

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

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

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

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

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

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

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

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

Streszczenie

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

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

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

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

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

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

Abstract

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

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

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

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

Wykaz skrótów

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

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

Wprowadzenie

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

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

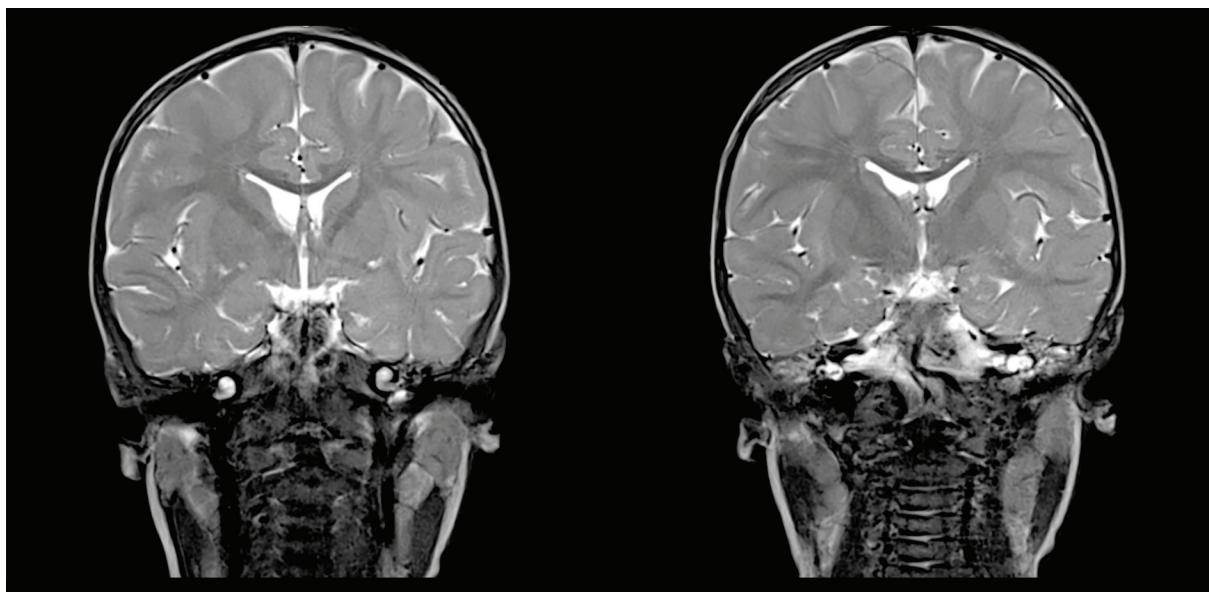
wadliwą płytkę strzemiączka oraz szerokim połączeniem ślimaka całkowicie pozbawionego wrzecionka z przewodem słuchowym wewnętrznym i dalej z tylnym dołem czaszki pacjenci obciążeni wadą IP I należą do grupy zwiększonego ryzyka nawracającego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych [2,4,5]. Większość pacjentów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

Opis przypadku

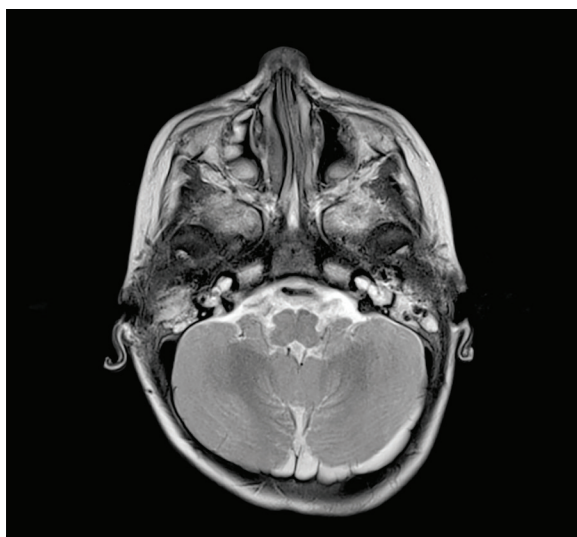
Do Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w Kajetanach zgłoszono 13-miesięczną pacjentkę z powodu nieprawidłowych wyników przesiewowego badania słuchu noworodków oraz obustronnego głębokiego niedosłuchu potwierdzonego w badaniach słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (ang. *auditory brainstem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

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

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



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



Rycina 2. Wynik RM na obrazach T2-zależnych u pacjentki z obustronną wadą wrodzoną ucha wewnętrznego typu IP I w przekroju osiowym

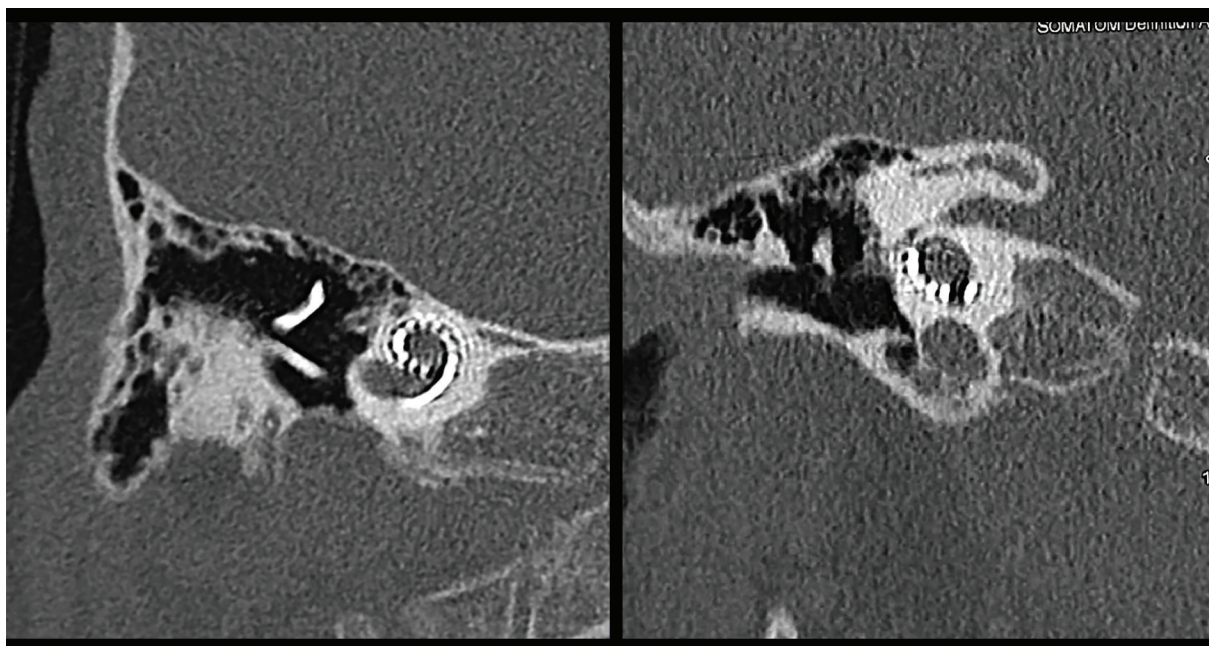
Figure 2. T2-weighted MRI in a patient with bilateral congenital inner ear malformation type IP I in axial view

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

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

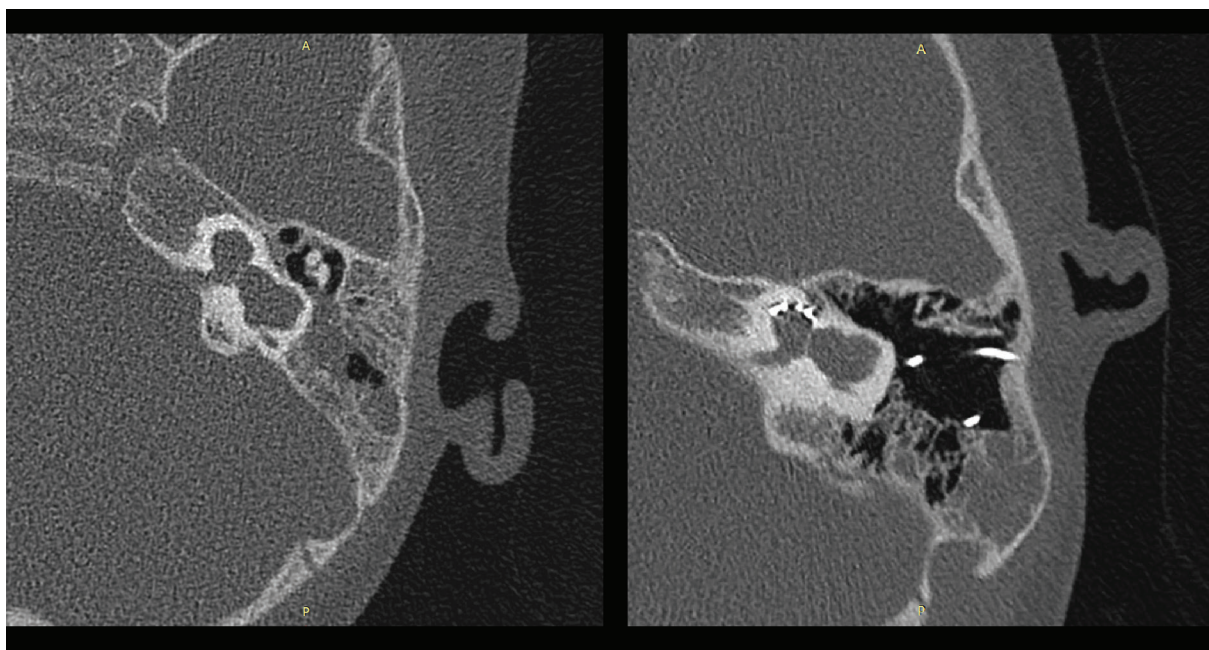
W badaniu rezonansu magnetycznego głowy po podaniu środka kontrastowego stwierdzono obustronnie torbielowatą malformację ślimakowo-przedionkową odpowiadającą niekompletnemu podziałowi typu I. Ślimaki były torbielowate, pozbawione wrzecionka, przedionki poszerzone, również torbielowate. Kanały półkoliste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

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



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

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



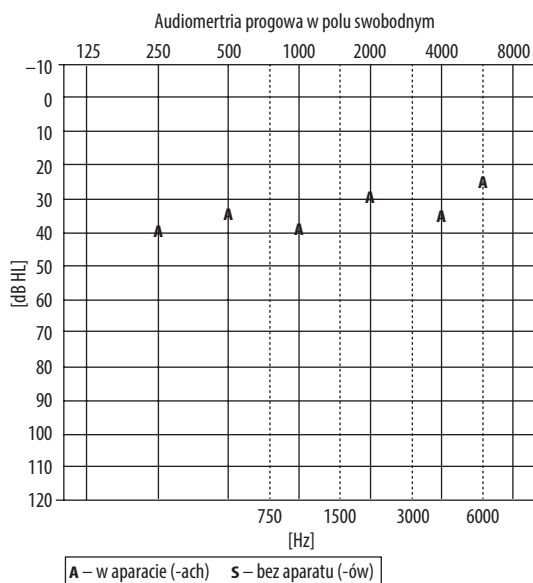
Rycina 4. Wynik TK u pacjentki z wadą ucha wewnętrznego typu IP I w przekroju osiowym i czołowym przed i po wszczępieniu implantu ślimakowego – stymulacja ściany bocznej ślimaka, ucho lewe

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

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

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

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



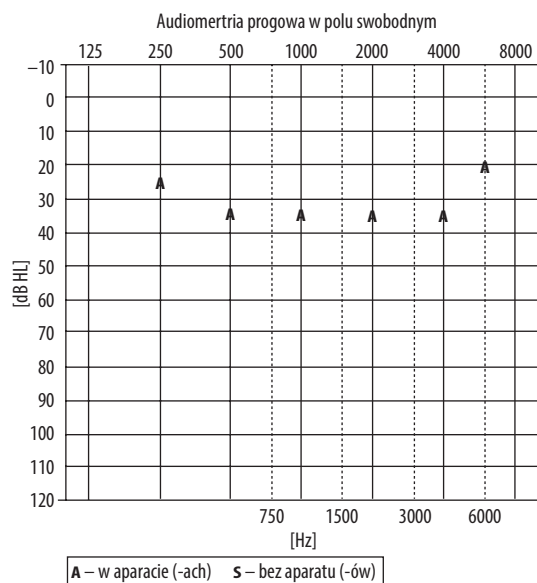
Rycina 5. Audiometria progowa w polu swobodnym wykonana po 10 latach od aktywacji implantu ślimakowego w uchu prawym, ucho lewe otwarte (opracowanie własne)

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

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

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

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



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

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

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

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

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

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

Dyskusja

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

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

Wada płytki strzemiączka

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

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

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

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

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

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

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

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

Embriologia płytki strzemiączka

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

Przetoka/ torbiel płytki strzemiączka i jej zaopatrzenie

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Ryzyko zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych

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

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

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

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

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

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

Rodzaj niedosłuchu

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

Wybór implantu: CI/ABI

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

Hipoplazja nerwu VIII

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

Okienko okrągłe/ kochleostomia

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

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

Wyciek płynu mózgowo-rdzeniowego

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

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

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

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

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

Elektroda

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

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

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

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

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

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

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

Efekty słuchowe w implancie ślimakowym

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

Categorical Auditory Performance

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

Speech Intelligibility Rating score

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

Meaningful Auditory Integration Scale

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Wnioski

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

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

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

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

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

Finansowanie


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


Piśmiennictwo

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

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

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

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

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