

## Elektro-naturalna stymulacja w leczeniu częściowej głuchoty

## Electro-Natural Stimulation in Partial Deafness Treatment

Henryk Skarżyński<sup>1,2DE</sup>, Piotr H. Skarżyński<sup>1,3,4AE</sup>, Beata Dziendziel<sup>1EF</sup>,  
Joanna J. Rajchel<sup>1B</sup>, Artur Lorens<sup>1D</sup>

<sup>1</sup> Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Warszawa/Kajetany

<sup>2</sup> Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Warszawa/Kajetany

<sup>3</sup> Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

<sup>4</sup> Warszawski Uniwersytet Medyczny, II Wydział Lekarski, Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, Warszawa

### Wkład autorów:

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

### Streszczenie

**Wstęp:** Obserwowane bardzo dobre wyniki zachowania słuchu w leczeniu częściowej głuchoty u ponad 3,5 tysiąca pacjentów oraz stały postęp w zakresie rozwoju nowych technologii przyczyniły się w ciągu kilkunastu lat do zdecydowanego rozszerzenia wskazań w leczeniu różnych uszkodzeń słuchu z zastosowaniem odpowiednich implantów ślimakowych.

**Cel pracy:** Celem pracy była retrospektywna, wieloletnia analiza wyników zachowania słuchu w odniesieniu do dzieci z prawidłowym słuchem w zakresie częstotliwości 125–1500 Hz oraz znacznym do głębokiego niedosłuchem lub głuchotą dla częstotliwości powyżej 1500 Hz, które jako pierwsze w świecie zostały poddane operacji wszczepienia implantu ślimakowego z odpowiednio dobranymi elektrodami.

**Materiał i metoda:** Zgodnie z kryteriami włączenia analizie poddano wyniki dwojga pacjentów pediatrycznych w wieku 9 i 16 lat, u których zastosowano stymulację elektro-naturalną. Audiometryczne badanie słuchu wykonano przed operacją i po zabiegu wszczepienia implantu ślimakowego po 1, 12, 36, 60 i 84 miesiącach. U starszego dziecka wykonano badanie dyskryminacji mowy w polu swobodnym przed zabiegiem i po operacji wszczepienia implantu ślimakowego. Zachowanie słuchu oceniono na podstawie nowego systemu klasyfikacji zachowania słuchu (ang. *Hearing Preservation Classification System*) autorstwa Skarżyńskiego, opracowanego w ramach międzynarodowego konsensusu grupy HEARRING.

**Wyniki:** W obserwacji 12-miesięcznej u obu pacjentów stwierdzono całkowite zachowanie słuchu po operacji wszczepienia implantu ślimakowego. W długiej obserwacji (60- i 84-miesięcznej) zachowanie słuchu przekraczało 70%. W badaniu audiometrii słownej w polu swobodnym u starszego dziecka stopień dyskryminacji mowy z zastosowaniem procesora mowy implantu ślimakowego wzrósł z 65% do 90% w warunkach ciszy i z 30% do 75% w warunkach szumu (w obserwacji 84-miesięcznej).

**Wnioski:** Implant ślimakowy wydaje się jedyną skuteczną możliwością kompensacji niedosłuchu u pacjentów z częściową głuchotą typu PDT – ENS, u których obserwuje się niewystarczające korzyści słuchowe z aparatów słuchowych. Jego zastosowanie w takich sytuacjach pokazało nowe, pierwsze w świecie, docelowe grupy pacjentów w różnym wieku.

**Słowa kluczowe:** implant ślimakowy • dzieci • leczenie częściowej głuchoty • słuch elektryczno-naturalny • stymulacja elektryczno-akustyczna

### Abstract

**Introduction:** The observed very good results of hearing preservation in the treatment of partial deafness in more than 3,500 patients and constant progress in the development of new technologies have contributed over decades to decisively extend the indications for the treatment of various types of hearing loss using appropriate cochlear implantation.

**Aim:** The aim of the study was a retrospective, long-term analysis of hearing preservation in children with normal hearing at 125–1500 Hz and profound hearing loss or deafness above 1500 Hz, who were the first in the world to undergo cochlear implantation with appropriately dedicated electrodes.

**Adres autora:** Piotr Henryk Skarżyński, Światowe Centrum Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-830 Nadarzyn, e-mail: p.skarzynski@ifps.org.pl

**Material and method:** According to the inclusion criteria, the results of two pediatric patients aged 9 and 16 years were analyzed and electro-natural stimulation was used. The pure tone audiometric test were performed before and after cochlear implantation (1, 12, 36, 60 and 84 months). In the older child, a speech discrimination test was performed in the free field before and after cochlear implant surgery. Hearing preservation was assessed using the Hearing Preservation Calculator developed by the HEARRING group. **Results:** In the 12-month follow-up, both patients showed complete hearing preservation after cochlear implantation. In long follow-up (60 and 84 months), hearing preservation exceeded 70%. The speech intelligibility in the cochlear implant increases from 65% to 90% in quiet and 30% to 75% in noise conditions (in 84 – month follow-up).

**Conclusions:** The cochlear implant appears to be the only effective way to compensate for hearing loss in PDT-ENS patients who have insufficient hearing benefits from hearing aids. The use of cochlear implant in such situations has shown new target groups of patients of all ages.

**Key words:** cochlear implantation • children • partial deafness treatment • electro-natural hearing • electro-acoustic stimulation

## Wstęp

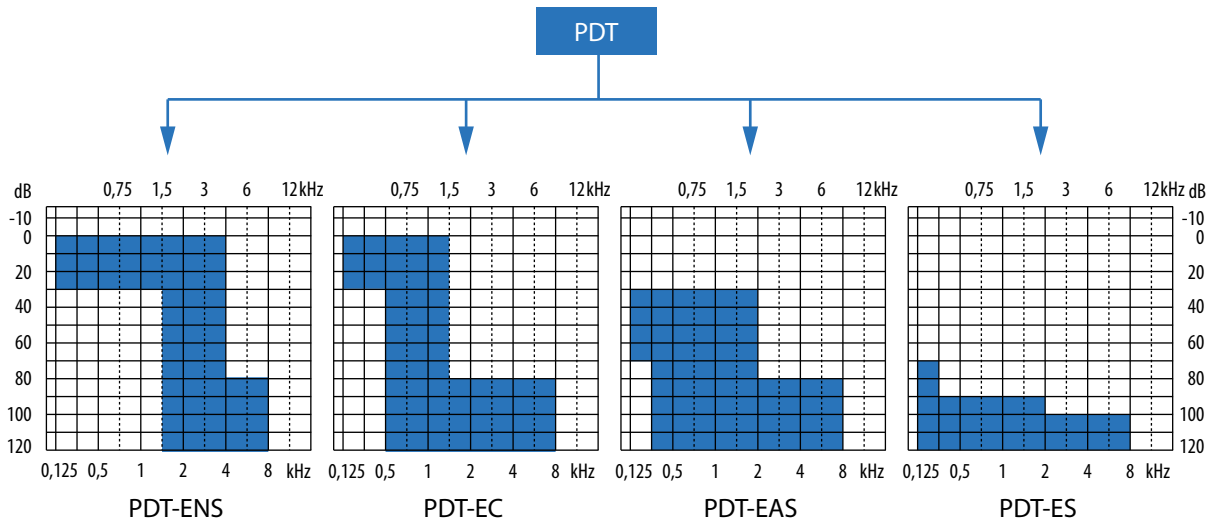
Ponad pięćdziesiąt lat, które upłynęły od pierwszej w świecie operacji wszczepienia implantu ślimakowego przeprowadzonej przez amerykańskiego otologa Willama House'a oraz neurochirurga Jona Doyle'a, to przełomowy czas w otolaryngologii. Dwanaście lat później, w 1973 roku, podczas międzynarodowej konferencji w San Francisco (w której uczestniczyli m.in. Blair Simmons, Robert White, William House, Jack Urban, Claude Henri Chouard) dotyczącej stosowania elektrycznej stymulacji nerwu ślimakowego w leczeniu głuchoty u ludzi, termin 'implant ślimakowy' został ostatecznie wprowadzony do literatury medycznej [1,2]. Od lat 80. implantacja ślimakowa stała się standardowym postępowaniem w leczeniu głuchoty [3–5]. W 1992 roku procedurę wszczepienia implantu ślimakowego u niesłyszącej osoby dorosłej przeprowadził po raz pierwszy w Polsce Skarżyński. Możliwości leczenia wad słuchu za pomocą implantów ślimakowych jeszcze kilkanaście lat temu przeznaczone były wyłącznie dla osób z obustronną głuchotą bądź z głębokimi, niesfunkcjonalnymi resztkami słuchowymi. Obserwowane od 1997 roku coraz lepsze efekty leczenia niedosłuchu w grupie dzieci i dorosłych z resztkami słuchu zachęcały do stałego rozszerzania wskazań do metody leczenia za pomocą implantów ślimakowych oraz wyznaczania nowych grup docelowych [6]. Procedura leczenia częściowej głuchoty (ang. *Partial Deafness Treatment*, PDT) za pośrednictwem implantu ślimakowego ma na celu zachowanie naturalnego, przedoperacyjnego słuchu i dopełnienie go słuchem elektrycznym lub zastosowanie łączonej stymulacji elektrycznej i akustycznej za pomocą aparatu słuchowego, stanowiących system Duet lub Hybrid [7–9]. Jest to możliwe dzięki odpowiednio dopasowanemu implantowi ślimakowemu i zastosowaniu możliwie najbardziej elastycznej elektrody [10–12]. Szczególne wyzwanie stanowili pacjenci, u których słuch w zakresie niskich częstotliwości (do 500 Hz) był prawidłowy lub niemal prawidłowy i niezbędne było jego elektryczne dopełnienie w zakresie średnich i wysokich częstotliwości [13]. Elektryczne dopełnienie (ang. *Electric Complement*) słuchu zastosował, po raz pierwszy w świecie, Skarżyński w 2002 roku u osoby dorosłej [14], a w 2004 roku – u dziecka [15]. To pierwsze w świecie efektywne podejście do leczenia częściowej głuchoty zaowocowało systematycznym wskazywaniem nowych grup docelowych. Uzyskane bardzo dobre wyniki zachowania słuchu po operacji stanowiły przełom w leczeniu częściowej głuchoty i kwalifikacji pacjentów do implantacji ślimakowej [16,17].

Od 16 lat leczenie częściowej głuchoty jest standardowym i powszechnym postępowaniem w Światowym Centrum

Słuchu Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu. Niezwykle ważnym krokiem w rozwoju koncepcji leczenia częściowej głuchoty oraz niesfunkcjonalnych resztek słuchu w grupie dorosłych i dzieci było opracowanie pierwszej w świecie klasyfikacji częściowej głuchoty wg Skarżyńskiego i wsp. [13]. Dało to możliwość pokazania nowych standardów w odniesieniu zarówno do przedoperacyjnego stanu słuchu, jak i nowej metody o minimalnie inwazyjnym podejściu chirurgicznym, z zastosowaniem nowych elektrod w różnych systemach implantów ślimakowych, co pozwoliło ostatecznie na porównanie wyników leczenia w homogenych pod względem ubytku słuchu grupach pacjentów [18]. Jednocześnie rozwój i upowszechnienie nowej metody chirurgicznej zaproponowanej przez Skarżyńskiego, z dojściem przez okienko okrągłe, jako najmniej inwazyjnej drogi wprowadzania elektrody do ucha wewnętrznego [19], pozwoliły na rozszerzenie wskazań do stosowania implantów ślimakowych u coraz większej grupy pacjentów oraz ochronę delikatnych struktur ucha wewnętrznego. Przyczyniło się to do powstania przełomowych rozwiązań w zakresie budowy elektrod implantów ślimakowych [15,21,22]. Na szczególną uwagę zasługują ostatnie wyniki badań dotyczące wpływu nowych strategii w stosowaniu steroidów na zachowanie słuchu po implantacji ślimakowej [23,24].

Ustalenie odpowiednich kryteriów kwalifikacyjnych do implantacji ślimakowej jest zawsze przedmiotem niezwyklej troski, szczególnie w odniesieniu do dzieci [25,26]. Nawet nieznaczny ubytek słuchu może być przyczyną opóźnionego rozwoju mowy oraz gorszych osiągnięć szkolnych [27]. Pomimo możliwości efektywnej w wielu przypadkach kompensacji niedosłuchu za pomocą aparatów słuchowych, nadal istnieje grupa dzieci, u których rodzaj ubytku słuchu nie pozwala na efektywne wzmocnienie dźwięków na drodze akustycznej. Przykładem takiej grupy są pacjenci z prawidłowym lub niemal prawidłowym słuchem w zakresie częstotliwości 125–1500 Hz i uszkodzeniem słuchu w stopniu głębokim lub głuchotą dla częstotliwości powyżej 1500 Hz. Ten rodzaj częściowej głuchoty sklasyfikowany został, zgodnie z założeniami najnowszej klasyfikacji PDT Skarżyńskiego (rycina 1), jako wskazanie do elektro-naturalnej stymulacji (*Electric-Natural Stimulation*, ENS) [28]. Jedynym sposobem na przywrócenie słuchu w tej grupie pacjentów jest zachowanie naturalnego, dobrego słyszenia w zakresie niskich i średnich częstotliwości oraz elektryczne dopełnienie w zakresie wysokich częstotliwości.

Celem pracy było przedstawienie wyników zachowania słuchu w odniesieniu do długoletniej obserwacji u dwojga



**Rycina 1.** Najnowsza koncepcja leczenia częściowej głuchoty wg H. Skarżyńskiego z uwzględnieniem elektro-naturalnej stymulacji (ENS)  
**Figure 1.** The newest concept of treatment of partial deafness according to H. Skarżyński, including electro-natural stimulation (ENS)

dzieci poddanych operacji wszczepienia implantu ślimakowego, które miały prawidłowy słuch w zakresie częstotliwości 125–1500 Hz oraz głębokie upośledzenie słuchu dla częstotliwości powyżej 1500 Hz.

### Material i metoda

Medyczna baza pacjentów poddanych operacji wszczepienia implantu ślimakowego została retrospektywnie skontrolowana w celu identyfikacji pacjentów pediatrycznych z dobrym słyszeniem (progi słyszenia  $\leq 30$  dB HL) w zakresie częstotliwości 125–1500 Hz i głębokim ubytkiem słuchu dla częstotliwości powyżej 1500 Hz (kryteria zgodne z PDT – ENS). Pozostałe kryteria włączenia zakładały: obustronny niedosłuch, wiek implantacji  $\leq 18$  lat, brak chorób współistniejących, dostępność wyników badań audiometrii tonalnej przed operacją oraz minimum 60 miesięcy po operacji. Decyzja o kwalifikacji do implantu ślimakowego podyktowana była niewystarczającymi korzyściami słuchowymi w aparatach słuchowych oraz słabym poziomem rozumienia mowy, co wpływało na problemy w codziennym funkcjonowaniu w środowisku domowym i szkolnym. Do operacji zakwalifikowano ucho z większym ubytkiem słuchu.

Procedura chirurgiczna implantacji ślimakowej przeprowadzona została zgodnie ze standardem zaproponowanym przez Skarżyńskiego [13,29], który obejmuje 6 zasadniczych kroków:

**Krok 1.** Konserwatywna antromastoidektomia wraz ze zdjęciem fragmentu warstwy korowej, która w późniejszym etapie wykorzystana zostaje do całkowitego odizolowania jamy wyrostka od przestrzeni podskórnej, gdzie mocowana jest część wewnętrzna implantu.

**Krok 2.** Tympanotomia tylna w celu uwidocznienia niszy okienka okrągłego.

**Krok 3.** Nakłucie i nacięcie błony okienka okrągłego.

**Krok 4.** Wprowadzenie elektrody do schodów bębienka bezpośrednio przez otwór wykonany w błonie okienka okrągłego (pełne lub częściowe włożenie elektrody).

**Krok 5.** Uszczelnienie elektrody w niszy okienka okrągłego za pomocą fragmentu powięzi i kleju tkankowego (błone należy zostawić częściowo odsłoniętą, by zachować jej mobilność, a uszczelnienie nie może blokować ruchomości łańcucha kosteczek słuchowych).

**Krok 6.** Zamocowanie implantu w łożu kości skroniowej za pomocą cementu, szwów lub w odpowiedniej łożu i kieszeni na powierzchni kości skroniowej.

W celu ochrony delikatnych struktur ucha wewnętrznego i zachowania przedoperacyjnych progów słyszenia pacjenci otrzymali glikokortykosteroidy (Dexamethasone). Lek podawano drogą dożylną w dawce 0,1 mg/kg masy ciała/dobę w dwóch równych dawkach w ciągu dnia (około 30 minut przed operacją oraz 3 godziny po operacji). Taką samą dawkę podawano drogą dożylną co 12 godzin przez kolejne trzy dni.

Audiometryczne badanie słuchu wykonano przed operacją i po operacji wszczepienia implantu ślimakowego (1, 12, 36, 60 i 84 miesięcy). Badania przeprowadzono w dziesiękoszczelnej kabinie audiometrycznej z wykorzystaniem skalibrowanych słuchawek audiometrycznych.

W celu oceny stopnia dyskryminacji mowy w aparatach słuchowych wykonano badanie audiometrii słownej w polu swobodnym (test słów jednosylabowych Pruszewicza) dla natężenia prezentowanego sygnału mowy: 70 dB SPL w warunkach ciszy i szumu (stosunek sygnału mowy do szumu: +10 dB). Badanie audiometrii słownej w polu swobodnym wykonano również po operacji w dopasowanym procesorze mowy implantu ślimakowego. Badanie audiometrii słownej przeprowadzono u starszego dziecka. U młodszego dziecka z uwagi na znaczne zaburzenia mowy wykonano badanie audiometrii progowej w polu

swobodnym dla tonów z zakresu 250–4000 Hz w odstępie jednej oktawy.

Do oceny zachowania słuchu po operacji wszczepienia implantu ślimakowego zastosowano nowy system klasyfikacji zachowania słuchu (ang. *Hearing Preservation Classification System*) autorstwa Skarżyńskiego, opracowany w ramach międzynarodowego konsensusu grupy HEARING [30]. Zachowanie słuchu obliczono na podstawie progów przewodnictwa powietrznego dla częstotliwości: 125, 250, 500, 750, 1000, 1500, 2000, 3000, 4000, 6000 i 8000 Hz wyznaczonych w badaniu audiometrii tonalnej przed operacją i po operacji. Procentowe zachowanie słuchu, S (%), obliczono zgodnie z następującą formułą:

$$S(\%) = 1 - \left( \frac{PTA_{post} - PTA_{pre}}{PTA_{max} - PTA_{pre}} \right) * 100 [\%]$$

gdzie: PTA<sub>pre</sub> wyznaczono jako średnią przewodnictwa powietrznego przed operacją, PTA<sub>post</sub> oznacza średnią przewodnictwa powietrznego po operacji, a PTA<sub>max</sub> to maksymalne poziomy natężenia tonów generowanych przez standardowy audiometr. Wyniki można podzielić następująco:

- całkowite zachowanie słuchu (> 75%),
- częściowe zachowanie słuchu (25–75%),
- minimalne zachowanie słuchu (0–25%),
- utrata słuchu (niemierzalne progi słyszenia).

## Wyniki

Po przeszkaniu medycznej bazy pacjentów poddanych operacji wszczepienia implantu ślimakowego stwierdzono, że założone kryteria wyszukania spełniło dwoje dzieci. Pierwszy pacjent ma 84-miesięczną obserwację pooperacyjną, drugi pacjent 60-miesięczną. Szczegółową charakterystykę pacjentów pediatrycznych pod względem płci, wieku w momencie rozpoznania niedosłuchu i operacji, ucha operowanego, rodzaju implantu i elektrody wraz z jej insercją oraz techniką chirurgiczną przedstawiono w tabeli 1.

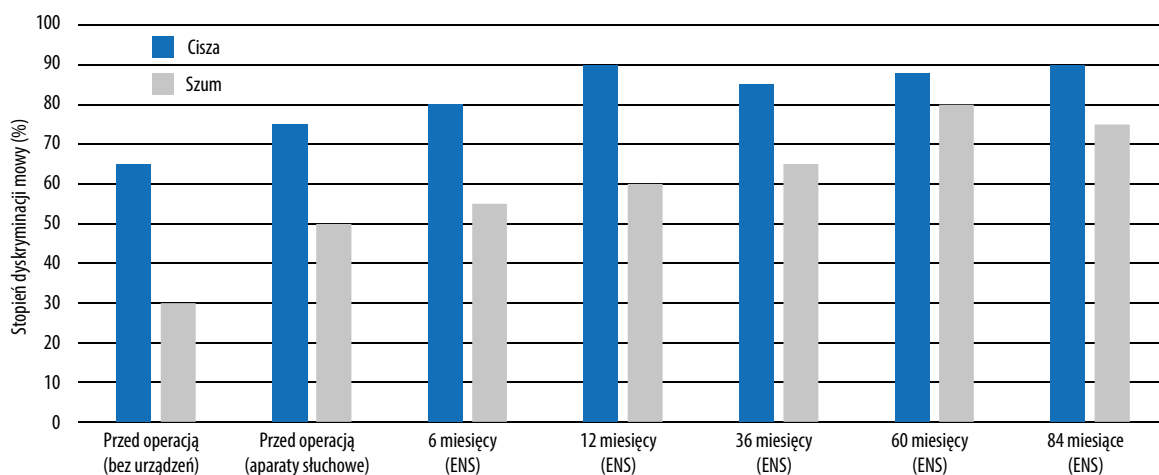
U starszego dziecka (pacjent 1) prawdopodobną przyczyną niedosłuchu były obciążenia okołoporodowe i podane w tym okresie antybiotyki aminoglikozydowe o działaniu ototoksycznym. Z uwagi na opóźniony rozwój mowy dziecka, w 4 roku życia przeprowadzono diagnostykę audiologiczną, potwierdzając obustronną częściową głuchotę. Przypadek pacjenta został szczegółowo opisany

w pracy Skarżyńskiego i wsp. [31] jako pierwszy w świecie przypadek dziecka z elektro-naturalnym słuchem. W przypadku młodszego dziecka (pacjent 2) niedosłuch wywołany był obecnością mutacji 35delG genu *GJB2*. Pomimo wykrycia i diagnozy niedosłuchu w 6 roku życia, nie można wykluczyć prelingwalnego upośledzenia słuchu, co może tłumaczyć znaczne zaburzenia mowy. W celu zmniejszenia ryzyka traumatyczności operacji wszczepienia implantu ślimakowego i ochrony przedoperacyjnych progów słyszenia zastosowano krótką, elastyczną elektrodę (z insercją do 21 mm), wprowadzoną przez okienko okrągłe. Zważywszy na obustronny niedosłuch, pacjenci korzystali z aparatów słuchowych na przewodnictwo powietrzne, obustronnie. Rozwiązanie to nie spełniało oczekiwań pacjentów w zakresie poprawy rozumienia mowy, co było przyczyną niesystematycznego użytkowania protez słuchowych, a następnie ich odrzucenia. W badaniu audiometrii słownej w polu swobodnym u pierwszego pacjenta średni zysk z aparatów słuchowych (różnica w stopniu dyskryminacji mowy w warunkach: w urządzeniu i bez) wyniósł 10% w warunkach ciszy oraz 20% w warunkach szumu. U młodszego dziecka w audiometrii progowej w polu swobodnym w aparatach słuchowych dla częstotliwości: 250, 500, 1000, 2000, 4000 Hz wyznaczono kolejno odpowiedzi: 20, 20, 40, 65 i 85 dB. Bez aparatów wyznaczono powtarzalnie odpowiedzi wyłącznie w zakresie częstotliwości 500–1000 Hz. Po implantacji ślimakowej pacjenci korzystali wyłącznie ze stymulacji elektro-naturalnej. Na podstawie pooperacyjnej obserwacji u pacjenta 1 wykazano stale rosnącą poprawę dyskryminacji mowy (rycina 2). Zarówno w obserwacji krótko-, jak i długoterminowej wyniki dyskryminacji mowy były lepsze niż przedoperacyjne wyniki uzyskane w aparatach słuchowych. Podczas obserwacji 6-miesięcznej stwierdzono, że dyskryminacja mowy w procesorze implantu ślimakowego wzrosła z 65% do 80% w warunkach ciszy i z 30% do 55% w warunkach szumu. Z długiej 84-miesięcznej obserwacji wynika, że dyskryminacja mowy z procesorem mowy implantu ślimakowego wyniosła 90% w warunkach ciszy oraz 75% w warunkach szumu. U młodszego dziecka po operacji zaobserwowano poprawę rozumienia mowy, a także poprawiającą się – dzięki systematycznej rehabilitacji logopedycznej – artykulację mowy.

Przedoperacyjny wynik audiometrii tonalnej pacjentów przedstawiono na rycinach 3 i 4. Progi przewodnictwa powietrznego przed operacją i po operacji: 1, 12, 36, 60 i 84 miesięcy przedstawiono na rycinie 5 a, b.

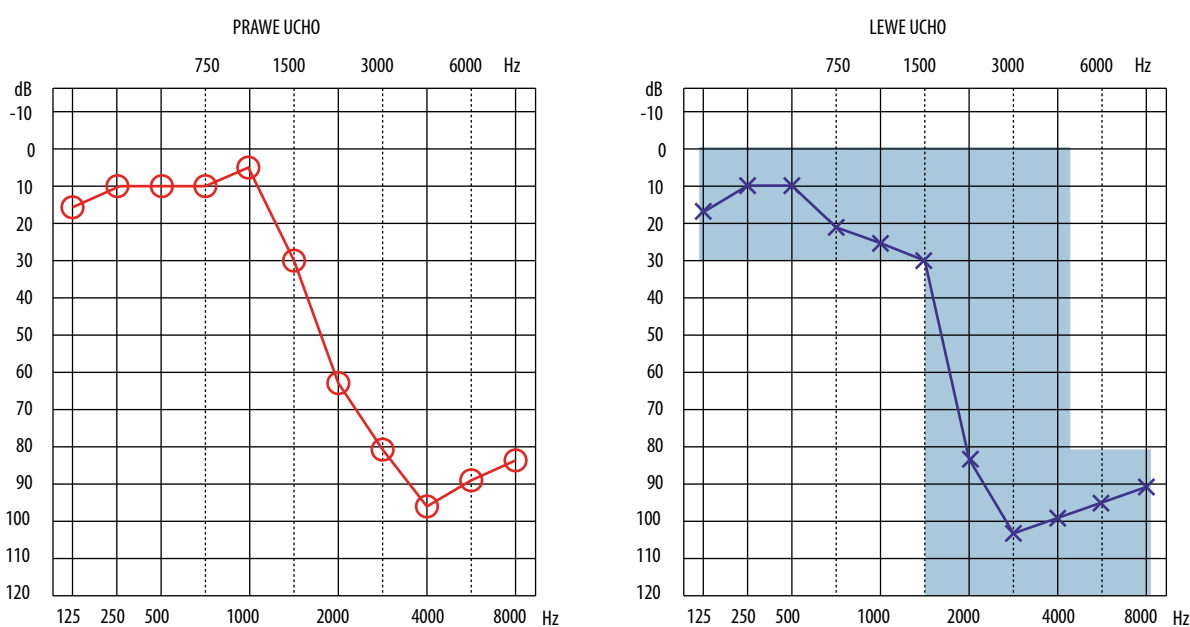
**Tabela 1.** Informacje dotyczące charakterystyki operowanych pacjentów  
**Table 1.** Information on the characteristics of the operated patients

	Pacjent 1	Pacjent 2
Płeć	mężczyzna	kobieta
Wiek w momencie diagnozy niedosłuchu (lata)	4	6
Wiek w momencie operacji (lata)	16	9
Operowane ucho	lewe	prawe
Rodzaj implantu	Med-EL Pulsar CI100 (FlexEAS)	Med-EL Pulsar CI100 (FlexEAS)
Technika chirurgiczna	okienko okrągłe	okienko okrągłe
Insercja	20 mm	21 mm



**Rycina 2.** Wynik dyskryminacji mowy (test słów jednosylabowych Pruszewicza) w warunkach ciszy i szumu przed operacją i po operacji wszczepienia implantu ślimakowego

**Figure 2.** Result of speech discrimination (monosyllabic words test by Pruszewicz) in quite and noise conditions and before and after cochlear implant surgery



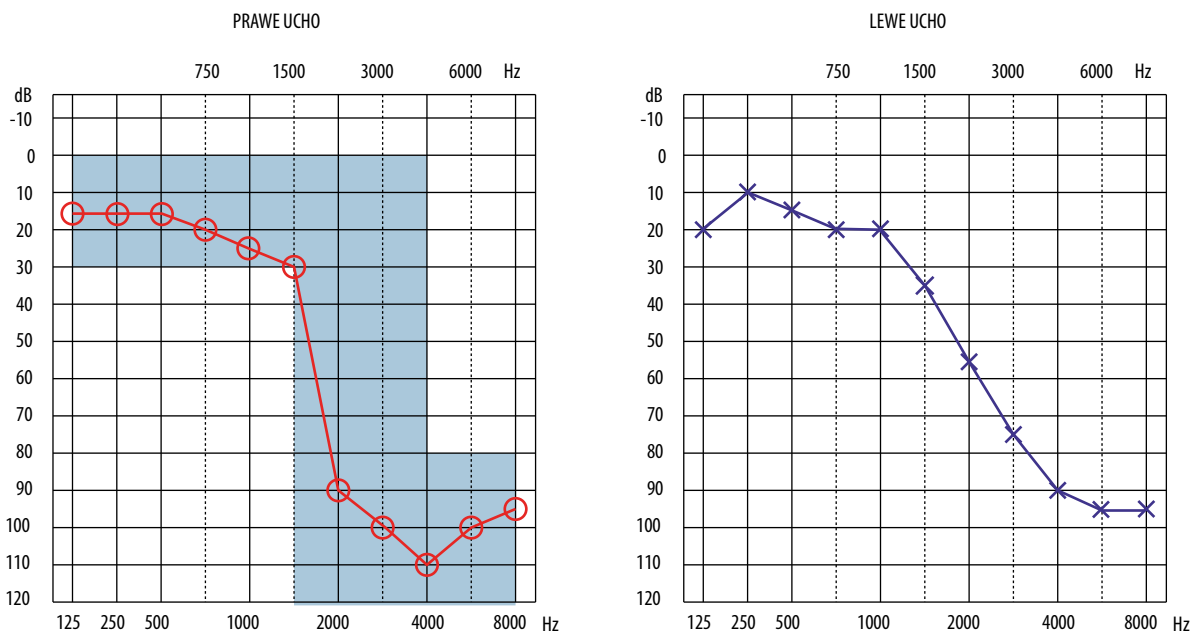
**Rycina 3.** Przedoperacyjny wynik audiometrii tonalnej (pacjent 1). Zaciemniony obszar dla częstotliwości 125–1500 Hz wskazuje zakres naturalnego słyszenia, a powyżej 1500 Hz zakres stymulacji elektrycznej

**Figure 3.** Preoperative pure – tone audiometry result (patient 1). The shaded area for 125-1500 Hz frequency indicates the range of natural hearing, and the range of electric stimulation above 1500 Hz

Pooperacyjna analiza wyników zebranych w obserwacji 12-miesięcznej wykazała, że u obu pacjentów całkowicie zachowano przedoperacyjne progi słyszenia. Podczas obserwacji 36-miesięcznej u młodszego dziecka (pacjent 2) stwierdzono podwyższenie progów przewodnictwa powietrznego w uchu implantowanym ( $S = 70,5\%$ ), ale w obserwacji 60-miesięcznej nie wykazano dalszej progresji niedosłuchu. U starszego dziecka całkowite zachowanie słuchu odnotowano w długiej 60-miesięcznej obserwacji pooperacyjnej. Dwa lata później odnotowano nieznaczne pogorszenie progów słyszenia (o 7,7%). Wyniki dotyczące zachowania słuchu w całym okresie obserwacji pooperacyjnej przedstawiono w tabeli 2.

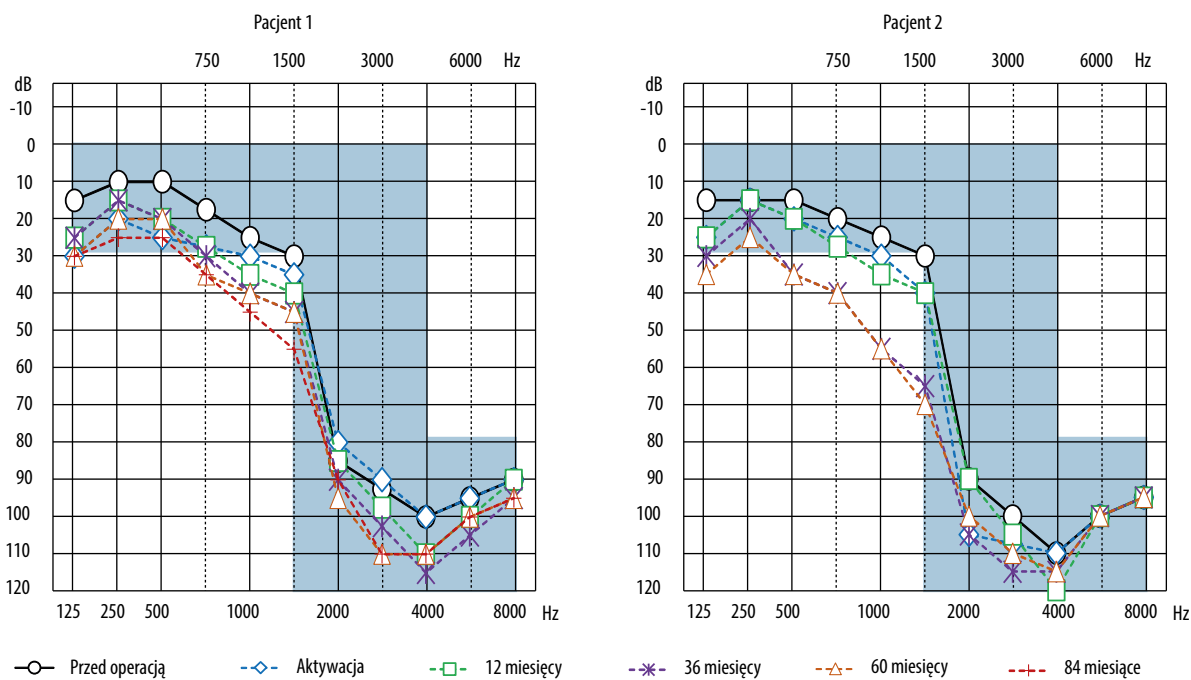
## Dyskusja

Efektywna kompensacja odbiorczego ubytku słuchu w większości przypadków możliwa jest za pomocą aparatów słuchowych na przewodnictwo powietrzne. Jednakże w przypadku częściowej głuchoty, z prawidłowym lub niemal prawidłowym słyszeniem w zakresie niskich i/lub średnich częstotliwości i jednoczesnym znacznym, głębokim lub całkowitym upośledzeniem słuchu dla wyższych częstotliwości, klasyczne protezowanie słuchu może być mało skuteczne. Konieczność znacznego wzmocnienia akustycznego wyłącznie w paśmie wysokich częstotliwości może prowadzić do zniekształceń w percepcji dźwięków. Ograniczenie to bywa częstą przyczyną



**Rycina 4.** Przedoperacyjny wynik audiometrii tonalnej (pacjent 2). Zaciemniony obszar dla częstotliwości 125–1500 Hz wskazuje zakres naturalnego słyszenia, a powyżej 1500 Hz zakres stymulacji elektrycznej

**Figure 4.** Preoperative pure-tone audiometry result (patient 2). The shaded area for 125-1500 Hz frequency indicates the range of natural hearing, and the range of electric stimulation above 1500 Hz



**Rycina 5.** Przed- i pooperacyjne progi słyszenia wyznaczone w badaniu audiometrii tonalnej dla pacjenta 1 (a) i pacjenta 2 (b)

**Figure 5.** Pre- and postoperative hearing thresholds determined in the pure-tone audiometry test for patient 1 (a) and patient 2 (b)

niesystematyczności bądź rezygnacji pacjenta z użytkowania aparatów słuchowych. W przypadku dzieci ograniczone korzyści ze stosowania konwencjonalnych protez słuchowych lub brak takich korzyści może bardzo negatywnie wpływać na rozwój mowy. Wszczepienie implantu ślimakowego wydaje się jedynym sposobem przywrócenia słuchu w tej grupie pacjentów [32]. Na podstawie wytycznych opracowanych

w ramach międzynarodowej współpracy członków grupy HEARING (Polskę reprezentowali: H. Skarżyński, P. H. Skarżyński oraz A. Lorens) [33], każde dziecko zakwalifikowane do implantacji ślimakowej powinno mieć zastosowaną minimalnie inwazyjną procedurę chirurgiczną, z dojściem do ucha wewnętrznego przez okienko okrągłe, co stwarza największe szanse zachowania istniejącego, przedoperacyjnego

**Tabela 2.** Wyniki zachowania słuchu w całym okresie obserwacji pooperacyjnej indywidualnie dla każdego pacjenta**Table 2.** Results of hearing preservation for the whole postoperative period for each patient individually

Okres obserwacji	Pacjenci	
	P1	P2
1 miesiąc	91,8	90,3
12 miesięcy	97,7	91,6
36 miesięcy	83,3	70,5
60 miesięcy	82,3	73,1
84 miesiące	74,6	-

## LEGENDA

## Zachowanie słuchu

> 75%	całkowite
25–75%	częściowe
0–25%	minimalne
brak odpowiedzi	utrata słuchu

słuchu. Jednakże liczba doniesień naukowych na temat zachowania słuchu po operacji wszczepienia implantu ślimakowego u dzieci z różnymi postaciami częściowej głuchoty jest niewystarczająca, szczególnie doniesień, w których uwzględniono wieloletnią obserwację pooperacyjną. Dotychczas opublikowano jedynie pojedyncze doniesienia naukowe dotyczące oceny zachowania słuchu po implantacji ślimakowej u dzieci i to dotyczące dzieci z zaawansowaną częściową głuchotą. Przykładem jest Carlson i wsp. [34], którzy badaniami objęli grupę 35 dzieci (43 uszu) ze średnimi przedoperacyjnymi progami słyszenia  $\leq 75$  dB HL dla niskich częstotliwości (250–500 Hz), podanych implantacji ślimakowej z użyciem standardowej długości elektrody. Zgodnie z klasyfikacją Skarżyńskiego i wsp. (*Hearing Preservation Classification*) [30], tylko 39,4% operowanych dzieci zachowało w stopniu całkowitym przedoperacyjne progi słyszenia, 44,2% miało częściowe zachowanie słuchu, a u 16,3% utracono przedoperacyjne resztki słuchowe. Bruce i wsp. [35] przedstawili wyniki zachowania słuchu w grupie nastoletnich pacjentów ( $n = 14$ ) ze średnimi przedoperacyjnymi progami słyszenia (dla częstotliwości 125–500 Hz) na poziomie 45–70 dB HL. Zachowanie słuchu zdefiniowane zostało przez autorów jako „mieralne progi słyszenia” wyznaczone dla częstotliwości: 125, 250, 500, 1000, 2000, 4000 i 8000 Hz. Na podstawie przyjętych kryteriów autorzy wykazali zachowanie słuchu (mieralne progi słyszenia) po operacji wszczepienia implantu ślimakowego u 13 pacjentów. Ze względu na rozbieżności metodologiczne oraz różną liczbę pacjentów w każdym okresie obserwacji pooperacyjnej, trudno jednak porównać wyniki prezentowane w literaturze oraz nasze obserwacje pod względem jakościowym stanu przedoperacyjnego słuchu oraz długoletniej obserwacji. Kolejnym przełomem w leczeniu częściowej głuchoty było opublikowanie pierwszych w świecie wyników zachowania słuchu u dorosłego pacjenta ze słuchem elektro-naturalnym [28], a następnie u pacjenta 16-letniego [31], operowanych w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu. W niniejszej pracy przedstawiono wyniki zachowania słuchu u kolejnego pacjenta, 9-letniej dziewczynki, ze słuchem elektro-naturalnym w odniesieniu do długiej 60-miesięcznej obserwacji pooperacyjnej. W obu prezentowanych przypadkach,

pomimo dobrego słyszenia w zakresie niskich i średnich częstotliwości, obserwowano zaburzenia mowy, większe u młodszego dziecka. Niedosłuch u dzieci wykryto i zdiagnozowano stosunkowo późno – w wieku 4 lat (pacjent 1) oraz 6 lat (pacjent 2). Z uwagi na to, że dzieci te nie przeszły przesiewowych badań słuchu noworodków, nie można wykluczyć u nich upośledzenia słuchu istniejącego od urodzenia. Kolejną istotną przyczyną stosunkowo niskiego poziomu dyskryminacji mowy obserwowanego przed operacją były ograniczenia w percepcji dźwięków mowy z zakresu wysokich częstotliwości (powyżej 4000 Hz), w którym to paśmie częstotliwości występują spółgłoski szumowe, charakterystyczne dla mowy polskiej [36].

W celu zmniejszenia ryzyka uszkodzenia delikatnych struktur ucha wewnętrznego, podczas operacji wszczepienia implantu ślimakowego zastosowano metodę chirurgiczną z dojściem przez okienko okrągłe oraz elastyczną elektrodę z częściową insercją na głębokość 20–21 mm, z jednoczesnym podaniem leków steroidowych. Potwierdzono wysoką efektywność przyjętej i powszechnie stosowanej w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu strategii leczenia częściowej głuchoty pod względem zachowania po implantacji ślimakowej naturalnego słuchu pacjenta w zakresie niskich i średnich częstotliwości. W obserwacji rocznej uzyskano bowiem w obu przypadkach całkowite zachowanie słuchu, a w długich obserwacjach (60- i 84-miesięcznej) zachowanie słuchu przekraczało 70%. Wdrożona pooperacyjna rehabilitacja umożliwiła uzyskanie w krótkim, bo zaledwie 6-miesięcznym okresie, bardzo dobrych efektów słuchowych u pacjentów ze słuchem elektro-naturalnym. U starszego z operowanych dzieci wyniki audiometrii słownej w polu swobodnym potwierdziły znaczącą poprawę dyskryminacji mowy w implancie ślimakowym w porównaniu z aparatami słuchowymi. Seebacher i wsp. [37] w swojej pracy ocenili rozwój słuchowy i kognytywny u sześciolatniego dziecka z prawidłową czułością słuchu do 1000 Hz i znacznym do głębokiego upośledzeniem słuchu dla częstotliwości powyżej 1000 Hz. Zwrócono uwagę, iż brak percepcji dźwięków wysokoczęstotliwościowych znacząco wpłynął na zahamowanie rozwoju mowy, języka i zdolności poznawczych dziecka, pomimo systematycznego użytkowania aparatów słuchowych od 15 miesiąca życia. Autorzy podkreślają znaczenie obustronnej stymulacji elektrycznej, która zapewniła dziecku dostęp do szerokiego zakresu dźwięków. Ciekawym odkryciem był fakt, że kompensacja słyszenia umożliwiła nie tylko progresję w rozwoju mowy, lecz także sprawności intelektualnej. Chociaż w przypadku naszych pacjentów takie aspekty nie były badane, to w subiektywnej opinii implantowanych dzieci i ich rodziców stymulacja elektro-naturalna umożliwiła lepsze funkcjonowanie w środowisku domowym i szkolnym.

Podsumowując, u dzieci z częściową głuchotą, u których obserwuje się niewystarczające korzyści słuchowe z aparatów słuchowych, implant ślimakowy wydaje się jedyną możliwością efektywnej kompensacji niedosłuchu. Bardzo dobre wyniki zachowania słuchu odnotowywane zarówno w obserwacji krótko-, jak i długoterminowej oraz poprawa dyskryminacji mowy potwierdziły zasadność stosowania implantów ślimakowych u osób z częściową głuchotą. Wyniki pacjentów ze słuchem elektro-naturalnym zachęcają do dyskusji i wdrażania rozszerzonych kryteriów włączania do implantacji ślimakowej w odniesieniu do osób w każdym wieku, także dzieci.

**Piśmiennictwo:**

- Mudry A, Mills M. The early history of the cochlear implant: a retrospective. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 2013; 139(5): 446–53.
- Ramsden RT. History of cochlear implantation. *Cochlear Implants Int*, 2013; 14 Suppl 4: 3–5.
- Hainarosie M, Zainea V, Hainarosie R. The evolution of cochlear implant technology and its clinical relevance. *J Med Life*, 2014; 7 Spec No. 2: 1–4.
- Macherey O, Carlyon RP. Cochlear implants. *Curr Biol*, 2014; 24(18): 878–84.
- Eshraghi AA, Nazarian R, Telischi FF, Rajguru SM, Truy E, Gupta C. The cochlear implant: historical aspects and future prospects. *Anat Rec (Hoboken)*, 2012; 295(11): 1967–80.
- Skarżyński H, Lorens A, Piotrowska A. Residual acoustic hearing in the ear before and after cochlear implantation. Presentation at the 5th ESPCI in Antwerp, 2000.
- Gantz BJ, Turner C. Combining acoustic and electrical speech processing: Iowa/Nucleus hybrid implant. *Acta Otolaryngol*, 2004; 124(4): 344–47.
- Kiefer J, Pok M, Adunka O, Stürzebecher E, Baumgartner W, Schmidt M i wsp. Combined electric and acoustic stimulation of the auditory system: results of a clinical study. *Audiol Neurootol*, 2005; 10(3): 134–44.
- Reiss LAJ, Perreau AE, Turner CW. Effects of lower frequency-to-electrode allocations on speech and pitch perception with the hybrid short-electrode cochlear implant. *Audiol Neurootol*, 2012; 17(6): 357–72.
- Skarzynski H, Lorens A, Matusiak M, Porowski M, Skarzynski PH, James CJ. Cochlear implantation with the Nucleus Slim Straight Electrode in subjects with residual low-frequency hearing. *Ear Hear*, 2014; 35(2): 33–43.
- Skarzynski H, Matusiak M, Furmanek M, Skarżyński PH. Deep insertion - round window approach by using SRA electrode. *Cochlear Implants Int*, 2014; 15 Suppl 1: 4–7.
- Skarzynski H, Lorens A, Matusiak M, Porowski M, Skarzynski PH, James CJ. Partial deafness treatment with the nucleus straight research array cochlear implant. *Audiol Neurootol*, 2012; 17(2): 82–91.
- Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, Skarzynski PH. Hearing preservation in partial deafness treatment. *Med Sci Monit*, 2010; 16(11): 555–62.
- Skarżyński H, Lorens A, Piotrowska A. A new method of partial deafness treatment. *Med Sci Monit*, 2003; 9(4): 20–24.
- Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, Anderson I. Partial deafness cochlear implantation in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2007; 71(9): 1407–13.
- Skarżyński H. Ten years' experience with a new strategy of Partial Deafness Treatment. *Journal of Hearing Science*, 2012; 2(2): 8–11.
- Gifford RH, Dorman MF, Skarzynski H, Lorens A, Polak M, Driscoll CLW i wsp. Cochlear implantation with hearing preservation yields significant benefit for speech recognition in complex listening environments. *Ear Hear*, 2013; 34(4): 413–25.
- Skarzynski H, Lorens A. Partial deafness treatment. *Cochlear Implants Int*, 2010; 11 Suppl 1: 29–41.
- Skarzynski H, Lorens A, Zgoda M, Piotrowska A, Skarzynski PH, Szielkowska A. Atraumatic round window deep insertion of cochlear electrodes. *Acta Otolaryngol*, 2011; 131(7): 740–49.
- Skarżyński H, Lorens A, D'Haese P, Walkowiak A, Piotrowska A, Sliwa L i wsp. Preservation of residual hearing in children and post-lingually deafened adults after cochlear implantation: an initial study. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*, 2002; 64(4): 247–53.
- Lenarz T. Cochlear implant - state of the art. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg*, 2017; 16: Doc04.
- Brant JA, Ruckenstein MJ. Electrode selection for hearing preservation in cochlear implantation: A review of the evidence. *World J Otorhinolaryngol Head Neck Surg*, 2016; 2(3): 157–60.
- Skarżyńska MB, Skarżyński PH, Król B, Koziel M, Osńska K, Gos E i wsp. Preservation of hearing following cochlear implantation using different steroid therapy regimens: A prospective clinical study. *Med Sci Monit*, 2018; 24: 2437–45.
- Kuthubutheen J, Joglekar S, Smith L, Friesen L, Smilsky K, Milman T i wsp. The role of preoperative steroids for hearing preservation cochlear implantation: Results of a randomized controlled trial. *Audiol Neurootol*, 2017; 22(4–5): 292–302.
- Bond M, Elston J, Mealing S, Anderson R, Weiner G, Taylor RS i wsp. Effectiveness of multi-channel unilateral cochlear implants for profoundly deaf children: a systematic review. *Clin Otolaryngol*, 2009; 34(3): 199–211.
- Bruijnzeel H, Bezdjian A, Lesinski-Schiedat A, Illg A, Tzifa K, Monteiro L i wsp. Evaluation of pediatric cochlear implant care throughout Europe: Is European pediatric cochlear implant care performed according to guidelines? *Cochlear Implants Int*, 2017; 18(6): 287–96.
- Zgoda M, Lorens A, Skarzynski H. Partial Deafness Treatment in children: educational settings after 5 to 7 years of cochlear implant use. *Journal of Hearing Science*, 2012; 2(2): 70–74.
- Skarżyński H, Lorens A, Skarżyński PH. Electro-Natural Stimulation (ENS) in Partial Deafness Treatment: A Case Study. *Journal of Hearing Science*, 2015; 4(4): 67–71.
- Skarzynski H, Matusiak M, Piotrowska A, Skarzynski PH. Surgical techniques in Partial Deafness Treatment. *Journal of Hearing Science*, 2012; 2(3): 9–13.
- Skarzynski H, Heyning P van de, Agrawal S, Arauz SL, Atlas M, Baumgartner W i wsp. Towards a consensus on a hearing preservation classification system. *Acta Otolaryngol Suppl*, 2013; 564: 3–13.
- Skarzynski H, Lorens A, Dziendziel B, Skarzynski PH. Expanding pediatric cochlear implant candidacy: A case study of electro-natural stimulation (ENS) in partial deafness treatment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2015; 79(11): 1896–900.
- Gratacap M, Thierry B, Rouillon I, Marlin S, Garabedian N, Loondon N. Pediatric cochlear implantation in residual hearing candidates. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2015; 124(6): 443–51.
- Rajan G, Tavora-Vieira D, Baumgartner W-D, Godey B, Müller J, O'Driscoll M i wsp. Hearing preservation cochlear implantation in children: The HEARRING Group consensus and practice guide. *Cochlear Implants Int*, 2018; 19(1): 1–13.
- Carlson ML, Van Abel KM, Pelosi S, Beatty CW, Haynes DS, Wanna GB i wsp. Outcomes comparing primary pediatric stapedectomy for congenital stapes footplate fixation and juvenile otosclerosis. *Otol Neurotol*, 2013; 34(5): 816–20.
- Bruce IA, Felton M, Lockley M, Melling C, Lloyd SK, Freeman SR i wsp. Hearing preservation cochlear implantation in adolescents. *Otol Neurotol*, 2014; 35(9): 1552–59.
- Trochymiuk A. Sprawności językowe a sprawności komunikacyjne w rozwoju mowy dziecka z uszkodzonym narządem słuchu Studium przypadku. *Audiofonologia*, 2001; 19: 121–53.
- Seebacher J, Muigg F, Fischer N, Weichbold V, Stephan K, Zorowka P i wsp. Auditory and cognitive development in a partially deaf child with bilateral electro-acoustic stimulation: A case study. *Int J Audiol*, 2018; 57(2): 150–55.