

## **Sprawozdanie z 11<sup>th</sup> European Symposium on Pediatric Cochlear Implantation (ESPCI), 23–26.05.2013 r., Sztambuł, Turcja**

**Katarzyna Cieśla**

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Naukowe Centrum Obrazowania Biomedycznego, Kajetany

**Adres autora:** Katarzyna Cieśla, Światowe Centrum Słuchu, Naukowe Centrum Obrazowania Biomedycznego, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-830 Nadarzyn, e-mail: k.ciesla@ifps.org.pl

Konferencji ESPCI w Sztambule przewodniczył prof. Caglar Batman z Marmara University. W spotkaniu wzięło udział ok. 1800 naukowców z 85 krajów. Spotkania ESPCI odbywają się od roku 1992 (w 2009 r. gospodarzem 9<sup>th</sup> ESPCI był Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu). Podczas konferencji zorganizowano 4 sympozja satelitarne, 16 wykładów seminaryjnych, 4 wykłady plenarne, 28 paneli dyskusyjnych/okrągłych stołów, 12 debat oraz ok. 400 wystąpień w formie wolnych doniesień. Ponadto przedstawiono ok. 700 plakatów. Z zespołu Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu w konferencji uczestniczyło 11 osób, które przedstawiły 27 prac ustnych oraz 9 plakatów. Żaden inny ośrodek naukowy nie był tak licznie i wszechstronnie reprezentowany. Poniżej zaprezentowano główne tematy konferencji.

### **Implantacja ślimakowa – częściowa głuchota**

Wyniki leczenia za pomocą implantacji ślimakowej pacjentów z częściową głuchotą specjaliści z Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) przedstawili podczas 7 wykładów. Wskazywano, iż obecnie powszechnie stosowanym rozwiązaniem jest kombinacja w jednym uchu stymulacji elektrycznej (implant ślimakowy) oraz akustycznej. Gdy ta ostatnia wzmacniana jest za pomocą aparatu słuchowego, mówi się o systemie EAS (ang. *Electro-Acoustic Stimulation*). W przypadku, gdy słuch naturalny nie wymaga amplifikacji, wiązkę elektrod można również wprowadzić płycej do schodów bębienka, tak aby pobudzone były tylko obszary odpowiadające za przetwarzanie wysokich częstotliwości (ang. *Electric Complement, EC*).

Program leczenia typu PDCI (ang. *Partial Deafness Cochlear Implantation* – implantacja ślimakowa w częściowej głuchocie) funkcjonuje w IFPS już od 16 lat. Pierwsze wyniki u osób dorosłych zaprezentowano w 2000 roku na konferencji European Federation of Oto-Rhino-Laryngological Societies. W tym samym roku podczas kongresu ESPCI w Antwerpii prezentowano wyniki leczenia u dzieci. W roku 2009 na konferencji ESPCI w Warszawie prof. Henryk Skarżyński przedstawił klasyfikację form leczenia częściowej głuchoty w zależności od wyników badania audiometrii tonalnej. Ponadto w 2010 r. prof. Skarżyński zaproponował opis przypadków niedosłuchu

z wykorzystaniem jednej wspólnej klasyfikacji w pasmach 125, 250, 500, 1000, 1500, 2000 Hz.

W IFPS, jeżeli to tylko możliwe, zabieg wszczepienia implantu przeprowadza się z dostępu przez okienko okrągłe, postępując według opracowanych przez prof. Skarżyńskiego technik operacyjnych (metoda 6 kroków). Z zebranych doświadczeń wynika, iż procedura jest minimalnie inwazyjna w przypadku wiązek elastycznych o długości 20–28 mm, również ze względu na zmniejszające się średnice elektrod (obecnie dostępne mają 0,2 cm). Maksymalna ostrożność podczas zabiegu implantacji jest nadal wskazana, gdyż uszkodzenie delikatnych struktur ślimaka może doprowadzić do degeneracji komórek nerwowych, których przynajmniej częściowe zachowanie jest niezbędne do uzyskania jakichkolwiek korzyści z implantacji. Zachowanie struktur, nawet w przypadku resztek niefunkcjonalnych, jest także istotne ze względu na możliwość pojawienia się w przyszłości metod regeneracji komórek słuchowych oraz zwoju spiralnego.

W Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu resztki naturalnego słuchu po wszczepieniu implantu udaje się zachować u 70–90% operowanych. Obecnie stosowanym wskaźnikiem jest różnica między wynikami w badaniu audiometrii tonalnej wykonanym przed zabiegiem i po nim. Od lat trwają debaty specjalistów zrzeszonych w ramach sieci klinik Hearing ([URL:http://www.hear-ring.com/](http://www.hear-ring.com/)) na temat potrzeby stworzenia wspólnej klasyfikacji efektów implantacji ślimakowej. Podczas ESPCI 2013 Instytut zaproponował zarys nowatorskiej obiektywnej metody opisywania poziomu zachowania resztek słuchowych. Koncepcja zostanie opublikowana w najbliższym czasie.

Zespół IFPS zaprezentował wyniki trzech grup pacjentów z PDCI, które wyodrębniono z całej puli 1562 wszystkich zoperowanych dotychczas osób z częściową głuchotą. W pierwszej pracy profesor Skarżyński przedstawił wyniki 29 pacjentów z głuchotą postlingwalną, po 8–10 latach użytkowania systemu EAS. Do oceny zastosowano test rozpoznawania słów jednosylabowych w ciszy i w szumie. W ciszy wykazano poprawę z 40% do 80–90% po 6 miesiącach stosowania systemu. Po tym czasie następował efekt

stabilizacji. W szumie efekt uczenia się stwierdzono nawet po 5 latach od zabiegu (poprawa wyników z poziomu 10% do 70%). Średnie pogorszenie progów słyszenia w audiometrii tonalnej w uchu z implantem wynosiło po 9 latach ok. 12 dB, a w uchu przeciwnym ok. 20 dB. W następnej grupie – 25 dzieci prelingwalnie ogłuchłych, zakwalifikowanych do leczenia EC lub EAS, które zaimplantowano w 4,2–16,9 rż., przeprowadzono test rozpoznawania słów jednosylabowych Pruszewicza, w ciszy i w szumie, 1, 3, 6 i 12 miesięcy po aktywacji procesora mowy. Stwierdzono poprawę w odniesieniu do poziomu rozumienia mowy w ciszy i w szumie, który jednak nie korelował z wiekiem podczas implantacji. Wykazano natomiast korelację na poziomie tendencji między wynikami audiometrii tonalnej w pasmach częstotliwości 125, 250, 500 Hz przed implantacją ślimakową oraz stopniem poprawy wyników. Ocenie poddano również grupę 18 dzieci z częściową głuchotą (EAS i EC), które otrzymały implant średnio w wieku 9,9 lat (4,1–15 rż.), a w momencie ewaluacji korzystały z niego średnio 5,9 lat (5,1–7,4 lat). Wyniki w testach rozpoznawania słów jednosylabowych uległy poprawie w ciszy (z 30% do 70%) oraz w szumie SNR+10 dB (z 5% do 45%) po roku od implantacji.

Mimo bardzo wysokiej skuteczności implantów ślimakowych, pacjenci doświadczają trudności przede wszystkim w środowisku hałaśliwym oraz w obecności sygnałów konkurencyjnych, a także w odniesieniu do rozumienia prozodii i korzystania z muzyki. Obserwacje w IFPS wskazują, że połączenie stymulacji elektrycznej ze wzmocnieniem akustycznym w jednym uchu okazuje się często optymalne, głównie ze względu na wyższą rozdzielczość częstotliwościową stymulacji akustycznej. Jest to związane z obecnością w niej *fine structure* (precyzyjna informacja o przebiegu dźwięku), zawierającej oryginalną częstotliwość fundamentalną bodźca.

### Implantacja ślimakowa – stymulacja dwustronna

Dwa wystąpienia zespołu Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu dotyczyły dwustronnej implantacji ślimakowej. Wskazuje się, że zastosowanie wspomaganie obuusznego pozwala na bardziej skuteczną lokalizację źródła dźwięku oraz wyższy poziom rozpoznawania mowy w ciszy i w szumie. Trwa debata, w której zestawia się wyniki pacjentów korzystających z dwustronnie wszczepionych implantów ślimakowych oraz osób korzystających z tzw. stymulacji bimodalnej, tj. implantu (CI) w jednym uchu i aparatu słuchowego (ang. *hearing aid*, HA) w drugim. Wydaje się, że kombinacje CI/CI i CI/HA dają zbliżone efekty w testach percepcji intonacji, akcentu sylabowego i rozumienia zdań; w przypadku dwustronnie wszczepionych implantów ślimakowych poprawie ulegają funkcje binauralne, tj. sumacja głośności oraz efekt redundancji.

Podczas sympozjum ESPCI 2013 przedstawiono wyniki 31 dzieci, pacjentów IFPS, z implantami ślimakowymi wszczepionymi w procedurze sekwencyjnej (pierwszy zabieg w śr. 1,9 rż., drugi zabieg w śr. 5,9 rż.), poddanych badaniu w wieku śr. 7,9 lat. Do oceny funkcji językowych (próg rozpoznawania mowy w wolnym polu) zastosowano Adaptive Auditory Speech Test (autorstwa prof. Fransa Coninx) w polskiej adaptacji dla pacjentów powyżej 3–4 rż. W ciszy i w szumie pacjenci z włączonymi obustronnie

implantami osiągnęli statystycznie wyższe wyniki w poziomie rozpoznawania mowy, niż gdy włączony był tylko jeden implant. Znalaziono korelację między długością odstepu czasowego między pierwszym i drugim zabiegiem a różnicą w wynikach pacjentów w jednym lub w drugim implancie. Dzieci uzyskiwały lepsze wyniki w pierwszym implancie. W kolejnym badaniu przeprowadzonym w Instytucie porównano wyniki tej grupy z wynikami 59 osób z implantami jednostronnymi oraz 60 dzieci ze słuchem prawidłowym. Grupy były dopasowane pod względem płci, wieku podczas pierwszej lub jedynej implantacji (śr. ok. 2 rż.) oraz wieku w momencie ewaluacji wyników (6,2–7,6 lat). Poziom rozpoznawania mowy w grupie użytkowników dwóch implantów ślimakowych był istotnie statystycznie wyższy, gdy zestawiono go z wynikami pacjentów z implantami po jednej stronie.

### Implantacja ślimakowa – rehabilitacja

W IFPS przy ocenie korzyści z CI zespół stara się uwzględnić zależności między poziomem rozwoju słuchowego pacjenta oraz jego, szeroko rozumianym, otoczeniem. Standardowo stosowanym narzędziem do oceny funkcjonowania dzieci, które otrzymały CI poniżej 2 rż., jest polska adaptacja kwestionariusza *LittleEars*, skierowana do rodziców.

Z badań przeprowadzonych w IFPS (2 prace ustne) z udziałem 122 pacjentów wynika, że występuje pozytywna korelacja między poziomem rozwoju funkcji słuchowych według *LittleEars* a długością korzystania z implantu. W pierwszych miesiącach po zabiegu istotny jest również poziom zachowanych resztek słuchowych (im wyższy, tym lepsze wyniki) oraz doświadczenie w korzystaniu z aparatów słuchowych przed zabiegiem. Ponadto wykazano, że najwyższe wyniki w kwestionariuszu pacjenci uzyskują po ok. 16 miesiącach korzystania z implantu, co oznacza, że adaptacja układu słuchowego do nowych bodźców jest procesem ciągłym i długotrwałym. Dodatkowo, według oceny rodziców, u dzieci po zabiegu następuje poprawa w odniesieniu do detekcji dźwięków w otoczeniu, rozumienia mowy, wymowy, rozwoju słownictwa, ilości i jakości kontaktów społecznych oraz poczucia własnej wartości.

U starszych użytkowników CI ocenia się dodatkowo poziom rozwoju kompetencji językowych, tj. świadomość fonologiczną, zasób słownictwa oraz doświadczenie w posługiwaniu się językiem. Są one niezwykle istotne, również ze względu na to, że wpływają na umiejętność uczenia się, rozwój emocjonalny (obraz *ja*, regulacja emocji, poczucie tożsamości) oraz determinują aktywny udział pacjenta w społeczeństwie. Przykładowo, wskazuje się, że wyniki pacjentów po zabiegu implantacji ślimakowej na poziomie analizy fonologicznej okazują się tym niższe, im późniejsza diagnoza, wiek podczas zabiegu, krótszy czas stosowania urządzenia oraz mniejszy poziom zachowanych resztek słuchowych. Większość pacjentów, u których implantacja ma miejsce w wieku poniżej 1 rż., rozwija kompetencje językowe na poziomie dzieci ze słuchem prawidłowym. Rozwój umiejętności słuchowo-werbalnych może trwać nawet do 2 lat, a zdolności audiowizualnych nawet do 3 lat od zabiegu.

Blok ESCPI 2013 dotyczący modelu rehabilitacji pacjentów zdominował y wykłady na temat *Auditory Verbal Therapy*

(Metody Audytywno-Werbalnej), która stosowana jest w wielu krajach na świecie (m.in. Wielka Brytania, USA, Kanada, Australia, Rosja). Podstawową zasadą AVT jest współpraca specjalistów z rodzicami i nauczycielami małego pacjenta. Zaleca się przede wszystkim stwarzanie sytuacji codziennych, w których dziecko naturalnie ekspozowane jest na bodźce słuchowe, również w połączeniu ze stymulacją za pośrednictwem innych zmysłów. Specjaliści z IFPS posiadają certyfikaty, które pozwalają im stosować Metodę Audytywno-Werbalną w terapii.

### Inne urządzenia – implanty do ucha środkowego

Obecnie dostępne aktywne implanty do ucha środkowego (AMEI) dzieli się na całkowicie lub częściowo wszczepialne. Głównym wskazaniem do AMEI są liczne operacje rekonstrukcyjne, które nie przynoszą pacjentowi korzyści.

Najczęściej stosowanym implantem do ucha środkowego jest obecnie Vibrant Soundbridge firmy Med-El. Kandydatami do leczenia są osoby dorosłe ze stabilnym jednostronnym lub dwustronnym niedosłuchem odbiorczym, u których konwencjonalne aparaty słuchowe nie poprawiają funkcji słuchowych, z minimum 50% poziomem rozpoznawania słów jednosylabowych (65 dB SPL) oraz z niedosłuchem o etiologii przewodzeniowej i mieszanej. Przeciwwskazaniem są stany zapalne w obrębie ucha, wysięk oraz anatomia uniemożliwiająca umiejscowienie przetwornika FMT. VSB jest znacznie bardziej efektywnym rozwiązaniem niż aparaty słuchowe w przypadku występowania u pacjenta alergii, efektu okluzji oraz niedosłuchu >60 dB w pasmach wysokich częstotliwości. Doświadczenia wielu ośrodków wskazują na duże korzyści u dzieci i dorosłych korzystających z Vibrant Soundbridge, również w przypadku atrezji i mikrocji małżowiny usznej i przewlekłych chorób ucha.

Wśród 187 pacjentów Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu korzystających z implantów do ucha środkowego, 182 to użytkownicy systemu Vibrant Soundbridge. Diagnostyka kandydatów obejmuje standardową audiometrię tonalną i słowną w wolnym polu. Dodatkowym testem przy klasyfikacji do VSB może być test *TEN* do oceny martwych regionów ślimaka. Jeżeli to tylko możliwe, po implantacji przeprowadza się test *Reverse Transfer Function*, tj. ocenia reakcje na dźwięk o różnym poziomie natężenia za pomocą sondy umieszczonej w zewnętrznym przewodzie słuchowym. Z analiz w grupie 21 dorosłych pacjentów IFPS, użytkowników systemu VSB, wynika, że główne skutki uboczne implantacji systemu to utrzymujące się niedługo po zabiegu szumy uszne. Progi tonalne kostne, po niewielkim spadku wstępnym, utrzymują się na stabilnym, nieznacznie gorszym od wyjściowego poziomie przez 3 lata obserwacji.

W Instytucie w większości przypadków przetwornik w systemie VSB (FMT) przymocowywany jest do kowadełka. U pozostałych pacjentów jest to strzemiączko lub błona okienka okrągłego. Z doświadczeń IFPS wynika jednak, że w przypadku stymulacji błony fragment powięzi standardowo umieszczany między przetwornikiem a błoną może tłumić przewodzone dźwięki, przede wszystkim w pasmach niskich częstotliwości. Stymulacja bezpośrednia jest nową koncepcją na arenie światowej, którą Instytut przedstawił podczas konferencji ESPCI 2013.

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu jest ponadto jednym z nielicznych ośrodków na świecie, w którym zastosowano system AMEI CODACS firmy Cochlear u kilku pacjentów ze zmianami otosklerotycznymi w obrębie ucha środkowego. Implant ten dostarcza wzmocnienie mechaniczne do kosteczek słuchowych oraz bezpośrednio do płynów wewnątrzślimakowych. Dotychczasowe wyniki użytkowników są bardzo dobre.

### Inne urządzenia – implanty do pnia mózgu i do śródmózgowia

Z dziesięcioletnich doświadczeń Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu w dopasowywaniu implantu do pnia mózgu (ang. *Auditory Brainstem Implant*, ABI) do potrzeb pacjenta wynika, iż kluczowe ustawienia dotyczą: a) progu detekcji sygnału, komfortowego poziomu dźwięku oraz związanego z tym skalowania i równoważenia głośności oraz b) skalowania wysokości dźwięku. Ponadto standardowo określa się elektrody, których stymulacja wywołuje jedynie wrażenia słuchowe (a nie innej modalności). Pięcioro zaimplantowanych w IFPS dzieci z ABI, w wieku 1,6–16 lat, z głuchotą o różnej etiologii wyraziło subiektywne zadowolenie z urządzenia. Rodzice pozytywnie ocenili poziom słyszenia swoich dzieci po implantacji. Wyniki w testach mowy były zadowalające, gdy pacjent miał możliwość korzystania z dodatkowych informacji wzrokowych (czytanie z ust, obserwacja gestów).

### Badania neuroobrazowe – badania EEG/ERP; fMRI; PET

Kilkanaście wykładów podczas ESPCI 2013 poświęcono słuchowym potencjałom wywołanym. Według zaprezentowanych doniesień, w przypadku głuchoty postlingwalnej potencjał N1 (pierwszy korowy potencjał negatywny) występuje i ma parametry zbliżone do słuchu prawidłowego, natomiast w głuchocie prelingwalnej jest często nieobecny. Stwierdza się ponadto bezpośredni związek odpowiedzi N1 z wynikami pacjentów w testach rozpoznawania fonemów, które są znacznie niższe w przypadku niedosłuchu prelingwalnego. U pacjentów z niedosłuchem latencja P1 jest krótsza wraz z nabywaniem doświadczenia językowego oraz uzyskiwaniem coraz lepszych wyników w testach rozpoznawania mowy. W przypadku późnej implantacji ślimakowej (w dorosłym życiu), latencja potencjału nie ulega podobnemu skróceniu, niezależnie od etiologii niedosłuchu oraz poziomu wykształcenia pacjenta. W przykładowych badaniach u kotów, w przypadku sztucznie wywołanej głuchoty jednostronnej dominacja słuchowej odpowiedzi mózgowej okazuje się ipsilateralna do strony stymulacji, tj. występuje wzorzec odwrotny do słuchu prawidłowego. Jako że odpowiedzi są jednak nadal obecne obupółkulkowo, stwierdza się zachowaną w korze mózgowej reprezentację ucha głuchego.

Specjaliści z IFPS przedstawili wyniki badań elektrofizjologicznych z zastosowaniem metod analizy ilościowej qEEG. Odpowiedzi spoczynkowe u pacjentów z chronicznymi szumami usznymi różniły się od aktywacji u osób bez szumów, zarówno pod względem rozmieszczenia poszczególnych pasm częstotliwości, jak i ich mocy. Wyniki sugerują czołowe i skroniowe obszary mózgu jako pośredniczące w powstawaniu szumów. W przyszłości tego

typu analiza może posłużyć do oceny efektów różnego rodzaju terapii u pacjentów.

Nowym kierunkiem w badaniach funkcji słuchowych jest również stosowanie metod neuroobrazowych, tj. fMRI i PET, przed zastosowaniem określonej interwencji terapeutycznej i po niej. Badania fMRI prowadzone w IFPS dotyczą m.in. wzorców odpowiedzi mózgowych na różnego

rodzaju bodźce słuchowe (tony modulowane częstotliwościowo, dźwięki typu „chirp”, sylaby, nieistniejące słowa) u osób ze słuchem prawidłowym oraz z częściową głuchotą. Przedstawione na ESPCI 2013 wyniki wskazują, iż metoda może być stosowana m.in. do oceny organizacji tonotopowej słuchowej kory pierwotnej u pacjentów – kandydatów do implantacji ślimakowej oraz zmian plastycznych w obrębie obszarów asocjacyjnych.