytycznymi odnośnie szumów usznych przedstawione przez AAO-HNS szumy uszne trwające dłużej niż 6 miesięcy klasyfikowano jako chroniczne [4].

Kwestionariusze samoopisowe

W badaniu zastosowano kwestionariusze samoopisowe: *Tinnitus Functional Index* (TFI) [14] oraz *Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit* (APHAB) [15], które zostały wypełnione przez pacjentów dwukrotnie: przed operacją i 6 miesięcy po operacji.

TFI jest narzędziem do pomiaru uciążliwości szumów usznych w wielu domenach życia codziennego (intruzywność, poczucie kontroli, funkcje poznawcze, sen, słuch, odpoczynek, jakość życia oraz emocje) [14]. Polską walidację kwestionariusza przeprowadzili Wrzosek i wsp. [16]. Autorzy nie podają jednak klasyfikacji jego wyników, dlatego w niniejszej pracy przyjęto wyniki opisane przez Meikle i wsp. [14]. Kwestionariusz TFI zawiera 25 pytań odnoszących się do związanych z odczuwaniem szumów usznych odczuć i dolegliwości pacjenta zauważonych przez niego w tygodniu poprzedzającym badanie. Punktacja każdej pozycji mieści się w przedziale od 0 do 10. Wyższy całkowity wynik odzwierciedla większe nasilenie i negatywny wpływ szumów usznych na codzienne funkcjonowanie. Według Meikle i wsp. [14] wynik całkowity TFI poniżej 25 punktów wskazuje na stosunkowo łagodny szum w uszach, zazwyczaj z brakiem lub niewielką potrzebą interwencji. Wynik na poziomie 25 do 50 punktów sugeruje umiarkowany problem z uciążliwością szumów usznych i wskazuje na możliwą potrzebę profesjonalnej opieki. Wynik powyżej 50 punktów wskazuje na znaczną uciążliwość szumów i potrzebę aktywnych działań w celu zapewnienia ulgi. Za minimalnie istotną zmianę (ang. *minimal important change*, MIC) szumów usznych po stapedotomii przyjęto zmianę wyniku TFI o 8,8 punktów [17].

APHAB jest narzędziem samoopisowym, w którym badany zgłasza trudności z komunikacją i percepcją dźwięków otoczenia [15]. Choć narzędzie to nie doczekało się polskiej walidacji [18], zostało odpowiednio przystosowane do potrzeb języka polskiego [19]. APHAB jest powszechnie stosowanym narzędziem do oceny korzyści słuchowych z zastosowanych urządzeń poprawiających słyszenie, również wśród polskich pacjentów [20,21]. Kwestionariusz ten uzyskał rekomendację amerykańskiego Laboratorium Aparatów Słuchowych (Hearing Aid Research Lab, HARL), które udostępnia jego tłumaczenie w różnych językach [22]. Kwestionariusz zawiera 24 pozycje, a każda pozycja oceniana jest według siedmiostopniowej skali (od „zawsze” do „nigdy”). Im wyższy wynik, tym większe trudności spowodowane niedosłuchem. Kwestionariusz zawiera cztery podskale: *Komunikacja w ciszy* (ang. *Ease of Communication*, EC), *Komunikacja w szumie* (ang. *Background Noise*, BN), *komunikacja w warunkach pogłosu* (ang. *Reverberation*, RV) oraz *Stopień akceptacji nieprzyjemnych dźwięków* (ang. *Aversiveness*, AV). Na całkowity wynik kwestionariusza APHAB składają się wyniki podskal: EC, BN i RV, które odzwierciedlają stopień trudności z komunikacją w codziennych, różnych warunkach akustycznych. Zmianę w słyszeniu obliczono, odejmując wynik pooperacyjny od wyniku przedoperacyjnego.

Technika chirurgiczna

Operację stapedotomii przeprowadzono u wszystkich pacjentów w znieczuleniu ogólnym. W przewodzie

Tabela 1. Średnie przedoperacyjne progi przewodnictwa powietrznego i kostnego oraz rezerwa ślimakowa przed operacją oraz 6 i 12–36 miesięcy po operacji**Table 1.** Average preoperative air-conduction and bone-conduction thresholds and air-bone gaps as well as postoperative measures at 6 and 12–36 months

Obserwacja	Badanie	Częstotliwość [Hz]											
		500 Hz			1000 Hz			2000 Hz			4000 Hz		
		M	SD	Me	M	SD	Me	M	SD	Me	M	SD	Me
Przed operacją	przewodnictwo powietrzne	51,1	9,1	50,0	53,3	13,8	50,0	48,3	14,0	45,0	45,5	16,0	40,0
	przewodnictwo kostne	20,3	9,7	20,0	30,1	13,2	25,0	33,8	14,5	30,0	30,8	15,4	25,0
	rezerwa ślimakowa	30,8	7,6	30,0	23,2	6,7	25,0	14,5	6,6	15,0	14,7	6,0	15,0
6 miesięcy po operacji	przewodnictwo powietrzne	29,9	9,7	30,0	35,7	13,2	35,0	36,8	16,3	30,0	40,0	19,5	35,0
	przewodnictwo kostne	16,5	8,5	15,0	25,8	12,1	25,0	29,3	14,9	25,0	31,1	17,3	25,0
	rezerwa ślimakowa	13,4	6,9	15,0	9,9	5,1	10,0	7,5	4,1	5,0	8,9	5,7	10,0
12–36 miesięcy po operacji	przewodnictwo powietrzne	29,2	9,7	25,0	34,3	14,0	30,0	36,5	18,1	35,0	41,5	19,5	40,0
	przewodnictwo kostne	16,6	8,9	15,0	24,9	12,9	20,0	28,5	15,1	25,0	32,2	17,5	30,0
	rezerwa ślimakowa	12,5	6,3	10,0	9,4	5,2	10,0	8,0	5,1	5,0	9,4	5,8	10,0

Opis: M – średnia; SD – odchylenie standardowe, Me – mediana.

słuchowym zewnętrznym wykonano cięcie Rosena. Po odwarstwieniu płatu skórno-bębenkowego – w przypadku uzyskania ograniczonego dostępu do wglądu w niszę okienka owalnego – nieznacznie poszerzono przewód słuchowy zewnętrzny przy pomocy wolnoobrotowej frezy diamentowej (o średnicy 1,2 lub 1,4 mm). Następnie zbadano ruchomość łańcucha kosteczek słuchowych. Kolejnym krokiem było przecięcie ścięgna mięśnia strzemiączkowego, rozłączenie stawu kowadełkowo-strzemiączkowego i usunięcie suprastruktury strzemiączka. W płycie strzemiączka wykonano mały otwór (o średnicy 0,6 mm). W miejsce otworu wprowadzono tłok protezki typu Skarzynski Piston (Kurz GmbH, Niemcy) i zapięto na odnodze długiej kowadełka. Po sprawdzeniu ruchomości odtworzonego łańcucha kosteczek słuchowych uszczelniono otwór wokół protezki skrzepem krwi żyłnej. Na okres 6–7 dni założono opatrunek uciskowy do przewodu słuchowego zewnętrznego.

Analiza statystyczna

Założenie o normalności analizowanych zmiennych sprawdzono testem Kołmogorowa–Smirnowa; założenie to nie zostało spełnione, w związku z czym w analizie statystycznej zastosowano testy nieparametryczne. Test Friedmana wykorzystano do zbadania zmian progów słyszenia w obserwacji przedoperacyjnej, krótko- i długoterminowej. Test Wilcoxon'a zastosowano do oceny zmian w wynikach kwestionariuszy TFI i APHAB w obserwacji przed- i pooperacyjnej. Przyjęto istotność statystyczną na poziomie $p < 0,05$. Do analiz statystycznych zastosowano oprogramowanie IBM SPSS Statistics v.24.

Wyniki

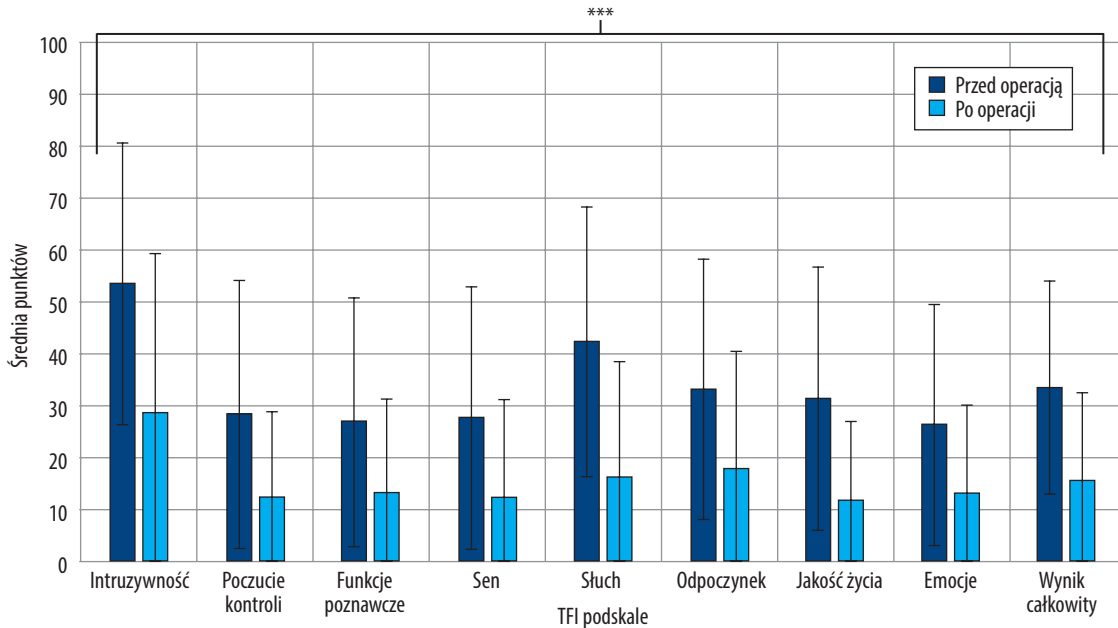
Do badania zakwalifikowano grupę 58 osób (44 kobiet, 14 mężczyzn) spełniających kryteria włączenia. Wiek pacjentów w chwili operacji wahał się od 25 do 71 lat ze średnią 47 lat ($SD = 9,7$).

Wyniki audiometryczne

Wyniki badania audiometrii tonalnej analizowano w grupie 55 pacjentów (trzech pacjentów nie zgłosiło się do ośrodka na wyznaczoną wizytę w obserwacji długoterminowej). Przedoperacyjnie u 47 pacjentów zdiagnozowano niedosłuch mieszany w uchu operowanym, u 8 pacjentów – niedosłuch przewodzeniowy. Obustronny niedosłuch zdiagnozowano u wszystkich badanych. Średni czas trwania niedosłuchu w uchu operowanym wynosił 8,4 lat ($SD = 5,7$). Średnie progi przewodnictwa powietrznego i kostnego przed operacją oraz po niej w obserwacji krótko- i długoterminowej przedstawiono w tabeli 1.

Średnie progi słyszenia dla przewodnictwa powietrznego wyniosły $M = 49,5$, $SD = 11,2$ dB, a po stapedotomii $M = 35,6$, $SD = 12,4$ dB w krótkoterminowej obserwacji oraz $M = 35,4$, $SD = 13,4$ dB w długoterminowej obserwacji. Test Friedmana (F) wykazał, że zmiana była istotna statystycznie ($F = 69,87$; $p < 0,001$). Średnie progi przewodnictwa powietrznego były istotnie niższe (lepsze) w krótkiej obserwacji niż przed operacją ($p < 0,001$) i pozostały stabilne w okresie długoterminowym ($p = 0,984$).

Średnie progi słyszenia dla przewodnictwa kostnego wyniosły $M = 28,8$, $SD = 11,3$ dB, a po stapedotomii $M = 25,7$, $SD = 11,1$ dB w obserwacji krótkoterminowej oraz $M = 25,5$, $SD = 11,5$ dB w obserwacji długoterminowej. Zmiana była



Rycina 1. Średnie wyniki uciążliwości szumów usznych dla podskal i wyniku całkowitego kwestionariusza TFI przed operacją i 6 miesięcy po stapedotomii. Słupki błędów oznaczają odchylenie standardowe; *** $p < 0,001$

Figure 1. Average tinnitus severity for global score and subscales of TFI before and 6 months after stapedotomy. The error bars represent standard deviations; *** $p < 0.001$

istotna statystycznie ($F = 19,80; p < 0,001$). Średnie progi przewodnictwa kostnego były istotnie niższe (lepsze) w krótkim okresie niż przed operacją ($p < 0,001$) i pozostały stabilne w okresie długoterminowym ($p = 0,929$).

Średnia rezerwa ślimakowa przed stapedotomią wynosiła $M = 20,8, SD = 3,5$ dB, a po operacji $M = 9,9, SD = 3,8$ dB w obserwacji krótkoterminowej oraz $M = 9,8, SD = 4,6$ dB w obserwacji długoterminowej. Zmiana była istotna statystycznie ($F = 74,66; p < 0,001$). Średnia wielkość rezerwy ślimakowej była istotnie mniejsza w krótkim okresie pooperacyjnym niż przed operacją ($p < 0,001$) i pozostała stabilna w okresie długoterminowym ($p = 0,667$).

W obserwacji krótkoterminowej rezerwę ślimakową zamknięto w granicach 10 dB w 42 (76,4%) przypadkach, w granicach 15 dB – w 51 (92,7%) przypadkach i w granicach 20 dB – w 54 (98,2%) przypadkach. U jednego pacjenta ze znacznie zaawansowaną otosklerozą średnia rezerwa ślimakowa wzrosła po operacji z 18,8 dB do 26,3 dB. U tej 48-letniej kobiety czas trwania niedosłuchu wynosił 15 lat, a średnie przedoperacyjne progi przewodnictwa kostnego wynosiły 65 dB. Pacjentka nie wyraziła zgody na reoperację. Zarówno przed operacją, jak i po niej korzystała z aparatów słuchowych obustronnie.

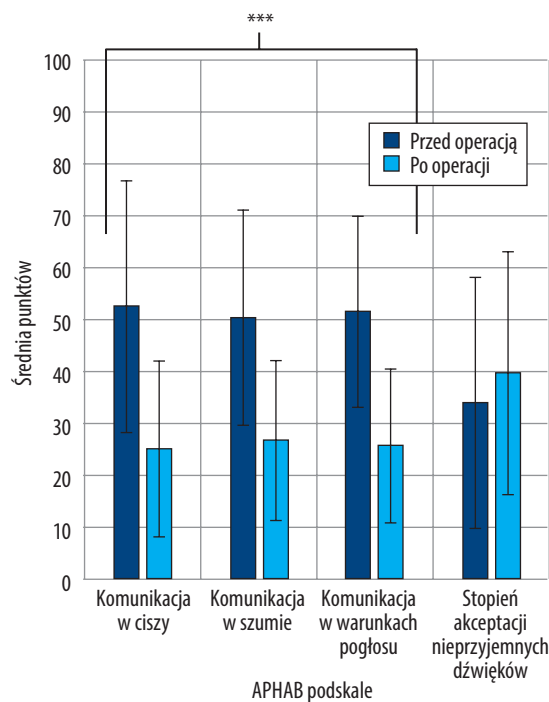
W dłuższej obserwacji pooperacyjnej u sześciu pacjentów zaobserwowano niewielkie zwiększenie rezerwy ślimakowej (w granicach 5–10 dB) w porównaniu z obserwacją krótkoterminową. W tej grupie u jednego pacjenta pogorszenie słuchu nastąpiło w wyniku urazu głowy w wypadku komunikacyjnym. Drugi pacjent zgłosił pogorszenie słuchu i nasilenie szumów usznych jako powikłanie COVID-19. Zawroty głowy zgłosiło dwóch pacjentów bezpośrednio

po operacji, ale powikłanie to ustąpiło w ciągu miesiąca. W dwóch przypadkach stwierdzono zaburzenie smaku utrzymujące się do 3 miesięcy od operacji.

Ocena szumów usznych

Przed operacją obustronne szumy uszne zgłosiło 40 pacjentów, a jednostronne (w uchu kwalifikowanym do operacji) 18 pacjentów. Średni czas trwania szumów usznych wynosił 76 miesięcy ($SD = 56,7$; min. 6; maks 240). U 22 (37,9%) pacjentów szum w uszach był wcześniejszą dolegliwością niż utrata słuchu. Średnie wyniki uciążliwości szumów usznych dla podskal i wyniku całkowitego kwestionariusza TFI przed operacją i 6 miesięcy po stapedotomii przedstawiono na **rycynie 1**.

Przedoperacyjne wyniki TFI wskazują, że dla 20 (34,5%) pacjentów uciążliwość szumów usznych była łagodna, dla 27 (46,5%) – umiarkowana, a dla 11 (19,0%) – znaczna. Analizując pooperacyjnie wartość MIC, stwierdzono, że u 41 (70,7%) pacjentów z otosklerozą uzyskano znaczącą redukcję wyniku TFI. W tej grupie 22 (33,6%) pacjentów zgłosiło całkowite ustąpienie szumów usznych. U 15 pacjentów (25,9%) wynik MIC był niższy niż 8,8 punktu, co oznacza, że zmiana nasilenia szumów usznych była mało zauważalna dla pacjenta. U dwóch (3,4%) pacjentów wynik TFI wykazał zwiększenie nasilenia dolegliwości po operacji (odpowiednio o 13,6 i 14,0 punktów). Spośród 11 pacjentów, u których przed operacją występowały szumy uszne o znacznym nasileniu, 10 uzyskało wynik < 50 punktów po operacji, co wskazuje na łagodny lub umiarkowany problem, przy czym dwóch pacjentów zgłosiło całkowite ustąpienie dolegliwości.



Rycina 2. Średnie wyniki podskal kwestionariusza APHAB przed operacją i 6 miesięcy po stapedotomii. Słupki błędów oznaczają odchylenie standardowe; *** $p < 0,001$

Figure 2. Average scores for APHAB subscales preoperatively and 6 months after stapedotomy. The error bars represent standard deviations; *** $p < 0,001$

Ocena subiektywnego słyszenia

Wyniki APHAB analizowano u 57 pacjentów (jeden pacjent miał problemy z wypełnieniem kwestionariusza). **Rycina 2** przedstawia średnie wyniki podskal w kwestionariuszu APHAB przed operacją i 6 miesięcy po stapedotomii.

Analiza statystyczna potwierdziła znaczne zmniejszenie problemów z codzienną komunikacją w różnych sytuacjach akustycznych po operacji. Różnica przed- i pooperacyjnego wyniku całkowitego APHAB wyniosła 25,8 punktów i była istotna statystycznie ($Z = 6,46$; $p < 0,001$). Istotną statystycznie redukcję problemów ze słuchem zaobserwowano w podskalach: EC ($Z = 6,05$; $p < 0,001$), BN ($Z = 5,86$; $p < 0,001$) i RV ($Z = 6,42$; $p < 0,001$). Różnica między przed- i pooperacyjną podskalą AV zwiększyła się o 5,7 punktu, co odzwierciedla wzrost negatywnej reakcji pacjenta na głośne dźwięki po operacji, ale różnica nie była istotna statystycznie ($Z = 1,18$; $p = 0,240$).

Dyskusja

We współczesnym świecie potrzeba dobrej komunikacji jest coraz ważniejsza. W rezultacie coraz więcej specjalistów staje przed decyzją, czy i kiedy należy kwalifikować pacjenta z małą rezerwą ślimakową do operacyjnego leczenia otosklerozy. Wyniki naszego badania pokazują, że chirurgia strzemiączka jest wysoce skuteczna również u pacjentów z małą rezerwą ślimakową. W krótkiej obserwacji pooperacyjnej zamknięcie rezerwy ślimakowej uzyskano w 77%

operowanych uszu. Nasze wyniki są porównywalne z wynikami badań, w których oceniano efektywność chirurgii strzemiączka u pacjentów z małą rezerwą ślimakową [6,8–10]. Autorzy większości tych badań postulują wykonywanie chirurgii strzemiączka w tej grupie chorych. Canale i wsp. [6] oraz Salmon i wsp. [8] wykazali, że w dłuższej obserwacji pooperacyjnej zamknięcie rezerwy ślimakowej utrzymywało się dłużej u pacjentów z małą rezerwą ślimakową (< 25 dB) w porównaniu do grupy pacjentów z większą rezerwą ślimakową (≥ 25 dB). Ich wyniki są zgodne z obserwacjami opisanymi przez Ueda i wsp. [23], którzy uważają, że u pacjentów ze znaczną przedoperacyjną rezerwą ślimakową zasięg zmian otosklerotycznych jest większy i obejmuje nie tylko okienko owalne. Autorzy wnioskujeją zatem, że nie ma powodu, aby odkładać w czasie decyzję o chirurgii strzemiączka do momentu zwiększenia się rezerwy ślimakowej. Tym bardziej, że progresja niedosłuchu w przebiegu otosklerozy może przebiegać w różnym tempie, co z kolei może skutkować wieloletnim zmaganiami się pacjenta z niedosłuchem. Z drugiej strony Alberti i wsp. [7] uważają, że choć długoterminowe wartości progów słyszenia będą się zwiększać podobnie zarówno u pacjentów z przedoperacyjną małą rezerwą ślimakową (≤ 20), jak i u pacjentów z większą rezerwą ślimakową (> 20 dB), to brak poprawy klinicznej słyszenia u pacjentów z małą rezerwą ślimakową (interpretowaną jako uzyskanie pooperacyjnej rezerwy ślimakowej na poziomie ≥ 10 dB) nie sprzyja decyzji o wczesnej operacji.

Sukces operacyjnego leczenia otosklerozy z punktu widzenia chirurga i pacjenta może się różnić. Z perspektywy otochirurga sukces operacji może być interpretowany jako niski odsetek powikłań pooperacyjnych oraz uzyskanie poprawy słyszenia potwierdzonej w badaniu audiometrii tonalnej. Jednakże sukces operacji z punktu widzenia pacjenta może być bardziej złożony – może obejmować nie tylko poprawę słyszenia i zmniejszenie trudności spowodowanych niedosłuchem w codziennym funkcjonowaniu, lecz także redukcję uciążliwych szumów usznych. Wyniki kwestionariuszy samoopisowych stanowią unikalny wgląd w konsekwencje utraty słuchu, które nie są osiągalne przy zastosowaniu konwencjonalnych badań audiometrycznych [24]. Wyniki kwestionariusza APHAB wykazały, że po operacji zmniejszyły się problemy pacjentów związane z niedosłuchem w różnych sytuacjach akustycznych. Wyniki te są podobne do tych uzyskanych w całkowitej grupie pacjentów z otosklerozą [11]. Przypuszczamy zatem, że wielkość rezerwy ślimakowej nie jest jedynym wyznacznikiem poprawy słyszenia z punktu widzenia pacjenta. Meyer i wsp. [25] wskazują, że różnica pomiędzy audiometrycznymi progami słyszenia a słyszeniem subiektywnie postrzeganym przez pacjenta jest bardzo indywidualna i zależy w dużej mierze od czynników behawioralnych i psychospołecznych.

Szumy uszne, oprócz postępującej utraty słuchu, są jednym z objawów otosklerozy. Z tego powodu niektórzy pacjenci oczekują, że chirurgia strzemiączka nie tylko poprawi ich słyszenie, lecz także zmniejszy uciążliwość szumów usznych. W naszej grupie pacjentów dla 66% przedoperacyjne szumy uszne stanowiły dolegliwość w stopniu umiarkowanym i znacznym. Po stapedotomii 71% pacjentów doświadczyło znacznego zmniejszenia uciążliwości szumów usznych, a 34% z nich zgłosiło całkowite ustąpienie dolegliwości. Podobne wyniki uzyskano w całkowitej

grupie pacjentów w zakresie zmniejszenia uciążliwości szumów usznych po chirurgii strzemiączka [12,26,27].

W celu dokonania pełnej oceny efektywności leczenia otosklerozy konieczny jest dłuższy okres obserwacji pooperacyjnej, ponieważ niektóre badania donoszą, że chirurgia strzemiączka spowalnia patologiczny proces otosklerotyczny. Inne wskazują zaś na brak wpływu chirurgii strzemiączka na dalsze progresywne pogarszanie się progów słyszenia [8].

Piśmiennictwo

1. Skarżyński H, Mrówka M, Młotkowska-Klimek P, Sitarz L, Wysocki J, Skarżyńska B. Stapedotomia zaawansowanej otosklerozie i tympanosklerozie. *Audiofonologia*, 2003; XXIV: 43–51.
2. Schrauwen I, Van Camp G. The etiology of otosclerosis: a combination of genes and environment. *The Laryngoscope*, 2010; 120(6): 1195–202; <https://doi.org/10.1002/lary.20934>.
3. Cavalcante AMG, Silva IM de C, Neves BJ, Oliveira CA, Bahmad F. Degree of tinnitus improvement with stapes surgery: a review. *Braz J Otorhinolaryngol*, 2018; 84(4): 514–8; <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2017.12.005>.
4. Tunkel DE, Bauer CA, Sun GH, Rosenfeld RM, Chandrasekhar SS, Cunningham ER i wsp. Clinical practice guideline: tinnitus. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2014; 151 (Suppl. 2): S1–40; <https://doi.org/10.1177/0194599814545325>.
5. Rudic M, Keogh I, Wagner R, Wilkinson E, Kiros N, Ferrary E i wsp. The pathophysiology of otosclerosis: review of current research. *Hear Res*, 2015; 330(Pt A): 51–6; <https://doi.org/10.1016/j.heares.2015.07.014>.
6. Canale A, Albera A, Macocco F, Caranzano F, Albera R. Microdrill stapedotomy for otosclerosis with small and large preoperative air-bone gap: a retrospective comparison of results. *Acta Otolaryngol (Stockh)*, 2020; 140(9): 737–40; <https://doi.org/10.1080/00016489.2020.1764618>.
7. Alberti A, Figuerola E, Romero-Farina G, Quer M, Larrosa F. Long-term hearing outcomes following stapedotomy in patients with otosclerosis and preoperative small air-bone gap. *Audiol Neurotol*, 2017; 22(6): 350–5; <https://doi.org/10.1159/000486818>.
8. Salmon C, Barriat S, Demandez L, Magis D, Lefebvre P. Audiometric results after stapedotomy operations in patients with otosclerosis and preoperative small air-bone gaps. *Audiol Neurotol*, 2015; 20(5): 330–6; <https://doi.org/10.1159/000433510>.
9. Lavy J, McClenaghan F. Stapes surgery in patients with a small air-bone gap. *Ear Nose Throat J*, 2018; 97(7): 198–212; <https://doi.org/10.1177/014556131809700709>.
10. Lippy WH, Burkey JM, Schuring AG, Rizer FM. Stapedectomy in patients with small air-bone gaps. *Laryngoscope*, 1997; 107(7): 919–22; <https://doi.org/10.1097/00005537-199707000-00016>.
11. Dziendziel B, Skarzynski H, Gos E, Skarzynski PH. Changes in hearing threshold and tinnitus severity after stapes surgery: which is more important to the patient's quality of life? *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*, 2019; 81(4): 224–33; <https://doi.org/10.1159/000500992>.
12. Dziendziel B, Skarżyński H, Gos E, Skarżyński PH. Tinnitus severity change following stapedotomy in patients with otosclerosis. *Otol Neurotol*, 2019; 40(5): 578–83; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002240>.
13. Dziendziel B, Skarżyński PH, Rajchel JJ, Gos E, Skarżyński H. Prevalence and severity of tinnitus in Polish otosclerosis patients qualified for stapes surgery. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2019; 276(6): 1585–90; <https://doi.org/10.1007/s00405-019-05317-8>.
14. Meikle MB, Henry JA, Griest SE, Stewart BJ, Abrams HB, McArdle R i wsp. The tinnitus functional index: development of a new clinical measure for chronic, intrusive tinnitus. *Ear Hear*, 2012; 33(2): 153–76; <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e31822f67c0>.
15. Cox RM, Alexander GC. The abbreviated profile of hearing aid benefit. *Ear Hear*, 1995; 16(2): 176–86; <https://doi.org/10.1097/00003446-199504000-00005>.
16. Wrzosek M, Szymaniec E, Klemens W, Kotyło P, Schlee W, Modrzyńska M i wsp. Polish translation and validation of the Tinnitus Handicap Inventory and the Tinnitus Functional Index. *Front Psychol*, 2016; 7: 1871; <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2016.01871>.
17. Skarżyński H, Gos E, Dziendziel B, Raj-Koziak D, Włodarczyk EA, Skarżyński PH. Clinically important change in tinnitus sensation after stapedotomy. *Health Qual Life Outcomes*, 2018; 16(1): 208; <https://doi.org/10.1186/s12955-018-1037-1>.
18. Hojan-Jezińska D. Badania nad efektywnością procedur dopasowania sygnału akustycznego w aparatach słuchowych. Poznań: Wydawnictwo Naukowe Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu; 2010.
19. Sworek K, Furmann A, Hojan E, Hojan-Jezińska D. The Polish version of the APHAB method for young people. *Fortschritte der Akustik*, 2002; 28: 60–1.
20. Ratuszniak A, Skarzynski PH, 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>.
21. Król B, Cywka KB, Skarżyńska MB, Skarżyński PH. Implantation of the Bonebridge BCI 602 after mastoid obliteration with S53P4 bioactive glass: a safe method of treating difficult anatomical conditions: preliminary results. *Life (Basel)*, 2021; 11(5); <https://doi.org/10.3390/life11050374>.
22. Hearing Aid Research Lab (HARL). Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit (APHAB), <https://harlmemphis.org/abbreviated-profile-of-hearing-aid-benefit-aphab> [dostęp: 23.06.2023].
23. Ueda H, Miyazawa T, Asahi K, Yanagita N. Factors affecting hearing results after stapes surgery. *J Laryngol Otol*, 1999; 113(5): 417–21; <https://doi.org/10.1017/s0022215100144123>.
24. Cox RM, Alexander GC, Gray GA. Audiometric correlates of the unaided APHAB. *J Am Acad Audiol*, 2003; 14(7): 361–71.
25. Meyer SE, Megerian CA. Patients' perceived outcomes after stapedectomy for otosclerosis. *Ear Nose Throat J*, 2000; 79(11): 846–8, 851–2, 854 passim.

Wnioski

Każdy pacjent powinien być dokładnie zdiagnozowany przed podjęciem decyzji o zakwalifikowaniu do chirurgii strzemiączka, a przedoperacyjna wielkość rezerwy ślimakowej nie powinna być jedynym czynnikiem decydującym. Możliwość zmniejszenia uciążliwych szumów usznych powinna być uwzględniana w procesie kwalifikacyjnym do chirurgii strzemiączka u pacjenta z otosklerozą i małą rezerwą ślimakową.

26. Chang CYJ, Cheung SW. Tinnitus modulation by stapedectomy. *Otol Neurotol*, 2014; 35(6): 1065–9; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000370>.
27. Dewyer NA, Kiringoda R, Kram YA, Chang JL, Chang CYJ, Cheung SW. Stapedectomy effects on tinnitus: relationship of change in loudness to change in severity. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2015; 153(6): 1019–23; <https://doi.org/10.1177/0194599815591532>.

Zastosowanie hiperbarycznej terapii tlenowej jako uzupełnienia w leczeniu glikokortykosteroidami w nagłej głuchocie – badanie retrospektywne

Use of hyperbaric oxygen therapy as an adjunct to glucocorticosteroids treatment in sudden deafness – a retrospective study

Piotr H. Skarżyński^{1,2ABDE}, Aleksandra Kołodziejak^{1B-F}, Elżbieta Gos^{1C-F},
Magdalena B. Skarżyńska^{2-4C-F}, Natalia Czajka^{1D-F}, Henryk Skarżyński^{5A-C}

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

² Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

³ Centrum Słuchu i Mowy Medincus, Kajetany

⁴ Warszawski Uniwersytet Medyczny, Katedra i Zakład Farmakoterapii i Opieki Farmaceutycznej, Warszawa

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

Wkład autorów:

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

Streszczenie

Wprowadzenie: Przeprowadzono retrospektywne badanie kliniczne w celu oceny wyników leczenia u pacjentów z nagłą głuchotą. Porównano dwie metody leczenia: glikokortykosteroidami skojarzonymi z hiperbaryczną terapią tlenową oraz samymi glikokortykosteroidami.

Materiał i metody: W badaniu wzięło udział 65 dorosłych pacjentów z nagłym niedosłuchem czuciowo nerwowym podzielonych na dwie grupy: 1) 37 pacjentów leczonych glikokortykosteroidami podawanymi dożylnie i doustnie oraz hiperbaryczną terapią tlenową oraz 2) 28 pacjentów leczonych glikokortykosteroidami podawanymi dożylnie i doustnie, bez hiperbarycznej terapii tlenowej. Ocena audiologiczną przeprowadzono za pomocą audiometrii tonalnej.

Wyniki: Poprawa słuchu mierzona jako poprawa średniego tonu czystego wyniosła 12 dB HL u pacjentów leczonych glikokortykosteroidami w połączeniu z hiperbaryczną terapią tlenową i 13,7 dB HL u pacjentów leczonych tylko glikokortykosteroidami. Całkowite wyleczenie lub wyraźną poprawę zaobserwowano u 27,8% pacjentów z pierwszej grupy i 25,5% z drugiej grupy. W obu grupach największy i zbliżony odsetek stanowili pacjenci, u których poprawa progów słyszenia była mniejsza niż 10 dB HL.

Wnioski: Pacjenci leczeni glikokortykosteroidami i hiperbaryczną terapią tlenową oraz pacjenci leczeni tylko glikokortykosteroidami osiągnęli podobną poprawę słyszenia. Prospektywne, kontrolowane i randomizowane badanie kliniczne mogłoby dostarczyć rzetelnej wiedzy dotyczącej stosowania hiperbarycznej terapii tlenowej w leczeniu nagłej głuchoty.

Słowa kluczowe: glikokortykosteroidy • nagła głuchota • SSNHL • hiperbaryczna terapia tlenowa • HBOT

Autor korespondencyjny: Piotr H. Skarżyński, Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-830 Nadarzyn; email: p.skarzynski@inz.waw.pl

Abstract

Background: A retrospective clinical study was conducted to evaluate treatment outcomes in patients with sudden sensorineural hearing loss (SSNHL). Two treatments were compared: glucocorticosteroids combined with hyperbaric oxygen therapy (HBOT) and glucocorticosteroids alone.

Material and methods: 65 adult patients with sudden sensorineural hearing loss were divided into two groups: (1) 37 patients treated with intratympanic glucocorticosteroids and orally administered glucocorticosteroids and HBOT, and (2) 28 patients treated with intratympanic glucocorticosteroids and prolonged orally administered glucocorticosteroids without HBOT. Audiological evaluation was performed using pure-tone audiometry.

Results: Hearing gain measured as improvement in pure tone average was 12 dB HL in the patients treated with steroids combined with HBOT and 13,7 dB HL in the patients treated with steroids alone. Complete recovery or marked improvement was observed in 27.8% of patients in the first group and 25.5% in the second group. In both groups, the largest and similar percentage were patients whose hearing threshold improvement was less than 10 dB HL.

Conclusions: The patients treated with glucocorticosteroids and HBOT and patients treated with glucocorticosteroids alone obtained similar hearing outcomes in our study. A prospective, controlled and randomized study design would provide additional reliable input into knowledge and clinical practice concerning HBOT in SSNHL.

Key words: glucocorticosteroids • sensorineural hearing loss • SSNHL • hyperbaric oxygen therapy • HBOT

Wprowadzenie

Nagły niedosłuch czuciowo nerwowy (ang. *sudden sensorineural hearing loss*, SSNHL), nazywany również nagłą głuchotą, to rozwijające się gwałtownie, na przestrzeni do 3 dni, pogorszenie słuchu w jednym lub rzadziej – w obojgu uszach. Kryterium audiometrycznym jest pogorszenie słuchu o co najmniej 30 dB HL na trzech sąsiadujących częstotliwościach [1,2]. Ze względu na nieznaną w większości przypadków etiologię choroby leczenie pacjentów jest zróżnicowane. Terapią pierwszego rzutu jest kortykosteroidoterapia [3,4].

Poza leczeniem farmakologicznym stosowana jest również hiperbaryczna terapia tlenowa (ang. *hyperbaric oxygen therapy*, HBOT). Polega ona na oddychaniu przez pacjenta 100-procentowym tlenem w komorze leczniczej przy podwyższonym ciśnieniu otoczenia. Taka ekspozycja powoduje znaczny wzrost ciśnienia parcjalnego tlenu w tkankach, również w ślimaku, który jest bardzo wrażliwy na niedotlenienie [5]. Tlen dociera do narządu spiralnego na dwa sposoby: drogą dyfuzji z prążka naczyniowego przez śródchłonkę przewodu ślimakowego oraz drogą dyfuzji z przestrzeni ucha środkowego przez błonę okienka okrągłego. Wzrostowi utlenowania w płynach ucha wewnętrznego, zachodzącemu podczas hiperbarycznej terapii tlenowej, towarzyszy szybki powrót aktywności elektrofizjologicznej ślimaka, co jest podstawą jego fizjologicznej aktywności [6]. Hiperbaryczna terapia tlenowa ma złożony wpływ na komórkowy mechanizm odpornościowy, transport tlenu i hemodynamikę; zmniejsza niedotlenienie tkanek i obrzęk oraz modyfikuje odpowiedź pacjenta na infekcję i niedotlenienie [7]. Hiperbaryczna terapia tlenowa, jako procedura medyczna, jest przeprowadzana w trybie ambulatoryjnym. Zwykle obejmuje 10–15 sesji 60-minutowych przeprowadzanych raz dziennie w komorze pod ciśnieniem od 2,2 do 2,5 ATA. Wczesne włączenie HBOT – w ciągu pierwszych tygodni od wystąpienia SSNHL – może przynieść dobre wyniki u pacjentów. Młodzi pacjenci odnoszą większe korzyści niż osoby starsze (po 50 roku życia) [8]. Poza odma płuczną nie istnieją bezwzględne przeciwwskazania do stosowania zabiegów w komorze hiperbarycznej, ale należy przeprowadzić ocenę korzyści terapeutycznych w stosunku do ryzyka u pacjentów z klaustrofobią, chorobami układu krążenia, w ciąży lub

z wszczepionymi urządzeniami (np. rozrusznikiem serca). Zgodnie ze wskazaniami, przed wprowadzeniem HBOT do leczenia należy wykonać EKG serca oraz RTG klatki piersiowej [9]. Istnieje niewielkie ryzyko wystąpienia działań niepożądanych, ale należy wziąć je pod uwagę. Działania niepożądane obejmują: barotraumę ucha środkowego lub zatok przynosowych, barotraumę płuc lub przejściowe zaburzenia widzenia [10].

Celem badania było sprawdzenie, czy włączenie HBOT do leczenia sterydami w przebiegu nagłej głuchoty przynosi dodatkowe korzyści. Poszukiwano odpowiedzi na pytanie, czy poprawa słuchu u pacjentów leczonych glikokortykosteroidami i HBOT będzie większa niż u pacjentów leczonych tylko glikokortykosteroidami.

Materiał i metody

Protokół badania retrospektywnego został zatwierdzony przez Komisję Bioetyczną Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS: KB/Oświadczenie nr 17/2021). Przyjęto następujące kryteria włączenia: wiek powyżej 18 lat, ubytek słuchu o nagłym początku, ubytek słuchu co najmniej 30 dB HL na trzech sąsiadujących ze sobą częstotliwościach. Kryteriami wykluczenia były: wiek pacjenta poniżej 18 lat, brak badania kontrolnego, przeciwwskazania do leczenia w komorze hiperbarycznej. Badanie jest retrospektywną analizą dokumentacji medycznej pacjentów zebranej z okresu od stycznia 2015 roku do stycznia 2023.

Ocena audiologiczna

Ocenę audiologiczną przeprowadzono za pomocą audiometrii tonalnej. Badanie wykonywano dla częstotliwości w zakresie od 0,125 do 8 kHz. Audiometria tonalna została wykonana w dniu zgłoszenia się pacjenta do kliniki oraz na wizycie kontrolnej. Pomiar przeprowadzono w dźwiękoszczelnej kabinie, przy użyciu audiometru diagnostycznego z odpowiednio skalibrowanymi słuchawkami. Średnią tonu czystego (PTA4) obliczono z czterech częstotliwości: 0,5, 1, 2 i 4 kHz. Poprawę słuchu oceniono na podstawie zmiany PTA4 oraz kryterium zaproponowanego przez Labatuta i wsp. [11]:

- PTA4 < 25 dB HL;
- poprawa PTA4 o więcej niż 30 dB HL;

- poprawa PTA4 między 10 a 30 dB HL;
- poprawa PTA4 o mniej niż 10 dB HL.

Dawkowanie glikokortykosteroidów

Pacjentom podawano deksametazon (nazwa handlowa Dexaven®, roztwór do wstrzykiwania o stężeniu 4 mg/ml) oraz prednizon (nazwa handlowa Encorton®, tabletki: 1 mg, 5 mg, 10 mg i 20 mg). W przypadku deksametazonu maksymalną podawaną dawką była dawka 2 ml, czyli 8 mg, a przypadku prednizonu dawka wynosiła 1 mg/kg masy ciała (przyjmowana rano). Deksametazon podawano dożylnie (4–16 mg/24 h) oraz dożylnie w postaci iniekcji dokanałowej przez dren w maksymalnej objętości 0,3 ml (1,2 mg deksametazonu) [4]. Schemat podawania był następujący: od 1 do 14 dnia: 60 mg prednizonu/24 h, po czym dawkę zmniejszono o 5 mg każdego dnia (aby zapobiec niewydolności kory nadnerczy). Tak więc w 15. dniu dawka dzienna wynosiła 55 mg, w 16. dniu – 50 mg; w 17. dniu – 45 mg i tak dalej, aż do dnia 25., kiedy dawka wynosiła tylko 5 mg. W obu grupach leczenie sterydami było takie samo. Pacjenci przyjmowali również inhibitor pompy protonowej – omeprazol (30 min przed pierwszym posiłkiem, czyli przed śniadaniem) w dawce 20 mg celem zapobiegania działaniom niepożądanym pod postacią uszkodzenia śluzówki żołądka.

Sesja w komorze hiperbarycznej

HBOT jest jedyną znaną metodą zwiększania ciśnienia parcjalnego tlenu (pO_2) w płynach ucha wewnętrznego i w związku z tym jest stosowana w leczeniu SSNHL. Spadek pO_2 w uchu wewnętrznym może być szkodliwy dla ślimaka. Pojedyncza sesja w komorze hiperbarycznej trwa około 60–80 min i składa się z trzech etapów [12]:

- 1) faza powolnej kompresji (tzw. zanurzenie), która trwa od 6 do 12 min, aż do osiągnięcia docelowego ciśnienia 2,5 ATA;
- 2) główna faza leczenia trwająca około 60 min, podczas której tlen przenika do krwiobiegu; wspomaga to mechanizmy odpornościowe i przyspiesza regenerację uszkodzonych tkanek i narządów;
- 3) powolna dekompresja, która trwa od 5 do 15 min.

Analiza statystyczna

Wyznaczono podstawowe statystyki opisowe dla zmiennych ilościowych: minimum i maksimum, średnią i odchylenie standardowe, a dla zmiennych jakościowych sporządzono rozkłady liczbowe i procentowe. Do oszacowania zmiany w progach słyszenia przed leczeniem i po leczeniu zastosowano test rang znakowanych Wilcoxon. Poziom istotności przyjęto jako 0,05. Analizę statystyczną przeprowadzono w programie SPSS (Statistical Package for Social Sciences) w wersji 24.

Badana grupa

W badaniu wzięło udział 65 pacjentów, którzy zgłosili się do IFPS z objawami nagłej głuchoty i spełniali kryteria diagnostyczne. Zostali podzieleni na dwie grupy. Grupę pierwszą stanowiło 37 pacjentów leczonych za pomocą kortykosteroidów, którym dodatkowo zlecono hiperbarię tlenową. W tej grupie były 22 kobiety i 15 mężczyzn

w wieku od 24 do 70 lat, średni wiek to 50 lat ($SD = 14,3$). Drugą grupę stanowiło 28 pacjentów leczonych za pomocą kortykosteroidów podawanych doustnie i dożylnie, bez dodatkowej hiperbarii tlenowej. W tej grupie znalazło się 16 kobiet i 12 mężczyzn w wieku od 18 do 84 lat, średni wiek to 50,2 lat ($SD = 17,9$).

Wyniki

W tabeli 1 przedstawiono charakterystykę kliniczną pacjentów leczonych kortykosteroidami i hiperbarią tlenową (grupa 1) oraz pacjentów leczonych tylko kortykosteroidami (grupa 2).

Jak wynika z danych przedstawionych w tabeli 1, nagła głuchota nieco częściej dotyczyła ucha lewego. Większość pacjentów zgłaszała uczucie pełności w uchu oraz szumy uszne, natomiast zawroty głowy występowały, w przybliżeniu, u co trzeciego pacjenta. Najczęściej pacjenci prezentowali niedosłuch w stopniu umiarkowanym lub znacznym. Niektórzy pacjenci zgłosili się do IFPS już następnego dnia po wystąpieniu objawów, jednak byli również tacy, którzy przychodzili na wizytę po 2 lub nawet 3 tygodniach od wystąpieniu objawów. Czas, jaki upływał między wystąpieniem objawów a zgłoszeniem się do kliniki, wynosił średnio 4–6 dni. Wizyta kontrolna odbywała się przeciętnie po około 40–65 dniach.

U pacjentów z obu grup obliczono średnie progi słyszenia z czterech częstotliwości 0,5, 1, 2 i 4 kHz (ang. *pure tone average*, PTA4). W grupie pierwszej PTA4 przed leczeniem wynosiła średnio 64,0 dB HL ($SD = 22,1$), a po leczeniu 52,0 dB HL ($SD = 29,9$). Przeciętnie poprawa wynosiła 12 dB HL i była istotna statystycznie: $Z = 3,13$; $p = 0,002$. W grupie drugiej PTA4 przed leczeniem wynosiła średnio 57,8 dB HL ($SD = 20,5$), a po leczeniu 44,1 dB HL ($SD = 24,9$). Przeciętnie poprawa wynosiła 13,7 dB HL i była istotna statystycznie: $Z = 3,72$; $p < 0,001$.

Na rycinie 1 przedstawiono zmiany progów słyszenia w częstotliwościach od 0,125 do 8 kHz.

Na podstawie PTA4 zarejestrowanej po leczeniu określono odsetek osób, u których nastąpiła: poprawa PTA4 < 25 dB HL, poprawa PTA4 o więcej niż 30 dB HL, poprawa PTA4 o 10–30 dB HL, poprawa PTA4 o mniej niż 10 dB HL (tabela 2).

Za całkowitą poprawę można uznać uzyskanie progów słyszenia średnio na poziomie poniżej 25 dB HL. Takie wyniki odnotowano u 21,6% pacjentów leczonych kortykosteroidami i hiperbarią tlenową i u 21,4% leczonych tylko kortykosteroidami. Znaczna poprawa, wynosząca więcej niż 30 dB HL, została odnotowana u 5,4% pacjentów z grupy pierwszej i 3,6% pacjentów z grupy drugiej. Poprawa wynosząca od 10 do 30 dB była udziałem 21,6% pacjentów z grupy pierwszej i 28,6% pacjentów z grupy drugiej. W obu grupach największy odsetek (około połowę) stanowili pacjenci, u których leczenie przyniosło poprawę progów słyszenia mniejszą niż 10 dB HL. Odsetki pacjentów z obu grup w odpowiadających sobie kategoriach były podobne. Wyniki leczenia u pacjentów z obu grup nie różniły się w sposób istotny statystycznie: $\chi^2 = 0,51$; $p = 0,917$.

Tabela 1. Charakterystyka kliniczna pacjentów z nagłą głuchotą
Table 1. Clinical characteristic of patients with SSNHL

		Grupa 1 (n = 37)	Grupa 2 (n = 28)
Ucho z nagłą głuchotą	prawe	15 (40,5%)	9 (32,1%)
	lewe	12 (59,5%)	19 (67,9%)
Uczucie pełności w uchu	tak	12 (32,4%)	9 (32,1%)
	nie	25 (67,6%)	19 (67,9%)
Szumy uszne	tak	23 (62,2%)	22 (78,6%)
	nie	14 (38,8%)	6 (22,4%)
Zawroty głowy	tak	11 (29,7%)	9 (32,1%)
	nie	26 (70,3%)	19 (67,9%)
Stopień ubytku słuchu	lekki	5 (13,5%)	8 (28,6%)
	umiarkowany	18 (48,6%)	10 (35,7%)
	znaczny	10 (27,0%)	9 (32,1%)
	głęboki	4 (10,8%)	1 (3,6%)
Czas zgłoszenia się od wystąpienia objawów (po ilu dniach)	zakres	1–13	0–22
	<i>M (SD)</i>	4,6 (3,6)	6,2 (5,0)
Wizyta kontrolna (po ilu dniach)	zakres	4–235	6–197
	<i>M (SD)</i>	65,2 (63,9)	40,7 (47,2)

Opis: Grupa 1 – pacjenci leczeni za pomocą kortykosteroidów podawanych doustnie i dobieńkowo, którym dodatkowo zlecono hiperbarię tlenową; grupa 2 – pacjenci leczeni za pomocą kortykosteroidów podawanych doustnie i dobieńkowo, bez hiperbarii tlenowej.

Dyskusja

Celem pracy była ocena, czy tlenoterapia hiperbaryczna stosowana wraz z glikokortykosteroidami w leczeniu nagłej głuchoty przynosi dodatkowe korzyści w zakresie poprawy słuchu. Ponieważ HBOT zwiększa stężenie tlenu i ciśnienie parcjalne tlenu w płynach ucha wewnętrznego, odżywia delikatne struktury ślimaka i wspomaga jego funkcjonowanie, dlatego może wpływać na poprawę słuchu.

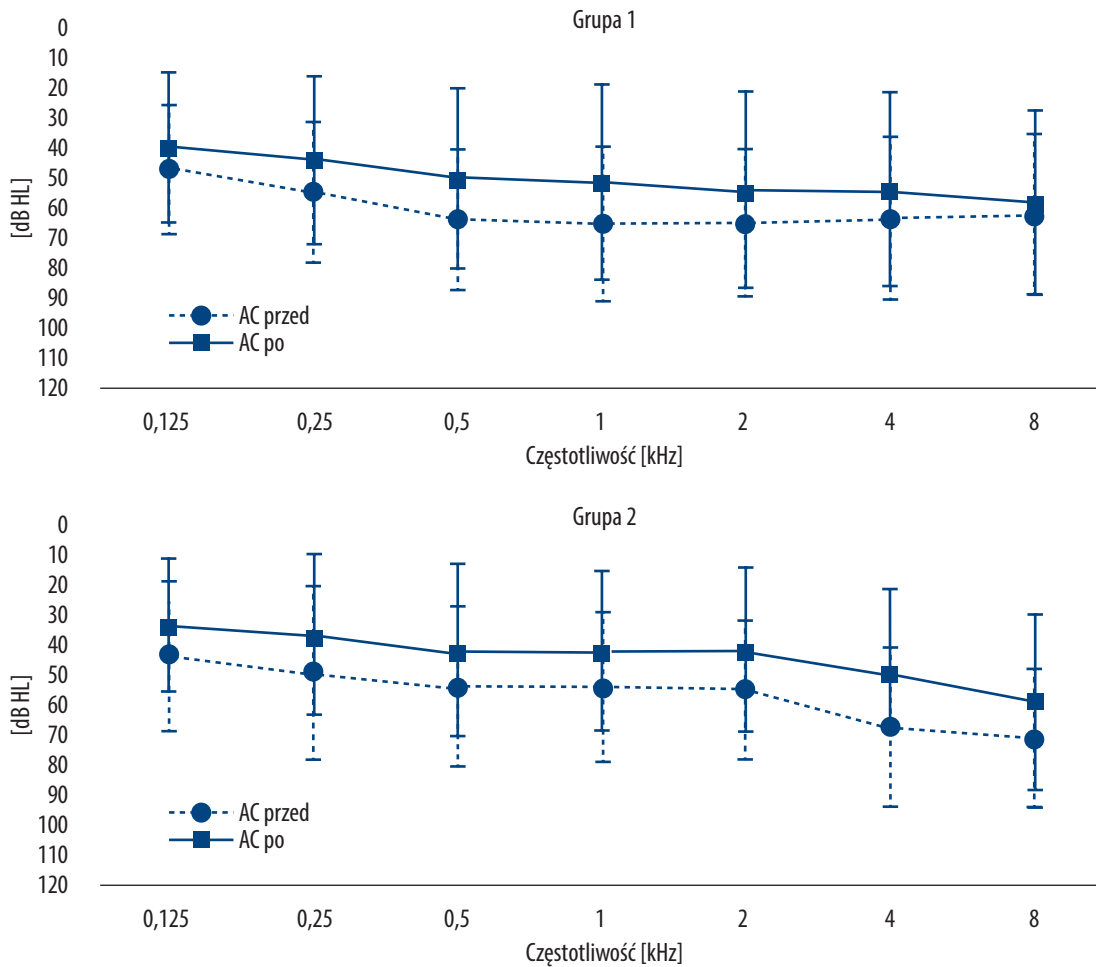
W 2016 roku Europejski Komitet Medycyny Hiperbarycznej zaktualizował wskazania do HBOT w różnych schorzeniach, w tym nagłej głuchoty. Zalecenie stosowania HBOT w nagłej głuchocie ocenia się jako poziom 1 (tj. silne zalecenie) [13]. Wiele badań wykazało, że HBOT jest korzystna w leczeniu SSNHL jako terapia wspomagająca [14,15]. W połączeniu z leczeniem glikokortykosteroidami prowadzi do poprawy słuchu [16].

W niniejszym badaniu nie stwierdzono korzystnego wpływu HBOT. Wyniki uzyskane przez pacjentów leczonych glikokortykosteroidami i HBOT były podobne do wyników osób leczonych samymi glikokortykosteroidami. Średnia zmiana progów słuchu wynosiła 12 dB HL w pierwszej grupie i 13,7 dB HL w drugiej. Na podstawie PTA4 określono efekty leczenia uzyskane w obu grupach pacjentów i efekty te były podobne. Również na podstawie kryterium poprawy słuchu zaproponowanego przez Labatuta i wsp. [11] nie stwierdzono między obiema

grupami różnicy w efektywności leczenia. W literaturze naukowej jako miarę poprawy słuchu przyjmuje się zarówno zmianę progów słyszenia, jak również umowne klasyfikacje, np. poprawę o określoną liczbę decybeli [17,18]. Plontke i wsp. [19] zauważają jednak, iż nie ma jednej, wystandardyzowanej miary stosowanej powszechnie do oceny efektywności leczenia nagłej głuchoty.

Wyniki uzyskiwane przez innych badaczy są bardzo zróżnicowane. Krajcovicova i wsp. [16] zastosowali HBOT jako uzupełnienie leczenia farmakologicznego (sterydy podawane doustnie i dobieńkowo) i wyniki porównali do wyników leczenia samymi sterydami. Stwierdzili, że w obu grupach nastąpiła poprawa słuchu, ale HBOT znacząco zwiększyła efekt farmakoterapii. Odsetek pacjentów z poprawą słuchu wyniósł 28,6% u osób leczonych samymi sterydami i 61,7% u osób z leczeniem skojarzonym. Autorzy skonkludowali, że HBOT jest obiecującą metodą leczenia SSNHL.

Podobne wyniki uzyskali w swoim randomizowanym, kontrolowanym badaniu Cho i wsp. [20]. Pacjenci zostali podzieleni na dwie grupy; grupa 1–30 pacjentów leczonych tylko sterydami (doustnie i dobieńkowo) oraz grupa 2–30 pacjentów leczonych sterydami oraz HBOT. Grupa pacjentów leczona sterydami i HBOT osiągnęła znacznie lepszy poziom słyszenia dla częstotliwości 0,5 i 1 kHz, a wskaźnik poprawy słuchu był znacznie wyższy (60%) u pacjentów leczonych sterydami i HBOT w porównaniu do 33% u pacjentów leczonych



Opis: Grupa 1 – pacjenci leczeni za pomocą kortykosteroidów podawanych doustnie i dożęnkowo, którym dodatkowo zlecono hiperbarię tlenową; grupa 2 – pacjenci leczeni za pomocą kortykosteroidów podawanych doustnie i dożęnkowo, bez hiperbarii tlenowej; AC (ang. *air conduction*) – przewodnictwo powietrzne (przed i po leczeniu).

Rycina 1. Zmiana progów słyszenia u pacjentów z SSNHL
Figure 1. Changing of hearing thresholds in patients with SSNHL

Tabela 2. Wyniki leczenia nagłej głuchoty
Table 2. SSNHL treatment results

	Grupa 1 (n = 37)	Grupa 2 (n = 28)
PTA4 < 25dB HL	8 (21,6%)	6 (21,4%)
Poprawa PTA4 o więcej niż 30 dB HL	2 (5,4%)	1 (3,6%)
Poprawa PTA4 o 10–30 dB HL	8 (21,6%)	8 (28,6%)
Poprawa PTA4 o mniej niż 10 dB HL	19 (51,4%)	13 (46,4%)

Opis: Grupa 1 – pacjenci leczeni za pomocą kortykosteroidów podawanych doustnie i dożęnkowo, którym dodatkowo zlecono hiperbarię tlenową; grupa 2 – pacjenci leczeni za pomocą kortykosteroidów podawanych doustnie i dożęnkowo, bez hiperbarii tlenowej.

tylko sterydami. Co ważne, rozpoznawanie mowy poprawiło się bardziej u pacjentów leczonych w sposób skojarzony niż u pacjentów leczonych samymi sterydami.

Interesujące badanie dotyczące zastosowania HBOT w leczeniu SSNHL zostało przeprowadzone przez Liu i wsp. [21].

Rzuca ono światło na mechanizm molekularny stojący za terapią HBOT. Badanie zostało przeprowadzone na 120 pacjentach z idiopatycznym SSNHL, którzy zostali podzieleni na dwie grupy. Pierwszą grupę stanowiło 60 pacjentów, którzy byli leczeni wyłącznie doustnym prednizonem i ekstraktem *Ginkgo biloba*, drugą grupę

stanowiło 60 pacjentów, którzy otrzymali leki doustne oraz HBOT. Całkowite wyleczenie lub poprawę stwierdzono u 66,7% pacjentów w grupie leczonej lekami i u 86,7% w grupie z HBOT. Dodatkowo zmierzono poziom cytokin zapalnych, receptorów toll-podobnych (TLR4), ekspresji czynnika jądrowego (NF- κ B) i czynnika martwicy nowotworów (TNF- α) we krwi obwodowej. Zmniejszenie stanu zapalnego zaobserwowano po leczeniu w obu grupach, ale poprawa słuchu była większa u osób, które otrzymały leki i HBOT. Wyższa ekspresja genów receptorów toll-podobnych (TLR) w leukocytach krwi obwodowej pacjentów z SSNHL została potwierdzona przez Yang i wsp. [22].

Niektórzy badacze nie potwierdzają jednak korzystnego wpływu HBOT w leczeniu SSNHL [23]. Yücel i Özbuğday [24] porównali dwa schematy leczenia: tylko sterydy (doustnie i dożebenkowo) oraz sterydy w połączeniu z HBOT. W grupie pierwszej wskaźnik poprawy słuchu wyniósł 73,1%, w grupie drugiej był podobny – 69,1%. Autorzy nie stwierdzili korzystnego wpływu HBO po dodaniu tej metody do leczenia sterydami. Skarżyńska i wsp. [4] porównali pięć różnych farmakologicznych i niefarmakologicznych schematów leczenia SSNHL, w dwóch z nich podawanie glikokortykosteroidów uzupełniono o HBOT. Najlepsze wyniki uzyskano u pacjentów, którym podawano glikokortykosteroid dożebenkowo w połączeniu z długotrwałym doustnym podawaniem glikokortykosteroidu. Włączenie HBOT nie przełożyło się na lepsze wyniki słuchowe. Biorąc pod uwagę wyniki badania opisanego w niniejszym artykule oraz poprzedniego [4] wydaje się, że istotnymi czynnikami są siła przeciwzapalna i droga podania glikokortykosteroidów. Skumulowana dawka glikokortykosteroidów (doustnie podawany prednizon i miejscowo podawany deksametazon) wydaje się odgrywać ważną rolę w przywracaniu słuchu po incydencie SSNHL. Jednak przeciwzapalna moc deksametazonu w obu grupach pacjentów w tym badaniu wydawała się głównym czynnikiem w kontekście poprawy słuchu.

W pogodzeniu tych rozbieżności mogą pomóc systematyczne przeglądy i metaanalizy skuteczności HBOT w leczeniu SSNHL [25,26]. Duże badanie kliniczne

przeprowadzone przez Rhee i wsp. [26] wykazało korzystny wpływ HBOT, gdy była ona stosowana, jako część leczenia skojarzonego, przy czym szanse na odzyskanie słuchu były znacznie wyższe w przypadku leczenia skojarzonego. W metaanalizie przeprowadzonej przez Joshua i wsp. [25] stwierdzono znaczną przewagę leczenia z uwzględnieniem HBOT w zakresie poprawy słuchu i ilorazu szans na odzyskanie słuchu.

Biorąc pod uwagę powyższe, można zapytać, dlaczego w naszym badaniu, w którym pacjenci mieli włączone HBOT do leczenia SSNHL, nie uzyskali oni lepszych wyników słuchowych. Uważamy, że istotnym czynnikiem w tym przypadku mogło być opóźnienie leczenia. Nasi pacjenci zgłaszali się do kliniki nawet po upływie 3 tygodni po wystąpieniu SSNHL. Prawdopodobnie wcześniejsze podjęcie leczenia mogłoby przynieść lepsze wyniki niż te stwierdzone w badaniu. Śliwińska-Kowalska i wsp. [27] podkreślają, że wczesne podanie leków zwiększa szansę poprawy słuchu, a włączenie leczenia farmakologicznego po dwóch tygodniach drastycznie zmniejsza możliwość uzyskania poprawy; również uzupełnienie leczenia o hiperbarię tlenową w okresie pierwszych dwóch tygodni daje najlepsze wyniki.

Nasze badanie ma kilka ograniczeń. Miało charakter retrospektywny i nie było randomizowane, więc cechy pacjentów mogą wpływać na wyniki, co oznacza, że wszelkie wnioski muszą być ograniczone. Ponadto wizyty kontrolne odbywały się w różnym czasie po leczeniu, więc na wyniki stwierdzane po dłuższym czasie mogą mieć wpływ różne dodatkowe i niezwyfikowane czynniki.

Wnioski

Nie stwierdzono różnicy w wynikach słuchowych między pacjentami leczonymi glikokortykosteroidami w połączeniu z HBOT a pacjentami leczonymi tylko glikokortykosteroidami. Prospektywne, kontrolowane i randomizowane badanie dostarczyłoby bardziej wiarygodnej wiedzy na temat znaczenia HBOT w leczeniu nagłej głuchoty.

Piśmiennictwo

1. Kleyan AD. Sudden complete or partial loss of function of the octavus-system in apparently normal persons. *Acta Otolaryngol*, 1944; 32: 407–29; <https://doi.org/10.3109/00016484409119921>.
2. Schreiber BE, Agrup C, Haskard DO, Luxon LM. Sudden sensorineural hearing loss. *Lancet*, 2010; 375: 1203–11; [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(09\)62071-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(09)62071-7).
3. Hong SM, Park CH, Lee JH. Hearing outcomes of daily intratympanic dexamethasone alone as a primary treatment modality for ISSHL. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2009; 141: 579–83; <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2009.08.009>.
4. Skarżyńska MB, Kołodziejek A, Gos E i wsp. Effectiveness of various treatments for sudden sensorineural hearing loss: a retrospective study. *Life (Basel)*, 2022; 12: 96; <https://doi.org/10.3390/life12010096>.
5. Sen S, Sen S. Therapeutic effects of hyperbaric oxygen: integrated review. *Med Gas Res*, 2021; 11: 30–33; <https://doi.org/10.4103/2045-9912.310057>.
6. Murphy-Lavoie HM, Mutluoglu M. Hyperbaric Treatment Of Sensorineural Hearing Loss, 2023. StatPearls Publishing [Internet], <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459160/> [dostęp: 19.09.2023].
7. Kirby JP, Snyder J, Schuerer DJE, Peters JS, Bochicchio GV. Essentials of hyperbaric oxygen therapy: 2019 review. *Mo Med*, 2019; 116: 176–9.
8. Van Der Wal AW, Van Ooij PJ a. M, De Ru JA. Hyperbaric oxygen therapy for sudden sensorineural hearing loss in divers. *J Laryngol Otol*, 2016; 130: 1039–47; <https://doi.org/10.1017/S0022215116009075>.
9. Sethuraman KN, Smolin R, Henry S. Is there a place for hyperbaric oxygen therapy? *Adv Surg*, 2022; 56: 169–204; <https://doi.org/10.1016/j.yasu.2022.02.011>.
10. Psillas G, Ouzounidou S, Stefanidou S, Kotsiou M, Giaglis GD, Vital I i wsp. Hyperbaric oxygen as salvage treatment for idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *B-ENT*, 2015; 11: 39–44.

11. Labatut T, Daza MJ, Alonso A. Intratympanic steroids as primary initial treatment of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *The Hospital Universitario Ramón y Cajal experience and review of the literature. Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2013; 270: 2823–32; <https://doi.org/10.1007/s00405-012-2306-y>.
12. Ortega MA, Fraile-Martinez O, García-Montero C, Callejón-Peláez E, Sáez MA, Alvarez-Mon MA i wsp. A general overview on the hyperbaric oxygen therapy: applications, mechanisms and translational opportunities. *Medicina*, 2021; 57: 864; <https://doi.org/10.3390/medicina57090864>.
13. Mathieu D, Marroni A, Kot J. Tenth European Consensus Conference on Hyperbaric Medicine: recommendations for accepted and non-accepted clinical indications and practice of hyperbaric oxygen treatment. *Diving Hyperb Med*, 2017; 47: 24–32; <https://doi.org/10.28920/dhm47.1.24-32>.
14. Mosli M, Alkhathlan B, Abumohssin A, Merdad M, Alherabi A, Marghani O i wsp. Prevalence and clinical predictors of LPR among patients diagnosed with GERD according to the reflux symptom index questionnaire. *Saudi J Gastroenterol*, 2018; 24: 236–41; https://doi.org/10.4103/sjg.SJG_518_17.
15. Piniara A, Kyrodimos E, Maragkoudakis P, Kotzampasakis D, Vavasis P, Maroudias N i wsp. Hyperbaric oxygen therapy combined with steroid treatment for sudden sensorineural hearing loss: a prospective randomized clinical trial. *J Hear Sci*, 2022; 12: 9–20; <https://doi.org/10.17430/JHS.2022.12.1.1>.
16. Krajcovicova Z, Melus V, Zigo R, Matisáková I, Vecera J, Kaslíková K. Efficacy of hyperbaric oxygen therapy as a supplementary therapy of sudden sensorineural hearing loss in the Slovak Republic. *Undersea Hyperb Med*, 2018; 45: 363–70.
17. Furuhashi A, Matsuda K, Asahi K, Nakashima T. Sudden deafness: long-term follow-up and recurrence. *Clin Otolaryngol Allied Sci*, 2002; 27(6): 458–63; <https://doi.org/10.1046/j.1365-2273.2002.00612.x>.
18. Keseroğlu K, Toptaş G, Uluat A, Bayir Ö, Çadalli Tatar E, Saylam G i wsp. Addition of intratympanic steroid or hyperbaric oxygen treatment to systemic steroid treatment in sudden idiopathic sensorineural hearing loss treatment, and long-term results of salvage treatment. *Turk J Med Sci*, 2020; 50(1): 177–83; <https://doi.org/10.3906/sag-1908-122>.
19. Plontke SK, Bauer M, Meisner C. Comparison of pure-tone audiometry analysis in sudden hearing loss studies: lack of agreement for different outcome measures. *Otol Neurotol*, 2007; 28(6): 753–63; <https://doi.org/10.1097/mao.0b013e31811515ae>.
20. Cho I, Lee H-M, Choi S-W, Kong S-K, Lee I-W, Goh E-K i wsp. Comparison of two different treatment protocols using systemic and intratympanic steroids with and without hyperbaric oxygen therapy in patients with severe to profound idiopathic sudden sensorineural hearing loss: a randomized controlled trial. *Audiol Neurotol*, 2018; 23: 199–207; <https://doi.org/10.1159/000493558>.
21. Liu XH, Liang F, Jia XY, Zhao L, Zhou Y, Yang J. Hyperbaric oxygen treatment improves hearing level via attenuating TLR4/NF-κB mediated inflammation in sudden sensorineural hearing loss patients. *Biomed Environ Sci*, 2020; 33: 331–7; <https://doi.org/10.3967/bes2020.045>.
22. Yang C-H, Hwang C-F, Yang M-Y, Lin P-M, Chuang J-H. Expression of toll-like receptor genes in leukocytes of patients with sudden sensorineural hearing loss. *Laryngoscope*, 2015; 125: E382–7; <https://doi.org/10.1002/lary.25241>.
23. Bennett MH, Kertesz T, Perleth M, Yeung Ph, Lehm JP. Hyperbaric oxygen for idiopathic sudden sensorineural hearing loss and tinnitus. *Cochrane Database Syst Rev*, 2012; 10: CD004739; <https://doi.org/10.1002/14651858.CD004739.pub4>.
24. Yücel A, Özbuğday Y. Comparison of steroid treatment with and without hyperbaric oxygen therapy for idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *J Audiol Otol*, 2020; 24: 127–32; <https://doi.org/10.7874/jao.2019.00486>.
25. Joshua TG, Ayub A, Wijesinghe P, Nunez DA. Hyperbaric oxygen therapy for patients with sudden sensorineural hearing loss: a systematic review and meta-analysis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 2022; 148: 5–11; <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2021.2685>.
26. Rhee T-M, Hwang D, Lee J-S, Park J, Lee JM. Addition of hyperbaric oxygen therapy vs medical therapy alone for idiopathic sudden sensorineural hearing loss: a systematic review and meta-analysis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 2018; 144: 1153–61; <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2018.2133>.
27. Śliwińska-Kowalska M, Narożny W, Sekula A, Pawlak-Osińska K, Morawski K, Kot J i wsp. Nagły niedosłuch czuciowo-nerwowy – stanowisko Polskiego Towarzystwa Audiologicznego i Foniatrycznego dotyczące zaleceń diagnostycznych i terapeutycznych. *Otolaryngologia*, 2015; 14(2): 65–73.

Problemy nadwrażliwości słuchowej i mizofonii występujące u pacjentów z szumami usznymi

Problems of hyperacusis and misophonia occurring in patients with tinnitus

Danuta Raj-Koziak^{1ABD-F}, Elżbieta Gos^{2C-F}, Justyna Kutymba^{2BE},
Piotr H. Skarżyński^{2EG}, Henryk Skarżyński^{3EG}

¹ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Zakład Szumów Usznych, Warszawa/Kajetany

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

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

Wkład autorów:

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

Streszczenie

Wprowadzenie: Nadwrażliwość słuchowa i mizofonia to rodzaje obniżonej tolerancji na dźwięk. Obie te dysfunkcje mają pewne cechy wspólne, jednak każda z nich ma swoją specyfikę. Szczególnie często występują w przebiegu szumów usznych, stanowiąc dodatkową dolegliwość dla pacjentów. Celem pracy jest określenie rodzaju i nasilenia problemów związanych z obniżoną tolerancją na dźwięki, tj. nadwrażliwością słuchową i mizofonią, zgłaszanych przez pacjentów z szumami usznymi.

Materiał i metody: W badaniu wzięło udział 101 pacjentów (54 kobiety i 47 mężczyzn) z szumami usznymi, w wieku od 19 do 72 lat. Wszyscy zgłaszali dodatkowe problemy związane z obniżoną tolerancją na dźwięki. Badanie audiologiczne obejmowało: wywiad, wideootoskopię, audiometrię tonalną i impedancyjną oraz ocenę poziomu nieprzyjemnego słyszenia. Pacjenci wypełniali: *Kwestionariusz uciążliwości szumów usznych* (THI), *Wizualną skalę analogową* (VAS) oraz autorski *Kwestionariusz nadwrażliwości słuchowej* (KNS).

Wyniki: Progi słyszenia wynosiły przeciętnie około 16–18 dB HL dla przewodnictwa powietrznego i około 10 dB HL dla przewodnictwa kostnego. Prawidłowe wyniki tympanometrii stwierdzono u 97% pacjentów. Przeciętny próg dyskomfortu wynosił około 72–76 dB HL. Stwierdzono korelację między uciążliwością szumów usznych a nadwrażliwością słuchową ($\rho = 0,31$), natomiast brak było związku między uciążliwością szumów usznych a mizofonią ($\rho = 0,04$).

Wnioski: Nadwrażliwość słuchowa oraz mizofonia, będące rodzajem obniżonej tolerancji na dźwięki, często współwystępują z szumami usznymi. W praktyce klinicznej powinny być różnicowane i wskazane jest, by ich diagnostyka i terapia były prowadzone przez wielodyscyplinarny zespół specjalistów.

Słowa kluczowe: nadwrażliwość słuchowa • mizofonia • szumy uszne

Abstract

Background: Hyperacusis and misophonia are types of decreased tolerance to sound. These two disorders share some common features, but each one has its own specific characteristics. They often co-occur with tinnitus, causing additional discomfort for patients. This study aims to determine the nature and severity of the problems associated with decreased sound tolerance, i.e. hyperacusis and misophonia, reported by patients with tinnitus.

Material and methods: The study included 101 patients (54 women and 47 men) with tinnitus, aged between 19 and 72 years. All of them reported additional problems related to decreased sound tolerance. The audiological assessment included an interview, video otoscopy, tonal and impedance audiometry, and measurement of uncomfortable loudness level. Patients completed the *Tinnitus Handicap Inventory* (THI), *Visual Analogue Scale* (VAS), and the *Hyperacusis Assessment Questionnaire* (HAQ).

Autor korespondencyjny: Elżbieta Gos, Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-830, Nadarzyn; email: e.gos@ifps.org.pl

Results: Hearing thresholds were on average about 16–18 dB HL for air conduction and about 10 dB HL for bone conduction. Correct tympanometry results were obtained in 97% of patients. The average uncomfortable hearing threshold was about 72–76 dB HL. There was a positive association between tinnitus severity and hyperacusis ($\rho = 0.31$), but no association between tinnitus severity and misophonia ($\rho = 0.04$).

Conclusions: Hyperacusis and misophonia, the types of decreased tolerance to sound, often co-occur with tinnitus. In clinical practice, they should be distinguished and their diagnosis and treatment should be carried out by a multidisciplinary team of specialists.

Key words: hyperacusis • misophonia • tinnitus

Wykaz skrótów

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Odpowiednik w języku polskim
AC	air conduction	przewodnictwo powietrzne
AI	audiometria impedancyjna	–
A-MISO-S	<i>Amsterdam Misophonia Scale</i>	–
AT	audiometria tonalna	–
BC	bone conduction	przewodnictwo kostne
dB HL	decibel hearing level	decybel poziomu słyszenia
HAQ	<i>Hyperacusis Assessment Questionnaire</i>	<i>Kwestionariusz nadwrażliwości słuchowej</i> (zob. KNS)
HHQ	<i>Hyperacusis Handicap Questionnaire</i>	–
HQ	Hyperacusis Questionnaire	–
Hz	hertz	herc
KNS	<i>Kwestionariusz nadwrażliwości słuchowej</i>	–
IHS	<i>Inventory of Hyperacusis Symptoms</i>	–
M	arithmetic mean	średnia arytmetyczna
MQ	<i>Misophonia Questionnaire</i>	–
MisoQuest	<i>Questionnaire for Assessing Decreased Sound Tolerance</i>	<i>Kwestionariusz do pomiaru obniżonej tolerancji na dźwięki</i>
SD	standard deviation	odchylenie standardowe
SPL	sound pressure level	poziom ciśnienia akustycznego
THI	<i>Tinnitus Handicap Inventory</i>	<i>Kwestionariusz uciążliwości szumów usznych</i>
UCL	uncomfortable loudness level	poziom nieprzyjemnego słyszenia (także: próg dyskomfortu)
VAS	<i>Visual Analogue Scale</i>	<i>Wizualna skala analogowa</i>

Wprowadzenie

Nadwrażliwość słuchowa i mizofonia – definicje pojęć

Nadwrażliwość słuchowa i mizofonia mają charakter subiektywny. Oznacza to, że możliwości ich obiektywnego pomiaru są ograniczone, a podstawowym źródłem informacji o charakterze i nasileniu tych dolegliwości jest osoba, która je odczuwa. Jastreboff i Jastreboff [1] rozróżniają nadwrażliwość słuchową i mizofonię jako objawy występujące w przebiegu obniżonej tolerancji na dźwięki.

Nadwrażliwość słuchowa występuje w sytuacji, kiedy negatywne reakcje na dźwięk zależą tylko od jego fizycznej charakterystyki, tzn. natężenia i częstotliwości dźwięku. Rodzaj dźwięku i okoliczności, w jakich się pojawia, nie

mają w tym przypadku znaczenia. Oznacza to, że każdy dźwięk, który pacjent subiektywnie odbiera jako głośny, może powodować dyskomfort [2]. Tyler [3], który za podstawę podziału przyjął wtórne reakcje pacjenta po narażeniu na dźwięki, podzielił zaburzenia percepcji słuchowej na cztery rodzaje [nazwy w tłum. aut.]: nadwrażliwość – głośność (ang. *hyperacusis loudness*), nadwrażliwość – rozdrażnienie (ang. *hyperacusis annoyance*), nadwrażliwość – lęk (ang. *hyperacusis fear*) i nadwrażliwość – ból (ang. *hyperacusis pain*). Nadwrażliwość – głośność jest rozpoznawana w sytuacji, gdy umiarkowanie intensywne dźwięki są oceniane przez pacjenta jako bardzo głośne w porównaniu do oceny osób, które nie zgłaszają problemu. Nadwrażliwość – rozdrażnienie jest negatywną emocjonalną reakcją pacjenta na dźwięk czy grupę dźwięków [3]. Nadwrażliwość – lęk to reakcja awersyjna na dźwięki, która skutkuje zachowaniem unikowym, np.

pacjent unika miejsc, co do których obawia się, że pojawią się tam dźwięki powodujące lęk (np. w restauracji, podczas imprez sportowych czy zwykłych zajęć społecznych, rekreacyjnych i zawodowych). Nadwrażliwość – ból występuje w sytuacji, gdy ekspozycja na dźwięk powoduje ból na znacznie niższym poziomie niż u przeciętnego słuchacza z dobrym słuchem, czyli w okolicy 130 dB SPL, i może być opisywana jako np. kłujący ból w uchu.

Termin mizofonia został wprowadzony do praktyki klinicznej przez Jastreboffa w 2004 roku [1]. Oznacza nienormalnie silną reakcję na dźwięki niekoniecznie głośne, która powstaje w wyniku specyficznego nastawienia osoby do danego dźwięku. Fizyczne parametry dźwięku, takie jak natężenie i częstotliwość, są w przypadku mizofonii wtórne, co odróżnia ją od nadwrażliwości słuchowej. Reakcji na dźwięk towarzyszą nieprzyjemne emocje, odbierane przez osobę jako niekontrolowane i nadmierne [4]. Negatywna reakcja pacjenta na dźwięk zależy od doświadczeń pacjenta z przeszłości i od pozasłuchowych czynników, takich jak: wcześniejsza ocena dźwięku przez pacjenta, jego przeświadczenie, że dźwięk może stanowić zagrożenie i że ekspozycja na ten dźwięk może być szkodliwa. Pacjenci w większości są zgodni, że ich reakcje są ograniczone do wybranych osób, np. członków rodziny, lub przedmiotów wydających dany dźwięk. Negatywne reakcje raczej nie występują, jeśli źródłem dźwięku jest dziecko lub zwierzę [5]. Najbardziej nieprzyjemne dźwięki wywołujące reakcje mizofoniczne to: żucie, mlaskanie, chrupanie, oddychanie, chrapanie, a także tykanie zegara, pisanie na klawiaturze [5,6]. Zgodnie z obecnie obowiązującą definicją mizofonia jest zaburzeniem neurofizjologicznym, w którym powtarzające się bodźce słuchowe, zwykle dźwięki ustne wydawane przez innych, wywołują nieprzyjemne reakcje emocjonalne, fizjologiczne i behawioralne [7].

W przypadku nadwrażliwości słuchowej negatywna reakcja na dźwięk zależy tylko od jego natężenia, co oznacza, że każdy dźwięk odpowiednio głośny będzie odbierany jako nieprzyjemny. Natomiast w przypadku mizofonii nieadekwatną do natężenia bodźca reakcję może wywołać dźwięk niekoniecznie głośny, ale wywołujący nadmierne negatywne nastawienie, np. niechęć czy odraza, w odpowiedzi na mlaskanie podczas posiłku, odgłos przełykania śliny czy oddechu.

Patomechanizm nadwrażliwości słuchowej i mizofonii

Zarówno mechanizm nadwrażliwości słuchowej, jak i mizofonii nie został jeszcze dokładnie poznany. Zwiększone występowanie obniżonej tolerancji na dźwięki w populacji osób z zaburzeniami genetycznymi mogłoby wskazywać na przyczyny genetyczne. W przebiegu zespołu Williama, zwanego również zespołem twarzy elfa, gdzie istotą problemu jest delecja 7. chromosomu, u 90,6% osób zaobserwowano objawy nadwrażliwości słuchowej, z czego 14% wykazywało objawy mizofonii [8].

Model wzmocnienia centralnego w nadwrażliwości słuchowej zakłada, że obwodowy ubytek słuchu (np. w przypadku niedosłuchu czuciowo-nerwowego czy synaptopatii) powoduje deficyt informacji akustycznej przekazywanej do wyższych pięter drogi słuchowej. To z kolei wyzwała

kompensacyjne zmiany w ośrodkowym układzie nerwowym na poziomie wzgórków dolnego blaszki czworaczej oraz kory pierwotnej w reakcji na bodziec ponadprogowy [9]. Należy jednak podkreślić, że nie istnieje model zwierzęcy, który w satysfakcjonujący sposób potwierdzałby powyższe założenia [9,10].

W przypadku mizofonii Jastreboff i Jastreboff [11] zakładają istnienie wzmocnionych połączeń pomiędzy drogami słuchowymi a układem limbicznym. Wzmocniona aktywność na poziomie układu limbicznego oraz autonomicznego miałyby powodować silne reakcje behawioralne na umiarkowanie głośne dźwięki. Kumar [12] wskazał na zwiększoną mielinizację w korze przedczołowej u osób z mizofonią, ponadto stwierdził różnice w przetwarzaniu bodźców awersyjnych w funkcjonalnych połączeniach neuronalnych między przednią korą wyspy a regionami odpowiedzialnymi za przetwarzanie emocji.

Epidemiologia nadwrażliwości słuchowej i mizofonii

Badania własne, przeprowadzone przez zespół Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu w 1999 roku, stanowiły pierwsze na świecie opisanie epidemiologiczne studium oceniające skalę problemu. Analiza wyników wykazała, że u 15,3% badanych występowała nadwrażliwość słuchowa [13]. Andersson [14] w 2002 roku określił występowanie nadwrażliwości słuchowej, definiowanej jako nietolerancja zwykłych dźwięków z otoczenia, na poziomie 8,6%. Podejrzewa się, że problem mizofonii może dotyczyć znacznego odsetka populacji, ale dokładne dane nie zostały dotychczas opublikowane. Badanie przeprowadzone wśród studentów wykazało, że 17–20% badanych odczuwa negatywne skutki mizofonii w życiu codziennym [15,16].

Pomiar nadwrażliwości słuchowej i mizofonii

Zestaw narzędzi do oceny nadwrażliwości słuchowej jest ograniczony. Najbardziej popularny jest kwestionariusz *Hyperacusis Questionnaire* (HQ) [17]. Przeprowadzona niezależna ocena psychometryczna nie potwierdziła jednak w pełni trafności tego narzędzia [18,19]. Kwestionariusz *Inventory of Hyperacusis Symptoms* (IHS) został oceniony psychometrycznie tylko online, a nie na próbie klinicznej [20]. Niezależna ocena psychometryczna kwestionariusza została przeprowadzona w 2021 roku i częściowo potwierdziła jego właściwości psychometryczne [21]. Z kolei w artykule dotyczącym kwestionariusza *Hyperacusis Handicap Questionnaire* (HHQ), opublikowanym w 2020 roku, nie przedstawiono wyników jego oceny psychometrycznej, ani procedury konstrukcji, co znacznie zmniejsza jego wartość [22]. Wynika z tego, że dostępne obecnie kwestionariusze nie zapewniają rzetelnej i trafnej oceny nadwrażliwości słuchowej.

Dostępne narzędzia do oceny mizofonii to: *Amsterdam Misophonia Scale* (A-MISO-S), *Misophonia Questionnaire* (MQ), ale ich psychometryczna ocena nie została dotychczas przedstawiona [4,23]. Opracowany w Polsce *MisoQuest* jest pierwszym w pełni zwalidowanym kwestionariuszem opracowanym na podstawie internetowego samoopisowego badania [24]. Trwa jego dodatkowa weryfikacja za pomocą oceny psychologicznej i audiologicznej.

Rozpoznanie nadwrażliwości słuchowej jest dokonywane na podstawie rzetelnie zebranego wywiadu. Pomocny może okazać się także pomiar poziomu nieprzyjemnego słyszenia (ang. *uncomfortable loudness level*, UCL), wykonywany za pomocą słuchawek nausznych. Zadaniem badanego jest wskazanie momentu, kiedy w jego odbiorze słuchowym natężenie dźwięku staje się nieprzyjemne. W ten sposób określa się próg dyskomfortu, który może być pomocny w ocenie nadwrażliwości słuchowej. Przyjmuje się, że osoba ze zdrowym słuchem zaczyna odczuwać dyskomfort przy dźwiękach o natężeniu 90–100 dB. Od niedawna dostępny jest psychoakustyczny test do diagnozowania nadwrażliwości słuchowej oparty na ocenie dźwięków naturalnych, który według autorów jest bardziej odpowiednim narzędziem do oceny nadwrażliwości słuchowej w porównaniu do badania UCL [25].

W przypadku diagnostyki mizofonii przydatne mogą okazać się kryteria definicyjne opracowane przez Schrodera i Dosiera [4,6]. Dotychczas nie został opracowany i zwalidowany kwestionariusz do oceny mizofonii oparty na zaproponowanych kryteriach diagnostycznych.

Cel

Określenie rodzaju i nasilenia problemów związanych z obniżoną tolerancją na dźwięki, tj. nadwrażliwością słuchową i mizofonią, zgłaszanych przez pacjentów z szumami usznymi.

Materiał i metody

Grupę badaną stanowiło 101 pacjentów z szumami usznymi, zgłaszających dodatkowe problemy związane z obniżoną tolerancją na dźwięki: 54 kobiety i 47 mężczyzn w wieku od 19 do 72 lat, średnio 44,8 lat ($SD = 12,5$). Badanie audiologiczne obejmowało: wywiad, ocenę wideo-otoskopową uszu, ocenę progów słyszenia na podstawie badania audiometrii tonalnej (AT), badanie audiometrii impedancyjnej (AI) oraz ocenę poziomu nieprzyjemnego słyszenia (UCL).

Audiometria tonalna

Progi słyszenia w AT tonalnej określono dla ucha prawego i lewego dla częstotliwości: 0,125, 0,25, 0,5, 1, 2, 4 i 8 kHz (przewodnictwo powietrzne) oraz dla częstotliwości: 0,25, 0,5, 1, 2 i 4 kHz (przewodnictwo kostne). Badanie przeprowadzono audiometrem Madsen ITERA II. Normę słuchu zdefiniowano jako wartość progową dla przewodnictwa powietrznego powietrza wynoszącą 20 dB HL lub mniej na wszystkich badanych częstotliwościach [26].

Audiometria impedancyjna

Badanie AI wykonano za pomocą urządzenia Inventis. Wyniki uznano za nieprawidłowe, jeśli wartość ciśnienia w uchu była mniejsza niż $-150 \text{ mm H}_2\text{O}$, a podatność poniżej $0,3 \text{ cm}^3$. Ocenę poziomu nieprzyjemnego słyszenia przeprowadzono w kabinie ciszy przy pomocy nausznych słuchawek audiometrycznych oraz pojedynczego przycisku, który osoba badana trzymała w dłoni. Osoba badająca stopniowo zwiększała głośność dźwięku podawanego przez słuchawki. Pacjent otrzymał polecenie

jak najszybszego naciśnięcia przycisku (lub podniesienia ręki), gdy prezentowany dźwięk tonalny stał się nieprzyjemnie głośny. Badanie UCL przeprowadzono na trzech częstotliwościach: 1, 2 i 4 kHz.

Kwestionariusz THI

Ponadto pacjenci wypełniali *Kwestionariusz uciążliwości szumów usznych* składający się z 25 pytań [27,28]. Na podstawie oceny wyników kwestionariusza możliwe było określenie stopnia dokuczliwości szumów usznych w 5-stopniowej skali.

Kwestionariusz KNS

Do oceny nadwrażliwości słuchowej zastosowano autorski *Kwestionariusz nadwrażliwości słuchowej* (ang. *Hyperacusis Assessment Questionnaire*, HAQ) [29], składający się z 14 pozycji dotyczących odbioru dźwięków i reakcji na różne dźwięki w trzech aspektach: nadwrażliwość – lęk, nadwrażliwość – głośność, nadwrażliwość – ból. Na stwierdzenia zawarte w kwestionariuszu pacjent odpowiadał, zaznaczając jedną z możliwych odpowiedzi: „zdecydowanie nie”, „raczej nie”, „ani tak, ani nie”, „raczej tak”, „zdecydowanie tak”, odzwierciedlającą w największym stopniu jego sytuację.

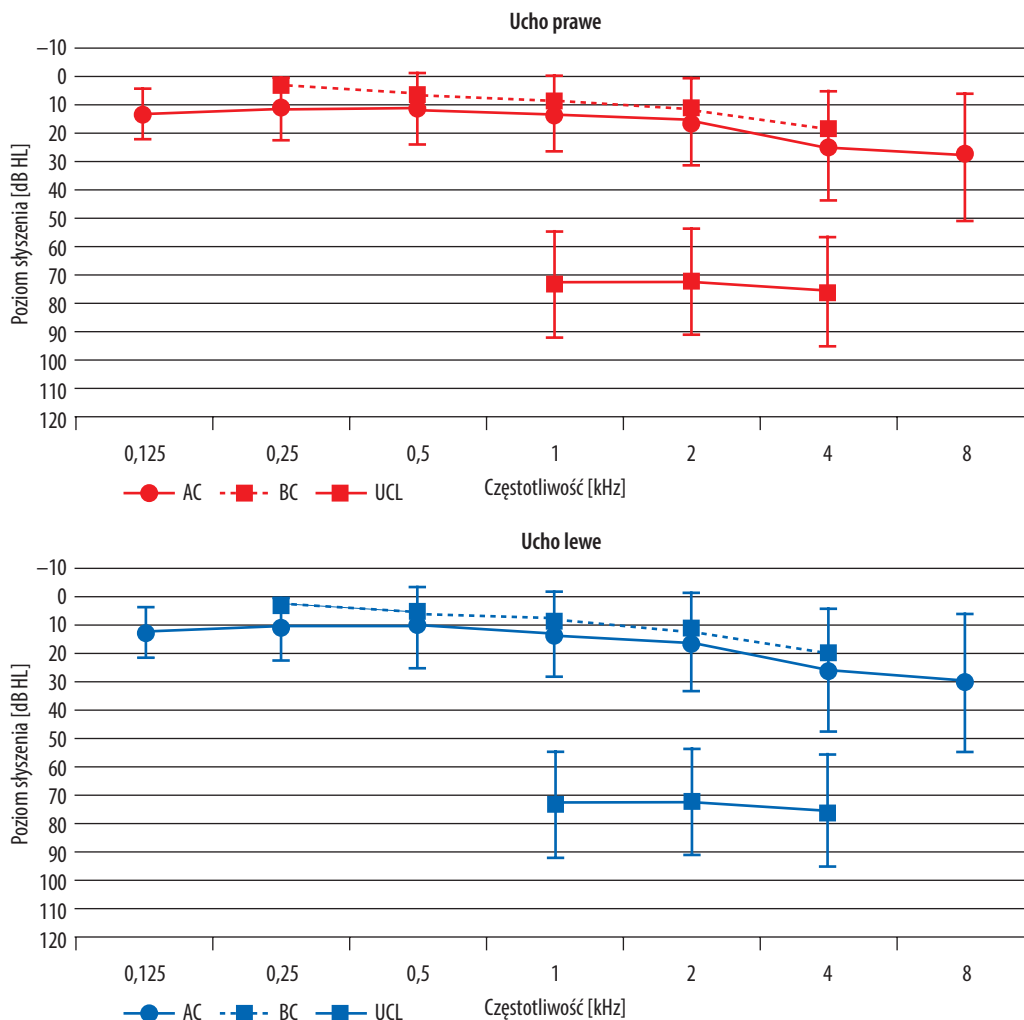
Skala VAS

Aby ocenić stopień mizofonii i nadwrażliwości słuchowej, zastosowano *Wizualną skalę analogową*. Na poziomej 10-centymetrowej skali w zakresie od 0 do 10 pacjent zaznaczał odpowiedź jako pionową kreskę (wartość 0 oznaczała brak dolegliwości, a wartość 10 – maksymalne nasilenie dolegliwości). Pacjent udzielał odpowiedzi na pytania, czy głośne dźwięki sprawiają dyskomfort, czy odczuwa ból pod wpływem głośnych dźwięków i czy obawia się głośnych dźwięków. Czwarte pytanie skali VAS dotyczyło oceny mizofonii i zostało sformułowane w następujący sposób: „Czy dźwięki wydawane przez ludzi podczas jedzenia, gryzienia, polykania, mlaskania, oddychania, pociągania nosem itp. są dla Pani/ Pana nieprzyjemne?”

Wyniki

Dane z wywiadu

Najwięcej osób (34%) zgłaszało, że problemy z obniżoną tolerancją na dźwięki trwają u nich od roku do 5 lat, nieco mniej osób (30%) deklarowało, że problemy te trwają krócej niż rok, 17% – od 5 do 10 lat, 19% – dłużej niż 10 lat. U 54% pacjentów miały one charakter postępujący, a u 46% pojawiły się nagle. Pacjenci zgłaszali, że źle tolerują: dźwięki niskie (86%), metaliczne (88%), dźwięk sygnału wydawanego przez karetkę, radiowóz itp. (86%), dźwięki z codziennego otoczenia (69%), wysokie (47%), dźwięki wydawane przez ludzi, typu mlaskanie, kichanie, przełykanie itp. (26%), dźwięki nagle (19%). Większość badanych (71%) zgłosiła, że dźwięki, które źle toleruje, wywołują u nich obawę, 70% starało się unikać sytuacji, w których mogliby doświadczyć tych dźwięków, a 47% podejmowało takie działania jak używanie stoperów czy słuchawek ochronnych. Większość badanych (64%) stwierdziła, że hałas nasila u nich szumy uszne.



Rycina 1. Średnie progi słyszenia i progi dyskomfortu w uchu prawym i uchu lewym
Figure 1. Average hearing thresholds and discomfort thresholds in the right and left ear

Tabela 1. Statystyki opisowe dla nadwrażliwości słuchowej mierzonej w *Kwestionariuszu nadwrażliwości słuchowej* (KNS)
Table 1. Descriptive statistics for hyperacusis as measured by the *Hyperacusis Assessment Questionnaire* (HAQ)

Nazwa podskali	Min	Max	M	SD	Me	Skośność	Kurtoza
Nadwrażliwość – głośność	7	28	21,17	5,46	22	-0,77	-0,17
Nadwrażliwość – lęk	0	16	7,71	4,91	8	0,05	-1,29
Nadwrażliwość – ból	0	12	7,61	3,65	9	-0,44	-1,04
Wynik ogólny	7	56	36,50	11,57	37	-0,31	-0,52

Dane audiometryczne

Progi słyszenia uśrednione dla wszystkich częstotliwości wyniosły: dla przewodnictwa powietrznego: $M = 16,6$ dB HL ($SD = 12,1$) dla ucha prawego, $M = 17,5$ dB HL ($SD = 14,3$) dla ucha lewego; dla przewodnictwa kostnego $M = 9,6$ dB HL ($SD = 9,4$) dla ucha prawego, $M = 10,1$ dB HL ($SD = 10,9$) dla ucha lewego. Prawidłowy wynik tympanometrii (tympanogram typu A) stwierdzono u 97% pacjentów. Progi dyskomfortu (UCL) dla ucha prawego były następujące: dla 1 kHz – $M = 72,8$ dB HL

($SD = 18,1$), 2 kHz – $M = 72,3$ dB HL ($SD = 17,9$), 4 kHz – $M = 75,6$ dB HL ($SD = 19,4$). Natomiast dla ucha lewego wyniosły: dla 1 kHz – $M = 72,6$ dB HL ($SD = 18,3$), 2 kHz – $M = 72,5$ dB HL ($SD = 18,4$), 4 kHz – $M = 75,5$ dB HL ($SD = 19,6$). Uśrednione progi słyszenia i progi dyskomfortu przedstawiono na **rycynie 1**.

Poziom nadwrażliwości słuchowej

Wyniki uzyskane przez pacjentów w *Kwestionariuszu nadwrażliwości słuchowej* przedstawiono w **tabeli 1**.

Tabela 2. Współczynniki korelacji ρ -Spearmana między nadwrażliwością słuchową, mizofonią i uciążliwością szumów usznych

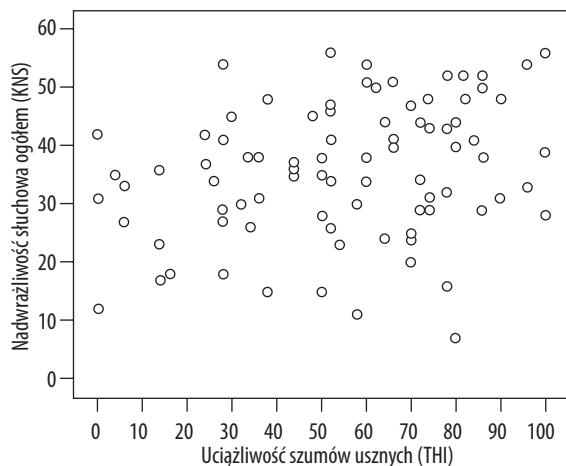
Table 2. ρ -Spearman's correlation coefficients between hyperacusis, misophonia and tinnitus severity

Nazwa podskali	Mizofonia	Uciążliwość szumów usznych
Nadwrażliwość – głośność	0,11	0,31**
Nadwrażliwość – lęk	0,22*	0,36**
Nadwrażliwość – ból	0,07	0,08
Wynik ogólny	0,17	0,31*
Uciążliwość szumów usznych	0,04	–

Z przedstawionych danych wynika, że średni poziom nadwrażliwości słuchowej wyniósł 36,5 punktu. Wziąwszy po uwagę, że w KNS można uzyskać wynik od 0 do 56 punktów, to uzyskany przez pacjentów rezultat wskazuje na dość znaczne nasilenie nadwrażliwości słuchowej. Szczególnie podwyższone wyniki zaobserwowano w podskali *Nadwrażliwość – głośność*, w której zakres teoretyczny wyników wynosi od 0 do 28 punktów, natomiast średni wynik otrzymany wyniósł 21,17 punktu. Wartości median były zbliżone do wartości średnich. Rozkłady były w przybliżeniu symetryczne, choć te odnoszące się do podskal *Nadwrażliwość – lęk* i *Nadwrażliwość – ból* miały nieco zwiększoną negatywną kurtozę.

Poziom mizofonii

Wyniki uzyskane przez pacjentów w skali VAS zawierały się w zakresie od 0 do 100 punktów. Średni wynik wyniósł 36,86 punktu ($SD = 33,93$), mediana wyniosła 23,5 punktu. Skośność rozkładu była dodatnia i słaba (0,50), kurtozą ujemna i dość silna (–1,26).



Poziom uciążliwości szumów usznych

Wyniki uzyskane przez pacjentów w THI zawierały się w zakresie od 0 do 100 punktów. Średni wynik wyniósł 55,52 punktu ($SD = 26,67$), mediana wyniosła 53,5 punktu. Skośność rozkładu była negatywna i słaba (–0,36), kurtozą ujemna i umiarkowana (–0,72).

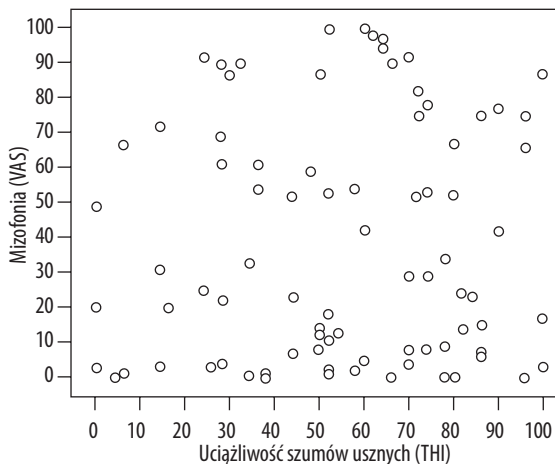
Związek między nadwrażliwością słuchową, mizofonią i uciążliwością szumów usznych

W tabeli 2 przedstawiono współczynniki korelacji ρ -Spearmana wyznaczone między badanymi zmiennymi, tj. nadwrażliwością słuchową, mizofonią i uciążliwością szumów usznych.

Z danych przedstawionych w tabeli 2 wynika, że mizofonia jest skorelowana z jednym tylko aspektem nadwrażliwości słuchowej, którym jest lęk. Nasilonej mizofonii towarzyszy podwyższony lęk związany z doświadczaniem głośniejszych dźwięków. Natomiast mizofonia nie pozostaje w zależności z uciążliwością szumów usznych (korelacja praktycznie wynosi 0). Natomiast nadwrażliwość słuchowa jest istotnie powiązana z uciążliwością szumów usznych. Dotyczy to zarówno aspektów głośność i lęk, jak i ogólnego poziomu nadwrażliwości. Podwyższonemu poziomowi nadwrażliwości słuchowej towarzyszy podwyższony poziom uciążliwości szumów usznych. Zależności między zmiennymi przedstawiono na rycinie 2.

Dyskusja

Nadwrażliwość słuchowa oraz mizofonia, będące rodzajem obniżonej tolerancji na dźwięki, często współwystępują z szumami usznymi. Odczuwane przez pacjentów dolegliwości są trudne do obiektywnego pomiaru i wciąż brakuje narzędzi, które w rzetelny i trafny sposób oddawałyby uciążliwość tego zjawiska. Celem pracy było określenie rodzaju i nasilenia problemów związanych z obniżoną tolerancją na dźwięki zgłaszanych przez pacjentów z szumami usznymi. Dane uzyskane z wywiadu wskazują,



Rycina 2. Związek między uciążliwością szumów usznych a nadwrażliwością słuchową ($\rho = 0,31$) oraz między uciążliwością szumów usznych a mizofonią ($\rho = 0,04$)

Figure 2. Association between tinnitus severity and hyperacusis ($\rho = 0,31$) and between tinnitus severity and misophonia ($\rho = 0,04$)

że nadwrażliwość słuchowa jest dolegliwością o charakterze subiektywnym, z którą pacjenci zmagają się przez lata, w przypadku której zarówno niskie, jak i wysokie dźwięki odbierane są przez nich jako nieprzyjemne. Dolegliwości związane z nadwrażliwością słuchową były na tyle uciążliwe, że prawie połowa (47%) osób badanych wdrażała postępowanie zapobiegające polegające na stosowaniu zatyczek/ stoperów. Praktyka kliniczna wskazuje na fakt, że używanie zatyczek/ stoperów pomaga w danym momencie uniknąć ekspozycji na nieprzyjemny dźwięk, natomiast długotrwałe ich stosowanie powoduje efekt odwrotny, czyli po wyjęciu zatyczek/ stoperów może się okazać, że nadwrażliwość słuchowa jest jeszcze większa. Dlatego w terapii nadwrażliwości rekomendujemy pacjentom stosowanie zatyczek tylko w sytuacjach koniecznych i możliwie krótko.

W badanym materiale nadwrażliwości słuchowej towarzyszyły szумы uszne. Wyniki badania audiometrii tonalnej w większości przypadków nie wykazały u pacjentów problemów ze słyszeniem, podobnie jak wynik badania audiometrii impedancyjnej – u 97% pacjentów był prawidłowy. Ocena poziomu nieprzyjemnego słyszenia stanowi próbę określenia za pomocą wartości liczbowej, jaka jest tolerancja pacjenta na dźwięki. Jako normę przyjmuje się wartość 83–96 dB [30]. Pomiar wartości UCL w badanej grupie wyniósł średnio od 72,3 do 75,6 dB HL, co potwierdza występowanie nadwrażliwości słuchowej. Stopień uciążliwości szumów usznych, oceniony na podstawie kwestionariusza THI, wykazał ich nieco ponadprzeciętny poziom [31]. Nadwrażliwość słuchowa okazała się silnie skorelowana z uciążliwością szumów usznych, co oznacza, że im bardziej nasilone objawy nadwrażliwości słuchowej, tym większa dokuczliwość szumów usznych.

Nasze obserwacje znalazły potwierdzenie w pracach innych autorów, którzy również stwierdzili, że nadwrażliwość słuchowa jest silnie powiązana z szumami usznymi i ta zależność wzmacnia się ze wzrostem uciążliwości szumów oraz poziomem nadwrażliwości słuchowej [32]. Cederroth [32] uważa, że silne powiązania nadwrażliwości i szumów usznych niosą za sobą implikacje kliniczne,

ponieważ niektóre badania diagnostyczne mogą być nietolerowane przez pacjentów ze względu na ich głośny charakter. Chodzi tu o badanie rezonansu magnetycznego głowy, które stanowi złoty standard w diagnostyce szumów usznych jednostronnych, czy rejestrację potencjałów wywołanych pnia mózgu. Podobnie potencjalne użycie aparatów słuchowych z wbudowaną funkcją generatora szumów w celu redukcji odczuwanych szumów usznych może być również ograniczone istniejącą nadwrażliwością słuchową. Ustalenie, który objaw – szумы uszne czy nadwrażliwość słuchowa – pojawił się jako pierwszy i który z nich stanowi główną dolegliwość pacjenta, mogłoby zostać wykorzystane przy formułowaniu planu leczenia.

Wyniki naszych badań pokazały, że mizofonia nie pozostaje w związku z uciążliwością szumów usznych, a korelacja jest bliska 0. Nasilonej mizofonii towarzyszył natomiast lęk związany z ekspozycją na głośne dźwięki. Wyniki powyższych badań wskazują, że istnieje różnica między nadwrażliwością słuchową a mizofonią w grupie pacjentów z szumami usznymi. Możliwe jest więc, że u pacjenta z nasilonymi objawami nadwrażliwości słuchowej szумы uszne będą dokuczliwe. Natomiast u pacjenta z mizofonią współistniejące szумы uszne mogą nie mieć istotnego wpływu na jego funkcjonowanie. Mizofonia jest związana z zaburzeniem funkcjonowania społecznego, słuchowego i emocjonalnego, dlatego ważne jest, aby jej diagnoza była procesem multidyscyplinarnym, w który będą włączeni audjolog, psycholog i psychiatry. W związku z aktualnym, bardzo wycinkowym stanem wiedzy na temat etiologii, diagnozy i postępowania terapeutycznego w mizofonii pacjenci powinni być informowani, że dotychczas nie została opracowana formuła postępowania z pacjentem [33].

Wnioski

Pacjenci z szumami usznymi często zmagają się z obniżoną tolerancją na dźwięki, w tym nadwrażliwością słuchową i mizofonią. Zaburzenia te powinny być różnicowane, a ich diagnostyka i terapia wymaga współpracy różnych specjalistów w ramach wielodyscyplinarnego zespołu.

Piśmiennictwo

- Jastreboff P, Jastreboff M. Decreased sound tolerance. W: Tinnitus: Theory and Management. BC Decker, Inc (red.). Hamilton, Ontario: 2004, s. 8–15.
- Jastreboff PJ, Jastreboff M. Decreased sound tolerance and tinnitus retraining therapy (TRT). *Aust N Z J Audiol*, 2002; 24(2): 74–84; <https://doi.org/10.1375/AUDI.24.2.74.31105>.
- Tyler RS, Pienkowski M, Roncancio ER, Jun HJ, Brozoski T, Dauman N i wsp. A review of hyperacusis and future directions: part I. Definitions and manifestations. *Am J Audiol*, 2014; 23(4): 402–19; https://doi.org/10.1044/2014_AJA-14-0010.
- Schröder A, Vulink N, Denys D. Misophonia: diagnostic criteria for a new psychiatric disorder. *PLoS One*, 2013; 8(1): e54706; <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0054706>.
- Edelstein M, Brang D, Rouw R, Ramachandran VS. Misophonia: physiological investigations and case descriptions. *Front Hum Neurosci*, 2013; 7: 296; <https://doi.org/10.3389/fnhum.2013.00296>.
- Dozier T. Etiology, composition, development and maintenance of misophonia: a conditioned aversive reflex disorder. *Psychological Thought*, 2015; 8(1): 114–29; <https://doi.org/10.5964/psycct.v8i1.132>.
- Swedo S, Baguley D, Denys D, Dixon L, Erfanian M, Fioretti A i wsp. Consensus Definition of Misophonia: using a Delphi process to reach expert agreement, 2021; <https://www.medrxiv.org/content/10.1101/2021.04.05.21254951v2.article-info> [dostęp: 16.06.2023].
- Levitin DJ, Cole K, Lincoln A, Bellugi U. Aversion, awareness, and attraction: investigating claims of hyperacusis in the Williams syndrome phenotype. *J Child Psychol Psychiatry*, 2005; 46(5): 514–23; <https://doi.org/10.1111/j.1469-7610.2004.00376.x>.
- Pienkowski M. Rationale and efficacy of sound therapies for tinnitus and hyperacusis. *Neuroscience*, 2019; 407: 120–34; <https://doi.org/10.1016/j.neuroscience.2018.09.012>.
- Auerbach BD, Rodrigues PV, Salvi RJ. Central gain control in tinnitus and hyperacusis. *Front Neurol*, 2014; 5: 206; <https://doi.org/10.3389/fneur.2014.00206>.

11. Jastreboff PJ, Jastreboff MM. Decreased sound tolerance: hyperacusis, misophonia, diplacusis, and polyacusis. *Handb Clin Neurol*, 2015; 129: 375–87; <https://doi.org/10.1016/B978-0-444-62630-1.00021-4>.
12. Kumar S, Tansley-Hancock O, Sedley W, Winston JS, Callaghan MF, Allen M i wsp. The Brain Basis for Misophonia. *Curr Biol*, 2017; 27(4): 527–33; <https://doi.org/10.1016/j.cub.2016.12.048>.
13. Fabijańska A, Rogowski M, Bartnik G, Skarżyński H. Epidemiology of tinnitus and hyperacusis in Poland. W: *Proceedings of the Sixth International Tinnitus Seminar*. Hazell JWP (red.). London: The Tinnitus and Hyperacusis Centre; 1999, s. 569–71.
14. Andersson G, Lindvall N, Hursti T, Carlbring P. Hypersensitivity to sound (hyperacusis): a prevalence study conducted via the Internet and post. *Int J Audiol*, 2002; 41(8): 545–54; <https://doi.org/10.3109/14992020209056075>.
15. Wu BP, Searchfield G, Exeter DJ, Lee A. Tinnitus prevalence in New Zealand. *N Z Med J*, 2015; 128(1423): 24–34.
16. Zhou X, Wu MS, Storch EA. Misophonia symptoms among Chinese university students: incidence, associated impairment, and clinical correlates. *J Obsessive Compul Relat Disord*, 2017; 14: 7–12. <https://doi.org/10.1016/j.jocrd.2017.05.001>.
17. Khalifa S, Dubal S, Veuillet E, Perez-Diaz F, Jouvent R, Collet L. Psychometric normalization of a hyperacusis questionnaire. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*, 2002; 64(6): 436–42; <https://doi.org/10.1159/000067570>.
18. Terwee CB, Bot SDM, de Boer MR, van der Windt DAWM, Knol DL, Dekker J i wsp. Quality criteria were proposed for measurement properties of health status questionnaires. *J Clin Epidemiol*, 2007; 60(1): 34–42; <https://doi.org/10.1016/j.jclinepi.2006.03.012>.
19. Fackrell K, Fearnley C, Hoare DJ, Sereda M. Hyperacusis Questionnaire as a tool for measuring hypersensitivity to sound in a tinnitus research population. *Biomed Res Int*, 2015; 3: 290425; <https://doi.org/10.1155/2015/290425>.
20. Greenberg B, Carlos M. Psychometric properties and factor structure of a new scale to measure hyperacusis: introducing the Inventory of Hyperacusis Symptoms. *Ear Hear*, 2018; 39(5): 1025–34; <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000583>.
21. Aazh H, Danesh AA, Moore BCJ. Internal consistency and convergent validity of the Inventory of Hyperacusis Symptoms. *Ear Hear*, 2021; 42(4): 917–26; <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000982>.
22. Prabhu P, Nagaraj MK. Development and validation of Hyperacusis Handicap Questionnaire in individuals with tinnitus associated with hyperacusis. *J Otol*, 2020; 15(4): 124–8; <https://doi.org/10.1016/j.joto.2019.12.004>.
23. Wu MS, Lewin AB, Murphy TK, Storch EA. Misophonia: incidence, phenomenology, and clinical correlates in an undergraduate student sample. *J Clin Psychol*, 2014; 70(10): 994–1007; <https://doi.org/10.1002/jclp.22098>.
24. Siepsiak M, Śliwerski A, Łukasz Dragan W. Development and psychometric properties of MisoQuest: a new self-report Questionnaire for Misophonia. *Int J Environ Res Public Health*, 2020; 17(5): 1797; <https://doi.org/10.3390/ijerph17051797>.
25. Enzler F, Fournier P, Noreña AJ. A psychoacoustic test for diagnosing hyperacusis based on ratings of natural sounds. *Hear Res*, 2021; 400: 108124; <https://doi.org/10.1016/j.heares.2020.108124>.
26. British Society of Audiology. Recommended procedure pure-tone air-conduction and bone-conduction threshold audiometry with and without masking, 2023; http://www.ThebsaOrgUk/Wp-Content/Uploads/2014/04/BSA_RP_PTA_FINAL_24Sept11_MinorAmend06Feb12Pdf_2011 [dostęp 16.06.2023].
27. Newman CW, Sandridge SA, Jacobson GP. Psychometric adequacy of the Tinnitus Handicap Inventory (THI) for evaluating treatment outcome. *J Am Acad Audiol*, 1998; 9(2): 153–60.
28. Skarżyński PH, Raj-Koziak D, Rajchel J, Piłka A, Włodarczyk AW, Skarżyński H. Adaptation of the Tinnitus Handicap Inventory into Polish and its testing on a clinical population of tinnitus sufferers. *Int J Audiol*, 2017; 56(10): 711–5; <https://doi.org/10.1080/14992027.2017.1319080>.
29. Raj-Koziak D, Gos E, Kutymba JJ, Skarzynski PH, Skarzynski H. Hyperacusis Assessment Questionnaire: a new tool assessing hyperacusis in subjects with tinnitus. *J Clin Med*, 2023; 12(20): 6622. <https://doi.org/10.3390/jcm12206622>.
30. Knobel KAB, Sanchez TG. Loudness discomfort level in normal hearing individuals. *Pro Fono*, 2006; 18(1): 31–40; <https://doi.org/10.1590/s0104-56872006000100005>.
31. Skarżyński PH, Rajchel JJ, Gos E, Dziendziel B, Kutymba J, Bieñkowska K i wsp. A revised grading system for the Tinnitus Handicap Inventory based on a large clinical population. *Int J Audiol*, 2020; 59(1): 61–7; <https://doi.org/10.1080/14992027.2019.1664778>.
32. Cederroth CR, Lugo A, Edvall NK, Lazar A, Lopez-Escamez J-A, Bulla J i wsp. Association between hyperacusis and tinnitus. *J Clin Med*, 2020; 9(8): 2412; <https://doi.org/10.3390/jcm9082412>.
33. Brout JJ, Edelstein M, Erfanian M, Mannino M, Miller LJ i wsp. Investigating misophonia: a review of the empirical literature, clinical implications, and a research agenda. *Front Neurosci*, 2018; 12; <https://doi.org/10.3389/fnins.2018.00036>.

Praktyka kliniczna

Palpacyjna i funkcjonalna ocena podniebienia w izolowanych wadach podniebienia miękkiego

Palpation and functional assessment of the palate in isolated soft palate defects

Agata Szkiełkowska^{A-G}, Paulina Krasnodębska^{A-F}, Beata Miąskiewicz^{A-F}

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

Wkład autorów:

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

Streszczenie

Wprowadzenie: Wady rozszczepowe wargi i/lub podniebienia dotyczą 2–3 na 1000 żywo urodzonych dzieci w Polsce. Według danych europejskich izolowane wady podniebienia to niespełna 8% wszystkich wad rozszczepowych. Najczęściej poszukiwaną wadą ukrytą jest podśluzówkowy rozszczep podniebienia. Celem pracy jest przedstawienie algorytmu postępowania diagnostycznego zawierającego palpacyjną i funkcjonalną ocenę podniebienia.

Materiał i metody: Prezentowany w pracy algorytm diagnostyczny został oparty na otolaryngologiczno-foniatrycznym doświadczeniu klinicznym Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu. Algorytm zawiera elementy oceny morfologiczno-czynnościowej aparatu artykulacyjnego w dysfunkcjach twarzowo-ustnych: ocenę podniebienia od strony jamy ustnej oraz od strony nosogardła.

Wyniki: Na podstawie algorytmu diagnostycznego omówione zostały praktyczne aspekty wykorzystania oceny funkcjonalnej podniebienia w kontekście ryzyka niewydolności podniebiennie-gardłowej po zabiegach adenotomii czy tonsillotomii, a także przygotowanie pacjenta z ryzykiem niewydolności podniebiennie-gardłowej do operacji migdałków.

Wnioski: Przed każdą kwalifikacją do adenotomii/ tonsillotomii wskazana jest wnikliwa ocena morfologiczno-czynnościowa obwodowego narządu artykulacyjnego ze szczególnym uwzględnieniem podniebienia miękkiego i twardego. Indywidualne podejście diagnostyczne do każdego pacjenta z podejrzeniem izolowanej wady podniebienia zakłada współpracę otolaryngologa, audiologa, foniatry oraz logopedy.

Słowa kluczowe: podniebienie • głos • mowa • rozszczep

Abstract

Introduction: Cleft lip and palate defects affect 2–3 per 1000 live births in Poland. According to European data, isolated palatal defects account for less than 8% of all cleft defects. Submucosal cleft palate is the most frequently sought latent defect. The aim of the study is to present an algorithm of diagnostic procedures including palpation and functional assessment of the palate.

Material and methods: The diagnostic algorithm presented in this paper is based on the otolaryngological and phoniatic clinical experience of the Institute of Physiology and Pathology of Hearing. The algorithm includes elements of morphological and functional assessment of the articulatory apparatus in facial and oral dysfunctions: assessment of the palate from the oral cavity and nasopharynx.

Results: On the basis of the diagnostic algorithm, the practical aspects of using the functional assessment of the palate in the context of the risk of palatine-pharyngeal insufficiency after adenotomy or tonsillotomy were discussed, as well as the preparation of a patient at risk of palatine-pharyngeal insufficiency for tonsil surgery.

Conclusions: Before any qualification for adenotomy/ tonsillotomy, a thorough morphological and functional assessment of the peripheral articulatory organs is recommended, with particular emphasis on the soft and hard palate. An individualised diagnostic approach to each patient with suspected isolated palatal defect requires the collaboration of an otolaryngologist, audiologist, phoniatrist and speech therapist.

Key words: palate • voice • speech • cleft

Autor korespondencyjny: Paulina Krasnodębska, Klinika Audiologii i Foniatrii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-830 Nadarzyn; email: p.krasnodebska@ifps.org.pl

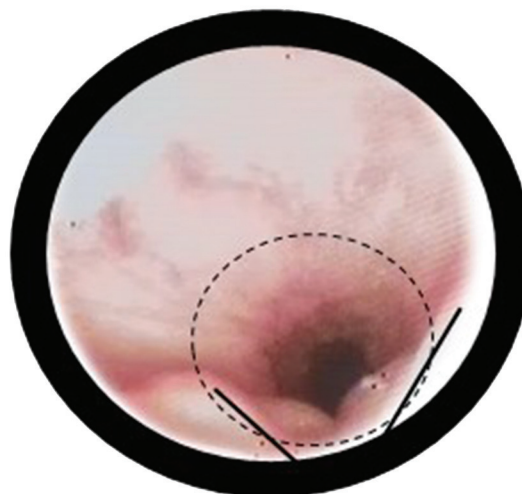
Wprowadzenie

Częstość występowania izolowanych wad podniebienia zależy od położenia geograficznego kraju. Wady rozszczepowe wargi i/lub podniebienia dotyczą 2–3 na 1000 żywo urodzonych dzieci w Polsce [1]. Brak jest aktualnych danych epidemiologicznych dotyczących częstości występowania w naszym kraju jedynie wad izolowanych. Dane epidemiologiczne dotyczące różnych populacji wykazały, że częstość występowania rozszczepu podniebienia różni się w zależności od zmiennych etnicznych i geograficznych: od ~1/500 u osób pochodzenia azjatyckiego i rdzennej ludności Ameryki Północnej do ~1/1000 w populacjach europejskich i ~1/2500 w populacjach afrykańskich [2]. W krajach o niskim i średnim dochodzie około 1 na 730 dzieci rodzi się z rozszczepem podniebienia [3]. Z drugiej strony, częstość występowania izolowanych wad podniebienia wynosi 0,5 na 1000 żywych urodzeń i nie różni się między grupami etnicznymi [4]. Z ostatnio opublikowanych danych europejskich – otrzymanych na podstawie przeglądu narodowej bazy danych w Holandii – wynika, że izolowane wady podniebienia to niespełna 8% wszystkich wad rozszczepowych i niespełna 20% wad rozszczepowych dotyczących jedynie podniebienia [5]. Autorzy podkreślają, że podśluzówkowe rozszczepy podniebienia są późno wykrywane, a czas do wykrycia nie zmienia się na przestrzeni kilkudziesięciu lat prowadzonych obserwacji [5,6].

Wady podniebienia mogą powodować dysfunkcję podniebienio-gardłową. Etiologiczna klasyfikacja dysfunkcji obejmuje dysfunkcje strukturalne, dynamiczne i funkcjonalne [7]. W tabeli 1 pokazano przyczyny dysfunkcji podniebienio-gardłowych. Najczęściej poszukiwaną wadą ukrytą jest podśluzówkowy rozszczep podniebienia. Charakterystyczna, ale niekoniecznie występująca w przypadku tej wady, jest triada objawów: rozszczepienie języczka podniebiennego, *zona pellucida* (czyli sine przebarwienie spowodowane rozjęściem mięśni dźwigacza podniebienia) oraz palpacyjnie wyczuwalne guzki kostne na krawędzi podniebienia twardego (czyli palpacyjnie wyczuwane wcięcie w podniebieniu twardym związane

z ubytkiem kolca nosowego tylnego). W zależności od nasilenia zmian wyróżniamy jawny i utajony rozszczep podniebienia [6].

Rozszczep utajony jest możliwy do rozpoznania na podstawie badania endoskopowego nosogardła. W badaniu jamy ustnej w spoczynku defekt może być nieoczywisty, dopiero podczas fonacji uwidacznia się wcięcie w podniebieniu w kształcie litery V. Natomiast w badaniu endoskopowym widoczny jest na powierzchni nosogardłowej podniebienia miękkiego jako płaskie pole/ rowek w miejscu normalnego uwypuklenia mięśnia języczka (rycina 1).



Rycina 1. Endoskopia nosogardła. Niewydolność podniebienio-gardłowa – zwarcie typu okrężnego (zaznaczone linią przerywaną). Cechy rozszczepu podśluzówkowego podniebienia. Ubytek tylnej części podniebienia twardego w kształcie litery V (zaznaczone liniami ciągłymi)

Figure 1. Nasopharyngeal endoscopy. Velopharyngeal insufficiency – circular type closure pattern (marked with a dashed line). Features of submucosal cleft palate. V-shaped defect of the posterior part of the hard palate (marked with solid lines)

Tabela 1. Klasyfikacja dysfunkcji podniebienio-gardłowych na podstawie etiologii zaburzenia [7]

Table 1. Classification of velopharyngeal dysfunctions based on the etiology of the disorder [7]

Klasyfikacja dysfunkcji podniebienio-gardłowych		
Strukturalne	Dynamiczne	Funkcjonalne
Dysproporcja podniebienio-gardłowa: – krótkie podniebienie miękkie – stan po operacji rozszczepu – rozszczep podśluzówkowy – głębokie nosogardło – kombinacja wyżej wymienionych – stan po adenotomii/ adenotonsillectomii Nieprawidłowa anatomia dźwigacza podniebienia: – rozszczep podniebienia nieleczonej operacyjnie (izolowany/ powiązany z zespołami wad) – rozszczep podniebienia leczony operacyjnie, bez rekonstrukcji dźwigacza podniebienia (izolowany/ połączony z zespołami wad) – rozszczep podśluzówkowy (izolowany/ połączony z zespołami wad)	Porażenie podniebienia: – ośrodkowe (górny neuron ruchowy) – jądrowe – obwodowe	– niedostuch – niepełnosprawność intelektualna – przetrwałe nawyki po korekcie anatomicznych i fizjologicznych deficytów – psychoneurozy

Tabela 2. Elementy oceny morfologiczno-czynnościowej aparatu artykulacyjnego
Table 2. Elements of morphological and functional assessment of the articulatory apparatus

Elementy oceny	
1.	Czynności narządu artykulacyjnego
2.	Długość podniebienia miękkiego
3.	Kurczliwość podniebienia miękkiego
4.	Wielkość migdałka gardłowego
5.	Wielkość migdałków podniebiennych (w trzech wymiarach)
6.	Typ zwarcia: podniebiennie-migdałkowe/ podniebiennie-gardłowe/ brak zvarcia pomiędzy podniebieniem a tylną ścianą gardła

Cel

Celem pracy było przedstawienie algorytmu postępowania diagnostycznego zawierającego palpacyjną i funkcjonalną ocenę podniebienia. Szczegółowe cele dotyczyły przybliżenia najczęściej występujących izolowanych wad podniebienia miękkiego oraz zagadnień świadomej oceny ryzyka niewydolności podniebiennie-gardłowej przed planowanymi operacjami w obrębie nosogardła.

Materiał i metody

Prezentowany w pracy algorytm diagnostyczny został oparty na otolaryngologiczno-foniatrycznym doświadczeniu klinicznym Instytutu Fizjologii i Patologii słuchu. W **tabeli 2** przedstawiono podsumowanie oceny morfologiczno-czynnościowej aparatu artykulacyjnego w dysfunkcjach twarzowo-ustnych. Poniżej opisano szczegółowo podpunkty algorytmu.

Palpacyjna i funkcjonalna ocena podniebienia

Wywiad

Wywiad medyczny objawów obserwowanych przez rodziców często nasuwa podejrzenie obecności wad podniebienia. Trudności funkcjonalne mogą występować już od wieku niemowlęcego. Ważne informacje, o które należy dopytać rodziców małych pacjentów, to obecność ulewania nosem, zaburzenia ssania i wydłużenie czasu karmienia czy też zaburzenia rozwoju mowy.

Ocena podniebienia od strony jamy ustnej

Badanie podniebienia wykonywane jest w spoczynku i zawiera subiektywną ocenę następujących parametrów:

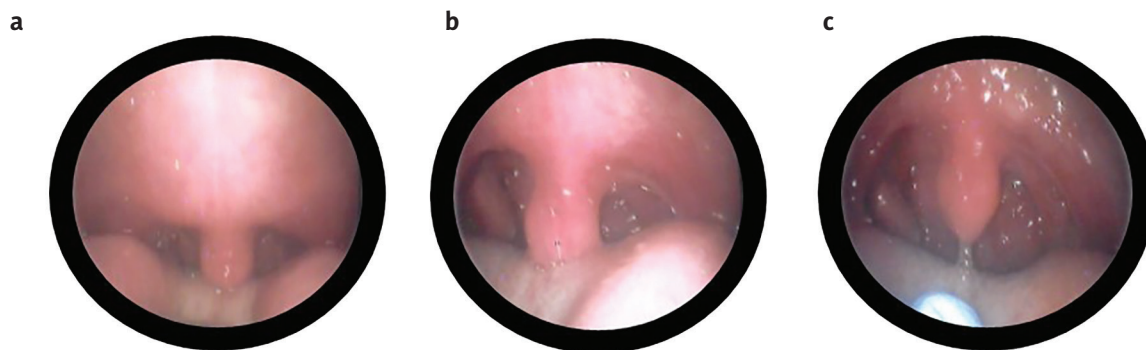
1. Długość, szerokość i wysklepienie podniebienia (w razie odchylenia od normy możemy opisać podniebienie jako: wąskie, płaskie, szerokie, gotyckie).
2. Stosunek długości podniebienia miękkiego do twardego (w prawidłowych warunkach anatomicznych wynosi 2:1), co umożliwia wykrycie podniebienia krótkiego, dysplastycznego.
3. Odległość wolnego brzegu podniebienia do tylnej ściany gardła. Odległość powinna być badana poprzez obserwację ruchomości podniebienia przy fonacji samogłoski [a] i przy wątpliwościach bądź braku współpracy

metodą zvarcia biernego, np. przy pomocy szpatułki. Palpacja ma szczególne znaczenie w ocenie podniebienia przytrzymywanego przez przerośnięte migdałki podniebienne symulujące podniebienie krótkie (**rycina 2**). Należy pamiętać, że ocena zvarcia podniebiennie-gardłowego od strony jamy ustnej ma ograniczoną wartość diagnostyczną.

4. Kurczliwość podniebienia – oceniamy symetrię ruchu, unoszenie i napinanie podniebienia. Ten element oceny funkcjonalnej podniebienia może mieć niezwykle istotne znaczenie w diagnostyce różnicowej ze względu na odmienną funkcję i unerwienie mięśni podniebienia. Mięsień dźwigacz podniebienia jest unerwiony ze splotu gardłowego (n.X), jego skurcz zamyka ujście gardłowe trąbki słuchowej. Mięsień napinacz podniebienia – ze względu na swój przebieg – podczas skurczu powoduje napięcie podniebienia pomiędzy dwoma haczykami skrzydłowymi oraz otwarcie trąbki słuchowej. Mięsień jest unerwiony przez nerw żuchwowy (n.V). Tak jak wspomniano wyżej, w ocenie kurczliwości podniebienia niezwykle istotne jest uchwycenie potencjalnych przeszkód wynikających z wpływu otaczających struktur, najczęściej przerośniętych migdałków podniebiennych (**rycina 3**), na funkcję podniebienia. W ukrytych wadach rozszczepowych przeważnie, ale nie zawsze przyczep mięśniowy do rozciągniętego podniebienia jest naruszony (**rycina 4**). U części osób podniebienia mimo podśluzówkowego rozszczepu podniebienia pozostaje nienaruszona.
5. Obecności elementów triady typowej dla podśluzówkowego rozszczepu podniebienia. Palpacja podniebienia, jego końca, w celu oceny przyczepu mięśni podniebienia może mieć praktyczne znaczenie przy ustaleniu etiologii i ryzyka dysfunkcji trąbek słuchowych i w konsekwencji przewlekłego zapalenia uszu środkowych. Na **rycinie 4** przedstawiono zdjęcia pacjenta po plastyce rozszczepu podniebienia. Po operacji, mimo odtworzenia warunków zvarcia podniebiennie-gardłowego, układ anatomiczny mięśni podniebienia, wynikający z wady rozszczepowej, nie zapewnia wydolności trąbek słuchowych.

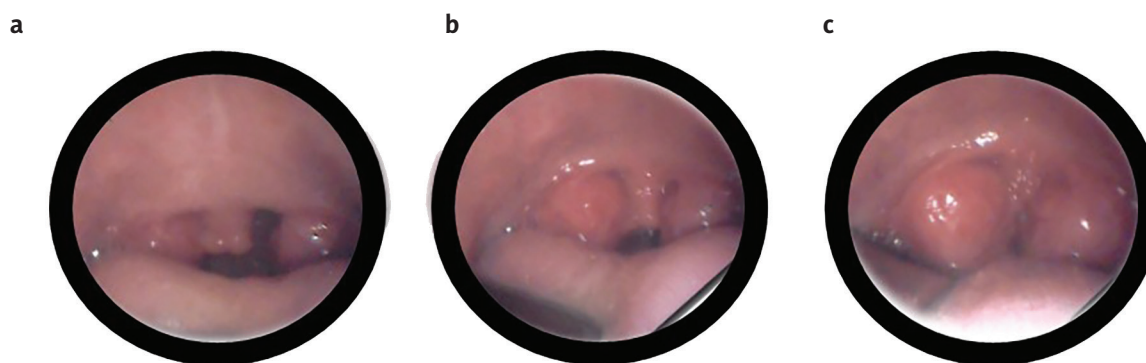
Ocena podniebienia od strony nosogardła

Obserwacja i ocena funkcjonalna czynności podniebienia w badaniu nasofiberoskopowym wykonywana jest podczas oddychania oraz fonacji samogłoski [a] (o ile pacjent współpracuje; u dzieci niewspółpracujących, płaczących



Rycina 2. Pacjent (7-letni chłopiec) ze zdiagnozowanym znacznym przerostem migdałka gardłowego. Na rycinie przedstawiono zdjęcia: **a)** z badania pacjenta w spoczynku i **b)** podczas fonacji. W tych sytuacjach wydaje się, że podniebienie jest krótkie i że nie dochodzi do ściany tylnej gardła. Po palpacji podniebienia **c)** i wywołaniu odruchu gardłowego widoczne jest pełne zwarście podniebienno-gardłowe. Wrażenie wypukłości i ograniczenie ruchomości podniebienia związane jest z przerostem adenoidu

Figure 2. A patient (7-year-old boy) diagnosed with significant adenoid hypertrophy. The figure shows images: **(a)** from the examination of the patient at rest and **(b)** during phonation. In these situations it appears that the palate is short and does not reach the posterior wall of the pharynx. After palpation of the palate **(c)** and induction of the pharyngeal reflex, complete velopharyngeal closure is visible. The impression of protrusion and limited mobility of the palate is due to adenoid hypertrophy



Rycina 3. Pacjent (4-letni chłopiec) z podśluzówkowym rozszczepem podniebienia, znacznym przerostem migdałka gardłowego i podniebiennych, przewlekłym wysiękowym zapaleniem uszu. Na rycinie przedstawiono zdjęcia: **a)** z badania pacjenta w spoczynku i **b)** podczas fonacji. W tych sytuacjach wydaje się, że podniebienie jest krótkie i że nie dochodzi do ściany tylnej gardła. Po palpacji podniebienia **c)** i wywołaniu odruchu gardłowego nadal pozostaje duża odległość pomiędzy końcem podniebienia a tylną ścianą gardła. Widoczne znacznie przerośnięte migdałki podniebienne, dodatkowo ograniczające ruchomość podniebienia

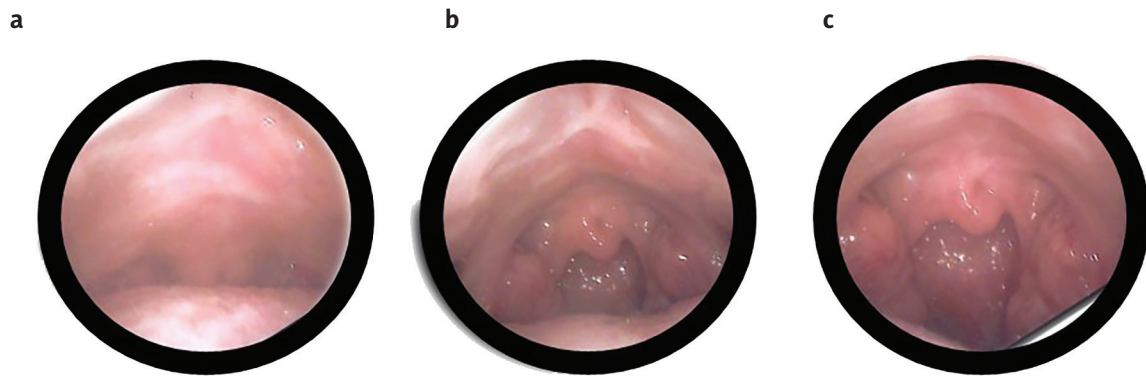
Figure 3. A patient (4-year-old boy) with a submucosal cleft palate, massive hypertrophy of the pharyngeal and palatine tonsils, and chronic exudative otitis media. The figure shows photographs of: **(a)** the examination of the patient at rest and **(b)** during phonation. In these situations the palate appears to be short and does not appear to reach the posterior wall of the pharynx. After palpation of the palate **(c)** and induction of the pharyngeal reflex, there is still a large distance between the end of the palate and the posterior wall of the pharynx. Significantly enlarged palatine tonsils are visible, further restricting the mobility of the palate

podczas badania obserwujemy spontaniczne ruchy podniebienia w czasie płaczu). Zawiera elementy mające wpływ na funkcję danego obszaru takie jak:

1. Ocena wielkości migdałka gardłowego. Istotna jest dynamiczna ocena wielkości migdałka. Wielkość migdałka oceniamy przy skrajnie obniżonym podniebieniu (niekiedy zaobserwowanie tej pozycji wymaga czasu ze względu na brak współpracy osoby badanej). Wielkość migdałka to szacowana objętość nosogardła zajmowana przez adenoid. Przyjmuje się, że migdałek wypełniający do 30% światła nozdrzy tylnych jest miernie przerośnięty, do 50% – średniej wielkości, natomiast ponad 70% – znacznie przerośnięty.
2. Ocena śluzówki nosogardła. Przy opisie badania nasofiberoskopowego ważny jest opis wyglądu śluzówki

i obecności wydzieliny. Ta informacja wskazuje na obecność przewlekłego lub ostrego stanu zapalnego nosogardła, alergii i ma wpływ na decyzję co do dalszego postępowania terapeutycznego. Patologiczny wygląd śluzówki w tym obszarze, poprzez ciągłość z otaczającymi jamami, w tym jamami bębnekowymi, jamami zatok przynosowych, może odpowiadać za etiologię chorób uszu i zatok.

3. Opis wyglądu i funkcji ujść gardłowych trąbek słuchowych. Charakterystyka opisu światła trąbek zawiera szereg następujących terminów: ujście prawidłowe; obrzęknięte; światło szpilkowate; obniżenie napięcia mięśni okołotrąbkowych; trąbka zięjąca, zaburzona faza zamknięcia lub/i otwarcia ujścia gardłowego trąbki.
4. Ocena położenia adenoidu/ zmiany nosogardła w stosunku do wałów trąbkowych. Wskazane jest opisanie,



Rycina 4. Pacjent (7-letnia dziewczynka) po plastyce rozszczepu podniebienia przed kilku laty. W wywiadzie wysiękowe zapalenie uszu. Na rycinie przedstawiono zdjęcia z badania pacjentki **a**) w spoczynku i **b**) podczas fonacji. W tych sytuacjach podniebienie wydaje się dość długie i dobrze ruchome. Po palpacji podniebienia **c**) uzyskuje się pełne zwanie podniebiennie-gardłowe. Czynność mięśni w odtworzonym podniebieniu nie zapewniała sprawnej wentylacji uszu środkowych. Niewydolność trąbek słuchowych w konsekwencji doprowadziła do wysiękowego zapalenia uszu środkowych

Figure 4. The patient is a 7-year-old girl who underwent reconstruction of a cleft palate a few years ago. She has a history of exudative otitis media. The figure shows images of the patient **(a)** at rest and **(b)** during phonation. In these positions the palate appears quite long and mobile. Palpation of the palate **(c)** shows complete velopharyngeal closure. The activity of the muscles in the reconstructed palate has not been able to ensure an efficient ventilation of the middle ears. The failure of the Eustachian tubes resulted in chronic inflammation of the middle ears

na ile zmiana niekorzystnie wpływa na pracę mięśni trąbkowych i czy powoduje mechaniczną blokadę ujść gardłowych trąbek słuchowych.

5. Opis wyglądu podniebienia i typu zwanca zgodnie z klasyfikacją Skolnicka (koronarny, okrężny, strzałkowy, okrężny z wałem Passavanta) w zależności od konfiguracji udziału mięśni ścian gardła oraz podniebienia [8]. Ponadto należy określić, czy zwanie jest pełne/ niepełne i czy jest regularne. W celu zróżnicowania niepełnego zwanca podniebiennie-gardłowego można wspomóc się skalą 5-stopniowej oceny ruchomości w płaszczyźnie strzałkowej (ruch podniebienia i tylnej ściany gardła) i czołowej (ruch bocznych ścian gardła), gdzie 0 oznacza brak ruchu, a 4 – pełne zwanie. Regularność zwanca oceniamy, biorąc pod uwagę charakterystykę napięcia mięśni biorących udział w zwanciu podniebiennie-gardłowym. Objawami ryzyka podśluzówkowego rozszczepu podniebienia są: zagłębienie na powierzchni języczka od strony nosogardła, krótkie podniebienie i upośledzone unoszenie podniebienia.
6. Ocena dynamiczna stosunku podniebienia do migdałka gardłowego podczas zwanca:
 - zwanie podniebiennie-tylnogardłowe;
 - zwanie podniebiennie-adenoidalne z wyróżnieniem zwanca z migdałkiem w jego części górnej, środkowej, dolnej. Należy pamiętać, że u dzieci z nieznacznym nawet przerostem migdałka gardłowego zwanie podniebiennie-gardłowe jest w istocie zwanciem podniebiennie-adenoidalnym.

Endoskopowa ocena gardła środkowego i dolnego

W przypadku wystarczającej współpracy pacjenta podczas badania zawsze warto dokonać endoskopowej oceny niższych pięter gardła. Ten etap badania pozwala przede wszystkim na dynamiczną ocenę wpływu na funkcję podniebienia migdałków podniebiennych oraz na wykrycie innych stanów chorobowych krtani. U dzieci szukamy

cech refluksu i cech wiotkości krtani, natomiast u dorosłych – cech refluksu i cech hiperfunkcji (które to stany mogą wpływać na kondycję górnych pięter gardła) [9].

Należy pamiętać, że powyższy szczegółowy opis oceny podniebienia jest rozszerzeniem standardowego badania przedmiotowego otolaryngologiczno-foniatrycznego, również zawierającego ocenę nosa w rynoskopii przedniej i ocenę otoskopową uszu [10]. Te elementy badania dopełniają obraz stanu klinicznego pacjenta. Stopień niedorozwoju i dysfunkcji mięśni podniebienia ma większy wpływ na wystąpienie zaburzeń artykulacji niż rozległość wady w sensie anatomicznym [6]. Rozległość wady twarzowo-ustnej nie jest tożsama ze stopniem nasilenia zaburzeń mowy.

Wyniki

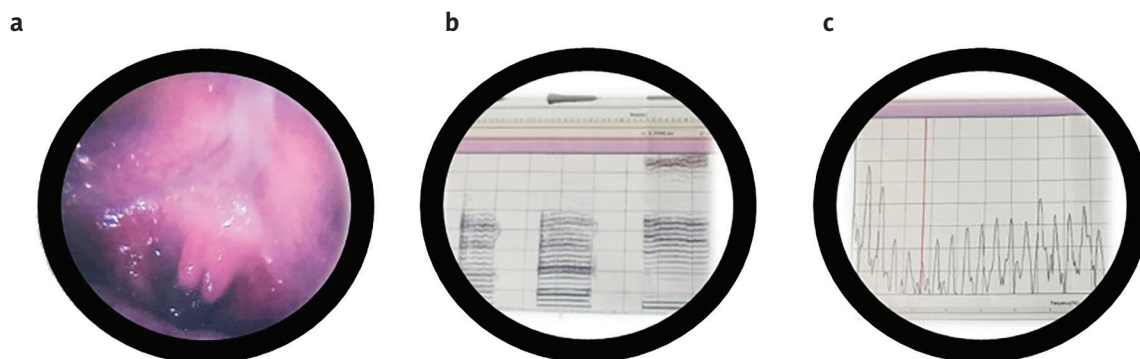
Ocena funkcji podniebienia w kontekście zabiegów na migdałkach

Temat dysfunkcji twarzowo-ustnych, a zwłaszcza podśluzówkowego rozszczepu podniebienia, jest podkreślany w kontekście adenotomii czy tonsillotomii, a więc zabiegów należących do najczęstszych w populacji dziecięcej [11–13]. W **tabeli 3** przedstawiono przeciwwskazania do tych zabiegów zgodnie z danymi literaturowymi. Obawa przed zabiegiem w powyższych przypadkach jest związana z powstaniem jawnej niewydolności podniebiennie-gardłowej prezentującej się jako: nosowanie otwarte, czyli nadmierne rezonans nosowy oraz szum związany z turbulentnym przepływem powietrza uciekającego z jamy nosowej, bądź cofanie się treści pokarmowej do jamy nosowo-gardłowej/nosa podczas fazy połykania [14,15].

Wszystkie anomalie wymienione w **tabeli 1** wiążą się z podwyższonym ryzykiem nosowania otwartego po adenotomii. Wyzwaniem dla chirurga otolaryngologa jest przewidzieć,

Tabela 3. Przeciwwskazania do zabiegów migdałków [11–13]**Table 3.** Contraindications to tonsil surgery [11–13]

Przerost migdałka gardłowego	Przerost migdałków podniebiennych
Adenotomia	Tonsillektomia/ tonsillotomia
Przeciwwskazania	
<ul style="list-style-type: none"> – stan po rozszczepie podniebienia – podśluzówkowy rozszczep podniebienia – choroby neurologiczne i nerwowo-mięśniowe przebiegające z upośledzeniem czynności podniebienia 	<ul style="list-style-type: none"> – rozszczep podniebienia – nosowanie tylne zamknięte (niewydolność zwarcia podniebienno-gardłowego) – nieżyt zanikowy błony śluzowej gardła – wiek poniżej 3–4 lat i wiek podeszły



Rycina 5. Pacjent (10-letniej dziewczynka) z rozszczepem podśluzówkowym podniebienia po zabiegu adenotomii. Pacjentka w wieku 2 lat przeszła drenaż jam bębenkowych, a w wieku 4 lat – adenotomię z redrenażem. **a)** podniebienie od strony jamy ustnej, **b)** spektrogram, **c)** ocena stopnia nosowania na podstawie analizy SPGFFT: szybka transformanta Fouriera (FFT) wraz ze spektrografią (SPG)] wykazała niewielki, 1. stopień nosowania (17 dB)

Figure 5. Patient (10-year-old girl) with a submucosal cleft palate who underwent adenoidectomy. The patient underwent drainage of the tympanic cavity at the age of 2 and adenoidectomy with drainage at the age of 4. **(a)** palate from the oral cavity, **(b)** spectrogram, **(c)** assessment of the degree of nasality based on SPGFFT analysis: fast Fourier transform (FFT) with spectrography (SPG)] showed a mild, 1st degree of noise (17 dB)

u których pacjentów z dużym prawdopodobieństwem ujawni się niewydolność podniebienno-gardłowa po zabiegu. Na pewno łatwiej podjąć decyzję w sytuacjach oczywistych, ale w praktyce klinicznej spotykamy nie tylko oczywiste sytuacje. Jaką podjąć decyzję, gdy stwierdzamy jedynie dysplastyczny/ rozdwojony języzek podniebienia miękkiego, znacznie przerośnięte migdałki podniebienne (imitujące krótkie podniebienie bądź rozszczep podśluzówkowy), duży migdał gardłowy odsuwający podniebienie miękkie od tylnej ściany gardła (powodujący zwarcie podniebienno-migdałkowe) i imitujący krótkie podniebienie bądź rozszczep podśluzówkowy? W takich sytuacjach rozstrzygnięcie opiera się na współpracy z audiologiem i foniatrą oraz dokładnym badaniu palpacyjnym i funkcjonalnym. Budzący najczęstsze obawy u lekarzy kwalifikujących do zabiegów migdałków – rozdwojony języzek – jest znakiem ostrzegawczym (czerwoną flagą) potencjalnego nosowania po adenotomii. Z drugiej strony należy pamiętać, że 2% zdrowej populacji ma rozszczepienie języzka bez żadnych towarzyszących objawów dysfunkcji podniebienno-gardłowej i nie stanowi ono samo w sobie o rozpoznaniu rozszczepu podśluzówkowego [16]. W każdym przypadku kwalifikacji do adenotomii należy bardzo starannie ocenić pacjenta pod kątem wykluczenia obecności podśluzówkowego rozszczepu podniebienia, ukrytej dysfunkcji twarzowo-ustnej lub przebytej operacji podniebienia [17]. Ocena absolutnie nie może mieć miejsca w ostatniej chwili, np. na bloku operacyjnym, gdy pacjent

jest już uśpiony, ponieważ jak wspomniano w artykule, najistotniejszy jest stopień wydolności podniebienia, a więc ocena funkcjonalna zwarcia podniebienno-gardłowego, którą oceniamy wyłącznie u przytomnego pacjenta.

Przygotowanie pacjenta z ryzykiem niewydolności podniebienno-gardłowej do operacji migdałków

W sytuacji kiedy istnieją bezwzględne wskazania do zabiegu migdałków u pacjenta z ryzykiem powikłań, lekarz kwalifikujący do zabiegu powinien podjąć kroki przygotowawcze przed zabiegiem. Pozwoli to na wypracowanie dostatecznych mechanizmów zwarcia podniebienno-gardłowego, które zabezpieczą pacjenta przed istotnym zaburzeniem rezonansu nosowego. W takich przypadkach konieczna jest terapia logopedyczna usprawniająca motorykę podniebienia miękkiego przed potencjalnym zabiegiem adenotomii/ tonsillotomii oraz kontynuacja terapii po zabiegu. Ponadto konsultacja logopedyczna przed zabiegiem ma na celu zróżnicowanie wad wymowy i określenie, w jakim stopniu wynikają one z wady podniebienia. Oddziaływania w obrębie aparatu mowy obejmują masaż podniebienia miękkiego oraz fizykoterapię – elektrostymulację obwodowych artykulatorów, szczególnie podniebienia miękkiego. Na **rycynie 5** przedstawiono przypadek pacjentki z rozszczepem podśluzówkowym podniebienia po zabiegu adenotomii. Uświadomienie pacjenta i opiekunów w kwestii

potencjalnego ryzyka nosowania otwartego po zabiegu pozwala na świadomy wybór tzw. mniejszego zła. Pozwala też na ocenę gotowości opiekuna i dziecka do podjęcia postępowania terapeutyczno-rehabilitacyjnego po zabiegu.

Wnioski

1. Przed każdą kwalifikacją do adenotomii/ tonsillotomii wskazana jest wnikliwa ocena morfologiczno-czynnościowa obwodowego narządu artykulacyjnego, ze szczególnym uwzględnieniem podniebienia miękkiego i twardego.
2. Obecność izolowanego rozdwojenia języzka podniebienia miękkiego (łac. *uvula bifida*), przy dostatecznej długości i napięciu podniebienia miękkiego, nie jest bezwzględny przeciwwskazaniem do adenotomii, ale zawsze wymaga wnikliwej funkcjonalnej oceny wydolności podniebieno-gardłowej.

Piśmiennictwo

1. Bilińska M, Osmola K. Rozszczep wargi i podniebienia – czynniki ryzyka, diagnostyka prenatalna i konsekwencje zdrowotne. *Ginekol Pol*, 2015; 86: 862–6; <https://doi.org/10.17772/gp/60371>.
2. Mossey P, Little J. Addressing the challenges of cleft lip and palate research in India. *Indian J Plast Surg*, 2009; 42(S 01): S9–S18; <https://doi.org/10.1055/s-0039-1699372>.
3. Kadir A, Mossey P, Orth M, Blencowe H, Sowmiya M, Lawn JE i wsp. Systematic review and meta-analysis of the birth prevalence of orofacial clefts in low-and middle-income countries. *Cleft Palate Craniofac J*, 2017; 54(5): 571–81; <https://doi.org/10.1597/15-221>.
4. Nasreddine G, El Hajj J, Ghassibe-Sabbagh M. Orofacial clefts embryology, classification, epidemiology, and genetics. *Mutat Res/Rev Mutat Res*, 2021; 787: 108373; <https://doi.org/10.1016/j.mrrev.2021.108373>.
5. Smit JA, Mulder PP, de Graaf F, de Bakker BS, Breugem CC. Incidence of symptomatic submucous cleft palate in the Netherlands: a retrospective cohort study over a period of 22 years. *Cleft Palate Craniofac J*, 2021; 58(9): 1121–7; <https://doi.org/10.1177/105566562097776>.
6. Hortis-Dzierzbicka M, Dutkiewicz Z, Stecko E. Nosowanie otwarte – przyczyny, diagnostyka, sposoby eliminowania. *Nowa Pediatria*, 2000; 18(1): 18–9.
7. Conley SF, Gosain AK, Marks SM, Larson DM. Identification and assessment of velopharyngeal inadequacy. *Am J Otolaryngol*, 1997; 18 (1): 38–46; [https://doi.org/10.1016/S0196-0709\(97\)90047-8](https://doi.org/10.1016/S0196-0709(97)90047-8).
8. Sweeney WM, Lanier ST, Purnell CA, Gosain AK. Genetics of cleft palate and velopharyngeal insufficiency. *J Pediatr Genet*, 2015; 4(1): 9–16; <https://doi.org/10.1055/s-0035-1554978>.
9. Szkietkowska A. Zagadnienia foniatryczne w praktyce pediatrycznej. *Otolaryngologia dziecięca. Zawadzka-Głos L (red.)*. Warszawa: PZWL; 2023.
10. Rosso C, Bulfamante AM, Pipolo C, Fucillo E, Maccari A, Lozza P i wsp. Adenoidectomy for middle ear disease in cleft palate children: a systematic review. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2022; 279(3): 1175–80; <https://doi.org/10.1007/s00405-021-07035-6>.
11. Otolaryngologia dziecięca. Gryczyńska D (red). Bielsko-Biała: Alfa-Medica Press; 2007.
12. Choroby laryngologiczne u dzieci. Zieliński-Jurkiewicz B (red). Warszawa: Medical Tribune Polska; 2013.
13. Otolaryngologia kliniczna. Tom 2. Niemczyk K, Jurkiewicz D, Składzień J, Stankiewicz C, Szyfter W (red.). Warszawa: Medipage; 2014.
14. Krasnodębska P, Nikiel K, Będziński W, Milewska M, Szkietkowska A, Miaszkiewicz B. Pomiar cyfrowy wartości rezonansu nosowego w populacji dorosłych Polaków. *Now Audiofonol*, 2021; 10(2): 19–24; <https://doi.org/10.17431/10.2.2>.
15. Domeracka-Kołodziej A, Maniecka-Aleksandrowicz B, Zieliński-Jurkiewicz B, Zawadzka R, Rakowska M, Różak-Komorowska A i wsp. Ocena nosowania i nosowości u dzieci przed i po adenoidektomii lub adenotonsillotomii. *Otolaryngologia*, 2007; 6(3): 135–41.
16. Prasad P, Khalil E, Desai V, Varma S, Gunasekaran L, Kumar K i wsp. Bifid uvula: an enigma. *J Pharm Bioallied Sci*, 2023; 15 (Suppl 1): S806–S809; https://doi.org/10.4103/jpbs.jpbs_464_22.
17. Mushi E, Mahdi N, Upile N, Hevican C, McKernon S, Van Eeden S i wsp. Velopharyngeal insufficiency in patients without a cleft palate: important considerations for the ENT surgeon. *J Laryngol Otol*, 2020; 134(3): 252–55; <https://doi.org/10.1017/S002221512000047X>.
18. Cudejko R, Będziński W, Piłka A, Skarżyński H. Zastosowanie badań akustycznych w ocenie stopnia nosowania u pacjentów z nosowaniem. *Now Audiofonol*, 2012; 1(3): 87–92; <https://doi.org/10.17431/883312>.

Szumy uszne u dzieci – rozpoznawanie i postępowanie diagnostyczne

Tinnitus in children – diagnosis and management

Łukasz Mazurek^{1,2BEF}, Danuta Raj-Koziak^{3AD-F}

Wkład autorów:

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

¹ Szpital Bielański im. ks. Jerzego Popiełuszki, Oddział Otolaryngologiczny, Warszawa

² Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Klinika Otolaryngologii, Warszawa

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

Streszczenie

Szumy uszne u dzieci występują dużo częściej niż są rozpoznawane, ponieważ dzieci nie potrafią w sposób jasny wyrazić swoich dolegliwości. Na podstawie analizy dostępnego piśmiennictwa, zaleceń Brytyjskiego Towarzystwa Audiologicznego (British Society of Audiology) przygotowanego we współpracy z grupą roboczą (Pediatric Tinnitus Working Group) oraz doświadczeń własnych przedstawiono charakterystykę dziecięcych szumów usznych, ich wpływ na różne aspekty życia pacjentów pediatrycznych oraz zalecenia diagnostyczne. Ponadto omówiono sposoby postępowania i terapii szumów usznych u dzieci.

Słowa kluczowe: dzieci • postępowanie • szumy uszne • rozpoznawanie

Abstract

Tinnitus in children is much more common than it is recognized, because children cannot express their symptoms clearly. Based on the analysis of the available literature, on the recommendations of the British Audiological Society and Pediatric Tinnitus Working Group and our own experience, the characteristics of children's tinnitus, its impact on various aspects of their lives and diagnostic recommendations were presented. In addition, the methods of tinnitus management and therapy in children are discussed.

Key words: children • management • tinnitus • diagnosis

Wprowadzenie

Szumy uszne to wrażenie dźwięku przy braku bodźca akustycznego w otoczeniu [1]. Niezależnie od brzmienia i charakteru odczuwanych dźwięków wszystkie nazywane są szumami usznymi. Najczęściej występują szumy uszne subiektywne, będące odczuciem dźwięku, który wynika wyłącznie z aktywności w obrębie układu nerwowego, bez jakiegokolwiek odpowiadającej aktywności wibracyjnej, mechanicznej w obrębie ślimaka [2]. Obiektywne szumy uszne, wywoływane przez rzeczywistą falę dźwiękową (można je zarejestrować za pomocą środków technicznych) i słyszane przez inne osoby, występują bardzo rzadko, również w populacji dziecięcej [3–5]. Szumy uszne u dzieci występują dużo częściej niż są rozpoznawane, ponieważ dzieci zazwyczaj nie zgłaszają tych

dolegliwości, a także często nie potrafią w sposób jasny ich określić. Dziecko nie jest małym dorosłym, stąd reakcje na odczuwanie szumów usznych mogą różnić się od tych prezentowanych przez osoby dorosłe. Różnice w powstawaniu szumów usznych u dzieci i osób dorosłych mogą wynikać z faktu, że droga słuchowa u dzieci jest bardziej plastyczna i dlatego bardziej podatna na hałas i szkodliwe biochemiczne czynniki zewnętrzne. Celem pracy jest scharakteryzowanie dziecięcych szumów usznych oraz przedstawienie zaleceń diagnostycznych i terapeutycznych.

Materiał i metody

Na podstawie badań i doświadczeń własnych, dokonano przeglądu literatury oraz rekomendacji Brytyjskiego Towarzystwa Audiologicznego (British Society of Audiology),

Autor korespondencyjny: Łukasz Mazurek, Oddział Otolaryngologiczny, Szpital Bielański im. ks. Jerzego Popiełuszki, ul. Ceglowska 80, 01-809 Warszawa; email: l.mazurek@interia.eu

przygotowanych we współpracy z grupą roboczą (Pediatric Tinnitus Working Group), przedstawiono aktualny stan wiedzy na temat postępowania diagnostycznego oraz terapeutycznego w przypadku szumów usznych dziecięcych.

Wyniki i dyskusja

Występowanie szumów usznych u dzieci

Problem epidemiologii szumów usznych zdecydowanie lepiej rozpoznany jest w populacji osób dorosłych w porównaniu z populacją pediatryczną. Publikowane dotychczas w piśmiennictwie [6,7] wyniki badań na temat częstości występowania szumów usznych u dzieci różnią się między sobą w szerokim zakresie. Badania epidemiologiczne przeprowadzone w Polsce wykazały, że szumy uszne występują u 12,9% dzieci w wieku 7 lat i u 16,6% dzieci w wieku 12 lat, przy czym odsetek ten jest wyższy w grupie dzieci z niedosłuchem w porównaniu z dziećmi, u których próg słuchu jest prawidłowy [6]. Na podstawie metaanalizy dostępnego piśmiennictwa Rosing [7] opisała występowanie szumów na poziomie od 4,7% do 46% w populacji dziecięcej z dobrym słuchem i w zakresie od 23,5% do 62,2% w populacji dzieci niedosłyszających.

Szumy uszne mogą towarzyszyć niektórym stanom chorobowym, takim jak: wysiękowe zapalenie ucha środkowego, przewlekłe zapalenie ucha środkowego, bóle i zawroty głowy, migrena, młodzieńcza choroba Ménière, nerwiakowłókniak nerwu przedsionkowo-ślimakowego, mioklonie podniebienia [8]. Ekspozycja na hałas, jak np. słuchanie głośnej muzyki przez słuchawki, zwiększa ryzyko wystąpienia szumów usznych. Możliwość wystąpienia szumów usznych, oceniona na podstawie wartości ilorazu szans (ang. *odds ratio*, OR) u dzieci, które według rodziców słuchają głośnej muzyki, okazała się o 57% większa w porównaniu z grupą dzieci, które nie słuchają głośnej muzyki [9].

Wpływ szumów usznych na funkcjonowanie dziecka

Wpływ szumów usznych na funkcjonowanie dzieci jest podobny jak u dorosłych. Dotyka sfery emocjonalnej, zaburza koncentrację, percepcję słuchową oraz sen, powodując dalsze konsekwencje tych stanów (gorsza pamięć, zaburzenia zachowania, drażliwość, nerwowość), co w rezultacie wpływa negatywnie na całą rodzinę młodego pacjenta. Występujące problemy ze snem zgłaszane są zarówno przez same dzieci, jak i przez ich rodziców.

W ostatnich latach obserwujemy wzrost zgłaszania negatywnego wpływu szumów usznych na funkcjonowanie dzieci. Wyniki badań własnych, dotyczących oceny występowania szumów istotnych klinicznie w grupie 12-latków, wskazują, że szumy uszne w tej grupie wiekowej najczęściej zaburzają: proces zasypiania, naukę i wypoczynek [9]. Lęk przed szumami występował u 50% dzieci z stałymi szumami usznymi oraz u 29,2% dzieci z szumami usznymi okresowymi. Według wyników badań własnych stałe odczuwanie szumów usznych przez dzieci powoduje prawie dwukrotnie wyższy poziom lęku w porównaniu z grupą dzieci mających szumy uszne okresowe [9]. Holgers i Juul [10] zasugerowały, że dzieci z szumami

usznymi mają wysoki wskaźnik trudności psychologicznych, w tym lęku i depresji.

Etiologia szumów usznych zależy od: wieku dziecka, jego historii medycznej oraz środowiska, w jakim żyje. Natomiast prezentowane objawy i postępowanie (rozpoznanie i leczenie) zależą od: wieku dziecka, jego indywidualnych potrzeb, najbliższego otoczenia i – co równie ważne – także jego możliwości poznawczych i językowych [8]. Dzieci często nie sygnalizują dolegliwości, ponieważ szumy uszne mogą towarzyszyć im od zawsze i dzieci myślą, że jest to zjawisko występujące powszechnie i „normalne” u ludzi. Ponadto dzieci – w przeciwieństwie do dorosłych – angażują się znacznie bardziej w odbiór bodźców ze środowiska zewnętrznego, dlatego potrafią łatwo odwrócić swoją uwagę od szumów usznych [11]. Dzieci nie opowiadają spontanicznie o tym, co dodatkowo słyszą, natomiast zapytane wprost, opisują swoje objawy w sposób adekwatny do wieku. Opisy słowne młodszych dzieci są często niezrozumiałe dla rodziców. Przykładowo dzieci opisują szumy uszne jako np. szum skrzydeł anioła, brzęczenie pszczołki czy wiatr w uszach. Starsze dzieci mogą nie chcieć mówić o szumach, obawiając się, że będą traktowane jako „inne”, „dziwne” lub że nikt im nie uwierzy. Dlatego rodzice często są nieświadomi występowania szumów usznych u swoich dzieci. Bardzo małe dzieci nie rozumieją, dlaczego słyszą dźwięki w uszach, albo są przekonane, że to, co słyszą, jest w ich uchu (np. pszczoły, potwory, chrupki) lub w ich głowie (np. śpiewające głosy). Starsze dzieci mogą mieć podobne obawy, że „coś” siedzi w ich głowie, ale także mogą rozwinąć tok myślenia, że są psychicznie chore i nie będą w stanie kontynuować nauki czy znaleźć pracy w przyszłości [8].

Szumy uszne mogą pojawiać się u dzieci w każdej sytuacji życiowej i objawiać się w różny sposób (**tabela 1**) [8]. Szumy uszne mogą mieć znaczący wpływ na samopoczucie psychiczne i fizyczne dziecka (zamartwianie się, przygnębienie, niepokój, depresja) oraz negatywny wpływ na jego edukację. Jeśli dziecko z powodu szumów usznych nie może się skupić podczas lekcji w szkole albo przeszkadzają mu one w zrozumieniu poleceń nauczyciela, może to spowodować długotrwałe konsekwencje, zwłaszcza jeśli nie podejmie się odpowiednich kroków przeciwdziałających wpływowi szumów usznych na dziecko.

Po postawieniu diagnozy szumów usznych u dziecka należy nie tylko objąć opieką samego pacjenta, lecz także wyjaśnić ich specyfikę i możliwości leczenia rodzicom/opiekunom dziecka. Rodzice mają różne obawy i chcieliby szybkiego wdrożenia terapii. Oczekiwania rodziców dzieci z szumami usznymi w większości przypadków są ściśle określone – oczekują oni leku, który zlikwiduje dolegliwości u dziecka, najlepiej natychmiast i raz na zawsze. Terapia szumów usznych przewlekłych trwa zwykle długo i jej przyspieszenie nie jest możliwe. W rekomendacjach dotyczących postępowania u pacjentów dorosłych z szumami usznymi jednoznacznie stwierdza się, że nie ma skutecznego leku, który likwidowałby szumy uszne [12]. Większość łatwo dostępnych dla pacjentów informacji zawiera omówienie specyfiki szumów usznych u osób dorosłych, więc nie stanowi to odpowiedniej wiedzy dla dzieci i ich rodziców, a w konsekwencji stwarza kolejne problemy.

Tabela 1. Objawy sugerujące obecność szumów usznych u dzieci [8]

Table 1. Soft signs of tinnitus in children [8]

Objawy szumów usznych u dzieci	
Zachowanie	<ul style="list-style-type: none"> – zaburzenia snu, szczególnie trudności z zasypianiem – młodsze dzieci przed snem proszą o muzykę/audiobook – lub zupełnie nie potrafią zasnąć, gdy są same w swoim pokoju – odczuwanie niepokoju w hałaśliwym / cichym otoczeniu – unikanie ciszy, niektórych dźwięków – problemy z koncentracją w ciszy/ hałasie – problemy ze zrozumieniem mowy w różnych okolicznościach – rezygnacja z typowych aktywności dziecięcych – skargi na bóle i zawroty głowy
Szkoła	<ul style="list-style-type: none"> – problemy ze zrozumieniem nauczyciela, ze zrozumieniem mowy innych osób i koncentracją w sali lekcyjnej (gdy jest za cicho lub za głośno) – dziecko może odczuwać złość, frustrację, bezradność, strach lub czuć się wyłączone z lekcji – dziecko może być posądzane o to, że nie uważa na lekcji – egzaminy mogą być dla dziecka bardziej stresujące niż dla rówieśników – problemy z mową i nauką języków obcych
Badania audiologiczne	<ul style="list-style-type: none"> – zmiany w zachowaniu dziecka niepasujące do typowych zachowań podczas badania słuchu, np. wzburzenie, podniecenie – dziecko wykazuje niską wiarę w siebie podczas badań audiologicznych i wysoki poziom lęku – badanie może być mylnie ocenione jako nieorganiczna przyczyna utraty słuchu

Tabela 2. Charakter szumów usznych opisywany przez dzieci starsze i młodsze – na podstawie *Tinnitus in Children Practice Guidance*, Brytyjskie Towarzystwo Audiologiczne

Table 3. Description of tinnitus described by older and younger children – based on *Tinnitus in Children Practice Guidance*, British Society of Audiology

Dzieci starsze	Dzieci młodsze
<ul style="list-style-type: none"> – dzwonienie, bzyczenie, mruczenie, syczenie, – świsty, trąbienie, szelest, gwizdanie – śpiew, głosy – pulsacyjne, klikające – tonalne, złożone 	<ul style="list-style-type: none"> – bardziej kreatywne opisy typu: bzyczące pszczoły, wijący się robak, trąbiące auto, chrupiące chrupki, jakby bębnienie, „ciuch ciuch” (jak jadący pociąg) – śpiew, głosy – podkreślają emocje (szczególnie negatywne) związane z szumami, dodając np. złe pszczoły, głupie auto

Diagnostyka szumów usznych u dzieci

Wywiad laryngologiczny

Szumy uszne to objaw chorobowy i musi być rozważany w kontekście współistniejącej utraty słuchu, występowania innych objawów audiologicznych lub neurologicznych. Postępowanie z dzieckiem zależy od jego wieku, stopnia rozwoju i możliwości językowych. Wywiad chorobowy zebrany od dziecka jest równie ważny jak ten od rodziców. Wywiad ten powinien uwzględniać szereg pytań sformułowanych w sposób dostosowany do wieku dziecka.

Bardzo istotną kwestią jest to, aby dzieci diagnozowane w kierunku zaburzeń słuchu zawsze były pytane, czy słyszą hałasy, dźwięki w uszach lub w „głowie”. Sposób zadawania pytań i słownictwo powinny być otwarte, bez osądzania, należy dać dziecku możliwość opisanie własnymi słowami swoich doświadczeń i odczuć. Jeśli dziecko ma problem z doбором słów, można zaproponować, aby narysowało to, co słyszy, lub jak to sobie wyobraża. Opisując te dźwięki, dzieci mogą też dodawać emocje, jakie przy tym odczuwają (szczególnie negatywne). Przykładowe opisy szumów usznych przedstawiono w **tabeli 2** [8].

Kolejne pytanie powinno odnosić się do tego, jak dzieci lokalizują szumy uszne: czy w jednym uchu, czy w obojgu uszach, a może w „głowie”? Należy ustalić, czy dźwięki są

Tabela 3. Czynniki wpływające pozytywnie i negatywnie na odczuwanie szumów usznych przez dzieci – na podstawie *Tinnitus in Children Practice Guidance*, British Society of Audiology

Table 3. Factors affecting positive and negative tinnitus by children – based on *Tinnitus in Children Practice Guidance*, British Society of Audiology

Czynniki zmniejszające objawy	Czynniki zwiększające objawy
<ul style="list-style-type: none"> – hałas/ cisza – przerwy od szkoły – wakacje 	<ul style="list-style-type: none"> – cisza/ hałas – zmęczenie – infekcje – sytuacje stresujące dziecko – ważne wydarzenia w życiu

słyszane przez dziecko: przez cały czas, cały dzień, w nocy, gdy dziecko się budzi, czy z przerwami. Pytamy również o czas trwania objawów, czyli od kiedy pacjent słyszy te dźwięki i jak długo? Szumy uszne u dzieci mogą zostać wywołane przez sytuacje stresujące, np. rozwód rodziców, śmierć bliskiej osoby, problemy w szkole (np. dziecko jest zastraszane, koledzy znęcają się nad nim). Czynniki wpływające pozytywnie i negatywnie na odczuwanie szumów usznych przez dzieci zostały zebrane w **tabeli 3** [8].

Tabela 4. Objawy negatywne występujące u dzieci z uciążliwymi szumami usznymi – na podstawie *Tinnitus in Children Practice Guidance*, British Society of Audiology

Table 4. Signs of tinnitus distress in children – based on *Tinnitus in Children Practice Guidance*, British Society of Audiology

Objawy negatywne
<ul style="list-style-type: none"> – niechęć do mówienia o szumach usznych w gabinecie lekarskim, szczególnie podczas badań audiometrycznych: dziecko wydaje się być przestraszone, nie utrzymuje kontaktu wzrokowego – wahania nastroju, wybuchowy temperament, zaburzenia snu – negatywna personifikacja dźwięków, np. „potwory, muszę z nimi walczyć” – szumy uszne pojawiają się w specyficznych okolicznościach, np. dom, szkoła – są sytuacje wyzwalające wrażenie dźwięku, np. cisza/hałas, stres, silne emocje (krzyk ludzi, odpytywanie przez nauczyciela, lekcje z niektórych przedmiotów) – pacjent nie potrafi znaleźć żadnego sposobu, który by mu pomógł w przypadku nasilenia szumów usznych – dziecko czuje się bezradne, nie wie, jak poradzić sobie z szumami usznymi – początek choroby jest kojarzony z bardzo ważnym życiowym wydarzeniem – uskarżanie się na przeszkadzające „coś” w uchu – silna niechęć wobec szumów usznych, niedowierzenie, że istnieją

Tabela 5. Objawy alarmowe sugerujące objęcie dziecka opieką psychiatryczną [8]

Table 5. Alarming symptoms suggesting psychiatric care [8]

Wskazania do opieki psychiatrycznej
<ul style="list-style-type: none"> – objawy nasilonego lęku, depresji – samookaleczenia lub próba „S” w wywiadzie – niechęć do uczęszczania do szkoły lub zabaw z rówieśnikami – niechęć do podejmowania codziennych czynności – znaczące problemy emocjonalne w rodzinie, np. żałoba, rozwód rodziców

Następną kwestią jest ustalenie, czy dziecko i/lub rodzice próbowali znaleźć sposób na zmniejszenie nasilenia szumów usznych, czyli pytamy o to, jak dziecko radziło sobie dotychczas z szumami usznymi. Szczególną uwagę należy zwrócić na dzieci z szumami usznymi, które martwią się swoją dolegliwością lub wykazują objawy stresowe z nią związane, co świadczy o bardzo negatywnym wpływie szumów na ich psychikę i codzienne funkcjonowanie. Są to sytuacje, kiedy szumy uszne powodują, że dziecko jest zmartwione, zaniepokojone tym, co słyszy, szumy przeszkadzają mu w codziennym funkcjonowaniu, a nawet go dręczą, sprawiają ból, zmuszają do pewnych zachowań. Objawy te zostały przedstawione w **tabeli 4** [8].

Wywiad laryngologiczny dotyczący dziecka – zebrany od rodzica czy opiekuna – powinien zawierać następujące pytania:

1. Czy występują jakiegokolwiek inne zaburzenia słuchu: niedosłuch, nadwrażliwość na dźwięki?
2. Czy dziecko odczuwa ból ucha lub ma uczucie „zablokowanego” ucha?
3. Czy występowały choroby uszu w przeszłości: wysiękowe lub przewlekłe zapalenie?
4. Czy występują zawroty głowy, trudności z równowagą, uczucie braku stabilizacji?

Wywiad dotyczący schorzeń współistniejących lub przebytych powinien obejmować: urazy głowy, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych lub mózgu, przebyty uraz akustyczny, choroby leczone lekami ototoksycznymi (np. chemioterapia, antybiotyki), bóle głowy, migrena, porażenie nerwu twarzonego.

Tabela 6. Schemat diagnozowania szumów usznych u dzieci

Table 6. Diagnostic algorithm for tinnitus in children

Szumy uszne u dzieci – schemat postępowania diagnostycznego
<ol style="list-style-type: none"> 1. Zapytaj o obecność dźwięków, hałasów w uchu/ uszach i „w głowie” 2. Określ cechy szumów usznych 3. Oceń wpływ szumów na dziecko 4. Oceń, w jakich sytuacjach i w jaki sposób dziecko przeszkadzają szumy uszne 5. Wywiad laryngologiczny u dziecka: wysiękowe, przewlekłe zapalenie ucha, zawroty głowy 6. Laryngologiczny wywiad rodzinny: zaburzenia słuchu, szumy uszne 8. Historia medyczna dziecka: układ nerwowy 9. Badanie otolaryngologiczne 10. Badania audiologiczne: <ul style="list-style-type: none"> – audiometria tonalna – audiometria impedancyjna – otoemisja akustyczna (DP-gram) – audiometria tonalna wysokich częstotliwości 11. Rozważ wskazania do badań obrazowych 12. Oceń obecność objawów alarmowych

Badania audiologiczne

Należy wykonać badanie audiometryczne słuchu i ocenić przewodnictwo kostne i powietrzne. Audiometria tonalna powinna być dobrana do wieku i możliwości percepcyjnych dziecka. Dziecko w wieku powyżej 4 lat zwykle jest w stanie współpracować podczas badania. Jeśli u dziecka występują szumy uszne, audiometria tonalna może być dla niego stresująca podczas podawania dźwięków o częstotliwościach zbliżonych do częstotliwości szumów. Dlatego należy przygotować pacjenta do badania i obserwować, czy w jego trakcie badania pojawiają się objawy lękowe (przyspieszenia oddychania, uderzanie palcami, powtarzające się przełykanie). Samo nałożenie słuchawek do badania może nasilać szumy uszne.

Do postawienia diagnozy potwierdzającej występowanie szumów usznych obowiązkowo należy wykonać audiometrię impedancyjną (tympanometrię). Należy ocenić ewentualne zaburzenia drożności trąbek słuchowych, szczególnie gdy dziecko mówi o szumach jako o strzelaniu czy trzaskaniu w uchu. Celem oceny funkcji ucha wewnętrznego należy wykonać badanie otoemisji akustycznych (ang. *distortion product otoacoustic emission*, DPOAE). W przypadku prawidłowych wyników badania

Tabela 7. Zasady postępowania z szumami usznymi u dzieci według zaleceń Brytyjskiego Towarzystwa Audiologicznego
Table 7. Tinnitus management strategies in children by British Society of Audiology

Zasady postępowania z szumami usznymi u dzieci
<ul style="list-style-type: none"> – indywidualizacja postępowania u każdego dziecka – przedstawienie natury szumów usznych i ich korelacji z sytuacjami życiowymi – ocena psychologiczna dziecka: poziom lęku, stresu, depresja – przedstawienie różnych sposobów na radzenie sobie/ pomaganiu dziecku w radzeniu sobie z szumami usznymi – uczenie dzieci przejmowania kontroli nad szumami usznymi – psychoterapia: terapia poznawczo-behawioralna, techniki obniżające poziom stresu – pomoc psychiatryczna – zapobieganie zaburzeniom snu – prezentacja strategii radzenia sobie z szumami usznymi w szkole – leczenie niedosłuchu współistniejącego z szumem usznym

wskazane jest wykonanie badania audiometrii tonalnej wysokich częstotliwości. Poszerzenie diagnostyki o badania obrazowe jest wskazane w przypadku występowania: szumów o charakterze pulsującym, szumów jednostronnych, asymetrii słyszenia, stanu po urazie głowy, któremu towarzyszą szumy uszne oraz zawroty głowy [8]. Warto pamiętać, że szumy uszne mogą przeszkadzać w prawidłowym słyszeniu i sugerować niedosłuch. Szumy uszne i niedosłuch mogą też współistnieć.

W toku diagnostycznym należy zwrócić szczególną uwagę na obecność u dziecka objawów alarmowych (**tabela 5**) [8]. Objawy te stanowią podstawę do objęcia pacjenta opieką psychiatryczną. Podsumowanie postępowania diagnostycznego przedstawiono w **tabeli 6** [8].

Postępowanie terapeutyczne z szumami usznymi u dzieci

U dziecka z szumami usznymi postępowanie nie powinno skupiać się na samych szumach usznych, lecz wymagane jest podejście holistyczne, z uwzględnieniem ogólnego funkcjonowania dziecka w swoim środowisku – w rodzinie i szkole – aby zapewnić mu pomoc w każdej sferze życia. Zasady postępowania z szumami usznymi u dzieci opracowało Brytyjskie Towarzystwo Audiologiczne (**tabela 7**) [8]. Podobnie jak w terapii szumów usznych u dorosłych również u dzieci zespół powinien być wielodyscyplinarny, obejmujący następujących specjalistów: audiologa, foniatrę, otolaryngologa, psychologa, psychoterapeutę, pedagoga i psychiatrę. Po otrzymaniu prawidłowych wyników badań dodatkowych należy uspokoić dziecko i rodziców, że nie ma powodu do niepokoju i że słuch u dziecka jest prawidłowy. W przypadku stwierdzonego uprzednio niedosłuchu wskazane jest monitorowanie stanu słuchu oraz zapewnienie, że szumy uszne nie powodują utraty słuchu. Należy też uświadomić dziecku i jego rodzicom, że wiele innych dzieci także ma szumy uszne.

Dzieci w każdym wieku oraz ich rodzice odczuwają niepokój spowodowany występowaniem szumów usznych, który wyrażają na różne sposoby. Jeśli u dziecka niepokój ten jest niewielki lub umiarkowany, to należy w prosty sposób wyjaśnić dziecku, czym są szumy uszne. U młodszych dzieci stosujemy analogię do innych narządów wydających dźwięki, np. bicie serca, ruchy jelit, szmer oddechowy. Starszym dzieciom, adekwatnie do wieku i wyobraźni, można opisać korelację pomiędzy objawami wywołanymi przez szumy uszne a myślami, emocjami, reakcjami fizjologicznymi i ważnymi sprawami życiowymi. Dzieci

te wymagają pomocy psychologicznej w dalszym postępowaniu z szumami usznymi, aby zapobiec powstawaniu i narastaniu objawów negatywnych (ang. *tinnitus distress*).

Szczególną uwagę należy zwrócić na dzieci, u których występuje nasilony niepokój związany z obecnością szumów usznych. Choć obecnie nie ma wystandaryzowanego kwestionariusza do oceny wpływu szumów usznych u dzieci, to do określenia poziomu niepokoju można wykorzystać istniejące kwestionariusze oceniające poziom lęku, niepokoju, depresji. W Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w ostatnim czasie zostało opracowane narzędzie do oceny stopnia uciążliwości szumów usznych. Poziom lęku, obaw i wpływu występowania szumów usznych u dziecka powinien być oceniony także u rodziców/ opiekunów dziecka, ponieważ ich odczucia mogą być inne niż ich dziecka, a co więcej – mają one istotny wpływ na wdrożone leczenie.

Według zaleceń Brytyjskiego Towarzystwa Audiologicznego potwierdzoną metodą terapii u dziecka z szumami usznymi i wieku powyżej 7 lat jest terapia poznawczo-behawioralna, szczególnie przydatna w obniżaniu poziomu lęku oraz przejmowania kontroli nad szumami usznymi. Kolejną metodą terapii szumów usznych to nauczanie dziecka sposobów radzenia sobie ze stresem – dzieci uczą się samoregulacji, relaksacji, identyfikacji przyczyn stresu i technik obniżających poziom stresu [8]. Pojedyncze doniesienia opisują także skuteczność terapii narracyjnej u dzieci z szumami usznymi [13].

Terapia szumów usznych powinna obejmować także pomoc w funkcjonowaniu dziecka w szkole. Należy ocenić rozumienie mowy przez dziecko w różnych warunkach oraz jego umiejętność koncentracji podczas zajęć szkolnych. W razie podejrzenia współwystępowania z szumami usznymi zaburzeń przetwarzania słuchowego (APD) wskazane jest wykonanie badań elektrofizjologicznych, takich jak potencjały zależne od zdarzenia (ang. *event-related potentials*, ERP) – komponentów P300 i MMN (ang. *mismatch negativity*). Jeśli szumy uszne występują po ekspozycji na hałas (głównie po słuchaniu zbyt głośnej muzyki), to należy zwrócić uwagę dziecka i rodziców na konieczność ochrony słuchu przed hałasem.

U dziecka z niedosłuchem i szumami usznymi jako leczenie w pierwszej kolejności należy zastosować aparat słuchowy. W piśmiennictwie przedstawiono wyniki stosowania u dzieci *tinnitus retraining therapy* (TRT) z użyciem stacjonarnego generatora szumów i zausznych generatorów szumu – u większości pacjentów zaobserwowano

poprawę [14,15]. Korzystne rezultaty zaobserwowano również przy stosowaniu terapii neurofeedback [16]. W opublikowanym przeglądzie metod terapii szumów usznych stosowanych u dzieci podkreślano trudności w interpretacji uzyskanych wyników z powodu braku opracowanych standardów metodologicznych oraz oceny efektów zastosowanych metod [17].

Wnioski

Niska rozpoznawalność szumów usznych u dzieci do 16 roku życia jest związana z niejednoznacznością dla otoczenia komunikowaniem przez dziecko tych objawów. Badając

dziecko z podejrzeniem zaburzeń słuchu, zawsze należy zebrać wywiad na temat szumów usznych w sposób dostosowany do wieku dziecka. Należy także ocenić potrzeby dziecka w zakresie pomocy medycznej, psychologicznej, edukacyjnej i społecznej. Dzieci nie są małymi dorosłymi, a zatem nie powinny być u nich stosowane takie metody postępowania z szumami usznymi jak w przypadku osób dorosłych. Istnieje pilna potrzeba opracowania narzędzi do oceny wpływu szumów usznych na funkcjonowanie dziecka. Leczenie szumów usznych za pomocą terapii psychologicznej jest podobne do terapii prowadzonej dla dorosłych, ale powinno być prowadzone przez specjalistów doświadczonych w pracy z dziećmi w różnym wieku.

Piśmiennictwo

1. Mc Fadden D. Tinnitus. Facts, Theories, and Treatment. Washington (DC): National Academy Press; 1982.
2. Jastreboff PJ. Phantom auditory perception (tinnitus): mechanisms of generation and perception. *Neurosci Res*, 1990; 8: 221–54; [https://doi.org/10.1016/0168-0102\(90\)90031-9](https://doi.org/10.1016/0168-0102(90)90031-9).
3. Graham JM. Tinnitus in hearing impaired children. W: Tinnitus. Hazell JWP (red.). London: Churchill Livingstone; 1987, 131–43.
4. Fox GN, Baer MT. Palatal myoclonus and tinnitus in children. *West J Med*, 1991; 154: 98–102.
5. Jero J, Salmi T. Palatal myoclonus and clicking tinnitus in a 12-year-old girl: case report. *Acta Otolaryngol*, 2000; 543: 61–2; <https://doi.org/10.1080/000164800453982>.
6. Raj-Koziak D, Skarżyński H, Kochanek K, Fabijańska A. Ocena częstości występowania szumów usznych u dzieci w Polsce. *Otolaryngol Pol*, 2013; 67(3): 149–53; <https://doi.org/10.1016/j.otpol.2013.02.003>.
7. Rosing SN, Schmidt JH, Wedderkopp N, Baguley DM. Prevalence of tinnitus and hyperacusis in children and adolescents: a systematic review. *BMJ Open*, 2016; 6: e010596; <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2015-010596>.
8. British Society of Audiology. Tinnitus in Children Practice Guidance, <https://www.thebsa.org.uk/lunchlearn/paediatric-tinnitus-practice-guidance/> [dostęp: 15.09.2023].
9. Raj-Koziak D. Analiza częstości występowania szumów usznych u dzieci w wieku szkolnym (rozprawa doktorska). Warszawa; 2013.
10. Holgers KM, Juul J. The suffering of tinnitus in childhood and adolescence. *Int J Audiol*, 2006; 45: 267–72; <https://doi.org/10.1080/14992020500485668>.
11. Savastano M. Characteristics of tinnitus in childhood. *Eur J Pediatr*, 2007; 166(8): 797–801; <https://doi.org/10.1007/s00431-006-0320-z>.
12. Cima RFF, Mazurek B, Haider H, Kikidis D, Lapira A, Noreña A i wsp. A multidisciplinary European guideline for tinnitus: diagnostics, assessment, and treatment. *HNO*, 2019; 67(1): 10–42; <https://doi.org/10.1007/s00106-019-0633-7>.
13. Kentish R. Drawing pictures and telling stories: treating tinnitus in childhood. *ENT Audiology News*, 2014; 22(6): 95–6.
14. Bartnik G, Stępień A, Raj-Koziak D, Fabijańska A, Niedziałek I, Skarżyński H. Troublesome tinnitus in children: epidemiology, audiological profile, and preliminary results of treatment. *Int J Pediatr*, 2012; 2012: 945356; <https://doi.org/10.1155/2012/945356>.
15. Bae SC, Park SN, Park JM, Kim M, Yeo SW, Park SY. Childhood tinnitus: clinical characteristics and treatment. *Am J Otolaryngol*, 2014; 35: 207–10; <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2013.10.003>.
16. Elfner LF, May JG, Moore JD, Mendelson JM. Effects of EMG and thermal feedback training on tinnitus: a case study. *Biofeedback Self Reg*, 1981; 6: 517–21; <https://doi.org/10.1007/BF00998736>.
17. Dullaart MJ, Kip M, Smit AL, Stegeman I. Treatment of tinnitus in children: a systematic review. *Front Neurol*, 2021; 12: 726803; <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.726803>.

Studium przypadku

Niedosłuch w zespole Aperta

Hearing loss in Apert syndrome

Marta Dziegielewska^{A-F}, Henryk Skarżyński^{A,D}

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

Wkład autorów:

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

Streszczenie

Wprowadzenie: Zespół Aperta (ang. *Apert syndrome*, AS) to zespół wad wrodzonych charakteryzujący się palczozrostem rąk i stóp, przedwczesnym zarastaniem szwów czaszkowych, zaburzeniami w obrębie twarzoczaszki. W zespole często występują nieprawidłowości w budowie ucha zewnętrznego, wady kosteczek słuchowych oraz wady ucha wewnętrznego. Ze względu na odmienności anatomiczne pacjenci są predysponowani do przewlekłego wysiękowego zapalenia ucha środkowego wtórnego, do dysfunkcji trąbek słuchowych, nieprawidłowej anatomii nosogardzieli i/lub rozszczepu podniebienia, które z kolei mogą prowadzić do niedosłuchu. Niedosłuch w zespole Aperta występuje u 80% pacjentów, z czego zdecydowaną większość stanowi niedosłuch przewodzeniowy (93%), a w dalszej kolejności – niedosłuch mieszany (5%) oraz niedosłuch zmysłowo-nerwowy (2%). Niedosłuch wrodzony występuje u 3–6% dzieci z tym zespołem.

Opis przypadku: Celem pracy jest przedstawienie opisu przypadku pacjentki z zespołem Aperta, która zgłosiła się do Poradni Otolaryngologicznej Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) z powodu postępującego niedosłuchu, oraz próba usystematyzowania postępowania z niedosłuchem w tym zespole.

Wnioski: Pacjent z zespołem Aperta powinien być objęty wczesną opieką otolaryngologiczną, która zapewni diagnostykę oraz leczenie niedosłuchu, czego rezultatem będzie lepsze funkcjonowanie pacjenta

Słowa kluczowe: kraniosynostoza • niedosłuch przewodzeniowy • zespół Aperta

Abstract

Introduction: Apert syndrome (AS) is a congenital malformation syndrome characterized by syndactyly of the hands and feet, multisuture craniosynostosis, and craniofacial abnormalities. The syndrome often includes abnormalities in the structure of the outer ear, defects of the auditory ossicles and defects of the inner ear. Due to anatomical differences, patients are predisposed to chronic otitis media with effusion secondary to Eustachian tube dysfunction, abnormal anatomy of the nasopharynx and/or cleft palate, which in turn may lead to hearing loss. Hearing loss in Apert syndrome occurs in 80% of patients, the vast majority of which are conductive hearing loss (93%), mixed hearing loss (5%) and sensorineural hearing loss (2%). Congenital hearing loss occurs in 3–6% of children with this syndrome.

Case report: The aim of the paper is to present a case report of a patient with Apert syndrome who reported to the Otolaryngology Clinic of the Institute of Physiology and Pathology of Hearing due to progressive hearing loss and an attempt to systematize the management of hearing loss in this syndrome.

Conclusions: A patient with Apert syndrome should be covered by early otolaryngological care, which will ensure diagnosis and treatment of hearing loss, which gives a patient better life.

Key words: craniosynostosis • conductive hearing loss • Apert syndrome

Wprowadzenie

Kraniosynostoza to przedwczesne zarastanie jednego lub kilku szwów czaszkowych, które nieleczone operacyjnie może doprowadzić do nieprawidłowego rozwoju czaszki. W skrajnych przypadkach przedwczesne zarośnięcie szwów czaszkowych prowadzi do nadciśnienia śródczaszkowego

z zaburzeniami widzenia i wodogłowiem. Wyróżniamy kraniosynostozy izolowane (sporadyczne), które nie są związane z zespołami genetycznymi i należą do najczęstszych. Z kolei kraniosynostozy syndromiczne stanowią mniej niż 20% i charakteryzują się synostozą wielu szwów czaszkowych; występują w połączeniu z wadami rozwojowymi pozaczaszkowymi, a m.in.: wadami rozwojowymi

Autor korespondencyjny: Marta Dziegielewska, Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-830 Nadarzyn; email: m.dziegielewska@ifps.org.pl

Tabela 1. Manifestacja otologiczna w zespole Aperta [3,10]**Table 1.** Otologic manifestation in Apert syndrome [3,10]

Cechy charakterystyczne	
Ucho zewnętrzne	<ul style="list-style-type: none"> – niskoosadzone małżowiny uszne – mikrocja – makrocja – zarośnięcie lub zwężenie przewodu słuchowego zewnętrznego – dysmorficzna budowa małżowiny usznej
Ucho środkowe	<ul style="list-style-type: none"> – dysfunkcja trąbek słuchowych – przewlekłe wysiękowe zapalenie ucha środkowego – nawracające zapalenie ucha środkowego – unieruchomienie łańcucha kosteczek słuchowych lub płytki strzemiączka – deformacja kosteczek słuchowych
Ucho wewnętrzne	<ul style="list-style-type: none"> – poszerzony wodociąg przedsionka (EVA) – zwiększenie wymiarów przedsionka – bulwiasty przedsionek (ang. <i>bulbous vestibule</i>) – połączenie bulwiastego przedsionka oraz kanału półkolistego bocznego tworzące jamę – hipoplazja ślimaka – wysokie ustawienie opuszki żyły szyjnej – dehiscencja kanału półkolistego tylnego

dłoni i stóp, szkieletu i układu sercowo-naczyniowego, opóźnieniem rozwoju psychoruchowego oraz upośledzeniem umysłowym. Grupa kraniosynostoz syndromicznych obejmuje ponad 100 zespołów, z których najczęstszymi są: zespół Aperta, zespół Crouzona i zespół Pfeiffera, wszystkie powodowane wariantami patogennymi w genach *FGFR1-2* (ang. *fibroblast growth factor receptor*), zespół Muenkego, powodowany przez heterozygotyczny wariant Pro250Arg w genie *FGFR3*, oraz zespół Saethrego–Chotzena, powodowany przez patogeniczne warianty w genie *TWIST1* [1].

Zespół Aperta (AS), czyli akrocefalosyndaktylia typu I, po raz pierwszy został opisany w 1906 roku przez Eugène'a Aperta. Schorzenie jest uwarunkowane genetycznie przez heterozygotyczny wariant w genie *FGFR2*. AS może być dziedziczony autosomalnie dominująco, jednak w większości przypadków jego przyczyną jest patogenny wariant w genie *FGFR2* powstający *de novo*. Ryzyko wystąpienia tego zespołu wzrasta wraz z wiekiem ojca [2–5].

AS jest kraniosynostozą prowadzącą do deformacji czaszki, tj. akrobrachycefalii lub turribrachycefalii, opóźnienia zarosnięcia ciemienia przedniego; u pacjentów występują: cechy dysmorficzne twarzoczaszki, hipoplazja środkowej części twarzy, niedorozwój szczęki, skośne szpary powiekowe, hiperteloryzm, płytkie oczodoły, poszerzona nasada nosa. Schorzenie charakteryzuje się zaburzeniami okluzji w związku z opóźnionym wyrzynaniem się zębów, ich stłoczeniem bądź brakiem niektórych z nich [5,8]. Deformacje w obrębie kończyn górnych i dolnych dotyczą zarówno tkanki kostnej, jak i tkanek miękkich: występuje syndaktylia palców rąk i stóp, zeszywnienie w stawach, np. łokciowych, lub skrócenie kości długich, co może upośledzać funkcjonowanie. Palczostrost obejmuje najczęściej palec 2., 3. i 4., kciuk pozostaje wolny. Wady ręki mogą przybierać różną postać – od prostego palczostrostu obejmującego tylko tkanki miękkie do niedorozwoju całej ręki z palczostrostem kostnym, tzw. ręka łyżkowata lub ręka Aperta [5,8]. Dzieci są predysponowane do wielopoziomowego zaburzenia drożności dróg oddechowych powodującego bezdechy obturacyjne. Wśród najczęstszych przyczyn wyróżnia się: atreżję nozdrzy tylnych, skrzywienie przegrody nosowej, zwężenie nosogardła lub części ustnej

gardła, anomalie w budowy tchawicy. Czasami występują bezdechy centralne, które mogą wynikać ze zwiększonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego, co może skutkować upośledzeniem kontroli nerwowo-mięśniowej drożności dróg oddechowych i zahamowaniem napędu oddechowego [6].

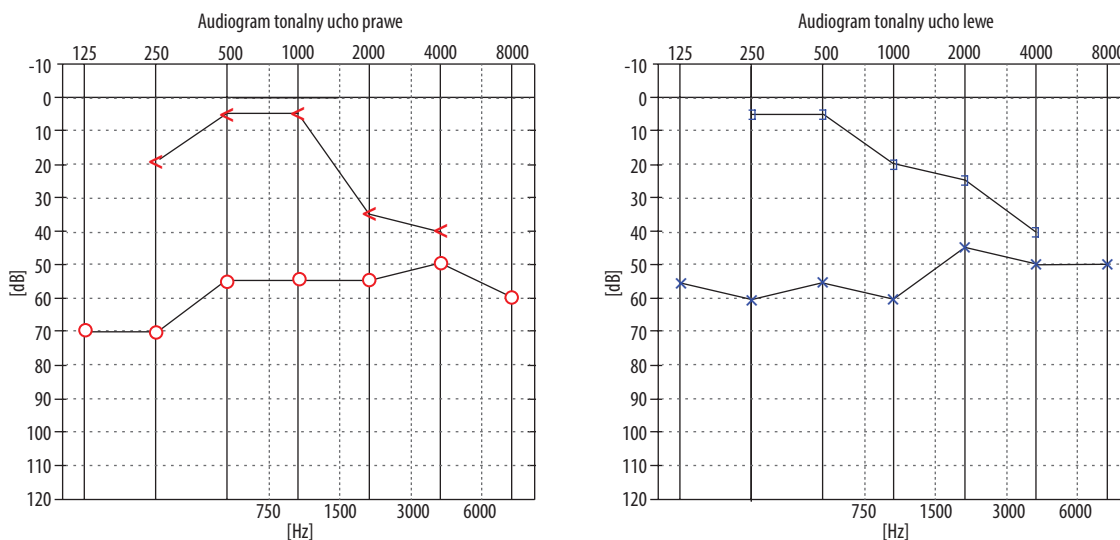
U pacjentów z zespołem Aperta opisywano strukturalne nieprawidłowości w budowie mózgu, takie jak: wentrikulomegalia, anomalie przegrody przezroczystej, wady rozwojowe ciała modzelowatego i struktur limbicznych oraz wodogłowie [7]. Obserwuje się także upośledzenie rozwoju psychoruchowego oraz różny stopień niepełnosprawności intelektualnej. Większość osób z zespołem AS ma prawidłowy iloraz inteligencji lub lekki stopień niepełnosprawności intelektualnej [8]. Do objawów skórnych, które występują w AS, należą: tłusta skóra i zmiany trądzikopodobne w okresie dojrzewania, nadmierne marszczenie skóry czoła i skłonność do nadmiernej potliwości oraz dystrofia paznokci [9].

Ze względu na wady wrodzone w budowie twarzoczaszki pacjenci są predysponowani w 75% do wystąpienia malformacji ucha zewnętrznego, środkowego i wewnętrznego. Wykaz manifestacji otologicznych przedstawia tabela 1. Wady te z reguły prowadzą do niedosłuchu, który jest częstym powikłaniem zespołu Aperta. U większości pacjentów niedosłuch jest przewodzeniowy, co wynika z nawracających zapaleń ucha środkowego, wtórnych do upośledzonej funkcji trąbki słuchowej, nieprawidłowej anatomii nosogardzieli i/lub rozszczepu podniebienia [3,10].

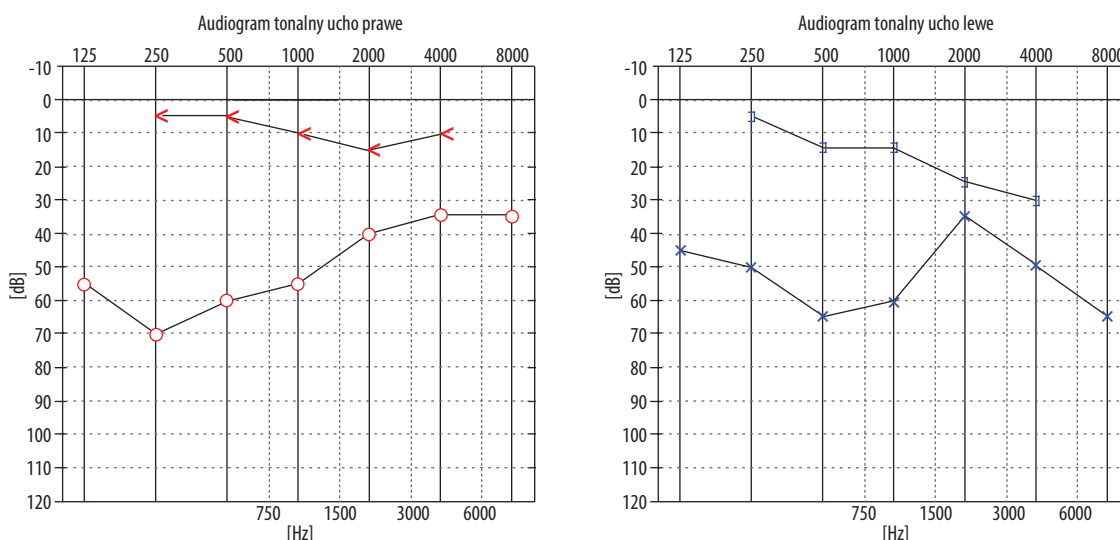
Celem pracy jest analiza objawów pacjentki z zespołem Aperta (kraniosynostozą syndromiczną) pod kątem otologicznym i audiologicznym oraz próba usystematyzowania postępowania z niedosłuchem w tym zespole.

Opis przypadku

Pacjentka z zespołem Aperta w wieku 17 lat zgłosiła się w 2007 roku do Poradni Otorynolaryngologicznej IFPS z powodu występujących od wczesnego dzieciństwa nawracających stanów zapalnych uszu z postępującym obustronnym pogorszeniem słuchu. W wywiadzie:



Rycina 1. Audiometria tonalna przed zabiegami
Figure 1. Pure-tone audiometry before surgery



Rycina 2. Audiometria tonalna po zabiegach
Figure 2. Pure-tone audiometry after surgery

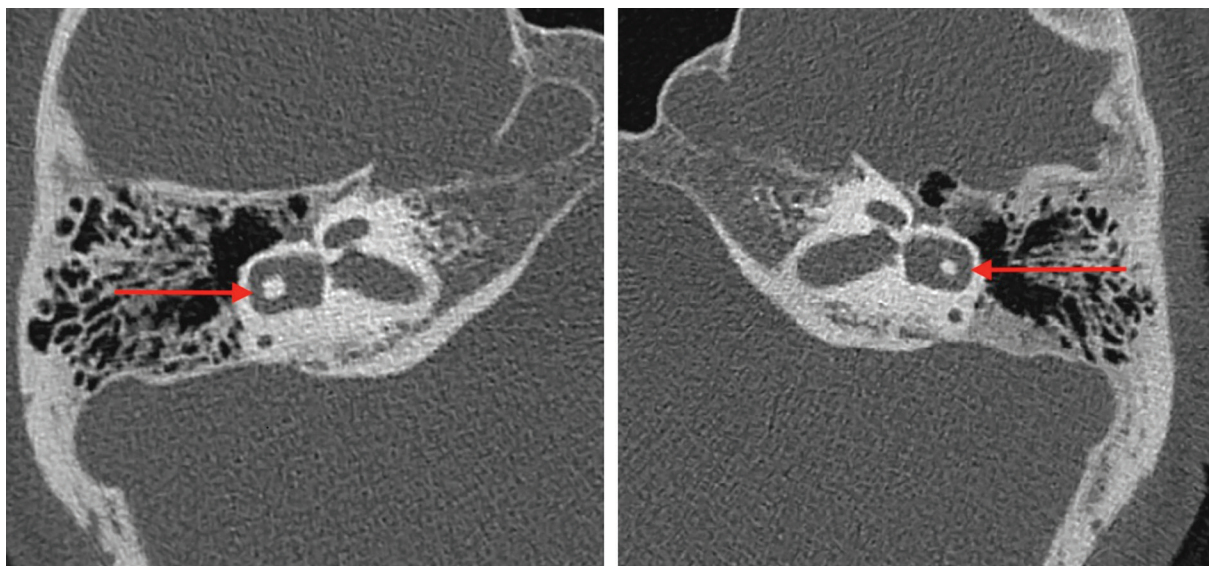
operacja kraniostenozy w 2 roku życia oraz wiele operacji rozdzielania palczostów rąk z powodu rąk łyżkowatych – uzyskano możliwość samodzielnego chwytania przedmiotów, samoobsługi i pisania (w wieku dorosłym pacjentka studiowała malarstwo). Pacjentka znajdowała się również pod opieką poradni chirurgii szczękowo-twarzowej, gdzie miała usuwane nadliczbowe zęby, i urologa z powodu kamicy nerkowej. Poza niedosłuchem i zaburzeniem drożności nosa nie skarżyła się wówczas na inne dolegliwości. Uczęszczała do szkoły integracyjnej, miała orzeczenie o niepełnosprawności w stopniu umiarkowanym.

W laryngologicznym badaniu przedmiotowym przeprowadzonym w Poradni Otolaryngologicznej IFPS stwierdzono: prawidłowe błony bębenkowe, skrzywienie przegrody nosa

w stronę lewą, poszerzoną nasadę nosa, wadę zgryzu, stłoczenie zębów, podniebienie twarde gotyckie, rozdwojony języczek, podśluzówkowy rozszczep podniebienia, hipertelorizm i płytkie oczodoły.

W audiometrii tonalnej (**rycyna 1**) stwierdzono niedosłuch mieszany z rezerwą słuchową od 20 do 60 dB. Audiometria impedancyjna wykazała zaś obustronny brak odruchów z mięśnia strzemiączkowego na wszystkich częstotliwościach, tympanogram typu A w uchu prawym oraz typu B w uchu lewym. Niedosłuch znacznie ograniczał jej funkcjonowanie, mimo to nigdy nie była aparatowana.

Z powodu podejrzenia wady wrodzonej ucha środkowego dziewczynka została zakwalifikowana do tympanotomii eksploracyjnej ucha lewego w 2007 roku. Wykonano



Rycina 3. TK kości skroniowych: obustronna wada ucha wewnętrznego, czerwoną strzałką zaznaczono poszerzenie kanałów półkolistych bocznych z asymetrycznie zmniejszoną wysepką kostną (opracowanie własne)

Figure 3. CT of the temporal bones: bilateral inner ear defect, the red arrow shows the widening of the lateral semicircular canals with an asymmetrically reduced bony island (own elaboration)

ossikuloplastykę, która przywróciła prawidłową ruchomość łańcucha kosteczek słuchowych. Śródoperacyjnie stwierdzono wówczas zachowany łańcuch kosteczek słuchowych z całkowitym unieruchomieniem strzemiączka oraz częściowym unieruchomieniem kowadełka. Podczas badań kontrolnych po zabiegu pacjentka zgłaszała poprawę słuchu, jednak poprawa ta była przejściowa – utrzymała się tylko przez kilka tygodni. Pacjentka przeszła jeszcze trzy operacje otochirurgiczne: reossikuloplastyka ucha lewego (lata 2008 i 2011) oraz ossikuloplastykę ucha prawego (2014 r.). W ciągu kilkuletniej obserwacji nie zaobserwowano znaczącej progresji niedosłuchu, ale też nie udało się uzyskać zadowalającej dla pacjenta poprawy słuchu (**rycina 2**) na drodze wykonanych operacji otochirurgicznych. Pacjentce zaproponowano aparatuwanie, którym nie była zainteresowana. Z uwagi na niedosłuch, który utrudniał codzienne funkcjonowanie oraz stwarzał trudności na studiach, wyraziła chęć poddania się diagnostyce w kierunku wszczepienia implantu ucha środkowego.

Pacjentce wykonano również tomografię komputerową (TK) kości skroniowych (**rycina 3**) – stwierdzono obustronnie wadę ucha wewnętrznego w postaci dysplazji przedsionków oraz poszerzenia kanałów półkolistych bocznych; wyrostki sutkowate miały zmniejszoną objętość; wykazano niewielkie lateralizowanie zatoki esowej głównie po stronie lewej. Po wnikliwej analizie tomografii komputerowej i sprawdzeniu warunków anatomicznych kości skroniowej (umożliwiających umieszczenie urządzenia) pacjentce zaproponowano wszczepienie implantu Bonebridge do ucha prawego.

Dyskusja

Ważnym aspektem opieki nad chorym z zespołem Aperta jest diagnostyka, leczenie i rehabilitacja zaburzeń słuchu. Niedosłuch w zespole Aperta stanowi złożony problem. Według Agochukwu [3] niedosłuch w AS występuje u 80% pacjentów, z czego zdecydowaną większość stanowi

niedosłuch przewodzeniowy (93%), natomiast niedosłuch mieszany jest obecny u 5% osób z opisywanym zespołem, a niedosłuch zmysłowo-nerwowy – zaledwie u 2%.

W 2005 roku Rejenderkumer [11] przebadał 70 osób z zespołem Aperta i stwierdził, że niedosłuch wrodzony występuje jedynie u 3–6% dzieci z tym zespołem. Wykazał również, że 56% pacjentów chorujących na wysiękowe zapalenie ucha środkowego w dzieciństwie rozwinię w jego następstwie niedosłuch przewodzeniowy w wieku dorosłym.

Nawracające wysiękowe zapalenie ucha środkowego jest najczęstszą przyczyną niedosłuchu przewodzeniowego w AS, zwłaszcza we wczesnym dzieciństwie. Prawie wszystkie dzieci z zespołem Aperta chorują na wysiękowe zapalenia uszu. Częstość występowania wysiękowego zapalenia ucha środkowego jest powiązana z: dysfunkcją trąbki słuchowej, wadami rozwojowymi nosogardła, niewydolnością podniebienia-gardłową oraz rozszczepem podniebienia [11]. Następstwem przewlekłego wysiękowego zapalenia ucha środkowego mogą być m.in. zrosty w jamie bębenkowej, perforacja lub retrakcja błony bębenkowej, destrukcja kosteczek słuchowych, które przyczyniają się do pogłębienia niedosłuchu oraz konieczności interwencji chirurgicznej [11]. Kolejnym ważnym czynnikiem powodującym powstanie niedosłuchu przewodzeniowego lub mieszanego są wady ucha środkowego, tj. unieruchomienie łańcucha kosteczek słuchowych, płytki strzemiączka lub zniekształcenia kosteczek słuchowych [3]. Na powstanie niedosłuchu mają również wpływ malformacje ucha wewnętrznego, typowo w przedsionku, kanałach półkolistych oraz ślimaku [12] (**tabela 1**).

Nieprawidłowości anatomii przedsionka, od łagodnego poszerzenia do bulwiastego przedsionka, wydają się częstą cechą dzieci z zespołem Aperta. Według Zhou i wsp. [12] dotyczyły 90% pacjentów. Ponadto stwierdza się: hipoplazję ślimaka, poszerzony wodociąg przedsionka, wysoko

ustawioną opuszkę żyły szyjnej oraz zwężenia w kanale słuchowym wewnętrznym, których skutkiem jest ucisk na nerw słuchowy. Dotychczas udowodniono wpływ poszerzonego wodociągu przedstonka i dehiscencji kanału półkolistego górnego na występowanie rezerwy słuchowej w mechanizmie trzeciego okienka [13,14]. Niedosłuch wrodzony w zespole Aperta występuje rzadko i dotyczy około 3–5% pacjentów. Według niektórych autorów może wynikać z anomalii w budowie podstawy czaszki, wąskiego przewodu słuchowego wewnętrznego i/lub wzmoczonego ucisku na nerw słuchowy [4].

Pacjenci z zespołem Aperta znajdują się w grupie ryzyka wystąpienia niedosłuchu i powinni być po urodzeniu kierowani do ośrodków referencyjnych celem dalszej diagnostyki i obserwacji, nawet przy prawidłowym wyniku badania przesiewowego słuchu. Kolejnym etapem diagnostyki są badania ABR, czyli słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu, za pomocą których można nie tylko wyznaczyć wielkość ubytku słuchu, lecz także ocenić przewodnictwo w nerwie słuchowym (interwał I-III) oraz w pniu mózgu (interwał III-V). U dzieci z kraniosynostozą *FGFR2* opisywano wydłużone interwały I-III oraz nieobecność lub dysmorficzną falę II. Dzieje się tak najprawdopodobniej z powodu ucisku nerwu słuchowego podczas jego przejścia przez przewód słuchowy wewnętrzny i tylny dół czaszki [1,17]. Zaleca się wykonanie tomografii komputerowej kości skroniowej, które to badanie jest niezbędne do oceny stanu ucha środkowego i wewnętrznego, zwłaszcza gdy pomimo prawidłowej audiometrii impedancyjnej występuje rezerwa ślimakowa oraz przed planowanym u pacjenta zabiegiem otochirurgicznym [4].

Utrata słuchu w zespole Aperta spowodowana jest najczęściej przez nawracające zapalenie ucha środkowego z wysiękiem, które powinno być leczone za pomocą drenażu wentylacyjnego. Co najmniej 56% pacjentów rozwija nabyty przewodzeniowy ubytek słuchu w wieku od 10 do 20 roku życia w wyniku przewlekłego wysięku [11]. W przypadku niedosłuchu przewodzeniowego lub mieszanego utrzymującego się pomimo wykonania drenażu wentylacyjnego można zaproponować pacjentowi tympanotomię eksploratorywną z oceną łańcucha kosteczek słuchowych i ewentualną ossikuloplastyką lub stapedotomią. Oprócz leczenia chirurgicznego zawsze należy rozważyć wczesne leczenie ubytku słuchu za pomocą klasycznego aparatu słuchowego.

W przypadku niezadowalających efektów słuchowych po przeprowadzonych zabiegach do rozważenia pozostaje wszczęcie implantu ucha środkowego. Implant ucha środkowego typu Bonebridge może być z powodzeniem stosowany w niedosłuchu przewodzeniowym lub mieszanym z progiem przewodnictwa kostnego nieprzekraczającym 45 dB, wadach wrodzonych ucha środkowego i zewnętrznego, przy jednostronnej głuchocie (ang. *single sided deafness*, SSD) oraz przy wyczerpaniu

konwencjonalnych metod chirurgicznych poprawy słuchu. Obecnie występują dwie generacje systemu Bonebridge: BCI 601 i BCI 602. Do wszczęcia pierwszej generacji implantu BCI 601 musiały być spełnione warunki miejscowe związane z grubością tkanki kostnej, która zapewnia bezpieczne umocowanie urządzenia. W celu zapewnienia odpowiedniej separacji od sąsiednich struktur, tj. opon mózgowych oraz zatoki esowatej, można użyć podkładki dystansującej BC-Lift [16]. Urządzenie BCI 602 z uwagi na swoje wymiary (część wewnętrzna implantu jest prawie o 50% mniejsza niż w BCI 601) przeznaczone jest dla szerszej grupy pacjentów, u których wszczęcie implantu BCI 601 nie było możliwe z uwagi na ograniczenia anatomiczne [17].

Wnioski

Pacjent z zespołem Aperta powinien być objęty wielospecjalistyczną opieką lekarską, w tym opieką otolaryngologiczną i audiologiczną, która zapewni diagnostykę oraz leczenie zaburzeń słuchu. Wczesne wykrycie niedosłuchu umożliwia lepszy rozwój mowy u małych dzieci oraz zapewnia lepsze funkcjonowanie w społeczeństwie w życiu dorosłym. Proponowane postępowanie z niedosłuchem w zespole Aperta:

1. Badanie przesiewowe słuchu noworodków TOAE (otomemisja akustyczna wywołana trzaskiem) standardowo wykonywane w 2 dobie życia dziecka.
2. Skierowanie do ośrodków referencyjnych celem dalszej diagnostyki lub obserwacji.
3. Badanie ABR bez względu na prawidłowy wynik badania przesiewowego słuchu noworodków z uwagi na podwyższone ryzyko wystąpienia niedosłuchu.
4. W przypadku zdiagnozowania niedosłuchu – wczesne aparatowanie, które umożliwi prawidłowy rozwój mowy i lepsze funkcjonowanie.
5. Kontrole audiologiczne z oceną uszu oraz audiometrią tonalną (u dziecka współpracującego) i impedancyjną w celu wczesnego wychwycenia u dziecka przewlekłego wysiękowego zapalenia ucha środkowego.
6. W przypadku przewlekłego wysiękowego zapalenia uszu – wykonanie drenażu wentylacyjnego.
7. Tomografia komputerowa kości skroniowych ze szczególną oceną pod kątem wrodzonych wad ucha środkowego oraz wewnętrznego – zalecana u pacjentów przed planowaną operacją tympanoplastyczną oraz przy braku zamknięcia rezerwy słuchowej po wykonaniu drenażu wentylacyjnym.
8. W przypadku obecności rezerwy słuchowej, pomimo prawidłowego wyniku badania audiometrii impedancyjnej, do rozważenia pozostaje tympanotomia eksploratorywna z ossikuloplastyką lub stapedotomią.
9. U pacjentów, którzy pomimo przeprowadzonych procedur chirurgicznych nie uzyskali zadowalającej ich poprawy słuchu, pozostaje do rozważenia diagnostyka w kierunku urządzeń wszczepialnych.

Piśmiennictwo

1. Biamino E, Canale A, Lacilla M. Prevention and management of hearing loss in syndromic craniosynostosis: a case series. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2016; 85: 95–8; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.03.038>.
2. Carinci F, Pezzetti F, Locci P, Bocchetti E, Carls F, Avantaggiato A i wsp. Apert and Crouzon syndromes: clinical findings, genes and extracellular matrix. *J Craniofac Surg*, 2005; 16: 361–8; <https://doi.org/10.1097/01.scs.0000157078.53871.11>.

3. Agochukwu NB, Solomon BD, Muenke M. Hearing loss in syndromic craniosynostoses: otologic manifestations and clinical findings. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2014; 78: 2037–47; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2014.09.01>.
4. Zanetti D, Piccioni M. Otologic features of Apert's syndrome: a case report. *Mediterr J Otol*, 2006; 2: 83–7.
5. Kutkowska-Kaźmierczak A, Gos M, Obersztyn E. Craniosynostosis as a clinical and diagnostic problem: molecular pathology and genetic counseling. *J Appl Genet*, 2016; 59: 133–47; <https://doi.org/10.1007/s13353-017-0423-4>.
6. Xie C, De S, Selby A. Management of the airway in Apert syndrome. *J Craniofac Surg*, 2016; 27: 137–41; <https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000002333>.
7. Quintero-Rivera F, Robson CD, Reiss RE. Intracranial anomalies detected by imaging studies in 30 patients with Apert syndrome. *Am J Med Genet A*, 2006; 140(12): 1337–8; <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.31277>.
8. Wenger TL, Hing AV, Evans KN. Apert Syndrome. *GeneReviews*®, 2019. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK541728/> [dostęp: 13.05.2023].
9. Cohen MM Jr, Kreiborg S. Cutaneous manifestations of Apert syndrome. *Am J Med Genet*, 1995; 58(1): 94–6; <https://doi.org/10.1002/ajmg.1320580119>.
10. Huang F, Sweet R, Tewfik TL. Apert syndrome and hearing loss with ear anomalies: a case report and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2004; 68: 495–501; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2003.11.010>.
11. Rajenderkumar D, Bamiou DE, Sirimanna T. Audiological profile in Apert syndrome. *Arch Dis Child*, 2005; 90: 592–3; <https://doi.org/10.1136/adc.2004.067298>.
12. Zhou G, Schwartz LT, Gopen Q. Inner ear anomalies and conductive hearing loss in children with Apert syndrome: an overlooked otologic aspect. *Otol Neurotol*, 2009; 30: 184–9; <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e318191a352>.
13. Merchant SN, Rosowski JJ, McKenna MJ. Superior semicircular canal dehiscence mimicking otosclerotic hearing loss. *Adv Otorhinolaryngol*, 2007; 65: 137–45; <https://doi.org/10.1159/000098790>.
14. Merchant SN, Rosowski JJ. Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear. *Otol Neurotol*, 2008; 29(3): 282–9; <https://doi.org/10.1097/mao.0b013e318161ab24>.
15. Kocoń S, Skórkiewicz K, Stręk P. Stabilność progów fali V w badaniu ABR w trakcie wczesnej diagnostyki słuchu u dzieci z wybranych grup ryzyka wrodzonych zaburzeń słuchu. *Otolaryngol Pol*, 2021; 75(1): 7–15.
16. Skarżyński H, Szkiełkowska A, Olszewski Ł, Mrówka M, Porowski M, Fabijańska A 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>.
17. Cywka KB, Skarżyński H, Król B, Skarżyński PH. The Bonebridge BCI 602 active transcutaneous bone conduction implant in children: objective and subjective benefits. *J Clin Med*, 2021; 10(24): 5916; <https://doi.org/10.3390/jcm10245916>.

Z kraju i ze świata

Sprawozdanie 8th International Congress on Bone Conduction Hearing and Related Technologies (OSSEO 2023), 6–9 września 2023, Denver, Colorado, USA

Piotr H. Skarżyński^{1,2}, Katarzyna Cywka^{1,3}, Anna Ratuszniak^{1,3}

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

² Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

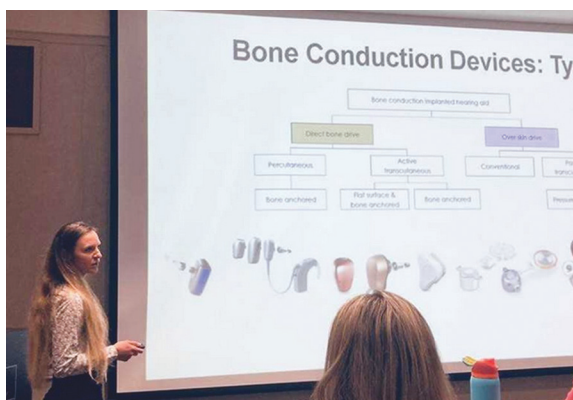
³ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Warszawa/Kajetany

W dniach 6–9 września 2023 r. w Denver, w stanie Colorado (USA) odbył się 8th International Congress on Bone Conduction Hearing and Related Technologies – międzynarodowy kongres poświęconym technologiom wykorzystującym kostne przewodnictwo dźwięku. Był to pierwszy – od czasu pandemii COVID-19 (2019–2022) – zjazd zorganizowany stacjonarnie. Gospodarzem tegorocznej konferencji był Wydział Otolaryngologii Colorado School of Medicine.

Od prawie 20 lat OSSEO stanowi forum dla ekspertów klinicznych i naukowych, którzy dzielą się swoją wiedzą i doświadczeniem celem poprawy jakości badań i opieki nad pacjentem z aparatem/implantem słuchowym. W konferencji wzięło udział ponad 600 uczestników z 30 krajów, w tym m.in. audiolodzy, otolaryngolodzy, inżynierowie biomedycy, protetycy słuchu, rehabilitanci. Wygłoszono ponad 150 prac z zakresu otocirurgii, audiologii, fizyki, inżynierii biomedycznej, rehabilitacji, a także dotyczących szeroko rozumianych aspektów ekonomicznych. Odbyło się również kilka paneli dyskusyjnych, wykładów na zaproszenie z udziałem wybitnych specjalistów z całego świata oraz warsztatów poprowadzonych przez producentów urządzeń wszczepialnych na przewodnictwo kostne.

Program tegorocznej konferencji koncentrował się wokół trzech głównych tematów dotyczących opieki audiologicznej na świecie: rozwój, globalny stan słuchu oraz zaopatrzenie dla przewodzeniowego i mieszanego ubytku słuchu. Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) reprezentowali: prof. Piotr H. Skarżyński, dr Katarzyna Cywka i dr Anna Ratuszniak.

Podczas pierwszego dnia konferencji sesje naukowe podzielone były na trzy bloki tematyczne i dotyczyły: oceny wyników audiologicznych uzyskiwanych u pacjentów stosujących różnego typu urządzenia wspomagające słyszenie



Dr Katarzyna Cywka podczas prezentacji pracy

na drodze przewodnictwa kostnego, zagadnień dotyczących zjawiska kostnego przewodzenia dźwięku oraz chirurgicznych aspektów implantacji. Przewodniczącym sesji poświęconej chirurgii był prof. Piotr H. Skarżyński. Wiele uwagi poświęcono ocenie korzyści z implantacji obousznej, w tym aspektem dotyczącym separacji międzyusznej podczas stymulacji na drodze przewodnictwa kostnego oraz możliwości lokalizacji źródła dźwięku u użytkowników rozwiązań na przewodnictwo kostne. Zaprezentowane były interesujące dane dotyczące obserwacji długoterminowej w przypadku różnych rozwiązań wszczepialnych. Prowadzone dyskusje dotyczyły wyników badań, technik chirurgicznych i różnic między obecnie dostępnymi urządzeniami na przewodnictwo kostne. Tematy wykładów obejmowały wykorzystanie urządzeń wszczepialnych i niewszczepialnych, rekomendowanych dla osób dorosłych i dzieci.

W sesji dotyczącej wyników audiologicznych dr Katarzyna Cywka przedstawiła pracę na temat obiektywnych i subiektywnych korzyści z zastosowania aktywnego implantu na

Autor korespondencyjny: Anna Ratuszniak, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-830 Nadarzyn; email: a.ratuszniak@ifps.org.pl

SELF-RATED BENEFITS OF AUDITORY PERFORMANCE AFTER BONEBRIDGE IMPLANTATION IN PATIENTS WITH CONDUCTIVE OR MIXED HEARING LOSS, OR SINGLE-SIDED DEAFNESS

Anna Ratuszniak^{1,2}, Piotr H. Skarzynski^{1,2,3}, Elżbieta Gos¹, Katarzyna Cyska¹, Henryk Skarzynski¹

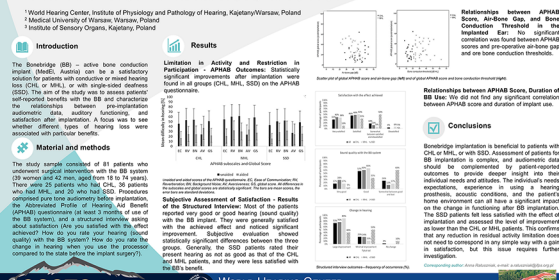
¹ Medical University of Warsaw, Warsaw, Poland
² Institute of Sensory Organs, Kąkacyńska, Poland
³ Institute of Physiology and Pathology of Hearing, Kąkacyńska, Poland

Introduction
The Bonebridge (BB) – active bone conduction implant, allows for a satisfactory solution for patients with conductive or mixed hearing loss (CHL or MHL) or with single-sided deafness (SSD). The aim of the study was to assess patients' self-rated benefits with the BB and characterize the relationship between pre-implantation audiological parameters and satisfaction after implantation. A focus was to see whether different types of hearing loss were associated with different benefits.

Material and methods
The study sample consisted of 81 patients who underwent surgical intervention with the BB system (30 women and 51 men, age from 18 to 74 years). There were 22 patients with CHL, 24 patients with MHL, and 35 who had SSD. Procedures included either the Bonebridge (BB) or Bonebridge SoftBridges (SBS) implantation. The 'Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit (APHAB)' questionnaire (at each 3 months of use of the BB system), and a structured interview asking about satisfaction (on a five-point scale) were conducted. The study was approved by the local ethics committee. All patients gave their informed consent. The BB device used the present hearing aid as well as good as that of the CHL and MHL patients, and they were not related with the BB's benefit.

Results
Latterly in Activity and Reaction in Participation (APAH) Outcomes. Statistically significant improvements after implantation were found in all groups (CHL, MHL, SSD) in the APHAB questionnaires.

Conclusions
Bonebridge implantation is beneficial to patients with CHL or MHL, or with SSD. Assessment of patients by BB implantation is complete, and audiological data obtained are comparable to patient-reported outcomes to provide deeper insight into their individual needs and attitudes. The implantation's expectations, experience in using a hearing prosthesis, quality of life, and the patient's home environment are all shown a significant impact on the change in satisfaction after BB implantation. The BB system fits best combined with the benefit of implantation and assessed the level of improvement as better than CHL or MHL patients. This confirms that any reduction in residual activity remains does not seem to correspond to any greater use with a gain in satisfaction, but this issue requires further investigation.



IMPLANTATION OF TWO GENERATIONS OF BONEBRIDGE AFTER MASTOID OBLITERATION WITH BIOACTIVE GLASS S53P4

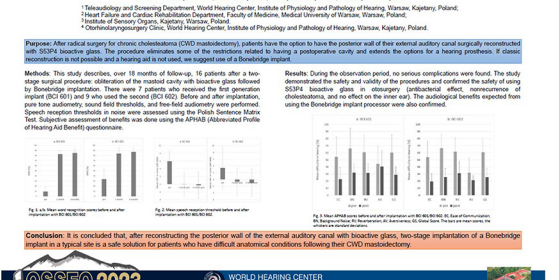
Piotr H. Skarzynski^{1,2,3}, Bartłomiej Kóń, Henryk Skarzynski¹, Katarzyna B. Cyska¹

¹ Otolaryngology and Hearing Department, World Hearing Center, Institute of Physiology and Pathology of Hearing, Warsaw, Kąkacyńska, Poland
² Head of Laboratory, Cochlear Implantation Research Center, Faculty of Medicine, Medical University of Warsaw, Warsaw, Poland
³ Institute of Physiology and Pathology of Hearing, Kąkacyńska, Poland
⁴ Otorhinolaryngology Clinic, World Hearing Center, Institute of Physiology and Pathology of Hearing, Warsaw, Kąkacyńska, Poland

Purpose: After radical surgery for chronic cholesteatoma (CWD mastoidectomy), patients have the option to have the posterior wall of their external auditory canal surgically reconstructed with S53P4 bioactive glass. The procedure eliminates some of the restrictions related to having a postoperative cavity and extends the options for a hearing prosthesis, if closed reconstruction is not possible and a hearing aid is not used, we suggest use of a Bonebridge implant.

Methods: This study describes, over 18 months of follow-up, 16 patients after a two-stage surgical procedure: obliteration of the mastoid cavity with bioactive glass followed by Bonebridge implantation. There were 7 patients who received the first generation implant (ICI (G1)) and 9 who used the second (ICI (G2)). Before and after implantation, pure tone audiometry, sound field thresholds, and free-field audiometry were performed. Speech reception thresholds in noise were measured using the Rapid Speech Noise Test. Subjective assessment of benefits was done using the APHAB (Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit) questionnaire.

Results: During the observation period, no serious complications were found. The study demonstrated the safety and validity of the procedures and confirmed the safety of using S53P4 bioactive glass in otosurgery (amblyotic effect, nonrecurrence of cholesteatoma, and no effect on the inner ear). The audiological benefits expected from using the Bonebridge implant processor were also confirmed.



Postery prezentowane przez przedstawicieli Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu podczas sesji plakatowej

przewodnictwo kostne u dzieci. Prezentacja przedstawiała wyniki pacjentów Światowego Centrum Słuchu, które korelowały z wynikami innych badaczy. Wszystkie prace jednoznacznie wskazywały na efektywność i znaczne korzyści po zastosowaniu implantów kostnych u dzieci. Dużą uwagę poświęcono takim kwestiom jak: bezpieczeństwo pacjenta, zasadność wykonywania badań obrazowych w celu wyboru najlepszego rozwiązania, szczegółowy proces diagnostyczny oraz możliwość oceny korzyści przed implantacją.

Drugiego dnia konferencji podejmowano przede wszystkim kwestie zastosowania rozwiązań kostnych u dzieci, wyników audiologicznych i chirurgicznych (w tym dotyczących zastosowania implantów ucha środkowego) oraz wykorzystania urządzeń na przewodnictwo kostne w przypadku jednostronnej głuchoty (ang. *single-sided deafness*, SSD). Tego dnia dr Anna Ratuszniak przedstawiła pracę *Effectiveness and stability of audiological, functional and surgical outcomes after implantation of an active bone conduction device* na temat wyników audiologicznych i chirurgicznych zastosowania aktywnego implantu na przewodnictwo kostne w grupie pacjentów dorosłych, które potwierdzają bezpieczeństwo, wysoką skuteczność i efektywność zastosowanego rozwiązania w badanej grupie pacjentów. Na uwagę zasługuje stabilność uzyskanych rezultatów, co podkreślali również inni prelegenci wygłaszający prace o tej tematyce.

W ostatnim dniu konferencji wykłady skupiły się na takich obszarach jak: ocena jakości życia i dostęp do opieki

medycznej, nowe technologie z użyciem przewodnictwa kostnego oraz wykorzystanie dostępnych urządzeń wśród pacjentów z wrodzonymi wadami ucha zewnętrznego. Specjaliści podkreślali słusność zastosowania aparatów/implantów kostnych u pacjentów z jednostronnymi ubytkami słuchu i konieczność ich stosowania u pacjentów z obustronnymi wadami. Wykłady dotyczyły wskazań, możliwości i ograniczeń różnego rodzaju aparatów i implantów kostnych oraz wyników ich stosowania.

Konferencji towarzyszyła sesja plakatowa, podczas której przedstawiciele IFPS zaprezentowali dwie prace: *Self-rated benefits of auditory performance after Bonebridge implantation in patients with conductive or mixed hearing loss, or single-sided deafness* i *Implantation of two generations of Bonebridge after mastoid obliteration with bioactive glass S53P4*.

Uczestnicy konferencji mogli wziąć udział w warsztatach pokazujących możliwości technologiczne aparatów i implantów na przewodnictwo kostne, różne metody pomiarów, ustawień, weryfikacji i badań.

Konferencja OSSEO to niezwykle i unikatowe wydarzenie będące okazją do pozyskania wiedzy, wymiany doświadczeń oraz prezentacji osiągnięć własnych w obszarze wykorzystania przewodnictwa kostnego w audiologii. Wydarzenie stwarza możliwości do poznania kierunku rozwoju oraz najnowszych technologii w obszarze urządzeń wykorzystujących kostne przewodnictwo dźwięku.

Sprawozdanie z 2nd International Otology Disorders Academy (IODA) Congress, 1–4 listopada 2023, Lizbona, Portugalia

Przemysław Śpiewak, Michalina Śpiewak, Marcin Piechocki

Poradnia Audiologiczno-Foniatryczna, Niepubliczny Zakład Opieki Zdrowotnej Audiofonika, Bielsko-Biała

International Otology Disorders Academy (IODA) jest młodą organizacją zrzeszającą lekarzy otolaryngologów zajmujących się w szczególności diagnostyką i leczeniem chorób i wad narządów słuchu oraz równowagi. Jej celem jest propagowanie postępów w otologii. Instytucja ma również ambicje, by stać się platformą wymiany doświadczeń między otolaryngologami z całego świata. Pierwszy jej kongres odbył się w grudniu 2022 roku w Kapsztadzie (RPA).

W roku 2023 blisko 200 uczestników z ponad 20 krajów obradowało w okazałych salach XIX-wiecznego pałacu Pestana w centrum Lizbony. Członkami Komitetu Naukowego konferencji byli Mary Daval i Yann Nguyen z Francji, Jean-Yves Sichel z Shaare Zedek z Izraela oraz Luis Leonel – przedstawiciel lizbońskich otolaryngologów. Podczas zjazdu odbywały się prezentacje prac oryginalnych, dyskusje okrągłego stołu oraz interesujące wykłady zaproszonych gości.

W pierwszym dniu obrad interesujący wykład wygłosił Guillaume Poillon, młody neuroradiolog z Francji, który dowiódł, że czułość i specyficzność badania NMR (ang. *nuclear magnetic resonance*) z kontrastem w diagnostyce wodniaka błędniaka jest bliska badaniu histopatologicznemu. Z kolei Renato Torres, także z Francji, utrzymywał, że dzięki badaniu NMR można uzyskać pełny obraz ucha wewnętrznego w czasie krótszym niż 14 minut po podaniu kontrastu. Wszyscy dyskutanci zgodzili się, że NMR powinien być złotym standardem w diagnostyce choroby Ménière'a.

Dużo czasu poświęcono na dogłębne omówienie postępowania w otosklerozie. Jeremy Lavy z Wielkiej Brytanii podzielił się swoimi doświadczeniami z wykonania ponad 3000 zabiegów stapedotomii. Przekonywał, że dokładność rzędu 0,1 mm jest niezbędna do osiągnięcia dobrych rezultatów platinotomii. W drugim dniu obrad Vedat Topsakal z Belgii zaprosił grupę najbardziej doświadczonych



Wystąpienie uczestników z Polski

Autor korespondencyjny: Przemysław Śpiewak, Poradnia Audiologiczno-Foniatryczna, Niepubliczny Zakład Opieki Zdrowotnej Audiofonika, ul. Karpacka 46, 43-300 Bielsko-Biała; email: przemyslaw.spiewak@gmail.com



Pożegnalna kolacja w sali stołowej pałacu Pestana

kofochirurgów spośród uczestników konferencji do dyskusji na temat otosklerozy. Członkowie doszli do porozumienia, że:

- stapedotomia jest postępowaniem z wyboru w leczeniu otosklerozy;
- przed każdym zabiegiem należy wykonać badanie tomografii komputerowej (TK) ze względu na możliwe odmienności anatomiczne wśród pacjentów;
- zastosowanie lasera KTP zmniejsza ryzyko powikłań około- i pooperacyjnych (szczególnie w przypadku mniej doświadczonych chirurgów);
- nie ma uzasadnienia dla podawania preparatów fluoru w leczeniu otosklerozy.

Nie osiągnięto natomiast konsensusu w takich zagadnieniach jak:

- przewaga chirurgii robotowej w stapedotomii;
- występowanie młodzieńczej postaci otosklerozy;
- wpływ zmian hormonalnych na rozwój choroby;
- częstsze występowanie otosklerozy u rasy kaukaskiej;
- występowanie tzw. otospongiozy.

Uczestnicy dyskusji byli zgodni, że dzięki pionierskim dokonaniom Światowego Centrum Słuchu pod kierownictwem prof. Henryka Skarżyńskiego Polska ma znaczący wpływ na rozwój otologii. Jako Polacy czuliśmy się dumni i wyróżnieni.

Yann Nguyen z Francji podkreślał zalety systemu RobOtol, którym można wykonać praktycznie wszystkie zabiegi otologiczne – od drenażu jamy bębenkowej, po wszczepienie implantu ślimakowego. Przekonywał, że urządzenie jest szczególnie pomocne podczas wsuwania elektrody implantu przez okienko okrągłe do ucha wewnętrznego, ponieważ zapewnia płynność ruchu, co jest szczególnie ważne w tej procedurze.

Domenico Villari z Włoch i Abdelrahman Ezzat Ibrahim z Wielkiej Brytanii mówili o zaletach i wadach zabiegów endoskopowych ucha środkowego. Natomiast Mary Daval z Francji starała się wykazać przewagę egzoskopu nad mikroskopem. Laurent Tavernier także z Francji przedstawił swoje doświadczenia w wykrywaniu tkanki perlaka za pomocą znakowania jej fluoresceiną. Interesującą pracę o anatomicznych odmianach okienka okrągłego przedstawił Vedat Topsakal z Belgii. Wykład Francuza Jerome'a Nevoux o aparatach zakotwiczonych w kości i urządzeniach wszczepianych do ucha środkowego nie był jednak, naszym zdaniem, wyczerpujący.

Otolaryngolodzy wojskowi przedstawili dwa wykłady: o urazach ucha w nurkowaniu oraz spowodowanych wybuchem. Swoje dokonania zaprezentował też Xavier Dubernard z Francji, który przedstawił leczenie operacyjne konfliktu naczyniowo-nerwowego nerwów czaszkowych V, VII, VIII i IX z dościa tylnego od zatoki esowatej.

W czasie konferencji przedstawiono tylko 6 oryginalnych prac o różnej tematyce. Interesująca była prezentacja Hyun Min Lee z Korei Południowej o stanie narządu słuchu u pacjentów cierpiących na chorobę Fabry'ego.

W pierwszym dniu wykładowym zaprezentowaliśmy nasze badania o stanie narządu przedsionkowego u pacjentów z wrodzonym niedosłuchem stopnia ciężkiego i głębokiego w badaniu bodźcem sinusoidalnym na fotelu obrotowym. Tym razem byliśmy jedynymi uczestnikami z Polski.

Konferencja stała się również okazją do inspirujących spotkań i dyskusji w kularach. W czasie pożegnalnej kolacji Natalie Loudon z niezwykłą estymą wspominała XXXV World Congress of Audiology, który odbył się w 2022 roku w Warszawie.

Sprawozdanie z 14th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences (APSCI 2023), 8–11 listopada 2023, Seul, Korea

Anita Obrycka¹, Artur Lorens¹, Piotr H. Skarżyński^{2,3}

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

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

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

W dniach 8–11 listopada 2023 r. w Seulu, stolicy Korei Południowej, odbyło się 14th Asia Pacific Symposium on Cochlear Implants and Related Sciences (APSCI 2023). Sympozjum zgromadziło 1131 uczestników. Ogółem reprezentowanych było 48 krajów z całego świata. Najliczniej reprezentowany był kontynent azjatycki – 861 uczestników, z Europy przyjechało 133 uczestników, z Australii – 92, z Ameryki Północnej i Południowej – 44, a z Afryki – 2. Podczas 107 sesji konferencyjnych 494 naukowców zaprezentowało łącznie 694 prace, w tym 13 prac przedstawili specjaliści z Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS). Program konferencji podzielono na szereg sesji tematycznych. Znalazły się wśród nich zarówno wykłady inauguracyjne, wykłady na zaproszenie, prezentacje ustne, plakatywne, jak również prace prezentowane w ramach dyskusji okrągłego stołu, kursów instruktorskich lub paneli dyskusyjnych. Konferencja odbyła się pod hasłem „Towards better speech perception and beyond”. Zgodnie z motywem przewodnim prezentowane prace dotyczyły stosowania metod pozwalających na poprawę zarówno percepcji mowy, jak i różnych aspektów jakości życia pacjentów – użytkowników implantów słuchowych.

Zachowanie słuchu oraz struktur ucha wewnętrznego podczas operacji wszczepienia implantu ślimakowego było szeroko prezentowane, jako sposób na uzyskanie lepszych wyników po wszczepieniu implantu. Ekspertem zaproszonym do przeprowadzenia kursów instruktorskich związanych z tą tematyką był prof. Piotr H. Skarżyński z IFPS. Uczestnicy kursów mogli dowiedzieć się, jak zachować przedoperacyjny słuch pacjenta w zakresie niskich częstotliwości i jak uniknąć komplikacji podczas wszczepienia implantu ślimakowego. Zapoznali się też szczegółowo z metodą 6 kroków Skarżyńskiego oraz wynikami zachowania słuchu po operacji wszczepienia implantu ślimakowego z wykorzystaniem klasyfikacji Skarżyńskiego.

Podczas konferencji szeroko dyskutowano również wykorzystanie nowatorskiej metody elektrokochleografii do śródoperacyjnego monitorowania zachowania słuchu. Przedstawione wyniki były zbieżne z wynikami uzyskiwanymi w IFPS – jednym z pierwszych na świecie ośrodków wykorzystujących tę metodę. Ta nowatorska metoda umożliwia chirurgowi monitorowanie w czasie rzeczywistym stanu ucha wewnętrznego, co pozwala na modyfikację techniki wprowadzania elektrody, tak aby możliwe było zachowanie struktur ślimaka. Ponadto prof. Stephen O’Leary z Melbourne wykazał, że rejestracja potencjału sumacyjnego (jedna ze składowych sygnałów elektrokochleograficznego) jest predyktorem wyników percepcji mowy po operacji. Inną rozważaną możliwością poprawy zachowania słuchu po implantacji ślimakowej jest zastosowanie sterydów, co było przedstawiane w doniesieniach z kilka ośrodków, w tym z IFPS.

Ponadto wiele mówiono o operacjach wspomaganych robotami chirurgicznymi. Wykorzystanie robotów ma duży potencjał w kontekście kontroli szybkości wprowadzania elektrody implantu i sił przenoszonych na ślimak podczas implantacji, co bezpośrednio wiąże się z zachowaniem struktury ślimaka.

Sposobem na poprawę rozumienia mowy u pacjentów implantowanych jest dobór takiej elektrody, która zapewni jak najbliższą fizjologii stymulację nerwu słuchowego. W tym celu prowadzone są badania anatomiczne ukierunkowane na dokładne poznanie rozmieszczenia struktur neuronalnych zwoju spiralnego, szczególnie w szczytowym zakręcie ślimaka, oraz wymiarów przestrzeni ucha wewnętrznego. Uzyskane pomiary mogą być wykorzystane zarówno na etapie operacji, jak i w procesie dopasowywania procesora systemu implantu ślimakowego. Wiele uwagi poświęcono także dopasowaniu procesora w oparciu o faktyczne położenie elektrody w ślimaku i precyzyjnemu dopasowaniu

Autor korespondencyjny: Anita Obrycka, Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mochnackiego 10, 02-042 Warszawa; email: a.obrycka@ifps.org.pl

częstotliwości stymulacji do poszczególnych kontaktów elektrycznych implantu. Do tego celu wykorzystywane są pooperacyjne obrazy tomografii komputerowej w połączeniu z dedykowanym oprogramowaniem. Wykazano, że dokładność dopasowania częstotliwości do miejsca stymulacji koreluje z wynikami oceny percepcji mowy.

Zaprezentowano również nowe rozwiązania w obszarze implantów ślimakowych – implanty całkowicie wszczepialne oraz nowy rodzaj implantu słuchowego – implant nerwu słuchowego. Prace nad całkowicie wszczepialnymi implantami ślimakowymi (ang. *totally implantable cochlear implant*, TICI) prowadzone są przez dwie firmy: Cochlear i Med-El. Badania kliniczne implantu firmy Cochlear przeprowadzone w grupie 10 dorosłych pacjentów wykazały możliwość przywrócenia słuchu za pomocą całkowicie wszczepialnego implantu ślimakowego Cochlear Nucleus TI1012 oraz poprawę rozumienia mowy w porównaniu do wyników przedoperacyjnych. Badania z wykorzystaniem TICI firmy Med-El przedstawił prof. J. Müller. Operację wszczepienia tego implantu, podczas której wykorzystano standardowe podejście chirurgiczne, przeprowadzono u sześciu osób. Rekonwalescencja pooperacyjna przebiegała bez powikłań. Testy kliniczne wykazały, że TICI zapewnia wysoki poziom jakości słyszenia już po pierwszym dopasowaniu procesora. Poziom ten jest porównywalny z konwencjonalnym implantem ślimakowym.

Kolejną prezentowaną nowością był implant nerwu słuchowego (ang. *auditory nerve implant*, ANI), który wykorzystuje technologię układu elektrod Blackrock stosowanych do stymulacji np. w układzie mięśniowym. Elektrody te zostały połączone z implantem ślimakowym firmy Med-El. Prof. Hubert Lim z Uniwersytetu w Minnesocie (USA) przedstawił wyniki badań na preparatach ludzkich, badań na zwierzętach oraz symulacji komputerowych. Wyniki te są na tyle obiecujące, że na jesień 2024 roku zaplanowano wszczepienie tego rodzaju implantów trzem pacjentom. Zdaniem naukowców z Uniwersytetu w Minnesocie wszczepienie elektrod implantu bezpośrednio do nerwu słuchowego pozwoli uzyskać większą liczbę kanałów informacji w porównaniu do tradycyjnego implantu ślimakowego, co ma przyczynić się do poprawy jakości odbieranych dźwięków i rozumienia mowy.

Szeroko dyskutowano również korzyści słuchowe z zastosowania implantu ślimakowego w specyficznych grupach pacjentów, takich jak pacjenci z otosklerozą. Autorem pracy prezentującej wyniki pacjentów z zaawansowaną otosklerozą znajdujących się pod opieką Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu był prof. Piotr H. Skarżyński.

Jednym z niezmiennie istotnych tematów omawianych na konferencjach jest zastosowanie implantów ślimakowych obustronnie w procedurze sekwencyjnej. Na konferencji APSCI 2023 wykład na zaproszenie dotyczący tego zagadnienia wygłosił prof. Artur Lorens. Przedstawił on wyniki badań prowadzonych w IFPS, które wykazały korzyści z zastosowania implantów obustronnie pomimo obserwowanej asymetrii w odbiorze mowy (lepsze wyniki w uchu wcześniej implantowanym). Podobne wyniki przedstawił dr Mohammad Alshehaby z Bahrajnu, który jednocześnie wskazał, że obserwowana asymetria wyników percepcji

mowy może wynikać z obserwowanych różnic parametrów stymulacji stosowanych w dopasowaniu procesorów mowy. Badacz ten zaobserwował, że krótszy odstęp pomiędzy operacjami sprzyja uzyskaniu porównywalnych poziomów stymulacji. Natomiast dr Anita Obrycka z IFPS pokazała, że krótszy odstęp między operacjami koreluje z uzyskaniem większych korzyści ze słyszenia dwuosobnego.

Dużą grupę prac stanowiły doniesienia grupy HEARRING, do której należą wiodące światowe ośrodki reprezentowane przez ekspertów zajmujących się różnymi aspektami opieki nad pacjentem implantowanym. Do tej elitarnej grupy należą również eksperci z Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu. Doniesienia dotyczyły wielośrodkowych prac badawczych wykorzystujących Międzynarodową Klasyfikację Funkcjonowania, Niepełnosprawności i Zdrowia (ang. International Classification of Functioning, Disability and Health, w skrócie ICF) do oceny korzyści z implantu ślimakowego w różnych grupach pacjentów. Jedną z prac, której współautorami byli między innymi prof. Artur Lorens, prof. Piotr H. Skarżyński i prof. Henryk Skarżyński – *Implementation of the International Classification of Functioning, Disability and Health model in Cochlear Implant recipients: a multi-center prospective follow-up cohort study* – zaprezentowana przez dr Elen Andries, została nagrodzona przez Komitet Naukowy ASPCI 2023 w kategorii badania kliniczne.

Podsumowując, konferencja APSCI 2023 stanowiła znaczący wkład w rozwój wiedzy w dziedzinie implantów słuchowych. Jednym z głównych atutów konferencji była obecność prelegentów o światowej renomie, którzy podzielili się swoją wiedzą i doświadczeniem z audytorium. Ich prezentacje, zwłaszcza dotyczące przełomowych własnych dokonań, nie tylko dostarczyły nowych spojrzeń na istniejące problemy, lecz także wskazały zupełnie nowe obszary badawcze.

Organizatorzy zapewнили szeroki kontekst problematyce związanej z poprawą rozumienia mowy po wszczepieniu implantu słuchowego, umieszczając w programie także takie zagadnienia jak: teoria umysłu, wyniki szkolne, jakość życia związana ze zdrowiem, genetyka i sztuczna inteligencja. To wieloaspektowe podejście pozwoliło uczestnikom uzyskać pełniejsze zrozumienie wpływu interwencji medycznej z wykorzystaniem implantów słuchowych na życie pacjentów.

Warto również podkreślić, że konferencja stworzyła niepowtarzalną platformę do wymiany doświadczeń i nawiązywania współpracy międzynarodowej. Spotkania, panele dyskusyjne i sesje plakatowe umożliwiły integrację różnych perspektyw, co z kolei przyczyniło się do tworzenia bardziej holistycznej wizji przyszłości w dziedzinie protez ślimakowych.

Konferencja APSCI 2023 odznaczyła się wysoką jakością prezentacji, bogactwem informacji oraz otwartym dialogiem naukowym. Jej wpływ na rozwój tej dziedziny będzie odczuwalny w kolejnych latach, inspirując badaczy do kontynuacji badań i wprowadzania innowacyjnych rozwiązań w obszarze implantów słuchowych.

Prace specjalistów z Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu zaprezentowane podczas APSCI 2023:

1. *Residual hearing preservation and how to avoid complications with CI.*
2. *Implantation of two generations of Bonebridge in children and after mastoid obliteration with bioactive glass s53p4: tips and tricks.*
3. *Spatial release of masking in congenitally deaf children after sequential bilateral cochlear implantation.*
4. *Binaural benefit after sequential bilateral implantation in children.*
5. *Cochlear implantation in patients with advanced otosclerosis.*
6. *A novel ICF-based classification system for reporting localization outcomes.*
7. *The clinical effect of steroids for hearing preservation in cochlear implantation: Conclusions based on three cochlear implant systems and two administration regimes.*
8. *The Bonebridge BCI 602 active transcutaneous bone conduction implant in children: Objective and subjective benefits.*
9. *Implantation of two generations of Bonebridge in children and after mastoid obliteration with bioactive glass S53P4.*
10. *Effectiveness and stability of audiological, functional and surgical outcomes after implantation of an active bone conduction device.*
11. *Self-rated benefits of auditory performance after Bonebridge implantation in patients with conductive or mixed hearing loss, or single-sided deafness.*
12. *Hearing benefit after cochlear implantation during COVID-19 pandemic.*
13. *Perception of social support by adults scheduled for cochlear implantation.*

Sprawozdanie z 17th International Conference on Cochlear Implants and other Implantable Technologies (CI 2024), 21–24 lutego 2024, Las Palmas, Hiszpania

Anita Obrycka¹, Artur Lorens¹, Adam Walkowiak¹, Piotr H. Skarżyński^{2,3}, Henryk Skarżyński⁴

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

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

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

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

W dniach 21–24 lutego 2023 r. w Las Palmas na Wyspach Kanaryjskich odbyła się 17th International Conference on Cochlear Implants and other Implantable Technologies (CI 2024).

Organizacja konferencji była możliwa dzięki współpracy najważniejszych stowarzyszeń europejskich i światowych: European Board of Cochlear Paediatric Implants (ESPCI), Asia Pacific Board in CI (APSCI), American Cochlear Implant Alliance (ACIA), Grupo Iberoamericano de Implantes Cocleares (GICCA) i Pan-African CI Groups (PAFOS) oraz przy wsparciu Politzer Society i International Federation of Otolaryngologies Society (IFOS).

Konferencja zgromadziła wybitnych światowych ekspertów w dziedzinie implantów ślimakowych i innych urządzeń wszczepialnych, w tym naukowców zajmujących się zarówno badaniami podstawowymi, jak i klinicznymi. Debaty pogrupowano w następujące sesje tematyczne: wszczepienie implantu ślimakowego, wyniki po zastosowaniu implantu ślimakowego u dzieci i dorosłych, wyniki badań podstawowych, nowe technologie, dopasowanie implantów, badania obiektywne, diagnostyka, genetyka, rehabilitacja, implanty do pnia mózgu, implanty ucha środkowego, implanty na przewodnictwo kostne, aparaty słuchowe, zagadnienia etyczne i ekonomiczne.

Podczas sesji dotyczących operacji wszczepienia implantu ślimakowego podkreślano, że kluczem do powodzenia leczenia jest dokładna ocena radiologiczna i planowanie zabiegu chirurgicznego tak, aby poprzez dobór odpowiedniej elektrody implantu zapewnić jak najbliższą fizjologii

stymulację nerwu słuchowego. Kolejny krok to przeprowadzenie operacji metodą minimalnie inwazyjną, o czym mówił prof. Piotr H. Skarżyński z Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) podczas dyskusji okrągłego stołu. Przedstawiono również najnowsze urządzenie wspomagające chirurga, pozwalające na precyzyjną kontrolę prędkości wprowadzania elektrody do ślimaka.

Na sesjach plenarnych o tematyce związanej z oceną korzyści po zastosowaniu implantu ślimakowego wiele uwagi poświęcono dzieciom z głębokim niedosłuchem spowodowanym wrodzoną cytomegalią. Korzyści po wszczepieniu implantu uzyskiwane w tej grupie są powiązane z występowaniem chorób współistniejących. Stopień i tempo rozwoju słuchowego dzieci z wrodzoną cytomegalią i bez dodatkowych problemów zdrowotnych są porównywalne do tych, jakie uzyskują dzieci z niedosłuchem o innej etiologii korzystające z implantu ślimakowego. U dzieci z niedosłuchem spowodowanym wrodzoną cytomegalią i chorobami współistniejącym zastosowanie implantu ślimakowego przynosi korzyści w postaci postępów w rozwoju słuchowym, niemniej tempo i stopień tego rozwoju są niższe niż u pozostałych dzieci implantowanych. Mówił o tym w swoim wystąpieniu oraz podczas dyskusji okrągłego stołu prof. Piotr H. Skarżyński.

Kolejna grupa pacjentów, której wyniki po wszczepieniu implantu budzą duże zainteresowanie, to dzieci z jednostronną głuchotą (SSD). Podczas dyskusji okrągłego stołu szeroko omawiano aspekty związane z wykrywaniem SSD, jej etiologią, konsekwencjami nieleczenia, wyborem odpowiedniej interwencji, procesem kwalifikacji do

Autor korespondencyjny: Anita Obrycka, Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mochnackiego 10, 02-042 Warszawa; email: a.obrycka@ifps.org.pl

wszczepienia implantu ślimakowego i wynikami uzyskiwanymi po jego stosowaniu. Ekspertem z IFPS zaproszonym do wzięcia udziału w tej dyskusji był prof. Artur Lorens. Profesor Lorens przedstawił także wyniki po zastosowaniu implantu ślimakowego u pacjentów dorosłych ze słuchem prawidłowym w jednym uchu i częściową głuchotą w uchu implantowanym.

W zakresie badań podstawowych diskutowano wykorzystanie elektrokocholeografii (ECoChG) mierzonej podczas wkładania elektrody implantu ślimakowego. Zaproponowane przez producentów implantów i pokazywane podczas konferencji rozwiązania pozwalają chirurgowi na kontrolowanie procesu insercji elektrody i w efekcie na taki sposób jej umieszczenia, który minimalizuje potencjalne uszkodzenia wewnętrznych struktur ślimaka. Pokazywano także wykorzystanie ECoChG mierzonej za pomocą elektrody implantu do estymacji audiogramu w uchu implantowanym. Należy podkreślić, że osiągnięta jest znaczna korelacja między audiogramem estymowanym a rzeczywistym, co dodatkowo potwierdza użyteczność i wartość tej metody. Liczne wystąpienia poświęcono także pomiarom ECoChG wykonywanym po operacji wszczepienia implantu ślimakowego – między innymi dr Adam Walkowiak przedstawił pracę na temat zastosowania nowych, złożonych bodźców tonalnych (tzw. *chirp*) do generowania odpowiedzi elektrokocholeograficznych. Dr Walkowiak wykazał, że istnieją większe korzyści ze stosowania tych bodźców w porównaniu z bodźcami tonalnymi stosowanymi dotychczas.

Tematykę nowych technologii zdominowały prace z obszaru chirurgii przedstawiające: zastosowanie robotów podczas operacji wszczepienia implantu ślimakowego, wykorzystanie pomiarów śródoperacyjnych do monitorowania położenia elektrody w ślimaku, doświadczenia zdobyte w badaniach przedklinicznych nad implantami całkowicie wszczepialnymi, a także prezentacje oceniające przydatność nowej elektrody Flex34 oraz skuteczność i bezpieczeństwo stosowania nowej elektrody uwalniającej deksametazon. Wiele wystąpień poświęconych było również wykorzystaniu algorytmów uczenia maszynowego do optymalizacji strategii przetwarzania sygnału w implantach ślimakowych oraz redukcji szumu pozwalającej na poprawę rozumienia mowy w niekorzystnych warunkach akustycznych – prace te są jeszcze w fazie badań. Wśród istniejących rozwiązań pozwalających na poprawę rozumienia mowy w hałasie omawiano korzyści z zastosowania wstępnego przetwarzania sygnału w procesorach mowy. Pracę o tej tematyce przedstawiła również dr Anita Obrycka z IFPS, która wykazała, że zastosowanie w procesorach Sonnet2 charakterystyki mikrofonu zbliżonej do charakterystyki małżowiny usznej pozwala na poprawę rozumienia mowy, w sytuacji kiedy rozmówca znajduje się na przeciwko pacjentowi, a szum dobiega z tyłu, w porównaniu do zastosowania mikrofonu o charakterystyce dookólnej.

Istotny blok tematyczny stanowiły prace grupy HEARING dotyczące wykorzystania Międzynarodowej Klasyfikacji Funkcjonowania, Niepełnosprawności i Zdrowia (ang. International Classification of Functioning, Disability and Health, w skrócie ICF) do oceny korzyści z implantu ślimakowego w różnych grupach pacjentów. Wykład

wprowadzający w tej sesji wygłosił prof. Artur Lorens z IFPS. Prof. Lorens wziął także udział w dyskusji okrągłego stołu dotyczącej nowych modeli opieki klinicznej dla pacjentów po operacji wszczepienia implantu ślimakowego.

Warto podkreślić, że podczas CI 2024 grupa specjalistów z Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu zaprezentowała aż 14 prac:

1. *In vivo basilar membrane time delays in humans.*
2. *Early auditory development of cochlear implanted children with sensorineural hearing loss following congenital CMV infection.*
3. *Assessment of the effectiveness of the use of directional microphones in Sonnet 2 processors in children, users of cochlear implant systems.*
4. *Looking for a biomarker of neuroplasticity in congenital deafness treatment by cochlear implantation – is plasma level of MMP-9 a one?*
5. *Genetic polymorphisms of MMP9 and BDNF as a biomarkers of neuroplasticity in prelingual deafness treatment by cochlear implantation.*
6. *Spatial release of masking in congenitally deaf children after sequential bilateral cochlear implantation.*
7. *Outcomes of cochlear implantation using Flex26 electrode: audiological results and quality of life after 12 months.*
8. *Hearing preservation and subjective benefit in cochlear implant recipients with low frequency hearing in the implanted ear and normal hearing in the other.*
9. *Binaural effects and localization ability in cochlear implant users with Single-Sided Deafness and residual hearing in the implanted ear.*
10. *Implantation of two generations of Bonebridge after mastoid obliteration.*
11. *The Oticon Ponto system in adults with severe-to-profound and mixed hearing loss: audiological outcomes and patient satisfaction.*
12. *Validation of a newly developed SPL Chirp for intracochlear ECoChG measurement.*
13. *Multifrequency intraoperative ECoChG monitoring and surgical hearing preservation considerations.*
14. *Relationship between electrically evoked stapedius reflex threshold (ESRT) and stimulus burst duration in a group of children using cochlear implants – preliminary data.*

17th International Conference on Cochlear Implants and other Implantable Technologies to jedno z najważniejszych wydarzeń naukowych w dziedzinie implantów ślimakowych oraz innych technologii wszczepialnych. Organizatorzy tego prestiżowego spotkania zadali sobie trud zapewnienia wysokiego poziomu naukowego i organizacyjnego, co znacząco przyczyniło się do sukcesu całego wydarzenia. Tegoroczne spotkanie przyniosło wiele korzyści uczestnikom, oferując doskonałą okazję do wymiany pomysłów, dzielenia się wiedzą oraz nawiązywania współpracy z naukowcami i specjalistami z całego świata. Wysoki poziom organizacyjny konferencji przejawiał się także w doskonałej obsłudze uczestników, profesjonalnej opowie technicznej i dbałości o każdy szczegół programu. Dzięki temu uczestnicy mogli skupić się na wymianie doświadczeń i poznawaniu najnowszych trendów w dziedzinie implantów słuchowych.

**Lista recenzentów czasopisma
„Nowa Audiofonologia”
w 2023 roku:**

1. Bogusław Barański
2. Katarzyna Bieńkowska
3. Dorota Hojan-Jeziarska
4. Michał Karlik
5. Wiesław Konopka
6. Jarosław Miłośki
7. Karol Myszel
8. Waldemar Narożny
9. Jurek Olszewski
10. Łukasz Olszewski
11. Beata Prościak
12. Anna Ratuszniak
13. Anna Sinkiewicz
14. Anna Skoczylas
15. Magdalena Sosna
16. Agata Szkiełkowska
17. Elżbieta Włodarczyk
18. Cezary Łuszcz



UCHO 2024

XLVII KRAJOWA KONFERENCJA
NAUKOWO-SZKOLENIOWA

Problemy OTORYNOLARYNGOLOGII
DZIECIĘCEJ w codziennej praktyce



IV KRAJOWY ZJAZD

TOWARZYSTWA OTORYNOLARYNGOLOGÓW,
FONIATRÓW I AUDIOLOGÓW POLSKICH

Wytyczne w otorynolaryngologii, audiologii
i foniatrii 2024

konferencjaucho.pl

WARSZAWA / KAJETANY

15-17
WRZEŚNIA
2024



INTERNATIONAL CONFERENCE ON
HYPERACUSIS AND MISOPHONIA

15-17 September 2024
Warsaw, Poland

7th INTERNATIONAL CONFERENCE ON HYPERACUSIS and MISOPHONIA

The event for oto-rhino-laryngologists, audiologists, and allied health specialists and mental health practitioners providing research and care for patients with hearing problems.

Over the 2-day meeting, you will have the opportunity to attend talks from a multi-disciplinary, world-renowned keynote speakers bringing together studies of audiology, ENT, mental health, and other areas.

ORGANIZERS:



WORLD
HEARING
CENTER



INSTITUTE
OF SENSORY
ORGANS



INNER EAR BIOLOGY

IEB2024.COM

WARSAW
**SAVE POLAND
THE DATE**

September
15-17 2024

ORGANIZERS



INSTITUTE
OF SENSORY
ORGANS



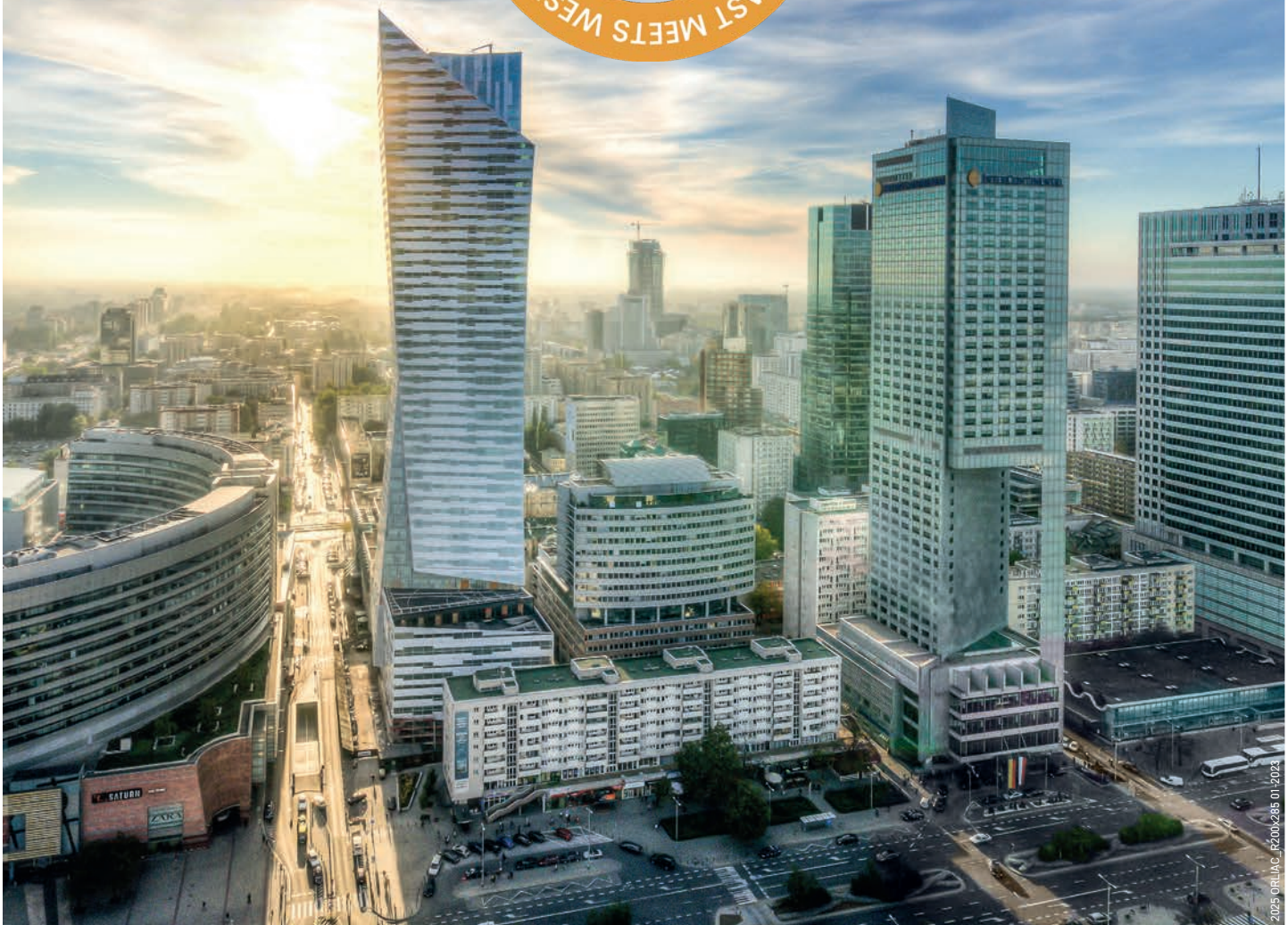
WORLD
HEARING
CENTER



XIII INTERNATIONAL ACADEMIC CONFERENCE

WARSAW
POLAND

13-15 | 04 | 2025



ORGANIZERS:



WORLD
HEARING
CENTER



INSTITUTE
OF SENSORY
ORGANS

www.orliac2025.com

ONE OF THE BIGGEST TINNITUS EVENTS IN THE WORLD

SAVE **WARSAW**
the DATE **POLAND**

APRIL 13-15
2025



ORGANIZERS

[TINNITUS2025.COM](https://tinnitus2025.com)



INSTITUTE
OF SENSORY
ORGANS



WORLD
HEARING
CENTER

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

Probiotyczny spray do nosa

RINÖGERMINA®

S. salivarius 245MBc + S. oralis 89a

min.
10 mld CFU
w jednej dawce

Przywraca prawidłową florę bakteryjną

Zwiększa odsetek wyleczeń¹⁻⁵

Zmniejsza ryzyko nawrotów infekcji¹⁻⁵

Hamuje tworzenie biofilmu przez patogeny⁶



W profilaktyce i leczeniu infekcji

- nosa i zatok przynosowych
- migdałka gardłowego
- ucha środkowego

Dla dzieci i dorosłych



Po każdej antybiotykoterapii



Rinogermina®, wyrób medyczny. **Opakowanie:** 1 butelka zawierająca 10 ml roztworu. 1 saszetka zawierająca 2,3 g liofilizatu. 1 pompka rozpylająca do nosa. **Skład:** zawiera liofilizowany: Streptococcus salivarius 245MBc i Streptococcus oralis 89a (min. 125 x 10⁹ CFU/g). **Dawkowanie:** Dorosli i dzieci: 2 rozpylenia 2 x dziennie przez 7 dni w miesiącu, przez co najmniej 3 kolejne miesiące, do każdego otworu nosowego.

Piśmiennictwo: 1. Tarantino V. et al., Bakterioterapia w zapobieganiu nawracających infekcji górnych dróg oddechowych u dzieci; opisy przypadków. Otolaryngol Pol 2018;72(3):33-38. 2. Andaloro C. et al., Bacteriotherapy with Streptococcus salivarius 245MB and Streptococcus oralis 89a oral spray for children with recurrent streptococcal pharyngotonsillitis: a randomized placebo-controlled clinical study. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2019 Mar;276(3):3879-387. 3. Ross K. et al., Effect of recolonisation with "interfering" streptococci on recurrences of acute and secretory otitis media in children: randomised placebo controlled trial BMJ. 2001 Jan 27;322(7280):210-2. 4. Brook I., The Role of Bacterial Interference in Otitis, Sinusitis and Tonsillitis; Otolaryngology-Head and Neck Surgery (2005) 133, 139-146 5. Skovbjerg S., Spray bacteriotherapy decreases middle ear fluid in children with secretory otitis media; Arch Dis Child 2009;94:92-98. 6. Bidossi et al., Probiotics Streptococcus salivarius 245MB and Streptococcus oralis 89a interfere with biofilm formation of pathogens of the upper respiratory tract. BMC Infect Dis. 2018 Dec 13;18(1):653

Wylączny dystrybutor na Polskę:

DMG Italia srl
Via Laurentina Km. 26,700
00071 Pomezia
(Rzym) - Włochy

DMG
DMG Polska Sp. z o.o.
Al. Jerozolimskie 65/79
00-697 Warszawa
www.dmgpolska.eu

Wyrób medyczny

Procesory dźwięku Ponto 5 z opaską Softband 5

Miękka opaska Softband 5

- możliwość wypróbowania systemu Ponto bez zabiegu chirurgicznego
- dwa regulowane rozmiary dla dzieci i dorosłych
- szeroki wybór kolorów



Ponto 5 Mini i Ponto 5 SuperPower

- dwa dostępne rozmiary i poziomy mocy
- wysokiej jakości dźwięk w zakresie 360°
- łączność bezprzewodowa z różnymi urządzeniami

CONNECT WITH THE
MOMENTS YOU LOVE



NAÍDA CIM



ADVANCED
BIONICS

POWERFUL CONNECTIONS



AdvancedBionics.com/NaídaCIM

027-N290-02 Rev A
©2023 Advanced Bionics AG and affiliates. All rights reserved.

Szukasz sprawdzonych i nowoczesnych rozwiązań w audiologii



Audible Contrast Threshold (ACT™)

Niezależny od języka test pozwalający ocenić zdolność pacjenta do słyszenia mowy w hałasie.



Diatec Polska sp. z o.o.
al. Jana Pawła II 22
00-133 Warszawa

tel. 22 164 65 33
kontakt@diatec-diagnostics.com
www.diatec-diagnostics.pl



MED⁹EL

Doskonała jakość dźwięku

Synchrony 2



Dystrybutor w Polsce:

MEDEV Medical Devices Polska Sp. z o.o.
ul. Nowogrodzka 64 /43, 02-014 Warszawa
tel. 536 474 110
www.medev.pl



ALEX
ALLERGY XPLORER



295 alergenów
w jednym badaniu

Uporczywy katar? Niedrożny nos?
MOŻE TO ALERGIA!

Dowiedz się więcej na www.alextest.pl

S P P S

STYMULACJA POLIMODALNEJ PERCEPCJI SENSORYCZNEJ (SPPS-S) metodą Skarżyńskiego

pomaga dzieciom w różnych grupach zaburzeń, które współwystępują z zaburzeniami przetwarzania słuchowego:

- opóźnionym rozwojem mowy,
- dyslalią (zaburzeniami artykulacji),
- trudnościami w koncentracji uwagi,
- trudnościami w czytaniu i pisaniu,
- jękaniem,
- zaburzeniami głosu.



Terapia SPPS-S łączy stymulację słuchową z elementami treningu psychologicznego.

- W atrakcyjny sposób pobudza wiele różnych funkcji oraz zmysłów.
- 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.

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 umożliwiają 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.

SŁYSZĘ

dwumiesięcznik przygotowywany
we współpracy ze specjalistami
Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu

- wywiady z lekarzami i naukowcami z Polski i ze świata
- niezwykle historie pacjentów
- praktyczne informacje i porady
- zdrowy styl życia



więcej informacji i możliwość zakupu na stronie
slysze.inz.waw.pl