

Szanowni Państwo!

W imieniu Komitetu Organizacyjnego mam zaszczyt powitać Państwa na XLIV Krajowej Konferencji Naukowo-Szkoleniowej „Problemy otorynolaryngologii dziecięcej w codziennej praktyce”.

Sytuacja epidemiczna w kraju i na świecie już od wielu miesięcy stawia ciągle nowe wyzwania przed lekarzami, specjalistami z każdej dziedziny. Dla otolaryngologów dziecięcych jak zawsze w centrum uwagi pozostają problemy słuchowe pacjentów pediatrycznych. Dlatego podczas spotkania przyjrzymy się przede wszystkim wpływowi pandemii COVID-19 na funkcjonowanie dzieci użytkowników implantów ślimakowych w warunkach m.in. nauki zdalnej i wpływu na słuch wielogodzinnego korzystania ze słuchawek.

Tegoroczne wystąpienia będą poruszały wiele interesujących i ważnych tematów, jak genetyczne uwarunkowania niedosłuchu, w tym wykorzystanie zaawansowanych technologii umożliwiających analizę całego genomu WGS, oraz niedosłuch towarzyszący takim schorzeniom jak: zespół BOR czy CFC3 lub też wynikający z chorób onkologicznych, rola badań przesiewowych słuchu u dzieci rozpoczynających naukę w szkole, tworzenie kwestionariusza dla dzieci dotyczącego szumów usznych i wiele innych. Podczas spotkania będą omawiane także postępy w rozwoju technologii implantów ślimakowych i ich zastosowanie u pacjentów pediatrycznych.

Jak co roku dołożyliśmy wszelkich starań, aby program naukowy był bogaty i by każdy odnalazł interesujące dla siebie tematy, a także zdobył wiedzę potrzebną w codziennej praktyce realizowanej w niezwykle trudnej sytuacji epidemicznej.

Zapraszam Państwa i życzę owocnego czasu, a także wielu cennych doświadczeń.

Z wyrazami szacunku

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

Przewodniczący Polskiego Towarzystwa Otolaryngologów Dziecięcych



Koleżanki i Koledzy,

jest mi niezwykle miło powitać wszystkich uczestników Krajowej Konferencji Naukowo-Szkoleniowej „Problemy otorynolaryngologii dziecięcej w codziennej praktyce”. Jak co roku swoją wiedzę i doświadczeniem podzielą się z nami podczas wykładów wybitni specjaliści, uznani w kraju i za granicą. Zapraszam także do wysłuchania prelekcji młodszych kolegów i koleżanek, których pasja naukowa staje się realnym wkładem w rozwój nauk medycznych z dziedziny otolaryngologii. Jestem przekonany, że program konferencji będzie interesujący i spełni oczekiwania otolaryngologów dziecięcych.



Z wyrazami szacunku

prof. dr hab. Artur Niedzielski

Konsultant województwa mazowieckiego ds. otorynolaryngologii

Aspekty organizacyjne i wyniki programu badań przesiewowych słuchu wśród dzieci klas pierwszych w województwie mazowieckim

Świerniak W.¹, Skarżyński H.², Skarżyński P.H.^{1,3,4}, Tarczyński K.¹, Czajka N.¹, Gos E.¹

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

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

³ Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: W dniu 1 sierpnia 2017 r. Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu rozpoczął program badań przesiewowych słuchu obejmujący całe województwo mazowieckie – pierwszy na świecie region, w którym badaniami słuchu została objęta cała populacja dzieci rozpoczynających edukację szkolną. W ramach programu rodzice / opiekunowie prawni dzieci oraz pracownicy podmiotów udzielających świadczeń podstawowej opieki zdrowotnej wzięli udział w spotkaniach informacyjno-edukacyjnych.

Cel: Wczesne wykrycie zaburzeń słuchu u dzieci przystępujących do obowiązków szkolnego na terenie województwa mazowieckiego oraz zwiększenie świadomości rodziców oraz pracowników podstawowej opieki zdrowotnej na temat zaburzeń słuchu.

Materiał i metody: W trakcie dwuletniego programu badaniami objęto łącznie 39 937 uczniów. Procedura przesiewowych badań słuchu składała się ze wstępnego badania lekarskiego z użyciem otoskopu oraz przesiewowego badania audiometrycznego określającego progi słyszenia przy użyciu Platformy Badań Zmysłów. Elementem procedury było również wypełnienie przez rodziców / opiekunów prawnych krótkiej ankiety audiologicznej, składającej się z 8 pytań, opracowanej przez specjalistów z Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu w Kajetanach.

Wyniki: Nieprawidłowy wynik badania przesiewowego stwierdzono u 8791 (tj. 22%) badanych dzieci. Większość ubytków słuchu była w stopniu od lekkiego do umiarkowanego. Analiza wykazała, że wśród dzieci z nieprawidłowym wynikiem badania audiometrycznego 65,2% miało niedosłuch jednostronny. W większości przypadków (tj. ponad 79%) rodzice nie zauważyli u swoich dzieci problemów ze słuchem.

Wnioski: Badania przesiewowe słuchu u dzieci rozpoczynających obowiązek szkolny powinny być stałym elementem programów profilaktyki zdrowotnej. Badania przesiewowe słuchu to element procesu, który ma celu wczesne wykrycie zaburzeń słuchu i wdrożenie postępowania

diagnostycznego, terapeutycznego oraz rehabilitacyjnego, aby stworzyć szansę na prawidłowy rozwój. To oznacza ogromną odpowiedzialność spoczywającą na wszystkich grupach zawodowych zaangażowanych w cały proces wczesnej identyfikacji i rehabilitacji zaburzeń słuchu. Niewątpliwie nad prawidłowym przebiegiem realizacji programu muszą czuwać odpowiednio towarzystwa naukowe i stowarzyszenia zawodowe.

Centralne procesy przetwarzania słuchowego u dzieci z zaburzeniami mowy

Mielnik-Niedzielska G., Kurkowska E., Pietras A.

Katedra i Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Foniatrii i Audiologii, Uniwersytet Medyczny w Lublinie

Wstęp: Do najczęstszych zaburzeń rozwoju mowy stwierdzanych u uczniów należą zaburzenia artykulacji głosek (dyslalia), opóźnienie rozwoju mowy oraz jąkanie. Zwrócono uwagę na to, iż związek zaburzeń mowy i trudności słuchowych występuje u dzieci z prawidłowym słuchem obwodowym. W literaturze istnieje zgodny pogląd, że przyczyną CAPD są zaburzenia w funkcjonowaniu neuronów, zarówno w obrębie dróg wstępujących, jak i zstępujących, nieprecyzyjna synchronizacja neuronalna, specyficzna asymetria czynnościowa półkul i ograniczenia transferu międzypółkulowego.

Cel: Celem pracy była próba oceny współwystępowania u dzieci w wieku szkolnym trudności w centralnym przetwarzaniu słuchowym z najczęściej występującymi zaburzeniami mowy.

Materiał i metody: Materiał stanowiła grupa 172 dzieci w wieku od 7 do 9 lat. Grupę badaną stanowiło 112 dzieci z zaburzeniami mowy i 60 dzieci bez zaburzeń mowy (grupa kontrolna). Dokonano podziału grupy dzieci z zaburzeniami mowy na: dzieci z opóźnionym rozwojem mowy (51), dzieci z dyslalią (46) oraz dzieci z niepełnością mówienia – jąkaniem (15). Ocena przetwarzania słuchowego obejmowała 5 testów: test sekwencji wysokości dźwięków wykonany prawousznie, test sekwencji wysokości dźwięków wykonany lewousznie, test sekwencji długości trwania dźwięków oraz test mowy skompresowanej. W pracy dokonano oceny współzależności osiągniętych przez dziecko wybranych umiejętności słuchowych i poziomu rozwoju mowy. Uzyskane wyniki badań dzieci z zaburzeniami mowy i osób z grupy kontrolnej w tym samym wieku podano analizie statystycznej.

Wyniki: Oceniono wyniki badań percepcji prawousznej dzieci z zaburzeniami mowy oraz z grupy kontrolnej. U dzieci z grupy kontrolnej największe zróżnicowanie wyników odnotowano w grupie 7-latków i malało ono w kolejnych przedziałach wiekowych, natomiast u dzieci z zaburzeniami mowy wraz z wiekiem wzrastał przedział odchylenia. Zmiany w zakresie percepcji sekwencji

wysokości dźwięków w zależności od wieku w percepcji lewousznej mają podobny przebieg jak w percepcji prawousznej. Analiza dynamiki zmian wartości testu różnicowania sekwencji czasu trwania dźwięków wykazała, że wraz z wiekiem następuje wyraźny wzrost umiejętności we wszystkich badanych grupach. Średnie wyniki uzyskane w grupie dzieci z niepełnością mówienia nie różnią się istotnie od wyników w grupie kontrolnej, natomiast różnice są istotne w porównaniu z grupami dzieci z zaburzeniami artykulacji i opóźnionym rozwojem mowy. W badanych grupach zaobserwowano istotną różnicę na niekorzyść dzieci z opóźnionym rozwojem mowy i z zaburzeniami artykulacji zarówno w grupie 7-, jak i 8-latków. Poziom umiejętności w zakresie percepcji mowy filtrowanej wyrównuje się w grupach dzieci 9-letnich.

Wnioski: U dzieci z opóźnionym rozwojem mowy i dyslalią występują trudności słuchowe, przede wszystkim w zakresie różnicowania sekwencji wysokości dźwięków. Nie można jednak wysunąć wniosku, iż trudności słuchowe są wynikiem centralnych zaburzeń słuchu.

Czynniki predykcyjne utraty czynności narządu przedsionkowego u dzieci z niedosłuchem

Krupa A.¹, Sosna-Duranowska M.^{2,3}, Czajka N.¹, Skarżyński PH.^{1,4,5}

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

² Zakład Otoneurologii, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

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

⁴ Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

⁵ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Skutkiem zaburzeń układu przedsionkowego u dzieci są zawroty głowy, zaburzenia równowagi i opóźnienie zdolności motorycznych. Wyższe ryzyko uszkodzenia narządu przedsionkowego występuje: w przebiegu chorób powiązanych ze specyficzną etiologią niedosłuchu, tj. zapaleniem opon mózgowych czy anatomicznymi nieprawidłowościami ślimakowo-przedsionkowymi, na skutek wad wrodzonych, m.in. zespołu Ushera lub Warzenburga, a także na skutek choroby wirusowej (różyczka, cytomegalia). Dzieci, u których występują lub wystąpiły powyższe objawy lub choroby ucha wewnętrznego, powinny zostać przebadane pod kątem zaburzeń narządu przedsionkowego.

Materiał i metody: Praca przeglądowa zawiera podsumowanie informacji opublikowanych w latach 2011–2021 w zakresie występowania zaburzeń narządu przedsionkowego u dzieci z niedosłuchem oraz otoneurologicznego procesu diagnostycznego w zakresie obiektywnych badań błędnika – próby kalorycznej, przedsionkowych miogennych potencjałów wywołanych (VEMP), próby fotela obrotowego, video Head Impulse Test (vHIT).

Wnioski: Zaburzenia czynności narządu przedsionkowego u dzieci często współwystępują z niedosłuchem, znacząco wpływając na: rozwój motoryki dużej, umiejętność siedzenia, stania i chodu, oraz codzienną aktywność fizyczną. Opóźnienie kamieni milowych rozwoju ruchowego dziecka może wskazywać na deficyty przedsionkowe. Kluczowe znaczenie ma pełna diagnostyka otoneurologiczna weryfikująca stronę uszkodzenia (jednostronne, obustronne) oraz ewentualne wdrożenie rehabilitacji przedsionkowej.

Diagnostyka różnicowa limfadenopatii szyjnej u dzieci z wykorzystaniem badań laboratoryjnych oraz radiologicznych, w szczególności elastografii USG

Markiewicz M., Mielnik-Niedzielska G.

Katedra i Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Foniatrii i Audiologii, Uniwersytet Medyczny w Lublinie

Wstęp: Występowanie limfadenopatii regionu głowy i szyi u dzieci jest zjawiskiem niezwykle często spotykanym. W diagnostyce różnicowej należy wziąć pod uwagę wady wrodzone okolicy szyi, infekcje wirusowe czy bakteryjne oraz choroby nowotworowe. Do najpopularniejszych patogenów należą: wirusy zakażenia górnych dróg oddechowych, wirusy Epsteina-Barr, cytomegalii, *Herpes simplex*, toksoplazmy, różyczki, odry oraz infekcje bakteryjne: *Bartonella Henselae* i brucelozę.

Cel: Analiza wartości zastosowania techniki elastografii USG w diagnostyce różnicowej przyczyn infekcyjnych u dzieci.

Materiał i metody: Grupę badaną stanowiło 50 dzieci przyjętych do Oddziału Otolaryngologii Dziecięcej. Grupę kontrolną stanowiło 20 dzieci bez cech infekcji w badaniu oraz w wywiadzie 1 miesiąc przed badaniem.

Wyniki: Na podstawie badania USG ustalono normy ultrasonograficzne fizjologicznych węzłów chłonnych oraz odczynowych węzłów chłonnych.

Wnioski: Wymiary fizjologicznych węzłów chłonnych u dzieci zachowują stałe rozmiary i są niezależne od wieku dziecka.

Genetyczne podłoże poszerzonego wodociągu przedsionka (EVA)

Bałdyga N.¹, Oziębło D.¹, Furmanek M.², Skarżyński H.³, Ołdak M.¹

¹ Zakład Genetyki, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Centrum Obrazowania Biomedycznego, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

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

Wstęp: Poszerzony wodociąg przedsionka (EVA) jest najczęściej diagnozowaną wrodzoną malformacją ucha

wewnątrz u pacjentów z niedosłuchem. Szacuje się, że występuje nawet u 15–20% dzieci z niedosłuchem typu odbiorczego. EVA może występować sam bądź razem z dodatkowymi wadami ucha wewnętrznego, np. z niepełnym podziałem ślimaka typu II (IP2). EVA może występować w sposób izolowany bądź w genetycznie uwarunkowanych zespołach. EVA został opisany w zespole Pendreda, zespole skrzelowo-uszno-nerkowym (BOR), zespole Waardenburga, zespole CHARGE i kwasicy nerkowych kanalików dystalnych z głuchotą (dRTA). EVA jest najczęściej rozpoznawany w izolowanym niedosłuchu oraz zespole Pendreda, które są powodowane głównie przez warianty patogenne w genie *SLC26A4* dziedziczone w sposób autosomalny recesywny. W aż około 50% przypadków EVA znajdowany jest tylko jeden patogeny wariant w *SLC26A4*, który sam nie tłumaczy wystąpienia tej wady. Przyczyną EVA mogą być inne czynniki genetyczne, np. haplotyp CEVA w konfiguracji *in trans* do patogenicznego wariantu *SLC26A4*.

Cel: Celem badań była identyfikacja wariantów genetycznych mogących stanowić przyczynę niedosłuchu powodowaną EVA.

Materiał i metody: Na podstawie wyników badań obrazowych kości skroniowych wybrano grupę pacjentów z obustronnym EVA ($n = 20$). Ich DNA zostało wyizolowane z próbki krwi obwodowej. Poszukiwano podłoża genetycznego EVA za pomocą sekwencjonowania następnej generacji (NGS) genów związanych z niedosłuchem. Obecność u pacjentów wytypowanych wariantów oraz segregację w ich rodzinach sprawdzano sekwencjonowaniem metodą Sangera.

Wyniki: Badania genetyczne zidentyfikowały przyczynę niedosłuchu związanego z EVA u 11 z 20 (55%) badanych osób. U 5 z 20 (20%) za przyczynę EVA uznano dwa patogenne warianty genu *SLC26A4*. Haplotyp CEVA tłumaczy występowanie EVA u 5 z 8 (63%) pacjentów, u których za pomocą NGS znaleziona została tylko jedna zmiana w *SLC26A4*. U 1 pacjenta za pojawienie się EVA odpowiada chorobotwórczy wariant genu *EYA1* powiązanego z BOR.

Wnioski: Wykrycie wariantów patogennych w genie *SLC26A4* u 10 pacjentów potwierdza powiązanie występowania EVA ze zmianami w tym genie. Wykrycie haplotypu CEVA może tłumaczyć niedosłuch i współwystępujący EVA u licznej grupy pacjentów ze znalezionym tylko jednym patogennym wariantem w genie *SLC26A4*. CEVA jako potencjalny patogenny allel recesywny związany jest z łagodniejszym fenotypem niż dwa uszkodzone allele *SLC26A4*. Wytypowanie patogenicznej zmiany genu *EYA1* u pacjentki z fenotypem odpowiadającym BOR pozwala uznać ten wariant za przyczynę EVA.

Histiocytoza z komórek Langerhansa kości skroniowej u dziecka – opis przypadku

Morawska-Kochman M.¹,
Janeczko-Czarnecka M.², Zatoński T.¹

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

² Katedra i Klinika Transplantacji Szpiku, Onkologii i Hematologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

Histiocytoza z komórek Langerhansa (LCH) jest heterogenną grupą chorób charakteryzujących się nadmiernym rozrostem histiocyty, które są niedojrzałymi komórkami dendrytycznymi. Obraz kliniczny może być bardzo zróżnicowany i może obejmować różnorodne objawy kliniczne w zależności od lokalizacji choroby. Choroba może dotyczyć zarówno jednego układu narządowego, jak i wielu układów. Większość dziecięcych LCH dotyczy głowy i szyi, w tym kości skroniowej. Najczęstszymi objawami otologicznymi są ropna wydzielina oraz ziarnina w przewodzie słuchowym zewnętrznym, co może być powodem trudności w szybkim postawieniu diagnozy i wdrożeniu leczenia.

W pracy opisano przypadek 9-letniego chłopca skierowanego na oddział otolaryngologiczny z powodu wycieku ropno-krwistego z przewodu słuchowego zewnętrznego. W wykonanej tomografii komputerowej (TK) uszu stwierdzono ziarninę wypełniającą przewód słuchowy zewnętrzny, zlokalizowaną również w części jamy bębniowej, z cechami masywnej destrukcji kostnej sąsiadujących struktur. Po chirurgicznym usunięciu zmiany badanie histopatologiczne potwierdziło obraz morfologiczny i profil immunohistochemiczny histiocytozy z komórek Langerhansa (LCH). Badanie PET-CT wykazało jednoukładowy LCH bez zajęcia innych narządów. Chłopiec w dobrym stanie ogólnym i oczekuje na konsultację krajowego koordynatora leczenia LCH.

Jakość funkcjonowania po wszczepieniu implantu słuchowego – perspektywa pacjentów z całkowitą lub częściową głuchotą

Grabowska E., Lorens A., Obrycka A., Skarżyński H.

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

Wstęp: Implanty ślimakowe umożliwiają zmniejszenie ograniczeń wynikających z niepełnosprawności. Dzieci całkowicie głuche korzystające z implantów ślimakowych mają szansę kształcić się w szkołach masowych, rozwijać swoje pasje czy talenty. Mogą samodzielnie funkcjonować, ponieważ są w stanie wykonywać czynności i zadania typowe dla rówieśników ze słuchem prawidłowym. Sytuacja pandemiczna COVID-19 zmusiła użytkowników implantu ślimakowego do stawienia czoła nieznanym im do tej pory wyzwaniom. Pojawiły się m.in. maseczki i nauka zdalna.

Cel: Ocena funkcjonowania po wszczępieniu implantu ślimakowego z perspektywy pacjentów z całkowitą lub częściową głuchotą w sytuacji pandemii COVID-19.

Materiał i metody: W badaniach wzięły udział dzieci w wieku od 6 do 15 roku życia, użytkownicy implantu ślimakowego. Metodą badawczą była analiza przeprowadzonych wcześniej wywiadów pod kątem funkcjonowania użytkowników systemów implantów ślimakowych w sytuacji pandemicznej.

Wyniki: Maseczki – noszone powszechnie z uwagi na sytuację pandemiczną – utrudniają odbiór mowy, ponieważ dzieci korzystające z implantów ślimakowych wspomagają się odczytywaniem mowy z ruchu warg, szczególnie w trudniejszych warunkach akustycznych. Większość dzieci i ich rodziców bardzo wysoko oceniła możliwość nauki zdalnej, ponieważ w domu przy wykorzystaniu połączenia internetowego możliwe było uzyskanie lepszych warunków odsłuchowych niż w typowej klasie.

Wnioski: W warunkach pandemicznych dzieci korzystające z implantów ślimakowych mogą funkcjonować w sposób porównywalny do rówieśników ze słuchem prawidłowym.

Kierunki wsparcia edukacji dzieci korzystających z implantów ślimakowych w systemie otwartym – powody zmiany typu szkoły w opinii rodziców uczniów

Zgoda M.¹, Gos E.², Skarżyński H.³

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

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

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

Wstęp: Uwarunkowania edukacji osób niesłyszących zmieniają się pod wpływem wykorzystywanych, stale udoskonalanych technologii służących poprawie słyszenia. Wszczepienie implantu ślimakowego jest obecnie powszechnie stosowaną formą rehabilitacji medycznej dzieci z niedosłuchem. Technologia ta nie przywraca stanu pełnego zdrowia, ale stosowana w odpowiedni sposób umożliwia osiągnięcie zdolności percepcyjnych wcześniej niedostępnych dla osób, które utraciły słuch. Polityka edukacyjna wobec uczniów niepełnosprawnych sprzyja coraz liczniejszemu udziałowi dzieci z wadą słuchu w edukacji poza szkolnictwem specjalnym, co jest także przejawem realizacji założeń edukacji włączającej.

Cel: Celem pracy było zbadanie powodów, jakimi kierowali się rodzice uczniów, zmiany w trakcie nauki szkolnej typu szkoły, do której uczęszczało dziecko korzystające z implantów ślimakowych.

Materiał i metody: Grupę badaną stanowiło 545 dzieci z wszczepionymi implantami ślimakowymi, pozostających pod opieką Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu. W badaniach wykorzystano kwestionariusz

ankiety własnej konstrukcji, którą uzupełniali rodzice lub opiekunowie dziecka.

Wyniki: W grupie badanej do placówek ogólnodostępnych uczęszczało 55% dzieci, w klasach integracyjnych uczyło się 23% uczniów, a do szkół specjalnych chodziło 21% dzieci z badanej grupy. Dla 1% uczniów nauka została zorganizowana w formie nauczania indywidualnego realizowanego w miejscu zamieszkania. Wśród ankietowanych rodziców 88% raportowało, że dziecko kontynuuje naukę w tej samej szkole, w której rozpoczęło edukację, a 12% zgłosiło konieczność zmiany typu szkoły w trakcie edukacji dziecka. Powody tej decyzji wymieniane przez rodziców wiązały się m.in. z zakresem wsparcia oferowanym przez poszczególne typy placówek, z poziomem osiąganym przez dzieci wyników szkolnych, potrzebami komunikacyjnymi dzieci czy zmianą miejsca zamieszkania rodziny.

Wnioski: Pomoc dzieciom, u których wada słuchu wystąpiła w pierwszych latach życia, jest jedną z najważniejszych kwestii Programu Implantów Ślimakowych. Uszkodzony od urodzenia słuch powoduje ograniczenia w rozwoju mowy i języka, a w konsekwencji może wpływać na efektywność edukacji w systemie otwartym. Analiza typu trudności występujących w procesie edukacji oraz możliwości wsparcia tej grupy uczniów jest niezwykle aktualna, gdyż dzięki zastosowaniu implantu ślimakowego możliwa jest znacznie skuteczniejsza niż kiedykolwiek wcześniej kompensacja wady słuchu i przeciwdziałanie negatywnym skutkom niepełnosprawności (niesprawności) słuchowej w stopniu wcześniej niespotykanym. Należy jednak dostrzec także ograniczenia funkcjonowania osób z implantami ślimakowymi w różnorodnych sytuacjach edukacyjnych i społecznych. Jednym ze sposobów mogących poprawić wydolność słuchową uczniów może być rekomendowane przez Światową Organizację Zdrowia używanie urządzeń wspomagających słyszenie (WHO 2021). Dopasowanie rodzaju i zakresu wsparcia potrzebnego uczniom korzystającym z implantów ślimakowych w procesie edukacji poza szkolnictwem specjalnym powinno być personalizowane, ponieważ możliwości poszczególnych dzieci w tej grupie są bardzo silnie zróżnicowane.

Lekcje online w pandemii COVID-19 i ich wpływ na funkcjonowanie układu słuchowego dzieci

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

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

² *Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa*

³ *Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany*

Wstęp: Światowa Organizacja Zdrowia (WHO) szacuje, że nawet miliard młodych ludzi na całym świecie może być narażonych na ryzyko utraty słuchu ze względu na niebezpieczne dla słuchu praktyki, np. korzystanie ze słuchawek, które niesie potencjalne ryzyko narażenia na hałas. Pandemia w pewnym stopniu zmusiła społeczeństwo do

korzystania z takich rozwiązań, jak nauka i praca online. Zarówno w przypadku dzieci, jak i dorosłych wiąże się to ze zwiększonym ryzykiem ekspozycji na hałas ze względu m.in. na wydłużenie czasu spędzanego w słuchawkach. Za bezpieczne natężenie dźwięku uznaje się poziom do 85 dB przy czasie trwania dźwięku do 8 h. Dźwięki głośniejsze, na których ekspozycję przez dłuższy czas były narażone dzieci, mogą negatywnie wpływać na układ słuchowy i prowadzić do jego czasowego lub trwałego uszkodzenia.

Cel: Celem pracy jest zwrócenie uwagi na problem społeczny, jakim w pandemii COVID-19 jest zwiększenie czasu spędzanego przez dzieci w słuchawkach, co wiąże się ze zwiększonym ryzykiem ekspozycji na hałas.

Wnioski: Ekspozycja na hałas, jakiego doświadczają dzieci podczas zajęć lekcyjnych, a także w czasie wolnym, w dużym stopniu wpływa na układ słuchowy. Nieodpowiednie korzystanie ze słuchawek (szczególnie dousznych) może zwiększać ryzyko obniżenia proggu słyszenia, a także negatywnie wpływać na układ nerwowy.

Leki recepturowe stosowane w praktyce otorynaryngologicznej u pacjentów pediatrycznych – możliwości, wskazania, wyzwania

Skarżyńska M.B.^{1,2}

¹ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

² Centrum Słuchu i Mowy MEDINCUS, Kajetany

Wstęp: Leki recepturowe to produkty lecznicze, które wykonywane są w aptece na podstawie recepty lekarskiej. Leki recepturowe w zależności od składu i drogi podania leku sporządza się z wykorzystaniem pojedynczych składników (surowców farmaceutycznych do receptury). Zgodnie z Farmakopeą Polską wyróżniamy kilkanaście postaci leków recepturowych. Należą do nich m.in. proszki, mikstury, mieszanki ziołowe, globulki, krople, roztwory, maści, kremy, żele i in. W praktyce otorynaryngologicznej pediatrycznej najczęstszymi postaciami leków recepturowych są krople (podawane np. do nosa lub do ucha), roztwory (stosowane do zabiegu jonoforezy), mikstury (do płukania gardła) i maści (do nosa lub do ucha).

Cel: Celem pracy był przegląd literatury, publikacji naukowych oraz wytycznych z praktyki klinicznej pod kątem możliwości, wskazań oraz problematycznych aspektów związanych z bezpieczeństwem i skutecznością zastosowanych substancji czynnych w lekach recepturowych stosowanych w otorynaryngologii pediatrycznej.

Materiał i metody: Materiałem, który posłużył do wykonania przeglądu, były publikacje naukowe dostępne w bazach medycznych (Scopus, Embase, ScienceDirect, PubMed), a wyszukiwanymi hasłami były: ear+nose+throat+compounding+medication, ENT+compounding+medication, compounding+drugs+ENT. Dodatkowo dokonano przeglądu literatury farmaceutycznej oraz Farmakopei Polskiej XII (2020) w celu uzupełnienia wyszukiwania o kwestie wchłaniania substancji czynnych z postaci leku, dawek jednorazowych maksymalnych i jednorazowych

substancji czynnych. Nie założono ograniczenia czasowego dla wyszukiwanych publikacji.

Wyniki: Zaletą leków recepturowych jest ograniczenie lub zupełny brak substancji konserwujących, zapachowych czy barwników, co szczególnie istotne u dzieci i osób uczulonych. Dodatkowo można dostosować dawkę substancji czynnej do wieku i wagi/wzrostu pacjentów pediatrycznych w momencie, kiedy nie ma gotowego produktu leczniczego dostępnego w obrocie aptecznym zawierającego w składzie odpowiednią dawkę substancji czynnej. W lekach recepturowych otorynaryngologicznych należy wziąć pod uwagę dawki substancji czynnych takich jak: chlorowodorek efedryny (ryzyko wchłonięcia substancji czynnej z postaci leku do krążenia ogólnego, a wynika to z małej masy cząsteczkowej oraz tego, że chlorowodorek efedryny w 85%, posiada dodatkowo wysoki współczynnik logP); antybiotyki aminoglikozydowe: siarczan neomycyny oraz siarczan gentamycyny, które z jednej strony wchłaniają się z przewodu pokarmowego w minimalnym stopniu, z drugiej jednak strony mogą wywołać nieodwracalne działania niepożądane pod postacią ototoksyczności i nefrotoksyczności.

Wnioski: Leki recepturowe w otorynaryngologii pediatrycznej są szeroko stosowane w praktyce klinicznej. Niewątpliwą zaletą jest możliwość dostosowania dawki leku do wieku i wzrostu/masy ciała pacjenta oraz brak konserwantów, które mogłyby wywołać uczulenie. Należy jednak zwrócić uwagę na chemiczne i farmakologiczne właściwości zastosowanej substancji czynnej, tak aby zarówno dawki maksymalne jednorazowe, jak i maksymalne dobowe nie zostały przekroczone.

Mutacje w genie *STRC* jako czynnik sprawczy niedosłuchu w stopniu lekkim do umiarkowanego

Orzechowska M.¹, Oziębło D.¹, Kostrzyńska-Szugajew A.¹, Skarżyński H.², Ołdak M.¹

¹ Zakład Genetyki, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

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

Wstęp: Gen *STRC* jest związany z autosomalnym recesywnym ubytkiem słuchu w stopniu lekkim do umiarkowanego. Szacuje się, że warianty w genie *STRC*, zwłaszcza duża delecja w obrębie locus DFNB16, stanowią ponad 1% wszystkich wariantów genetycznych wykrywanych u pacjentów z niedosłuchem. Zmiany liczby kopii genu *STRC* mogą obejmować również gen *CATSPER2*, co wiąże się nie tylko z utratą słuchu, lecz także z niepłodnością u mężczyzn, określaną jako zespół niepłodności i głuchoty.

Cel: Celem wykonanych badań było określenie udziału wariantów patogennych genu *STRC* w rozwoju niedosłuchu w stopniu lekkim do umiarkowanego.

Materiał i metody: Do badania zakwalifikowano 175 pacjentów na podstawie analizy wyników audiometrii tonalnej (pacjenci z niedosłuchem w stopniu lekkim do

umiarkowanego) oraz wywiadu lekarskiego, który obejmował następujące kryteria: wiek rozpoznania niedosłuchu, brak wcześniej wykrytych zmian w locus DFNB1 (geny *GJB2*, *GJB6*), jak również brak obciążenia innymi schorzeniami. Materiał do badań stanowiło genomowe DNA wyizolowane z krwi obwodowej metodą makrowysalania. U badanych pacjentów przeprowadzono reakcję MLPA oraz reakcję QF-PCR.

Wyniki: Wyniki badań genetycznych pozwoliły wykryć wariant patogeny występujący w obydwu kopiach genu *STRC* u 25% (XX/YY) pacjentów, co tłumaczy u tych pacjentów wystąpienie niedosłuchu. Natomiast u 12% (XX/YY) pacjentów stwierdzono heterozygotyczną mutację w genie *STRC* występującą w jednej kopii genu, co wiąże się z nosicielstwem wykrytej zmiany, ale nie tłumaczy wystąpienia niedosłuchu u pacjenta.

Wnioski: Podsumowując, wyniki naszych badań pokazują, że delecje *STRC* są częstą przyczyną lekkiego do umiarkowanego ubytku słuchu. Niniejsze badanie podkreśla znaczenie genu *STRC* jako ważnej przyczyny niedosłuchu od łagodnego do umiarkowanego.

Ocena narządu słuchu u 11-letniego chłopca z zespołem CFC3

Zdrojkowski M.¹, Koszyła-Hojna B.¹,
Kraszewska A.¹, Duchnowska E.¹,
Łobaczuk-Sitnik A.¹, Midro A.²

¹ Zakład Fonoaudiologii Klinicznej i Logopedii, Uniwersytet Medyczny w Białymstoku

² Zakład Genetyki Klinicznej, Uniwersytet Medyczny w Białymstoku

Wstęp: Zespół sercowo-twarzowo-skrórny (CFC3) to rzadki zespół genetyczny wywołany mutacją genu *MAP2K1*. Manifestuje się nieprawidłowościami układu sercowo-naczyniowego, licznymi zmianami dysmorficznymi części twarzowej czaszki, zmianami skórными oraz niepełnosprawnością intelektualną. Dotychczas w literaturze przedmiotu brak jest szczegółowych informacji dotyczących zaburzeń słuchu w zespole CFC3, co stało się inspiracją do podjęcia badań w tym zakresie.

Cel: Celem pracy jest subiektywna i obiektywna ocena narządu słuchu u 11-letniego chłopca z zespołem CFC3.

Materiał i metody: Dokonano oceny wizualnej anatomii małżowin usznych oraz otoskopowej. Wykonano próby stroikowe (próba Rinnego, próba Webera). Słuch oceniano akumetrycznie z odległości 6 m oraz audiometrycznie z zastosowaniem audiometru AA222 firmy Interacoustics w pomieszczeniu wygłuszonym akustycznie. Określono poziom krzywej progowej dla przewodnictwa powietrznego i kostnego, analizując wielkość rezerwy ślimakowej, gdzie wartości do 15 dB uznawane są za normatywne. Przeprowadzono badanie otoemisji produktów zniekształceń nieliniowych (DPOAE) z wykorzystaniem aparatury Madsen Capella2 f. Otometrics. Wykonano badanie tympanometryczne przy użyciu aparatury Madsen Otoflex 100. Uzyskane wyniki sklasyfikowano jako

typ A – fizjologia, B – obecność płynu w jamie bębenkowej, C – dysfunkcja trąbki słuchowej, As – usztywnienie łańcucha kosteczek słuchowych lub Ad – rozejście się łańcucha kosteczek słuchowych.

Wyniki: Wziernikowo przewody słuchowe były wąskie z niewielką ilością woskowiny. Błony bębenkowe miały barwę srebrzysto-białą z nieco zmniejszonym refleksem świetlnym i nie wykazywały cech perforacji. Wynik próby Webera był określany jako Weber centralny; próby Rinnego jako Rinne dodatni. W próbie Rinnego przewodnictwo powietrzne było dłuższe i silniejsze niż kostne. Badaniem akumetrycznym rejestrowano szept z odległości 6 m dla UP i UL. W badaniu audiometrycznym stwierdzono obustronny ubytek słuchu na poziomie 10 dB o typie odbiorczym, krzywa kostna pokrywała się z krzywą powietrzną w zakresie wszystkich częstotliwości. W badaniu otoemisji akustycznej zarejestrowano wartości w granicach normy dla częstotliwości od 1 do 6 kHz z wyjątkiem częstotliwości 8 kHz, gdzie uzyskano wartość –10 dB dla UP i –3dB dla UL. W badaniu audiometrii impedancyjnej otrzymano krzywe tympanometryczne sklasyfikowane jako typ A dla UP i UL, uzyskując wartości odpowiednio dla UP 0,38 ml i dla UL 0,67 ml.

Wnioski: U 11-letniego chłopca z zespołem CFC3 stwierdzono nieznaczny obustronny niedosłuch o typie odbiorczym. Profilaktyka zaburzeń słuchu powinna polegać na systematycznej kontroli audiologicznej pacjenta z CFC3.

Ocena powtarzalności wyników badań przesiewowych słuchu wykonywanych wśród uczniów ze szkół podstawowych

Świerniak W.¹, Kłębukowska A.², Czajka N.¹,
Skarżyński P.H.^{1,2,3,5}, Skarżyński H.⁴

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

² Międzyośrodkowe Studenckie Koło Naukowe IFPS i WUM, Warszawa/Kajetany

³ Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

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

⁵ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Badania przesiewowe noworodków poprawiły wykrywalność i leczenie wrodzonych ubytków słuchu. Natomiast dzieci, które mają minimalny ubytek słuchu po urodzeniu, u których ubytek słuchu postępuje lub rozwija się w późniejszym okresie dzieciństwa, często pozostają niezidentyfikowane i pozbawione opieki. Prawidłowy słuch jest ważny dla rozwoju dziecka, jego edukacji, nabywania przez dziecko kompetencji językowych i budowania więzi społecznych, dlatego niezwykle istotne jest jak najwcześniejsze wykrycie u dziecka uszkodzenia słuchu i podjęcie odpowiednich działań. Badania przesiewowe prowadzone wśród dzieci w wieku szkolnym mogą zapobiegać skutkom ubytku słuchu dzięki wczesnej identyfikacji tego rodzaju zaburzeń i wdrożeniu działań terapeutycznych oraz rehabilitacyjnych.

Cel: Celem badania była ocena powtarzalności pomiędzy wynikami badań przesiewowych słuchu wykonanych wśród uczniów klas I oraz powtórnych badań przesiewowych słuchu wykonanych w tej samej grupie uczniów w klasie VI.

Materiał i metody: Analizie poddano grupę 128 dzieci z różnych warszawskich szkół podstawowych, które miały wykonane badania przesiewowe słuchu w klasie I, a następnie ponownie wykonano badanie w klasie VI. W przesiewowych badaniach słuchu zastosowano audiometryczne badanie słuchu w zakresie częstotliwości od 500 Hz do 8000 Hz przy użyciu Platformy Badań Zmysłów.

Wyniki: Analiza materiału badawczego wykazała, że 22 uczniów (17,2% grupy badanej) w klasie I miało wynik pozytywny (ubytek słuchu). Po 6 latach siedmioro dzieci z tej grupy (31,8%) wciąż miało ten sam wynik, a pozostałe 15 dzieci (68,2%) uzyskało wynik negatywny. Z grupy 106 uczniów, którzy mieli wynik negatywny w klasie I, 96 (90,6%) po 6 latach wciąż miało wynik negatywny, natomiast u 10 dzieci (9,4%) wynik zmienił się na pozytywny.

Wnioski: Ze względu na wysoką częstość występowania problemów ze słuchem wśród uczniów szkół podstawowych istnieje duża potrzeba systematycznego monitorowania stanu ich słuchu. Badaniami należy objąć nie tylko dzieci rozpoczynające naukę w szkole, lecz także uczniów starszych klas, na dalszych etapach edukacji. Wczesne wykrycie i zdiagnozowanie niedosłuchu u dzieci umożliwia skuteczną terapię i rehabilitację. Wyniki przeprowadzonych badań potwierdzają słuszność wykonywania badań przesiewowych u dzieci w wieku szkolnym.

Ocena rozwoju rozumienia i nadawania mowy u dzieci z jednostronną głuchotą w stosunku do normy rozwojowej – badania pilotażowe

Pastuszek D.¹, Mrówka M.¹, Zgoda M.¹, Skarżyński H.²

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

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

Wstęp: Pacjenci z jednostronną głuchotą (SSD) funkcjonują, słysząc prawidłowo jednym uchem. Brak słyszenia drugim uchem powoduje problemy z rozumieniem mowy w hałasie, w sytuacji, gdy warunki akustyczne są niesprzyjające. Osoby te mają trudności z lokalizacją źródła dźwięku, a także może u nich występować szum w uchu niesłyszącym. Pojawienie się jednostronnej głuchoty u dzieci, które są w trakcie nabywania mowy, może zaburzyć ten proces. Badania wskazują, że u dzieci z jednostronnymi głębokimi ubytkami słuchu mogą występować zaburzenia rozwoju mowy oraz dodatkowo trudności w nauce. Istnieje potrzeba bardziej szczegółowych badań w tej grupie dzieci w celu określenia potrzeb i zaleceń do prowadzenia terapii.

Cel: Celem pracy było zbadanie wybranych obszarów mowy dzieci z jednostronną głuchotą w stosunku do normy rozwojowej.

Materiał i metody: Badaną grupę stanowiło 12 dzieci z jednostronną głuchotą w wieku od 14 miesięcy do 8 lat, które były diagnozowane w kierunku wszczepienia systemu implantu ślimakowego w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu. W badaniu wzięło udział 6 dziewczynek i 6 chłopców. Niedosłuch ucha prawego miało 5 dzieci, ucha lewego 7 dzieci. Do badania wykorzystano Karty Oceny Logopedycznej (KOLD). Przeprowadzono pomiary w obszarach: *Rozumienie mowy* i *Nadawanie mowy*.

Wyniki: W obszarze *Rozumienie mowy* 3 dzieci uzyskało wynik wysoki, 4 dzieci uzyskało wynik prawidłowy, a 5 – wynik niski. W obszarze *Nadawanie mowy* żadne z dzieci nie uzyskało wyniku wysokiego, 8 dzieci uzyskało wynik prawidłowy, a 4 dzieci – niski.

Wnioski: Uzyskane wyniki badań pilotażowych przeprowadzonych w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu pokazują, że u dzieci, które mają jednostronny niedosłuch, istnieje ryzyko opóźnienia rozwoju obszarów mowy: nabywania i rozumienia, w porównaniu do normy rozwojowej. Świadczy to o potrzebie monitorowania poziomu umiejętności dzieci w zakresie nabywania mowy w poszczególnych grupach wiekowych w ramach prewencji oraz celem wczesnego wykrycia opóźnienia. W przypadku nieprawidłowości dziecko należy objąć terapią logopedyczną, surdologopedyczną lub surdopedagogiczną w celu wdrożenia ćwiczeń słuchowych oraz regularnej terapii w celu wzmocnienia poszczególnych obszarów.

Ocena skuteczności zastosowania mikrofonów kierunkowych w procesorach Sonnet 2 u dzieci – użytkowników systemów implantów ślimakowych

Zawistowska K., Lorens A., Zawistowska K., Karwat M., Obrycka A., Walkowiak A., Skarżyński P.H., Skarżyński H.

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

Wstęp: Procesor Sonnet 2 pozwala użytkownikowi implantu ślimakowego na korzystanie z mikrofonów wszechkierunkowych, jak również kierunkowych o różnej charakterystyce kierunkowości. Dotychczas nie wykazano korzyści z zastosowania nowej metody kształtowania charakterystyki mikrofonów w procesorach Sonnet 2 u dzieci.

Cel: Ocena korzyści z zastosowania mikrofonu kierunkowego o charakterystyce kierunkowości zbliżonej do charakterystyki małżowiny usznej.

Materiał i metody: Do badań włączono 36 dzieci w wieku od 7 do 18 lat (średni wiek: 10 lat; SD 2,13). Badania wykonano podczas wymiany procesora mowy Opus 2 na Sonnet 2. Do oceny skuteczności mikrofonów kierunkowych wykorzystano Adaptacyjny Test Oceny Progu Rozumienia Mowy (AAST). Badanie przeprowadzono w kabinie audiometrycznej, sygnał mowy prezentowany był naprzeciwko pacjenta (azymut 0), szum prezentowany był z tyłu (azymut 180). Badanie wykonano w trzech konfiguracjach: w procesorze Opus 2 (mikrofon wszechkierunkowy), w procesorze

Sonnet 2 z mikrofonem wszechkierunkowym oraz w procesorze Sonnet 2 z mikrofonem o charakterystyce zbliżonej do charakterystyki małżowiny usznej (Natural).

Wyniki: Analiza uzyskanych wyników wykazała brak istotnych różnic pomiędzy progami rozumienia mowy w procesorze Opus 2 i Sonnet 2 z mikrofonem wszechkierunkowym. Wyniki uzyskane w procesorze Sonnet 2 z mikrofonem o charakterystyce zbliżonej do charakterystyki ludzkiego ucha (Natural) były istotnie lepsze zarówno od wyników uzyskanych w procesorze Opus 2, jak i od wyników uzyskanych w procesorze Sonnet 2 z mikrofonem wszechkierunkowym.

Wnioski: Zastosowanie nowej technologii w postaci mikrofonów o charakterystyce zbliżonej do charakterystyki małżowiny usznej istotnie zwiększa korzyści słuchowe dzieci implantowanych.

Ocena stanu słuchu dzieci w wieku szkolnym z terenów wiejskich i miejskich środkowo-wschodniej Polski

Piłka E.^{1,2}, Jędrzejczak W.W.^{1,2}, Kochanek K.^{1,2}, Pastucha M.^{1,2}, Skarżyński H.^{1,2}

¹ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Światowe Centrum Słuchu, Kajetany

Wstęp: Według danych WHO u ponad 6% światowej populacji występują różne rodzaje upośledzenia słuchu. Stanowi to poważny problem niezależnie od wieku, jednak szczególnie niebezpieczne wydaje się w przypadku dzieci, ponieważ może stać się przyczyną zahamowania rozwoju językowego i w konsekwencji – problemów w nauce. Niestety nie wszędzie dostęp do diagnostyki narządu słuchu znajduje się na podobnym poziomie. Opieka zdrowotna na terenach wiejskich jest często na niższym poziomie niż w większych miastach, zarówno w Polsce, jak i na świecie.

Cel: Celem pracy była ocena występowania ubytków słuchu u dzieci w wieku szkolnym z terenów wiejskich i miejskich środkowo-wschodniej Polski za pomocą standardowych badań audiologicznych.

Materiał i metody: Badania przeprowadzono na grupie 250 dzieci w wieku od 8 do 13 lat, składającej się z 122 dzieci z miast i 128 dzieci z terenów wiejskich środkowo-wschodniej Polski. U każdego z uczestników słuch oceniono za pomocą audiometrii tonalnej (AT), tympanometrii (AI) oraz emisji otoakustycznych wywołanych trzaskiem (TEOAE). Wykonano również otoskopię.

Wyniki: Odnotowano znacznie mniej nieprawidłowych wyników u dzieci z obszarów miejskich niż wiejskich: odpowiednio 10,1% i 23,1% dla AI, 3% i 9,7% dla AT oraz 17,3% i 31,8% dla TEOAE. W przypadku uszu z uszkodzonym słuchem na obszarach wiejskich (nieprawidłowy wynik TEOAE) progi słyszalności były średnio o 11,5 dB wyższe przy 0,5 kHz niż u dzieci w miastach. Porównanie każdego wyniku AT z odpowiadającym AI wykazało, że wszystkie przypadki utraty słuchu były związane z wadą ucha środkowego.

Wnioski: Wyniki przeprowadzonych badań słuchu były istotnie gorsze u dzieci z terenów wiejskich w porównaniu z dziećmi z miast, gdzie dostęp do opieki audiologicznej jest łatwiejszy. Powszechne programy badań przesiewowych słuchu dla dzieci w wieku szkolnym mogłyby stanowić rozwiązanie, jakiego potrzebują mniejsze miejscowości, aby dzieci je zamieszkujące uzyskały szybszą pomoc lekarską.

Ocena zmysłu powonienia u dzieci po adenotomii z uwzględnieniem przechorowania infekcji wirusem SARS-CoV2

Pietraś A., Mielnik-Niedzielska G.

Katedra i Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Foniatrii i Audiologii, Uniwersytet Medyczny w Lublinie

Wstęp: Przerost tkanki limfatycznej nosogardła powodować może wiele dolegliwości u pacjentów pediatrycznych. Do jego objawów należą: upośledzenie drożności nosa, zaburzenie drożności trąbek słuchowych, wady wymowy, nawracające infekcje górnych i dolnych dróg oddechowych, przewlekły nieżyt nosa oraz upośledzenie zmysłu powonienia. Schorzenie to niekorzystnie wpływa na jakość życia pacjentów ze względu na fakt, że powoduje zaburzenia wzrostu twarzoczaszki i trudności w przyjmowaniu pokarmów. Skutkuje także trudnościami z koncentracją oraz opóźnionym rozwojem mowy, co przekłada się na pogorszenie wyników w nauce. Zaburzenia funkcji narządu węchu mogą być spowodowane przez inne czynniki, w tym przechorowanie infekcji wirusem SARS-CoV2.

Cel: Celem badania była ocena progów odczucia zapachów u dzieci przed i po leczeniu operacyjnym przerostu migdałka gardłowego, z uwzględnieniem przechorowania COVID-19.

Materiał i metody: Badaniem objęto 60 pacjentów w wieku od 5 do 8 lat przyjętych do Kliniki w celu operacyjnego leczenia przerostu migdałka gardłowego. Badanie progów węchu metodą Sniffin' Sticks wykonano przed zabiegiem i 2 tygodnie po adenotomii. Wśród badanych pacjentów znalazło się 18 dzieci, które przed zabiegiem przechorowały infekcję wirusem SARS-CoV2. Dokonano analizy otrzymanych danych przy pomocy programów MS Excel oraz Statistica.

Wyniki: Nie zaobserwowano różnic w progach odczucia zapachów u pacjentów z przerostem migdałka gardłowego i przerostem migdałków gardłowego i podniebiennych przed zabiegiem operacyjnym. Nie zaobserwowano różnic w progach odczucia zapachów u dzieci, które przed adenotomią przechorowały COVID-19 i nie przechorowały tej infekcji. Zaobserwowano istotną statystycznie poprawę w zakresie progów odczucia zapachów u pacjentów poddanych zabiegowi adenotomii i adenotonsillotomii. Pacjenci po przechorowaniu infekcji wirusem SARS-CoV2 zgłaszały mniejszą poprawę w zakresie zmysłu powonienia w grupie dzieci po przechorowaniu COVID-19 w porównaniu do grupy pacjentów, którzy nie przeżyli infekcji wirusem SARS-CoV2.

Wnioski: Adenotomia sprzyja poprawie funkcji zmysłu powonienia u dzieci. Przerost migdałków podniebnych towarzyszący przerostowi migdałka gardłowego nie pogłębia zaburzeń węchu u badanych pacjentów. U dzieci po przechorowaniu COVID-19 zaburzenia powonienia utrzymują się pomimo zabiegu adenotomii.

Odbiorcze upośledzenie słuchu u dzieci leczonych chemioterapią z powodu chorób nowotworowych – wyniki czteroletnich obserwacji

Andrzejewski J.¹, Kott E.¹, Zubowska M.², Zakrzewska A.¹

¹ Klinika Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

² Klinika Pediatrii, Onkologii, Hematologii i Diabetologii, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

Wstęp: Od ponad 10 lat w ramach współpracy z Kliniką Onkologii i Hematologii UM w Łodzi prowadzona jest diagnostyka audiologiczna dzieci leczonych chemioterapią z powodu chorób nowotworowych. Program dotyczący diagnostyki przed podjęciem leczenia, w trakcie i bezpośrednio po leczeniu został przedłużony na cały okres opieki onkologicznej, wynoszący w zależności od stanu zdrowia pacjentów co najmniej 5 lat. Przedłużenie okresu nadzoru audiologicznego było wynikiem przedstawionych wcześniej obserwacji, które wskazały na możliwość powstania uszkodzenia słuchu nie tylko w trakcie, lecz także po zakończeniu leczenia. Obecnie diagnostyka laryngologiczna i audiologiczna prowadzona jest powtarzalnie przynajmniej raz w roku lub – w przypadku dolegliwości wskazujących na upośledzenie słuchu – doraźnie aż do całkowitego zakończenia nadzoru onkologicznego lub osiągnięcia pełnoletności pacjentów.

Cel: Ocena stanu słuchu dzieci leczonych chemioterapią z powodu chorób nowotworowych.

Materiał i metody: W latach 2017–2021 badaniem objęto 301 dzieci (117 dziewcząt; 194 chłopców), w wieku 3–18 lat, średnia wieku – 10,43, leczonych zgodnie z przyjętymi schematami leczenia onkologicznego. U wszystkich prowadzono diagnostykę audiologiczną przed wdrożeniem chemioterapii, bezpośrednio po leczeniu oraz przez pełen okres nadzoru onkologicznego.

Wyniki: Ocena laryngologiczna i audiologiczna przed rozpoczęciem chemioterapii nie wykazała zaburzeń słuchu typu odbiorczego u żadnego dziecka, w trakcie leczenia zostały stwierdzone tylko u jednego chłopca z nieoperacyjnym guzem mózgu. Niedosłuch odbiorczy odnotowano u 45 dzieci (14,93%) spośród wszystkich leczonych chemioterapią, u 39 obustronny, u 6 jednostronny (5 lewostronny, 1 prawostronny). Bezpośrednio po leczeniu wystąpił u 9 dzieci (21,42%), natomiast w czasie 4 lat obserwacji stwierdzony został u następnych 36 dzieci (78,57%). Obecnie (z uwagi na wiek) stałą opieką audiologiczną objętych jest 27 dzieci, 7 spośród nich korzysta z aparatów słuchowych, natomiast 20 jest potencjalnie do protezowania – obecnie mają wypożyczone aparaty słuchowe. Pośród nich znajdują się dzieci, których stan zdrowia nie pozwala na protezowanie,

oraz dzieci, które nie akceptują aparatu. W trakcie obserwacji pozostaje obecnie 18 dzieci – są to pacjenci z ubytkiem słuchu powyżej 4 kHz, OAE jest u nich rejestrowana do poziomu 2,8 kHz, nie ma zmian w audiometrii mowy.

Wnioski: Przedstawione wyniki wskazują na konieczność objęcia wieloletnią opieką audiologiczną dzieci leczonych chemioterapią z powodu chorób onkologicznych. Początkowy brak akceptacji przez pacjenta protezowania nie zwalnia z konieczności dalszego nadzorowania istniejącego niedosłuchu.

Perlak u dziecka z wrodzoną wadą przewodu słuchowego zewnętrznego

Morawska-Kochman M., Adamek-Nowak D., Zatoński T.

Katedra i Klinika Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

Wstęp: Anomalie pierwszej kieszonki skrzelowej mogą w obrazie klinicznym wskazywać na rozpoznanie otologiczne. Powszechnie przyjmuje się, że są zwykle zaburzeniami ektodermalnymi i nie przekraczają linii błony bębenkowej. Wrodzony perlak wyrostka sutkowatego wykazuje zmienny obraz kliniczny i może być zlokalizowany na powierzchni wyrostka sutkowego. Analizując rozwój embrionalny, można podejrzewać związek pomiędzy wrodzonym perlakiem ucha środkowego i pierwszą anomalią kieszonki skrzelowej.

Opis przypadku: Przedstawiamy przypadek perlaka wrodzonego u 12-letniej dziewczynki. W badaniu otoskopowym stwierdzono zwężenie przewodu słuchowego zewnętrznego lewostronnego spowodowane wybrzuszeniem tylnej ściany przewodu słuchowego zewnętrznego. Ze względu na kształt zmiany i lokalizację po badaniu TK postawiono wstępne rozpoznanie torbieni pierwszej kieszonki skrzelowej. Podczas zabiegu skóra przewodu słuchowego zewnętrznego i błona bębenkowa były nienaruszone, a zmiana była zlokalizowana na powierzchni wyrostka sutkowego i łączyła się z przewodem słuchowym zewnętrznym. W badaniu histopatologicznym rozpoznano perlaka.

Wnioski: U dzieci ze zwężeniem przewodu słuchowego zewnętrznego w diagnostyce różnicowej wad pierwszej kieszonki skrzelowej należy rozważyć możliwość wystąpienia perlaka wrodzonego izolowanego do wyrostka sutkowego.

Perlak wrodzony piramidy kości skroniowej – opis przypadku

Buksińska M., Dąbrowska-Bień J., Mrówka M., Skarżyński H.

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

Wstęp: Perlak wrodzony jest trudnym problemem klinicznym, ponieważ rozwija się za niezmienną błoną bębenkową, a wywiadzie często nie stwierdza się zapaleń ucha środkowego.

Materiał i metody: Do IFPS zgłosił się 7-letni chłopiec z powodu występującego od kilku miesięcy jednostronnego niedosłuchu. Na podstawie badania przedmiotowego oraz badań dodatkowych wysunięto podejrzenie perlaka wrodzonego. Wykonano attykoantromastoidektomię z usunięciem zmian z ucha środkowego oraz myringoossikuloplastykę.

Wyniki: Nie zaobserwowano powikłań pooperacyjnych. Uzyskano poprawę słuchu. Po 6 miesiącach wykonano operację typu *second-look*, podczas której nie stwierdzono wznowy perlaka.

Wnioski: Przy utrzymywaniu się niedosłuchu powyżej 3 miesięcy należy rozważyć również inne patologie ucha środkowego. W każdym przypadku podejrzenia perlaka wrodzonego należy jak najszybciej podjąć leczenie operacyjne, aby powstrzymać destrukcję kości skroniowej i zapobiec innym powikłaniom.

Perlak wrodzony u dzieci. Strategia i technika leczenia

Mrówka M., Skarżyński H., Skarżyński P.H.,
Porowski M., Klimek P., Barylyak R.

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

Cel: Celem niniejszej pracy jest prezentacja współczesnej strategii postępowania, diagnostyki i leczenia perlaków wrodzonych u dzieci, a także ocena wyników leczenia operacyjnego oraz możliwości wczesnego wykrywania tego schorzenia.

Materiał i metoda: Perlaki wrodzone są stosunkowo rzadkim schorzeniem występującym zwłaszcza u dzieci. Nierozpoznane wcześniej mogą spowodować duże zniszczenia elementów ucha środkowego, czasami wewnętrznego, co skutkuje upośledzeniem słuchu lub innymi powikłaniami. Spośród wielu tysięcy operacji uszu wykonywanych rocznie w Klinice Oto-Ryńno-Laryngochirurgii IFPS wyodrębniono grupę 129 pacjentów w wieku od 2 do 18 lat z rozpoznaniem perlakiem wrodzonym, u których okres obserwacji wynosił minimum 3 lata. Pacjentów podzielono na dwie grupy: w grupie A znaleźli się najmłodsi pacjenci, u których możliwe do wykonania były tylko obiektywne badania słuchu, a w mniej licznej grupie B – starsze dzieci, u których było możliwe wykonanie również badań subiektywnych. Większość dzieci operowana była wyłącznie z dojścia przez przewód słuchowy zewnętrzny, pozostałe – z dojścia podwójnego. Rezultaty pooperacyjne oceniono standardowo po 1 miesiącu, 6, 12 i 36 miesiącach.

Wyniki: Wyleczenie, rozumiane jako usunięcie zmian perlakowych, uzyskano u wszystkich pacjentów, jednak by to osiągnąć niekiedy potrzebowano więcej niż jednego zabiegu operacyjnego. Zauważalną poprawę słuchu uzyskano u większości dzieci, u których rekonstruowano aparat przewodzący. U pacjentów z grupy B zamknięcie rezerwy ślimakowej do 10 dB uzyskano w 94,8% przypadków.

Wnioski: W przypadku perlaków wrodzonych sukces operacji i wyniki pooperacyjne zależą przede wszystkim od wczesnego rozpoznania. W tych przypadkach uzyskujemy bardzo dobre rezultaty (usunięcie perlaka jest stosunkowo łatwe, a aparat ucha środkowego przewodzący dźwięki – niezniszczony). Wszystkie dzieci, u których przeprowadzono operację usunięcia perlaka wrodzonego muszą być monitorowane (wnikliwa wideo- i mikrootoskopia, operacje *second look*, HRCT, MRI), ponieważ pomimo doskonałych narzędzi oraz postępu chirurgii możliwa jest niekontrolowana wznowa perlaka.

Porównanie progów słyszenia wyznaczonych za pomocą różnych aplikacji na telefony komórkowe

Zdanowicz R.¹, Kochanek K.², Skarżyński P.H.^{1,3,4}

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

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

³ Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Wady słuchu są najczęstszym uszkodzeniem narządów zmysłów. Na niedosłuch cierpi ponad 500 mln ludzi na świecie. Duża część z nich zamieszkuje obszary, w których nie ma dostępu do opieki audiologicznej i odpowiednich badań. Późno rozpoznany lub nieleczony ubytek słuchu może mieć poważne konsekwencje, dlatego tak ważna jest profilaktyka i prowadzenie badań przesiewowych słuchu. Dzięki rozwojowi technologii dobrą alternatywą badań audiometrycznych wykonywanych na profesjonalnych urządzeniach są aplikacje na smartfony, za pomocą których można sprawdzić stanu słuchu. Celem tych aplikacji jest także zwiększanie świadomości na temat niedosłuchów i konieczności wczesnego rozpoznawania uszkodzeń słuchu, diagnozowania ich i podejmowania terapii audiologicznej.

Cel: Ocena przydatności wybranych aplikacji telefonicznych pod kątem użyteczności w badaniach słuchu u osób dorosłych oraz określenie dokładności wyznaczania progów słyszenia za pomocą aplikacji na smartfony w porównaniu z konwencjonalnym audiometrem.

Materiał i metody: Przeprowadzono badania porównawcze w grupie 21 osób w wieku 24–63 lat. Podczas badania w cichym pomieszczeniu wyznaczono progi słyszenia za pomocą Platformy Badań Zmysłów oraz trzech aplikacji: aplikacji nr 1, aplikacji nr 2 i aplikacji nr 3.

Wyniki: Analiza wyników badań wykazała, że aplikacje na telefon komórkowy dają podobne wyniki do uzyskanych za pomocą Platformy Badań Zmysłów. Najbardziej zbliżone wyniki uzyskano za pomocą aplikacji nr 2. Dla wszystkich częstotliwości odsetek różnic pomiędzy progami wyznaczonymi za pomocą aplikacji i audiometru (Platformy Badań Zmysłów) przekraczał 90%. Równie dobry wynik

uzyskano za pomocą aplikacji nr 3. Najgorsze wyniki dotyczyły aplikacji nr 1 – najmniejsza zgodność z wynikami uzyskanymi za pomocą Platformy Badań Zmysłów, zwłaszcza dla częstotliwości 250 Hz.

Wnioski: Przeprowadzone badania pokazały, że testowane aplikacje mogą być stosowane jako narzędzie do przesiewowego badania słuchu, a wyniki uzyskane za pomocą aplikacji w większości przypadków pokrywają się z wynikami uzyskanymi na Platformie Badań Zmysłów.

Porównanie trzech urządzeń do badań przesiewowych słuchu za pomocą otoemisji akustycznych

Jędrzejczak W.W.¹, Gos E.¹, Piłka E.¹, Skarżyński P.H.¹, Skarżyński H.¹, Hatzopoulos S.²

¹ Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa

² University of Ferrara, Ferrara, Włochy

Wstęp: Urządzenia do badań przesiewowych są małe i przenośne, a w większości przypadków dostarczają ograniczonych informacji na temat odpowiedzi emisji otoakustycznych (OAE) w postaci wyniku *pass* lub *refer* (prawidłowy lub do weryfikacji). Inspiracją do niniejszych badań była obserwacja serii błędnych i niewyjaśnionych wyników badań przesiewowych słuchu OAE.

Cel: Celem badań była ocena wyników uzyskanych z najnowszych i starszych wersji urządzenia do badania OAE Otometrics Accuscreen w porównaniu z systemem Otodynamics ILO-292 OAE (urządzenie referencyjne).

Materiał i metody: Badania obejmowały ocenę otoskopową, audiometrię tonalną, tympanometrię oraz pomiary OAE wywołanych trzaskiem (TEOAE). Analizowano wartości progu słyszenia, wyniki *pass/refer* dla TEOAE z dwóch wersji urządzenia Accuscreen oraz wartości stosunku sygnału do szumu (SNR) TEOAE.

Wyniki: Między obiema wersjami urządzenia Accuscreen była zgodność około 77%. Zgodność między dwoma urządzeniami Accuscreen i ILO wynosiła około 70% w przypadku starszej wersji i 80% w przypadku nowszej wersji. W przypadku nowego urządzenia niezgodność z systemem ILO występowała najczęściej w uszach z bardziej podwyższonymi progami słyszenia w zakresie 1–8 kHz, podczas gdy progi poniżej 1 kHz mieściły się w granicach normy. Nowsza wersja systemu Accuscreen wydaje się działać lepiej niż starsza i jest bardziej spójna z referencyjnym systemem ILO oraz wynikami audiometrycznymi badanych osób.

Wnioski: W środowisku audiologicznym panuje przekonanie, że różne urządzenia OAE zapewniają spójne wyniki. Niniejsze badania pokazują, że sytuacja jest zupełnie inna i istnieją znaczne różnice między systemami OAE, nawet tymi pochodzącymi od tego samego producenta. Aby ustanowić solidne standardy oceny i analiz OAE, potrzebne są dodatkowe badania porównujące różne systemy do przesiewowych badań słuchu za pomocą OAE.

Porównanie wyników tympanometrii dla tonów pomiarowych o częstotliwościach 226 Hz i 1000 Hz u noworodków

Piłka E.¹, Kochanek K.¹, Jędrzejczak W.W.¹, Sączek A.², Skarżyński H.¹, Niedzielski A.^{3,4}

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

² Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin

³ Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Warszawa

⁴ Pracownia Otoneurologiczna, Uniwersytet Medyczny w Lublinie

Wstęp: Audiometria impedancyjna należy do rutynowych badań wykonywanych w diagnostyce zaburzeń słuchu u dzieci. Standardowo w pomiarach tympanometrycznych wykorzystuje się ton próbny o częstotliwości 226 Hz. Jednak coraz częściej istotne znaczenie diagnostyczne przypisuje się tympanometrii z użyciem tonu próbnego 1000 Hz, zwłaszcza u noworodków.

Cel pracy: Celem niniejszej pracy jest porównanie parametrów tympanogramów dla częstotliwości testowych 226 Hz i 1000 Hz u noworodków oraz ocena częstości występowania poszczególnych typów tympanogramów dla obu pomiarów.

Materiał i metoda: Badaniem objęto grupę 53 noworodków w wieku od 2. do 60. doby życia. U każdego z dzieci wykonano tympanogram z wykorzystaniem dwu częstotliwości testowych: 226 Hz oraz 1000 Hz. Porównano parametry uzyskane dla obu pomiarów oraz oceniono efektywność stosowania częstotliwości 1000 Hz w diagnostyce ucha środkowego u noworodków.

Wyniki: Wykresy tympanometryczne otrzymywane dla tych samych uszu, z wykorzystaniem różnych częstotliwości, znacznie się od siebie różnią. W przypadku częstotliwości 1000 Hz odnotowuje się zdecydowanie większy odsetek krzywych typu B, co znajduje potwierdzenie w otoskopii.

Wnioski: Przeprowadzone badania sugerują, że tympanometria wykorzystująca ton pomiarowy o częstotliwości 1000 Hz pozwala w sposób bardziej wiarygodny ocenić stan ucha środkowego u noworodków.

Problemy rynologiczne w przebiegu mukowiscydozy – przedstawienie historii choroby rodzeństwa leczonego w Klinice

Niczyporuk K., Czech D., Stańczyk R., Kotecki M., Zakrzewska A.

Klinika Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

Wstęp: Mukowiscydoza to jedna z najczęstszych chorób genetycznych u dzieci, częstość występowania w Polsce określa się jako 1 na 5000 żywych urodzeń. U podstaw patogenezy choroby leży mutacja w genie kodującym białko błonowe CFTR. Brak syntezy lub synteza wadliwego

białka powoduje zablokowanie lub upośledzenie transportu chloru z komórki, zwiększenie absorpcji sodu do komórki, zagęszczenie śluzu. Choroba ogólnoustrojowa dotyka narządów posiadających gruczoły śluzowe. Proces chorobowy dotyczy przede wszystkim układu oddechowego i pokarmowego.

Cel: Historia przebiegu choroby rodzeństwa chorującego na mukowiscydozę z przedstawieniem przypadków klinicznych, w których zmiany w przebiegu mukowiscydozy w dominującym stopniu obejmują nos i zatoki przynosowe.

Materiał i metody: Chłopiec lat 17 i dziewczynka lat 11 przebywają pod stałą opieką Kliniki Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej i przyklinicznej Poradni Laryngologicznej UM w Łodzi (brat od 2014 r., siostra od 2019 r.). Leczenie laryngologiczne dotyczy stałego nadzoru specjalistycznego, podawania leków o działaniu miejscowym na błonę śluzową nosa i zatok przynosowych. Leczenie ogólnoustrojowe ordynowane jest przez Poradnię Leczenia Mukowiscydozy. Opieka ambulatoryjna wiąże się z ustalaniem koniecznych działań operacyjnych (endoskopowa chirurgia nosa i zatok przynosowych). U chłopca przeprowadzono trzykrotnie leczenie operacyjne w latach 2014, 2015, 2019, u dziewczynki – jednokrotnie w 2020.

Wyniki: Regularne badania endoskopowe i prowadzenie nadzoru nad leczeniem zachowawczym umożliwiają dobrą kontrolę choroby podstawowej i ograniczenie ilości interwencji chirurgicznych.

Wnioski: Dominacja objawów choroby, jaką jest mukowiscydoza, może wiązać się z występowaniem zmian w obrębie nosa i zatok przynosowych. Leczenie CF polega na stałej kontroli pacjenta i wymaga wielospecjalistycznego i zindywidualizowanego podejścia.

Profilaktyka i edukacja zdrowotna w badaniach przesiewowych słuchu dzieci w wieku szkolnym

Gos E.¹, Świerniak W.¹, Czajka N.¹, Skarżyński P.H.^{1,2,4}, Skarżyński H.³

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

² Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Profilaktyka obejmuje działania podejmowane w celu zapobiegania pojawieniu się lub rozwojowi chorób, niepożądanych stanów i zachowań. Istotą profilaktyki jest przeciwdziałanie zagrożeniom, których wystąpienie lub nasilenie uznaje się za wysoce prawdopodobne. Edukacja zdrowotna to całościowy proces uczenia się ludzi jak żyć, aby doskonalić zdrowie własne i innych, a w przypadku wystąpienia chorób lub niepełnosprawności aktywnie

uczestniczyć w ich leczeniu, radzić sobie i zmniejszać ich negatywne skutki.

Cel: Przedstawienie oddziaływań profilaktycznych i edukacyjnych prowadzonych w ramach programu badań przesiewowych słuchu dzieci w wieku szkolnym realizowanego przez Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu.

Materiał i metody: Oddziaływania profilaktyczne i edukacyjne zostaną omówione na przykładzie Regionalnego Programu Zdrowotnego Samorządu Województwa Mazowieckiego „Program badań przesiewowych słuchu dla uczniów klas pierwszych szkół podstawowych województwa mazowieckiego” realizowanego w latach 2017–2019 przez IFPS.

Wyniki: Oddziaływania profilaktyczne i edukacyjne prowadzone w ramach badań przesiewowych słuchu zwiększyły wiedzę dzieci i rodziców na temat słuchu i jego zaburzeń, a także odegrały istotną rolę w kształtowaniu zachowań prozdrowotnych.

Wnioski: Badania przesiewowe słuchu stanowią formę profilaktyki. Efektywność oddziaływań profilaktycznych jest wzmacniana przez prowadzenie edukacji zdrowotnej.

Porażenie nerwu twarzewego u dziecka jako powikłanie po zapaleniu ucha środkowego – opis przypadku

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

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

² Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Medyczny, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Porażenie nerwu twarzewego jest poważnym problemem społecznym i klinicznym, a jednocześnie najczęstszym schorzeniem występującym w obrębie nerwu VII. Objawia się niemożnością wykonywania pewnych ruchów, która wynika z braku dopływu do mięśni bodźców nerwowych. Jest to niepełnosprawność silnie wpływająca na codzienne funkcjonowanie pacjenta i znacznie obniżająca jakość jego życia. Widoczna dla otoczenia asymetria twarzy, trudności w procesie jedzenia oraz niemożność domknięcia szpary powiekowej są najdotkliwiej odczuwalne przez pacjenta. W przebiegu zakażenia ucha środkowego porażenie nerwu twarzewego jest niezwykle rzadkie.

Cel: Celem pracy jest przybliżenie złożoności problemu, jakim jest porażenie nerwu twarzewego u dziecka, problematyki związanej z objawami, leczeniem oraz rokowaniami.

Materiał i metody: Opis przypadku 8-letniego pacjenta został opracowany na podstawie historii choroby, danych medycznych oraz wyników badań pacjenta. Obecnie pacjent ma 11 lat, a porażenie nerwu twarzewego

wystąpiło u niego w marcu 2018 r. po przebyciu zapalenia ucha środkowego, które zostało rozpoznane kilka dni przed niedowładem.

Wnioski: Zastosowane leczenie i terapia pozwoliły na pełne przywrócenie prawidłowych funkcji nerwu twarzowego, co przełożyło się na prawidłowe funkcjonowanie pacjenta w społeczeństwie.

Prace nad „Kwestionariuszem dziecięcym szumów usznych”

Raj-Koziak D.¹, Gos E.², Kutyba J.², Skarżyński P.H.^{2,3,5}, Skarżyński H.⁴

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

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

³ Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

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

⁵ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Najlepszym narzędziem do oceny szumów usznych subiektywnych są kwestionariusze. Istnieje wiele kwestionariuszy do pomiaru uciążliwości szumów usznych u osób dorosłych, z czego najczęściej stosowane są Tinnitus Handicap Inventory oraz Tinnitus Functional Index, które zostały zaadaptowane do języka polskiego. Powstały również dwa narzędzia autorskie do oceny szumów usznych w populacji osób dorosłych: *Skala Szumów Skarżyńskiego* oraz *Wizualne Skale Analogowe*. Dotychczas na świecie nie opracowano kwestionariusza do oceny uciążliwości szumów usznych u dzieci.

Cel: Przedstawienie koncepcji oraz etapów konstrukcji kwestionariusza do oceny uciążliwości szumów usznych u dzieci.

Materiał i metody: Po analizie literatury przedmiotu i na bazie doświadczeń własnych, wygenerowano 33 pozycje kwestionariuszowe odnoszące się do 4 sfer: fizycznej, emocjonalnej, poznawczej i społecznej. Skierowano je do oceny przez sędziów kompetentnych, a następnie przeprowadzono badanie pilotażowe w grupie dzieci z szumami usznymi.

Wyniki: Na podstawie ocen pięciu sędziów kompetentnych (2 lekarzy i 3 psychologów pracujących z dziećmi z szumami usznymi) wyselekcjonowano 21 pozycje ocenionych najwyżej. Tę wersję narzędzia poddano badaniu pilotażowemu. Wzięło w nim udział 14 dzieci z szumami usznymi w wieku powyżej 10 lat. Wszystkie dzieci oceniły pozycje jako zrozumiałe i nie miały problemów z udzieleniem na nie odpowiedzi. Na podstawie ich odpowiedzi usunięto 6 pozycji o najmniejszej trafności. Stworzono w ten sposób wersję eksperymentalną narzędzia liczącą 15 pozycji, która jest obecnie testowana.

Wnioski: Powstające narzędzie będzie przeznaczone dla dzieci od 11 roku życia i pozwoli na ocenę uciążliwości odczuwanych szumów usznych.

Program badań przesiewowych słuchu wśród uczniów rozpoczynających i kończących edukację w szkołach podstawowych na terenie miasta stołecznego Warszawy

Świerniak W.¹, Skarżyński H.², Skarżyński P.H.^{2,3,5}, Tarczyński K.¹, Czajka N.¹, Zdanowicz R.¹, Kochanek K.⁴

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

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

³ Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

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

⁵ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Badania przesiewowe słuchu odgrywają niezwykle ważną rolę w profilaktyce. Pozwalają na wczesne wykrycie zaburzeń słuchu, co umożliwi z kolei szybkie rozpoczęcie leczenia, oraz eliminują lub minimalizują negatywne konsekwencje związane z tego rodzaju dysfunkcją. Dzieci z zaburzeniami słuchu często mają opóźniony rozwój mowy oraz zdolności poznawczych, co może skutkować trudnościami w uczeniu się oraz obniżonymi wynikami w nauce. W ostatnich latach Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu we współpracy z Prezydentem m.st. Warszawy zrealizował wiele programów badań przesiewowych słuchu w stolicy Polski.

Cel: Wczesne wykrycie wad słuchu, szczególnie u dzieci, które rozpoczynają i kończą naukę w szkole podstawowej. Kolejnym celem jest zwiększanie świadomości rodziców i środowiska szkolnego na temat problemów ze słuchem.

Materiał i metody: Analizie poddano 102 753 wyników przesiewowych badań słuchu wykonanych wśród dzieci 7- i 12-letnich, uczęszczających do I lub VI klasy szkół podstawowych na terenie Warszawy. Ponad połowę grupy badawczej (55,6% grupy) stanowiły dzieci 7-letnie. Wszystkie dzieci poddano badaniu słuchu metodą audiometrii tonalnej o częstotliwościach 0,5, 1, 2, 4 i 8 kHz. Badania wykonano z wykorzystaniem Platformy Badań Zmysłów (urządzenia do badań przesiewowych). Ubytek słuchu definiowano jako wartość progu słyszenia w powietrzu 25 dB HL lub wyższą dla dowolnej częstotliwości w co najmniej jednym uchu.

Wyniki: Analiza uzyskanych wyników badań przesiewowych słuchu wykazała, że pozytywny wynik audiogramu stwierdzono u 15 105 dzieci (około 14,7% badanej populacji). Wśród dzieci w wieku 7 lat odsetek wyników dodatnich wynosił 17,7%, natomiast u dzieci w wieku 12 lat – 11%. Ponadto odnotowano dużą liczbę jednostronnych ubytków słuchu.

Wnioski: Każda utrata wrażliwości słuchowej stanowi poważną przeszkodę w efektywnym uczeniu się, ponieważ większość działań edukacyjnych w środowisku szkolnym odbywa się za pośrednictwem zmysłu słuchu. Badania przesiewowe słuchu u dzieci w wieku szkolnym okazały się skutecznym i dostępnym sposobem identyfikacji zaburzeń, które nie zostały zdiagnozowane do wieku szkolnego, jak również tych, które rozwinęły się w tym okresie, spełniając swój cel, dzięki czemu możliwe było zminimalizowanie trudności i strat spowodowanych deficytem słuchu. Zgodnie z przyjętymi zasadami programów realizowanych przez Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu dzieci ze zidentyfikowanym ubytkiem słuchu są niezwłocznie kierowane na szczegółowe badania do lokalnych specjalistów w celu podjęcia właściwego leczenia. Przedstawione wyniki po raz kolejny potwierdzają potrzebę wdrożenia rutynowych badań przesiewowych słuchu wśród dzieci w wieku szkolnym.

Ropień przegrody nosa

Chmielik L.P.^{1,2}, Niedzielski A.^{1,2}

¹ Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Warszawa

² Oddział Otolaryngologii Dziecięcej, Szpital w Dziekanowie Leśnym

Wstęp: Urazy głowy są relatywnie powszechną grupą przyczyn występowania rozmaitych patologii. Do dość częstych następstw urazów nosa zaliczamy skrzywienia przegrody nosa, które występują w każdym wieku. W okresie pourazowym mogą wystąpić powikłania urazu nosa w postaci krwiaka/ropnia przegrody nosa. Właściwe rozpoznanie i zaopatrzenie ropnia przegrody nosa pozwala zapobiegać późniejszym deformacjom nosa.

Cel: Celem pracy jest przedstawienie patomechanizmu i właściwego postępowania w przypadkach ropnia przegrody nosa.

Materiał i metody: Na podstawie przeglądu literatury i własnych doświadczeń autorzy przedstawiają propozycje postępowania u pacjentów z ropniem przegrody nosa.

Wnioski:

1. W okresie pourazowym nosa należy szczególną uwagę zwrócić na możliwość powstania krwiaka/ropnia przegrody nosa.
2. Krwaki lub ropnie przegrody nosa wymaga leczenia chirurgicznego oraz zastosowania antybiotykoterapii.
3. W przypadku wystąpienia ubytków chrząstki przegrody nosa należy ją uzupełnić materiałem egzogennym lub endogennym.

Rozwój psychoruchowy dzieci z centralnymi zaburzeniami przetwarzania słuchowego oraz nieprawidłową artykulacją

Ganc M.¹, Kobosko J.¹, Skoczylas A.², Jędrzejczak W.W.¹, Skarżyński H.³

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

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

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

Wstęp: U dzieci z centralnymi zaburzeniami przetwarzania słuchowego oraz nieprawidłową artykulacją często obserwowany jest opóźniony bądź nieharmonijny rozwój psychoruchowy.

Cel: Celem badań była ocena rozwoju psychoruchowego tych dzieci uczestniczących w I serii terapii SPS artykulacja.

Metoda: W badaniu uczestniczyło 75 dzieci podzielonych na 2 grupy wiekowe: 6,5–7,9 oraz 8–9,9 lat. Badania przeprowadzono z wykorzystaniem *Kart Oceny Rozwoju Psychoruchowego* (KORP), które są narzędziem umożliwiającym ocenę rozwoju psychoruchowego w 7 sferach funkcjonowania dzieci. Sprawdzano: poziom rozwoju ruchowego, motoryki precyzyjnej i lateralizacji, spostrzegania wzrokowego i koordynacji wzrokowo-ruchowej, komunikowania się i mowy, emocji i relacji społecznych, funkcji behawioralnych oraz umiejętności przedszkolnych lub szkolnych (w zależności od wieku dziecka).

Wyniki: Uzyskane wyniki wskazywały na nieprawidłowy rozwój psychoruchowy w różnych sferach rozwoju w obu grupach wiekowych. W grupie młodszej (36 osób) i grupie starszej (39 osób) wyniki niskie w sferze rozwoju ruchowego uzyskało odpowiednio 58,5% oraz 66% dzieci. Umiejętności z zakresu motoryki precyzyjnej i lateralizacji: odpowiednio 42% i 92% dzieci prezentuje je na niskim poziomie w porównaniu do rówieśników o typowym rozwoju, a żadne z dzieci nie wykonało prób z tego obszaru funkcjonowania na poziomie wysokim. W zadaniach sprawdzających poziom rozwoju spostrzegania wzrokowego i koordynacji wzrokowo-ruchowej prawidłowe bądź wysokie umiejętności wykazało 72% dzieci z grupy młodszej i 51% z grupy starszej, a odpowiednio w tych grupach 28% i 49% dzieci uzyskało wyniki niskie w tym obszarze funkcjonowania. Niskie wyniki w sferze komunikacji i mowy otrzymano u 53% dzieci młodszych i ponad 80% dzieci starszych, a także żadne z dzieci nie wykonało zadań z tego obszaru na poziomie wysokim. Rozwój emocjonalno-społeczny u 83% dzieci w wieku 6,5–7,9 lat oraz 44% dzieci 8–9 letnich został oceniony jako prawidłowy bądź wysoki, ale u 17% wśród dzieci młodszych i 56% w grupie starszej uzyskało wyniki świadczące o poziomie niskim w tym zakresie. Niski poziom rozwoju funkcji behawioralnych wykazało ponad 40% dzieci młodszych i 77% dzieci z grupy starszej. Poziom wiedzy i uczenia się był prawidłowy bądź wysoki u blisko 70% dzieci młodszych, ale jedynie u 36% dzieci starszych.

Wnioski: Uzyskane wyniki wskazują na nieprawidłowy rozwój psychoruchowy badanych dzieci w większości

badanych sfer funkcjonowania. Dzieci takie powinny być jak najwcześniej diagnozowane i objęte wielospecjalistycznym wsparciem przez specjalistów w placówkach edukacyjnych i poradniach psychologiczno-pedagogicznych, aby mogły jak najlepiej funkcjonować zarówno w środowisku szkolnym, jak i domowym.

Rozwój psychoruchowy dzieci z obustronnym głębokim niedosłuchem zmysłowo-nerwowym wcześniej implantowanych i korzystających z implantu ślimakowego od 2 do 3 lat

Ganc M.¹, Kobosko J.¹, Jędrzejczak W.W.¹, Skarżyński H.²

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

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

Wstęp: U dzieci z głębokim obustronnym niedosłuchem zmysłowo-nerwowym, zaopatrzonych w implant ślimakowy (CI) może występować opóźniony bądź nieharmonijny rozwój psychoruchowy. Celem badań jest ocena rozwoju psychoruchowego tych dzieci po upływie od 2 do 3 lat od momentu wszczęcia CI.

Materiał i metoda: W badaniu uczestniczyło 24 dzieci z obustronnym głębokim niedosłuchem zmysłowo-nerwowym, w wieku od 36 do 52 miesięcy, którym wszczępiono implant ślimakowy między 8 a 30 miesiącem życia. Do badań wykorzystano *Karty Oceny Rozwoju Psychoruchowego* (KORP), które są narzędziem umożliwiającym ocenę rozwoju psychoruchowego w następujących sferach: ruchowej, motoryki precyzyjnej i lateralizacji, spostrzegania wzrokowego i koordynacji wzrokowo-ruchowej, komunikowania się i mowy, emocji i relacji społecznych, funkcji behawioralnych oraz umiejętności przedszkolnych lub szkolnych (w zależności od wieku dziecka). Badanie za pomocą KORP przeprowadzono pomiędzy 23 a 33 miesiącem od aktywacji CI.

Wyniki: Uzyskane wyniki pokazały, że u około 75% badanych dzieci prezentowany poziom rozwoju w zakresie sfery ruchowej i motoryki precyzyjnej i lateralizacji, a u około 70% dzieci – w sferze spostrzegania wzrokowego i koordynacji wzrokowo-ruchowej – odpowiada wiekowi chronologicznemu lub wynikom wysokim w porównaniu z grupą słyszących rówieśników z grupy normatywnej. Połowa badanej grupy dzieci wykazuje niski poziom funkcjonowania w sferze komunikacji i mowy, a około 60% badanych – niski poziom w zakresie rozwoju emocjonalno-społecznego, funkcji behawioralnych oraz wiedzy i umiejętności uczenia się.

Wnioski: Uzyskane wyniki pokazują, że głuche dzieci będące użytkownikami CI wykazują nieharmonijny rozwój. Opóźnienia rozwojowe obejmują nie tylko sferę rozwoju mowy i komunikowania się, lecz także sferę rozwoju społeczno-emocjonalnego, funkcji behawioralnych oraz sferę nabywania wiedzy. Dzieci te wymagają dodatkowego wsparcia w postaci zajęć specjalistycznych ukierunkowanych na rozwój kompetencji językowych i obejmujących

funkcjonowanie emocjonalno-społeczne, a także oddziaływać podnoszących kompetencje przedszkolne, prowadzonych na terenie placówek edukacyjnych i w poradniach psychologiczno-pedagogicznych.

Badania finansowane z grantu nr UMO-2013/08/W/HS6/00333.

Studium przypadku pacjenta z zespołem skrzelowo-uszno-nerkowym

Buksińska M., Skarżyński P.H., Skarżyński H.

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

Wstęp: Zespół skrzelowo-uszno-nerkowy (BOR) jest rzadkim, uwarunkowanym genetycznie zespołem wad wrodzonych dziedziczonym w sposób autosomalny dominujący. Zaburzeniom rozwojowym I i II łuku skrzelowego towarzyszą wady wrodzone nerek. Anomalie mogą dotyczyć zarówno ucha zewnętrznego, jak i ucha środkowego i wewnętrznego.

Cel: Celem pracy była analiza dostępnej literatury na temat zespołu skrzelowo-uszno-nerkowego.

Materiał i metody: Autorzy dokonali przeglądu literatury dostępnej w medycznych bazach danych. Zebrano informacje dotyczące uwarunkowań genetycznych, najczęściej obserwowanych objawów, diagnostyki oraz możliwego leczenia niedosłuchu u pacjentów z zespołem BOR. Praca zawiera również studium przypadku 7,5-letniej dziewczynki z zespołem BOR, która zgłosiła się do IFPS z powodu obustronnego niedosłuchu. Przedstawiono proces diagnostyczny i leczniczy oraz wyniki leczenia pacjentki.

Wnioski: Zaburzenia rozwojowe I i II łuku skrzelowego, mogące występować u pacjentów z zespołem skrzelowo-uszno-nerkowym, wymagają dokładnej diagnostyki w celu wybrania optymalnej metody leczenia, zależnej od stopnia niedorozwoju ucha oraz nasilenia objawów.

Stwardnienie rozsiane jako przykład nagłej głuchoty u nastoletniej dziewczynki

Adamek-Nowak D., Morawska-Kochman M., Resler K., Zatoński T.

Klinika Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

Wstęp: Nagła głuchota u dzieci to rzadko występująca jednostka chorobowa. Definiowana jest jako nagły – pojawiający się do 72 godzin – ubytek słuchu o 30 dB w 3 sąsiadujących częstotliwościach. Przyczyna takiego stanu może być nieznaną, ale może być spowodowana przez różne choroby m.in. stwardnienie rozsiane.

Cel: Przedstawienie przypadku dziewczynki hospitalizowanej z powodu nagłej głuchoty prawostronnej, u której rozpoznano stwardnienie rozsiane.

Wyniki: 15-letnia dziewczynka przyjęta do oddziału z powodu nagłej głuchoty prawostronnej. W badaniach dodatkowych stwierdzono w audiogramie ubytek słuchu 85–110 dB w zakresie 1,5–8 kHz. W otoemisji akustycznej (DPOAE) zarejestrowano prawidłowe odpowiedzi. W badaniu potencjałów wywołanych pnia mózgu (ABR) dla trzasku nie uzyskano fali V. W badaniu rezonansu magnetycznego (MR) głowy stwierdzono zmiany demielinizacyjne istoty białej. Pozwoliło to na rozpoznanie stwardnienia rozsianego u dziecka i skierowanie na dalsze leczenie pod opiekę neurologiczną. Kontrolne badanie słuchu wykazało poprawę słuchu, co jest charakterystyczne dla obrazu klinicznego stwardnienia rozsianego.

Wnioski: Nagła jednostronna głuchota u dziecka wymaga szerokiej diagnostyki audiologicznej. Przyczyną nagłej jednostronnej głuchoty u dziecka może być stwardnienie rozsiane.

Stymulacja Polimodalnej Percepcji Sensorycznej metodą Skarżyńskiego (SPPS-S[®]) – ocena oraz porównanie efektywności terapii realizowanej w formie zdalnej i stacjonarnej

Czajka N.¹, Skarżyński P.H.^{1,2,4}, Skarżyński H.³, Gos E.¹

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

² Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Słuch jest zmysłem, który u dziecka w sposób bardzo znaczący wpływa na rozwój. Zaburzenia w jego obrębie skutkować mogą w różny sposób, przekładając się na każdą sferę życia. Zaburzenia słuchu mogą dotyczyć zarówno części obwodowej narządu słuchu, jak i ośrodkowej. Szacuje się, że ośrodkowe zaburzenia przetwarzania słuchowego w izolowanej formie dotyczą 2–3% populacji dzieci w wieku szkolnym, jednak jako trudności współwystępujące z innymi zaburzeniami mogą sięgać nawet kilkudziesięciu procent. Według dostępnych rekomendacji proponowane są trzy zasadnicze podejścia w terapii pacjentów z trudnościami w przetwarzaniu słuchowym: przekształcanie i dostosowywanie środowiska, w jakim pacjent przebywa, uczenie strategii kompensujących trudności oraz stosowanie treningów słuchowych ukierunkowanych na konkretny deficyt słuchowy.

Cel: Głównym celem pracy jest ocena oraz porównanie efektywności terapii SPPS-S[®] realizowanej w formie zdalnej i stacjonarnej.

Materiał i metody: Stymulacja Polimodalnej Percepcji Sensorycznej metodą Skarżyńskiego jest formą stymulacji słuchowej mającą zastosowanie w wielu różnych grupach

zaburzeń współwystępujących z ośrodkowymi zaburzeniami przetwarzania słuchowego. Rozwiązania zastosowane w SPPS-S[®] oferują wieloaspektową terapię w połączeniu z treningiem psychologicznym, podczas której angażowane są różne zmysły jednocześnie (słuch, wzrok i dotyk) oraz następuje ich integracja i koordynacja. Terapię SPPS-S[®] pacjenci mogą realizować w ośrodku rehabilitacyjnym (stacjonarnie) lub w domu (zdalnie). Materiał pracy stanowią wyniki 100 pacjentów, którzy ukończyli zdalną formę terapii SPPS-S[®] oraz wyniki 100 pacjentów, którzy wykonywali terapię SPPS-S[®] w formie stacjonarnej.

Wyniki: Analizy statystyczne wykazały znaczną skuteczność przedstawionej metody rehabilitacji. Zmiany wyników po terapii, zarówno w formie zdalnej, jak i stacjonarnej, były istotnie statystycznie (lepsze od wyników sprzed terapii) we wszystkich testach oceniających ośrodkowe procesy przetwarzania słuchowego. Wyniki potwierdzają zatem wysoką skuteczność SPPS-S[®] w obu formach jej realizacji.

Wnioski: Na podstawie oceny i porównania wyników pacjentów wykazano, że w przypadku terapii realizowanej w formie zdalnej efektywność oddziaływań w żaden sposób nie odbiega od formy stacjonarnej. Zatem telerehabilitacja – zdalna SPPS-S[®] – jest skuteczną formą wsparcia pacjentów w ich własnych domach.

Stymulator Polimodalnej Percepcji Sensorycznej Skarżyńskiego w rehabilitacji dzieci z zaburzeniami przetwarzania słuchowego – analiza wyników badań na materiale Podkarpackiego Centrum Słuchu i Mowy Medincus w Rzeszowie

Sobańska J.¹, Szuber D.¹, Skarżyński P.H.^{2,3,4}

¹ Podkarpackie Centrum Słuchu i Mowy Medincus, Rzeszów

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

³ Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Na właściwe rozumienie i nadawanie mowy wpływa nie tylko dobre słyszenie, lecz także uważne słuchanie i przetwarzanie słuchowe dźwięków. Słuchanie – w odróżnieniu od słyszenia – to zdolność człowieka polegająca na mobilizowaniu się, aby słyszeć. Zaburzenia percepcji słuchowej mogą utrudniać dostęp do informacji dźwiękowej, zakłócać rozwój mowy i w konsekwencji negatywnie wpływać na funkcjonowanie dziecka w szkole. W rehabilitacji zaburzeń przetwarzania słuchowego czynności uwagi stymuluje się m.in. poprzez terapię słuchową.

Cel: Celem pracy jest porównanie wyników badań funkcji przetwarzania słuchowego – przed terapią i po terapii słuchowej Stymulatorem Polimodalnej Percepcji Sensorycznej Skarżyńskiego (SPPS-S) – grupy pacjentów Podkarpackiego Centrum Słuchu i Mowy Medincus, u których zdiagnozowano zaburzenia przetwarzania słuchowego.

Materiał i metoda: Badaną grupę stanowiło 25 dzieci (20 chłopców i 5 dziewczynek) w wieku od 7 do 12 roku życia. Proces diagnostyczny składał się z wywiadu z rodzicem, badań audiologicznych oraz testów oceniających wyższe funkcje słuchowe. Do programowania terapii SPPS-S zastosowano wyniki: Frequency Pattern Test (FPT), Duration Pattern Test (DPT) oraz Dichotic Digit Test (DDT).

Wyniki: Badane dzieci we wszystkich testach uzyskały znacząco lepsze wyniki po terapii w porównaniu do stanu przed terapią SPPS-S. Największą poprawę zaobserwowano dla testu FPT – średnia zmiana to 40,5%. W teście DPT poprawa wyniosła średnio 34,1%, w teście DDT odpowiedzi z ucha lewego poprawiły się średnio o 14,3%, a z ucha prawego o 13,8%. Ze względu na małą liczbę dzieci w poszczególnych grupach wiekowych, nie zastosowano testu statystycznego, ale ograniczono się do podania wyników przeciętnych przed rozpoczęciem terapii i po zakończeniu terapii słuchowej SPPS-S.

Wnioski: Terapia SPPS-S przyczyniła się do efektywnego koncentrowania uwagi słuchowej, poprawy sprawności rozpoznawania różnicy dotyczącej wysokości i długości dźwięków oraz lepszej autokontroli słuchowej, co sprzyja eliminowaniu wad wymowy. Poprawa w wynikach testów badanych pacjentów przełożyła się na skuteczność działań dzieci podczas zajęć logopedycznych w zakresie zadań słuchowo-językowych.

Torbiel Tornwaldta

Chmielik L.P.^{1,2}, Jerzmański Ł.², Niedzielski A.^{1,2}

¹ Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Warszawa

² Oddział Otolaryngologii Dziecięcej, Szpital w Dziekanowie Leśnym

Wstęp: Do częstych przyczyn upośledzenia drożności nosa u dzieci należy przerost migdałka gardłowego. Mimo że jest to powszechnie spotykana dolegliwość wśród dzieci, przyczyny przerostu migdałka nie są do końca poznane. Mogą do nich należeć między innymi wady wrodzone.

Cel: Celem pracy jest przedstawienie torbieli Tornwaldta jako jednej z przyczyn prowadzących do powiększenia migdałka gardłowego.

Materiał i metody: Na podstawie literatury i własnych doświadczeń autorzy przedstawiają obraz kliniczny oraz metody diagnostyki i terapii w przypadku torbieli Tornwaldta.

Wnioski:

1. Torbiel Tornwaldta jest wadą rozwojową gardła.
2. Metodą leczenia jest leczenie chirurgiczne.

Udział genów *CD164* oraz *LMX1A* w powstawaniu niedosłuchu dominującego

Oziębło D.^{1*}, Leja L.M.^{1,2*}, Sarosiak A.^{1,2}, Bałdyga N.¹, Skarżyński H.³, Ołdak M.¹

¹ Zakład Genetyki, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Studium Medycyny Molekularnej, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

³ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Niedosłuch (HL) ze względu na częstość występowania jest ważnym problemem medycznym i społecznym. Niedosłuch dziedziczny w sposób autosomalny dominujący (ADHL) jest drugim najbardziej rozpowszechnionym typem dziedzicznego niedosłuchu. Dotychczas zidentyfikowano 50 genów związanych z niedosłuchem dziedzicznym autosomalnie dominującym. W ostatnich latach nastąpił prężny rozwój diagnostyki genetycznej dzięki opracowaniu techniki sekwencjonowania następnej generacji (NGS). Gen *CD164* koduje małe białko transbłonowe – sialomucynę odpowiedzialne za adhezję, migrację oraz endocytozę. Badania immunohistochemiczne wykonane na modelu mysim wykazały ekspresję genu *CD164* m.in.: w zwoju spiralnym ślimaka, komórkach słuchowych zewnętrznych i wewnętrznych oraz w prążku naczyńnym. Gen *LMX1A* koduje czynnik transkrypcyjny, który jest odpowiedzialny za rozwój neuronów dopaminergicznych oraz ucha wewnętrznego.

Cel: Celem pracy była identyfikacja wariantów patogennych w genach *CD164* i *LMX1A* u pacjentów pediatrycznych z ADHL.

Materiał i metody: Do badań włączono 58 wielopokoleniowych rodzin z prelingwalnym niedosłuchem. W rodzinach występował HL sugerujący dominujący model dziedziczenia, wykluczono obecność czynników środowiskowych i najczęstszych przyczyn genetycznych HL – warianty w *locus* DFNB1 (geny *GJB2* oraz *GJB6*). Materiałem wykorzystanym w badaniach było DNA genomowe uzyskane z krwi obwodowej i/lub komórek nabłonkowych jamy ustnej probanda i członków jego rodziny. Materiał poddano sekwencjonowaniu następnej generacji (NGS) z wykorzystaniem panelu wielogenowego (zawierającego 237 geny zaangażowane w rozwój izolowanego oraz syndromicznego HL) przy zastosowaniu zestawu Kapa HyperPlus oraz sond SeqCap EZ Choice zgodnie z protokołem producenta. Otrzymane biblioteki sekwencjonowano na platformie MiSeq. Patogenność zidentyfikowanych wariantów była oceniana na podstawie ich częstości w populacyjnych bazach danych (m.in. 1000 Genomów, ExAC, gnomAD, ESP6500) oraz wyniki algorytmów bioinformatycznych (MutationTaster, SIFT, LRT, CADD oraz PolyPhen-2). Segregację wariantów z niedosłuchem w rodzinie potwierdzano sekwencjonowaniem metodą Sangera.

Wyniki: W wyniku przeprowadzonych badań genetycznych zidentyfikowano patogenny heterozygotyczny znany wariant c.574C>T (p.Arg192*) zlokalizowany w genie *CD164*, który w pełni segregował z niedosłuchem w rodzinie. Znaleziony wariant zlokalizowany jest w eksonie 6.

i wprowadza przedwczesny kodon stop. Wariant p.Arg192* nie występował w żadnej z analizowanych populacyjnych baz danych. Dane literaturowe opisują wyłącznie jedną rodzinę z niedosłuchem, w której za niedosłuch odpowiedzialny jest wariant zlokalizowany w genie *CD164*. W drugiej przedstawionej rodzinie zidentyfikowaliśmy prawdopodobnie patogenny heterozygotyczny nowy wariant c.686C>A (p.Ala229Asp) w genie *LMX1A*. Do tej pory opisano wyłącznie trzy rodziny, w których zidentyfikowano inne warianty patogene *LMX1A* odpowiedzialne za powstanie niedosłuchu.

Wnioski: Zastosowanie metody NGS w postaci autorskiego panelu genowego umożliwiło identyfikację wariantów prawdopodobnie patogennych odpowiedzialnych za ADHL u pacjentów pediatrycznych. Zidentyfikowane warianty zwiększają liczbę genów odpowiedzialnych za występowanie niedosłuchu w polskiej populacji oraz potwierdzają ogromną heterogenność choroby.

Praca finansowana z projektu NCN: 2016/22/E/NZ5/00470.

*Autorzy w równym stopniu przyczynili się do powstania pracy.

Uszkodzenia słuchu spowodowane ekspozycją na głośną muzykę u dzieci w wieku szkolnym oraz współczesna profilaktyka urazów akustycznych

Olszewski J.

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

Cel: Celem badania była ocena częstości występowania zaburzeń słuchu spowodowanych ekspozycją na głośną muzykę u dzieci w wieku szkolnym oraz współczesna profilaktyka urazów akustycznych.

Materiał i metody: 700 uczniów gimnazjów i szkół ponadgimnazjalnych, w wieku od 13 do 18 lat, zostało poddanych badaniom otologicznym i audiometrycznym. Przed badaniem przeprowadzano ankietę w celu określenia częstotliwości oraz czasu spędzonego w dyskotekach, na koncertach muzyki pop/rock i na korzystaniu z indywidualnych odtwarzaczy audio.

Wyniki: Z analizy wykluczono 57 uczniów ze względu na choroby ucha środkowego lub inne patologie. Ostateczna próba składała się z 643 osób, które na podstawie wyników ankiety zostały podzielone na trzy grupy: 131 nienarażonych (nigdy nie uczestniczyli w dyskotekach/koncertach oraz nie używali indywidualnych odtwarzaczy audio), 169 średnio narażonych (odwiedzali dyskoteki/koncerty raz w miesiącu oraz korzystali z indywidualnych odtwarzaczy audio przez 1–3 godziny, 1–3 razy w tygodniu) oraz 343 bardzo narażonych (dyskoteki/koncerty 1–2 razy w tygodniu, indywidualne odtwarzacze audio 7 godzin dziennie, 4–7 razy w tygodniu). W obu narażonych grupach stwierdzono ubytek słuchu dla częstotliwości 4 lub 6 kHz, w grupie średnio narażonej ubytek słuchu stwierdzono u 18 dzieci (10,7%), w grupie bardzo

narażonej – u 56 dzieci (16,3%), 24 osoby (32,4%) skarżyły się na szumy uszne.

Wnioski: Badanie potwierdziło, że „piękny hałas” głośnej muzyki może zwiększać ryzyko wystąpienia uszkodzenia słuchu oraz szumów usznych. Zaleca się wykonywanie przesiewowych badań słuchu oraz unikanie słuchania głośnej muzyki u dzieci w wieku szkolnym. Strategię działań profilaktycznych określają przepisy Unii Europejskiej oraz wdrażające je przepisy krajowe, które sprowadzają się do eliminowania zagrożenia i jego redukcji, bądź ograniczenia z uwzględnieniem dostępnych rozwiązań technicznych i organizacyjnych w celu zminimalizowania ryzyka uszkodzenia słuchu. W przypadku braku możliwości zmniejszenia poziomów hałasu metodami technicznymi i organizacyjnymi konieczne jest zastosowanie indywidualnych ochronników słuchu.

Wiodące przyczyny genetyczne wrodzonej głuchoty

Oziębło D.¹, Skarżyński H.², Ołdak M.¹

¹ Zakład Genetyki, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

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

Wstęp: Niedosłuch jest jednym z najczęstszych zaburzeń zmysłów i dotyka prawie 466 mln ludzi na całym świecie. Każdego roku 1–6/1000 dzieci rodzi się z niedosłuchem ciężkim do głębokiego. U zdecydowanej większości tej grupy pacjentów identyfikowane są warianty *locus* DFNB1 (geny *GJB2* i *GJB6*). Pozostałe przyczyny niedosłuchu są wciąż słabo poznane.

Cel: Celem wykonanych badań była charakterystyka genetycznych przyczyn niedosłuchu w grupie dzieci z wrodzoną głuchotą.

Materiał i metody: W badaniu zrekrutowano 51 dzieci z wrodzonym głębokim niedosłuchem izolowanym. U wszystkich pacjentów wykluczono obecność patogennych wariantów *locus* DFNB1, jak również prawdopodobny udział czynników środowiskowych w rozwoju niedosłuchu. Materiał genetyczny został wyizolowany z krwi obwodowej lub wymazów nabłonka jamy ustnej dostępnych członków rodzin. W materiale pochodzącym od probandów przeprowadzono wysokoprzepustowe sekwencjonowanie wszystkich części genomu kodujących białka (WES). Potwierdzenie obecności zidentyfikowanych wariantów genetycznych i ich segregację w poszczególnych rodzinach przeprowadzono z użyciem sekwencjonowania metodą Sanger. W przypadku wariantów liczby kopii (CNVs) weryfikację wykonywano z użyciem metody qPCR oraz aCGH.

Wyniki: W wyniku przeprowadzonych badań przyczynę genetyczną niedosłuchu zidentyfikowano u prawie 73% badanych dzieci (37/51). Zidentyfikowane warianty lokalizowały się w następujących genach: *MYO15A* ($n = 7$), *PAX3* ($n = 5$), *MITF* ($n = 3$), *TMC1* ($n = 3$), *CDH23* ($n = 3$), *OTO* ($n = 2$), *SLC26A* ($n = 2$), *SOX10* ($n = 2$) *ACTG1* ($n = 1$),

GJB2 ($n = 1$), *MYO7A* ($n = 1$), *PCDH15* ($n = 1$), *PJVK* ($n = 1$), *TMPRSS3* ($n = 1$), *USH1C* ($n = 1$) oraz *WFS1* ($n = 1$). Spośród wykrytych wariantów genetycznych 26% (14/54) stanowiły warianty dziedziczone w sposób autosomalny dominujący, z czego aż osiem powstało *de novo*. Postać syndromiczną HL zidentyfikowano u 25% (13/51) pacjentów. Ponad połowa (28/54) wykrytych sprawczych wariantów genetycznych nie była wcześniej powiązana z HL.

Wnioski: Otrzymane wyniki wskazują na dużą heterogenność genetycznych przyczyn niedosłuchu w populacji polskich pacjentów z wrodzoną głuchotą. Po wykluczeniu wariantów w *locus* DFNB1 diagnostyka genetyczna tej grupy powinna opierać się na wykonywaniu analiz wielogenowych. W grupie pacjentów bez zidentyfikowanej przyczyny genetycznej należy rozszerzyć obszar poszukiwań i wykorzystać bardziej zaawansowane technologie umożliwiające analizę całego genomu (WGS).

Praca finansowana z projektu: NCN 2017/27/N//NZ5/02369.

Wpływ czasu trwania bodźca na próg odruchu przy pomiarze odruchu mięśnia strzemiączkowego u dzieci – użytkowników implantów ślimakowych

Walkowiak A.¹, Lorens A.¹, Obrycka A.¹, Kontides A.², Karwat M.¹, Najar A.¹, Skarzyński H.¹

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

² Med-El gmbh, Innsbruck, Austria

Wstęp: W procedurze doboru parametrów stymulacji u użytkowników implantów ślimakowych najczęściej stosowany jest, ze względu na łatwość przeprowadzenia, pomiar wywołanych potencjałów z nerwu słuchowego. Kolejnym badaniem, również wykorzystywanym w tej procedurze, jest pomiar progu elektrycznie wywołanego odruchu mięśnia strzemiączkowego (ESRT). Badanie to wymaga – w porównaniu do badania potencjałów – spełnienia pewnych warunków (prawidłowy stan ucha środkowego, przynajmniej bierna współpraca osoby badanej), jednak według literatury ma większą wartość diagnostyczną. Dostępne publikacje pokazują, że korelacja pomiędzy progami odruchu mięśnia strzemiączkowego a wartościami komfortowego słyszenia (parametrami ustawianymi w procedurze doboru parametrów stymulacji) jest wysoka i wynosi od 0,6 do nawet 0,8. Jednak pomiar ESRT można wykonywać za pomocą impulsów o różnym czasie trwania, co może przekładać się na różne wartości progu odruchu.

Cel: Sprawdzenie wpływu czasu trwania impulsów używanych podczas pomiaru progu odruchu mięśnia strzemiączkowego na wartość rejestrowanego progu.

Materiał i metody: Trzydzieścioro dzieci w wieku poniżej 5 lat, użytkownicy systemu

Med-El, z aktywnymi wszystkimi dwunastoma elektrodami implantu, bez malformacji ślimaka.

Parametry stymulacji podczas pomiaru progu odruchu: szerokość impulsów 100, 200, 300, 500 ms, impulsy podawane na elektrody 2, 6, 9 i 11. Rejestracja odpowiedzi za pomocą analizatora ucha środkowego Titan w trybie Decay Mode.

Wyniki: U piętnaściora dzieci uzyskano odruch mięśnia strzemiączkowego dla wszystkich badanych szerokości impulsów.

Wnioski: Wartość progu odruchu mięśnia strzemiączkowego silnie zależy od szerokości podawanych bodźców. Planowane są kolejne badania w celu określenia korelacji pomiędzy tak uzyskanymi wartościami progu odpowiedzi a wartościami komfortowego słyszenia.

Wszczepialne protezy słuchowe u dzieci – możliwości i ograniczenia

Ratuszniak A.

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

Wszczepialne protezy słuchowe są akceptowalną i obecnie dość powszechnie dostępną formą rehabilitacji słuchu dla dorosłych i dla dzieci. Korzyści z ich zastosowania zarówno z perspektywy audiologicznej, jak i jakości życia są szeroko raportowane w literaturze. Populacja pediatryczna stawia jednak przed klinicystami różnorodne wyzwania: adekwatny do wieku dokładny proces diagnostyczny, stany chorobowe, wybór protezy słuchu, względy anatomiczne, większe ryzyko urazu i uszkodzenia procesora dźwięku. Biorąc pod uwagę potrzeby tej szczególnej grupy pacjentów, na podstawie dostępnej wiedzy i możliwości technologicznych modyfikowane są kryteria kwalifikacji do wszczepu, techniki chirurgiczne oraz same protezy. Raportowana jest coraz mniejsza liczba poważnych komplikacji. Protezy wszczepialne mogą więc również u dzieci stanowić skuteczny, a zarazem bezpieczny środek do rehabilitacji słuchu i minimalizować ograniczenia powodowane przez niedosłuch w codziennym funkcjonowaniu. Choć urządzenia te są dobrze tolerowane, a procedura znana, cały proces związany ze wszczęciem implantu nie jest jednak pozbawiony pewnego ryzyka. W celu uzyskania możliwie najlepszych wyników niezbędne jest multidyscyplinarne podejście zespołu klinicystów ze szczególnym uwzględnieniem specyfiki problemów występujących u dzieci.

Wykorzystanie kwestionariuszy do oceny korzyści z wymiany procesorów mowy implantu ślimakowego u dzieci

Mocior K., Obrycka A., Witkowska J., Lorens A., Walkowiak A., Skarzyński P.H., Skarzyński H.

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

Wstęp: W najnowszej generacji procesorach mowy do systemów implantów ślimakowych zostały zaimplementowane

funkcje takie jak: kierunkowość mikrofonów, systemy redukcji szumu czy systemy adaptacyjne automatycznej analizy i rozpoznawania sceny akustycznej oparte na algorytmach sztucznej inteligencji. Mają one na celu poprawę funkcjonowania użytkownika implantu ślimakowego, zwłaszcza w trudnych warunkach akustycznych. Wymiana starszej generacji procesorów mowy na nowe daje możliwość przeprowadzenia oceny przydatności nowych funkcji w sytuacjach życia codziennego. Ocena taka jest trudna do przeprowadzenia w warunkach klinicznych (brak wiarygodnych metod obiektywnego testowania algorytmów sztucznej inteligencji), natomiast jest możliwa z wykorzystaniem badań kwestionariuszowych.

Cel: Ocena korzyści z wymiany procesorów mowy u dzieci z użyciem narzędzi kwestionariuszowych.

Materiał i metody: Do badania oceny korzyści z wymiany procesora mowy wybrano następujące narzędzia: Wskaźnik Jakości Dźwięku w Implantsie (HISQUI), Kwestionariusz Zadowolenia z Procesora Dźwięku (APSQ) oraz kwestionariusz SSQ. Badania przeprowadzono podczas trzech kolejnych dni, w których zaplanowano wymiany procesorów mowy. Każdego dnia do badania użyto innego kwestionariusza. Każdy pacjent otrzymał dodatkowy kwestionariusz do wypełnienia w domu. Po około dwóch tygodniach od wymiany procesora przeprowadzono telekonsultację, podczas której dodatkowo poproszono pacjentów o wypełnienie i odesłanie kwestionariusza. W efekcie przeprowadzonych działań 40 dzieci w wieku od 7,6 do 17,2 lat zostało przebadanych z wykorzystaniem kwestionariusza HISQUI, 50 dzieci w wieku od 7,6 do 18,0 lat z użyciem kwestionariusza APSQ, a 32 dzieci w wieku od 10,1 do 17,5 lat – kwestionariuszem SSQ.

Wyniki: Wskaźnik Jakości Dźwięku w Implantsie (HISQUI) w nowym procesorze był średnio o 5,08 punktu wyższy niż w starym procesorze. Istotny wzrost korzyści z nowego procesora (średnio o 0,86 punktu) zaobserwowano dla badania kwestionariuszem SSQ. Wyniki Kwestionariusza Zadowolenia z Procesora Dźwięku (APSQ) były porównywalne w przypadku starego i nowego procesora mowy.

Wnioski: Zastosowanie nowej technologii przetwarzania dźwięku w procesorach mowy istotnie zwiększa korzyści u dzieci użytkowników implantów ślimakowych.

Wymiana procesora mowy w czasie pandemii Covid-19 u dzieci korzystających z implantów ślimakowych

Obrycka A., Lorens A., Walkowiak A., Włodarczyk E., Skarżyński P.H., Skarżyński H.

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

Wstęp: Szybko rozwijające się zagrożenie dla zdrowia publicznego spowodowane pandemią koronawirusa spowodowało wstrzymanie przyjęć planowych i zabiegów operacyjnych, z wyjątkiem pacjentów z bezpośrednim zagrożeniem życia. Ograniczenia te dotknęły również

użytkowników implantów ślimakowych będących pod stałą opieką pooperacyjną, w szczególności w zakresie wymian procesorów mowy. Dla dzieci użytkowników implantów wstrzymanie świadczeń związanych z wymianą procesora mowy wiąże się z zatrzymaniem procesu rehabilitacji oraz ograniczeniem możliwości edukacyjnych.

Cel: Opracowanie procedury przeprowadzenia wymian procesorów mowy dostosowanej do warunków pandemicznych.

Materiał i metody: Do opracowania procedury wykorzystane zostały elementy koncepcji zarządzania Lean. Wymiany procesorów mowy zaplanowano na soboty, w dwóch oddzielonych od siebie lokalizacjach, z zachowaniem wymogów bezpieczeństwa (środki ochrony osobistej, dezynfekcja pomieszczeń, zachowanie odpowiedniego dystansu) oraz ściśle według przygotowanego planu.

Wyniki: Dzięki opracowanej procedurze zwiększono 10-krotnie liczbę wymian w stosunku do innych miesięcy, w których realizowano wymiany. Nie odnotowano zgłoszeń o zachorowaniu na COVID-19 w czasie dwóch tygodni od dnia wymiany procesora.

Wnioski: W czasie pandemii COVID-19 możliwe jest sprawne przeprowadzanie wymian procesorów mowy z zachowaniem wymogów bezpieczeństwa.

Wyniki audiologiczne zastosowania implantu Bonebridge u dzieci

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

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

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

³ *Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa*

⁴ *Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany*

Wstęp: W obszarze urządzeń służących kompensowaniu niedosłuchu przewodzeniowego i mieszanego zastosowanie znajdują aparaty słuchowe na przewodnictwo powietrzne i kostne oraz różnego typu urządzenia wszczepialne. Wybór określonego typu protezy słuchowej u dzieci zależy głównie od stopnia niedosłuchu, wieku i warunków anatomicznych. Jednym z urządzeń znajdujących zastosowanie u pacjentów powyżej 5 roku życia jest implant typu Bonebridge.

Cel: Celem pracy jest ocena korzyści z zastosowania systemu Bonebridge w populacji dzieci.

Materiał i metody: Materiał stanowi grupa 11 dzieci w wieku od 10 do 17 lat, z jedno- lub obustronnym niedosłuchem przewodzeniowym lub mieszanym, zaimplantowanych jednostronnie systemem Bonebridge BCI601 w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w Kajetanach. W celu

oceny korzyści z zastosowanego rozwiązania przeprowadzono testy: audiometrię progową w polu swobodnym oraz audiometrię słowną w polu swobodnym, a także kwestionariusz APHAB.

Wyniki: Analiza uzyskanych wyników badań w polu swobodnym wykazała istotną statystycznie poprawę czułości słyszenia oraz stopnia dyskryminacji mowy. Wyniki oceny kwestionariuszowej potwierdzają korzyści zauważalne w funkcjonowaniu słuchowym dzieci w różnych warunkach akustycznych po zastosowaniu implantu Bonebridge.

Wnioski: Z przeprowadzonych badań wynika, że system Bonebridge jest skutecznym i efektywnym narzędziem w kompensacji niedosłuchu przewodzeniowego i mieszanego u dzieci. W odpowiednich warunkach anatomicznych implant Bonebridge może stanowić bezpieczną alternatywę dla innych stosowanych powszechnie systemów wykorzystujących kostne przewodnictwo dźwięków.

Wyniki dwuosznego stosowania implantów ślimakowych u dzieci

Lorens A., Obrycka A., Walkowiak A., Grabowska E., Skarżyński H.

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

Wstęp: Badania nad stosowaniem implantów dwuosznych (*bilateral CI*) na przestrzeni ostatnich lat przyniosły kolejne dowody na to, że stosowanie implantów ślimakowych obustronnie pozwala na osiągnięcie przez pacjenta dodatkowych korzyści w porównaniu z implantem wszczepianym jednostronnie. Wszczepienie drugiego implantu, zwłaszcza po upływie długiego czasu (kilku lat) w stosunku do pierwszego przynosi korzyści wynikające ze słyszenia obuusznego (tzw. efekty obuuszne), należy jednak liczyć się z różnicami w przetwarzaniu słuchowym (percepcji słuchowej) w uchu wcześniej implantowanym w porównaniu z uchem implantowanym później, zwłaszcza we wczesnym okresie po drugiej implantacji.

Cel: Ocena różnic w przetwarzaniu słuchowym między uchem wcześniej implantowanym i uchem później implantowanym.

Materiał i metody: Grupę badaną stanowiło 63 dzieci z obustronnym głębokim niedosłuchem zmysłowo-nerwowym, implantowanych obuusznie w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu, z półrocznym doświadczeniem w użytkowaniu dwóch implantów. Średni wiek w dniu wszczepienia pierwszego implantu: 1,9 roku, średni wiek w dniu wszczepienia drugiego implantu: 7,8 roku, średni odstęp czasu pomiędzy operacjami: 5,9 roku. Oceny percepcji słuchowej dokonano przy użyciu Adaptacyjnego Testu Oceny Progu Rozumienia Mowy (AAST). Badanie przeprowadzono w ciszy i w szumie dla każdego ucha oddzielnie. Test wykonano w kabinie audiometrycznej, zarówno sygnał, jak i szum prezentowane były naprzemiennie.

Wyniki: Przeprowadzone badania wykazały różnice w percepcji słuchowej w uchu później implantowanym w porównaniu do ucha wcześniej implantowanego.

Wnioski: W krótkim okresie (pół roku) po wszczepieniu implantu do drugiego ucha (procedura sekwencyjna) obserwuje się efekt ucha dominującego (ucho wcześniej zaimplantowane).

Rekomendacja dotycząca wszczepienia drugiego implantu ślimakowego w procedurze sekwencyjnej, opracowana podczas obrad okrągłego stołu XLIII Krajowej Konferencji Naukowo-Szkoleniowej „Problemy otorynolaryngologii dziecięcej w codziennej praktyce” 8–9 listopada 2020, Kajetany.

Zaburzenia oddychania w przebiegu naczynek wczesnodziecięcych

Oleśna A., Więclewski Ł., Malicka M., Zakrzewska A.

Klinika Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

Wstęp: Naczyniaki wczesnodziecięce stanowią 10% guzów występujących w okresie niemowlęcym i są najczęściej zlokalizowane w obrębie głowy i szyi. Występują częściej u dziewczynek. Dolegliwości z nimi związane pojawiają się po kilku tygodniach życia dziecka i gwałtownie narastają, aż do końca 1 roku życia. Umiejscowienie ich w drogach oddechowych może powodować narastającą duszność, nierzadko zagrażającą życiu dziecka. Naczyniaki wczesnodziecięce najczęściej pojawiają się na skórze lub w tkance podskórnej, dzięki czemu są łatwe do zaobserwowania podczas badania ogólnopediatrycznego. Należy jednak pamiętać o możliwości współistnienia naczynek wewnątrznych u tych dzieci. Problemy diagnostyczne powstają w przypadkach, w których nie stwierdza się żadnych niepokojących zmian skórnych, a obserwowane objawy dotyczą głównie zaburzeń oddychania.

Materiał i metody: Omówiono dwa przypadki kliniczne pacjentów hospitalizowanych w Klinice Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej UM w Łodzi, u których głównym objawem były nasilone zaburzenia oddychania, nieustępujące po dotychczasowym leczeniu w oddziałach pediatrycznych. Podejrzenia naczyniaka wczesnodziecięcego podjęto po wykonaniu diagnostyki obrazowej oraz badania laryngotracheoskopowego w znieczuleniu ogólnym.

Wyniki: Po badaniach diagnostycznych wskazujących na możliwość rozpoznania naczyniaka wczesnodziecięcego włączono leczenie doustne propranololem. Uzyskanie dobrego efektu klinicznego potwierdziło rozpoznanie. Pacjenci pozostają nadal pod opieką ambulatoryjną.

Wnioski: Najczęstsza lokalizacja naczynek wczesnodziecięcych wymaga diagnostyki laryngologicznej celem ustalenia rozpoznania. W obrębie głowy i szyi zmiany te powstają nierzadko w drogach oddechowych, szczególnie w okolicy krtani. Ponadto przedstawione

przypadki potwierdzają, że stridor u dzieci wymaga zawsze poszerzonej diagnostyki.

Zastosowanie nowoczesnych technologii medycznych w zabiegach migdałków podniebiennych oraz migdałka gardłowego – realna korzyść czy przejściowa moda

Golusiński P.

Katedra Otolaryngologii i Chirurgii Szczerkowo-Twarzowej, Collegium Medicum, Uniwersytet Zielonogórski

Zabiegi tonsillektomii i adenotomii należą do najczęściej wykonywanych na świecie procedur laryngologicznych, zwłaszcza u dzieci. Pomimo panującego wśród pacjentów przekonania, że są to zabiegi proste, mogą one nieść ze sobą ryzyko bardzo groźnych powikłań. Krwawienia śród- oraz pooperacyjne należą do najczęstszych z nich i jednocześnie stanowią realne ryzyko zagrożenia życia chorych. Rozwój nowoczesnych technologii chirurgicznych, takich jak koblacja czy BizAct, powodowany jest ciągłym dążeniem do obniżenia ryzyka wystąpienia powikłań oraz podnoszenia jakości życia chorych w okresie pooperacyjnym. Wystąpienie stanowi krytyczną ocenę wybranych nowoczesnych metod chirurgicznych na podstawie przeglądu literatury oraz własnego doświadczenia autora.

Zawroty głowy u dzieci

Kaźmierczak W.¹, Janiak-Kiszka J.³,
Kaźmierczak H.³

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

² *Katedra Fizjologii Człowieka, Collegium Medicum UMK w Bydgoszczy*

³ *Katedra Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej, Collegium Medicum UMK w Bydgoszczy*

Badanie układ równowagi u dziecka do 5 roku życia stanowi istotny problem diagnostyczny w klinice neurootologicznej. Celem pracy jest określenie odrębności w badaniu podmiotowym, przedmiotowym i ocenie aparaturowej w tych przypadkach. Przedstawiono: etapy rozwoju motoryki dziecka od 6 do 12 miesiąca życia, kształtowanie się odruchów posturalnych, błędnikowych i proprioceptywnych, schemat wywiadu neurootologicznego zarówno w aspekcie zaburzeń motoryki, jak i objawów chorobowych. W badaniach aparaturowych określono złożoność ustalania prawidłowej kalibracji w badaniach VNG i ENG, ograniczoną wartość próby cieplnej, sposób wykonywania testu sinusoidalnego. W odniesieniu do ośrodkowych dysfunkcji przedsionkowych przedstawiono ograniczoną i odmienną symptomatologię w zakresie epilepsji, migreny, chorób demielinizacyjnych oraz stanów pourazowej cerebriestonii i encefalopatii. Podobnie w przypadku obwodowych zaburzeń czynności układu równowagi przedstawione zostały różnice diagnostyczne w zapaleniu nerwu przedsionkowego, chorobie Ménière'a, BPPV, uszkodzeniach toksycznych i in. u odniesieniu do młodych pacjentów.

Znaczenie prognostyczne PLAG1 i HMGA2 w guzach ślinianek przyusznych u dzieci

Zakrzewska A.¹, Stańczyk R.¹, Czech D.¹,
Kobos J.²

¹ *Klinika Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Łodzi*

² *Zakład Diagnostyki Patomorfologicznej, Centralny Szpital Kliniczny Uniwersytetu Medycznego w Łodzi*

Wstęp: Nowotwory gruczołów ślinowych zdecydowanie częściej występują u dorosłych niż u dzieci. Najczęstszym guzem jest gruczolak wielopostaciowy, w przypadku którego drobne ogniska mogą występować w tkance gruczołu poza masą guza. Mogą one prowadzić do wznowy guza, a niekiedy, po wielu latach do przemian złośliwych. Z tego powodu gruczolak wielopostaciowy umiejscawiany jest klinicznie pomiędzy zmianami złośliwymi a niezłośliwymi.

Cel: Celem przedstawionych badań jest próba ustalenia zmian histopatologicznych, które mogłyby stanowić wskazówkę odnośnie potencjalnej ich złośliwości i możliwości powstania wznowy u dzieci po wielu latach od operacji.

Materiał i metody: Przeprowadzono ocenę immunohistochemiczną preparatów guzów ślinianek przyusznych usuniętych operacyjnie u 16 dzieci i 12 dorosłych. Badania dotyczyły oceny ekspresji PLAG1 oraz HMGA2 w odniesieniu do rozpoznania histopatologicznego oraz grup wiekowych.

Wyniki: W grupie dzieci rozpoznanie nowotworu złośliwego potwierdzono u dwojga pacjentów spośród 16 badanych. W preparatach pochodzących od tych pacjentów stwierdzono dodatni odczyn HGMA2 zarówno w jądrach, jak i cytoplazmie licznych komórek, natomiast ekspresja PLAG1 była tylko śladowa lub nieobecna. U trojga pacjentów w wieku rozwojowym w preparatach z guzów ślinianek, z rozpoznaniem *pleomorphic adenoma*, stwierdzono jednocześnie intensywną ekspresję PLAG1 oraz HMGA2 zarówno w mezenchymie, jak i nabłonku. U czwartego pacjenta, u którego ekspresja PLAG1 była intensywna, ekspresję HMGA2 oceniono jako średnio intensywną. Natomiast wyraźną ekspresję HMGA2 stwierdzono także w preparatach guzów ślinianek, z rozpoznaniem *pleomorphic adenoma*, 5 pacjentów, u których nie ujawniono ekspresji PLAG1, ale wykazano ekspresję MCM3, a także Ki 67. Powyższe wstępne obserwacje wydają się wskazywać na zmiany aktywności PLAG1 oraz HMGA2 w guzach ślinianek, w których dochodzi do przemian w kierunku zmian złośliwych.

Wnioski: Uzyskane wyniki potwierdzają zasadność rozważenia diagnostyki rozszerzonej o badania immunohistochemiczne obejmujące PLAG1 oraz HGMA2, zarówno w preparatach z punkcji cienkoigłowych guzów ślinianek przyusznych, jak i preparatach operacyjnych w celu właściwej kwalifikacji operacyjnej oraz ustalenia zasad opieki pooperacyjnej.

Związek między rozmowami o stanach mentalnych (*mental state talk*) a rozwojem teorii umysłu dzieci głuchych, które są użytkownikami implantów ślimakowych

Pluta A.^{1,2}, Krysztofiak M.², Zgoda M.¹,
Wisoicka J.², Golec K.²

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

² Wydział Psychologii, Uniwersytet Warszawski, Warszawa

Wstęp: Teoria umysłu (ToM) to zdolność do reprezentowania wewnętrznych, nieobserwowalnych stanów mentalnych (przekonań, pragnień, emocji) innych ludzi. Takie umiejętności są absolutnie niezbędne do efektywnej interakcji społecznej i komunikacji. Liczne badania potwierdzają rolę języka i doświadczeń konwersacyjnych w typowym rozwoju ToM. W związku z tym dzieci z atypowym rozwojem języka mogą być zagrożone późniejszym rozwojem ToM. Jedną z populacji, która może być interesująca pod tym względem, są dzieci głuche lub niedosłyszące. Wprowadzenie przesiewowych badań słuchu u noworodków przyczyniło się do wcześniejszej identyfikacji ubytków słuchu u dzieci i możliwości zastosowania interwencji, w tym – operacji wszczepienia implantów ślimakowych (CI) u dzieci poniżej 12 miesiąca życia. W wielu badaniach odnotowano pozytywny wpływ wczesnej implantacji na rozwój języka mówionego a także na rozwój kompetencji społecznych. Niemniej dzieci, które są użytkownikami implantów ślimakowych, wykazują opóźnienie w zakresie m.in. rozumienia zdań złożonych, a także mogą doświadczać ograniczonej ekspozycji na rozmowy „mentalistyczne” (w tym dzielenie się myślami lub uczuciami), ponieważ ich opiekunowie rzadziej używają w ich towarzystwie określeń odnoszących się do stanów mentalnych (MST). Biorąc pod uwagę, wcześniejsze badania, które wskazywały, że skłonność rodziców do mówienia o stanach mentalnych może być jednym z czynników wpływających na rozwój teorii umysłu u dziecka, mniejsza ekspozycja dzieci głuchych na MST może dodatkowo (obok opóźnionego rozwoju językowego) utrudniać nabywanie zdolności do rozumienia stanów mentalnych innych osób. W literaturze przedmiotu nie ma badań nad wpływem wczesnych interakcji komunikacyjnych z opiekunami na rozwój ToM u dzieci z CI.

Cel: Celem pracy jest zbadanie związku między rozmowami o stanach mentalnych (MST) a rozwojem teorii umysłu u dzieci głuchych, które są użytkownikami implantów ślimakowych.

Materiał i metody: W badaniu wzięło udział 27 dzieci głuchych od urodzenia (w wieku 3–7 lat) będących użytkownikami CI, 42 dzieci ze słuchem prawidłowym (w wieku 3–7 lat) oraz opiekunowie dzieci ($n = 69$). Rozwój teorii umysłu był badany za pomocą autorskiego test fałszywych przekonań w wersji skomputeryzowanej oraz za pomocą kwestionariusza The Theory of Mind Inventory (ToMI-2). MST był badany za pomocą: kwestionariusza dotyczącego rozmów o stanach mentalnych (Mental States Questionnaire, MMSII) oraz podczas naturalnej interakcji między dzieckiem a opiekunem podczas czytania książeczki.

Wyniki: Wstępne analizy wykazały różne wzorce związku pomiędzy TOMI-2 i MST w badanych grupach. Na uwagę zasługuje fakt, że u dzieci z CI stwierdzono pozytywną, istotną korelację ($p < .05$) pomiędzy zdolnościami ToM a skłonnością rodziców do stosowania MST. Zależności te nie wystąpiły u dzieci z TH.

Wnioski: Rodzice niesłyszących dzieci z CI mogą wspierać rozwój ToM swoich dzieci podczas czytania książek oraz stosowanie określeń odnoszących się do stanów mentalnych.

Praca była finansowana przez NCN (2017/25/B/HS6/01624).