

Przesłano do redakcji:
26.01.2025
Zaakceptowano po recenzji:
27.01.2025
Opublikowano:
31.03.2025

Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrzznego oraz implantacja Bonebridge w konfiguracji CROS – opis przypadku

Duplication of the internal auditory canal and Bonebridge implantation in CROS configuration – a case report

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

Anna Piecuch^{1A-F} , Katarzyna B. Cywka^{1B-F} , Piotr H. Skarżyński^{2,3CD} ,
Henryk Skarżyński^{1G} 

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

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

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Streszczenie

Wprowadzenie: Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego (dIAC) – osobne kanały dla nerwu ślimakowo-przedsionkowego oraz twarzowego – jest bardzo rzadką anomalią wrodzoną, która powstaje w toku rozwoju embrionalnego. Celem pracy było przedstawienie przypadku pacjentki z wykrytą w badaniach obrazowych duplikacją przewodu słuchowego wewnętrznego, jednostronną aplazją nerwu ślimakowego oraz metody leczenia jednostronnego niedosłuchu odbiorczego (SSD) za pomocą implantu słuchowego typu Bonebridge jako CROS.

Opis przypadku: Do Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w Kajetanach zgłosiła się 14-letnia pacjentka, u której podczas szkolnego bilansu wykryto jednostronny niedosłuch. Badanie przesiewowe słuchu po urodzeniu było prawidłowe. Badanie audiometrii tonalnej wykazało jednostronną głuchotę ucha prawego (SSD). W badaniach obrazowych tomografii komputerowej stwierdzono asymetrię przewodów słuchowych wewnętrznych: prawy przewód podwójny, podzielony na osobny kanał dla nerwu twarzowego (2,2 mm) i przedsionkowo-ślimakowego (<1 mm). Badanie rezonansu magnetycznego potwierdziło prawy dwudzielny przewód, bez możliwości identyfikacji n. VIII po tej stronie. Wysunięto podejrzenie jednostronnej aplazji lub ciężkiej hipoplazji prawego n. VIII. Pacjentkę skierowano na diagnostykę w kierunku wszczępienia implantu wykorzystującego przewodnictwo kostne jako CROS. Podczas symulacji, przeprowadzonej za pomocą aparatu wykorzystującego kostne przewodnictwo dźwięku, pacjentka w Polskim teście zdaniowym typu matrix (PTZ-M) osiągnęła wyniki (w konfiguracji SSD) w urządzeniu SRT = -0,4 dB SNR i bez urządzenia SRT = 3,5 dB SNR. Kiedy pacjentka miała 14 lat, została zaopatrzona w implant typu Bonebridge 602 do ucha prawego jako CROS. Podczas aktywacji implantu Bonebridge pacjentka uzyskała wartości SRT = -10,3 dB SNR w PTZ-M.

Wnioski: Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego to objaw patognomiczny w przypadku ciężkiej hipoplazji lub aplazji nerwu ślimakowego. Zdiagnozowanie tego zaburzenia ma istotny wpływ na wybór metody leczenia i rodzaju implantu słuchowego. Najważniejszą procedurą przed podjęciem decyzji o możliwości implantacji jest wykonanie badań obrazowych –TK i RM. W przypadku izolowanej anomalii przewodu słuchowego, bez wady ślimaka badania przesiewowe słuchu po urodzeniu może nie wykryć niedosłuchu. W wadzie tej istnieje możliwość zarejestrowania emisji otoakustycznych w niezmiennym ślimaku, z upośledzeniem przewodzenia dźwięku przez hipo- lub aplastyczny nerw słuchowy, ponieważ embriogeneza ucha wewnętrznego i przewodu słuchowego wewnętrznego przebiegają niezależnie od siebie. W przypadku jednostronnej anomalii, bez upośledzania słuchu po stronie przeciwnej, do rozważenia jest wszczępienie implantu na przewodnictwo kostne jako CROS.

Słowa kluczowe: Bonebridge • niedosłuch odbiorczy • wada wrodzona • implant kostny • CROS • SSD

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

Abstract

Introduction: Duplication of the internal auditory canal (dIAC) – separate canals for the cochlear and facial nerves – is a very rare congenital anomaly. We present the case of a patient with duplication of the internal auditory canal, unilateral cochlear nerve aplasia and the treatment of unilateral sensorineural hearing loss (single-sided deafness, SSD) with a Bonebridge implant as CROS (contralateral signal routing).

Case report: The Institute of Physiology and Pathology of Hearing was visited by a 14-year-old female patient who was diagnosed with hearing loss during a school balance sheet. Her hearing screening at birth was normal. Pure tone audiometry revealed unilateral deafness of the right ear (SSD). CT scan showed asymmetry of the internal auditory canals, the right canal was duplicated. The right VIII nerve was not identified on MRI – unilateral right VIII nerve aplasia was found. The patient was referred for diagnosis of an implant using bone conduction as a CROS, taking advantage of the phenomenon of bone conduction of sound from the deaf ear to the well-functioning ear. During the simulation performed with a bone conduction sound device mounted on a soft band, the patient in the Polish sentence matrix test achieved results (in SSD configuration): with the device SRT threshold = -0.4 dB SNR, without the device SRT = 3.5 dB SNR. The patient was implanted with a Bonebridge 602 implant in the right ear as a CROS. During implant activation in the Polish sentence matrix test with the Bonebridge implant, the patient achieved SRT = -10.3 dB SNR.

Conclusions: Duplication of the internal auditory canal is pathognomonic of severe cochlear nerve hypoplasia or aplasia, which may have a significant impact on the choice of treatment and implant. Imaging is essential. In the case of an isolated auditory canal anomaly without a cochlear defect, hearing screening at birth may not detect a hearing loss. It is possible to record acoustic otoemissions in an unaltered cochlea with impaired conduction through the hypo- or aplastic auditory nerve, as the embryogenesis of the inner ear and the auditory canal proceeds independently. In the case of a unilateral anomaly with no hearing impairment on the opposite side, bone conduction implantation should be considered as a CROS.

Key words: Bonebridge • sensorineural hearing loss • congenital malformation • bone implant • CROS • SSD

Wykaz skrótów

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Znaczenie skrótu w języku polskim
ABR	auditory brainstem response	słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu
APHAB	<i>Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit</i>	kwestionariusz APHAB
AT	audiometria tonalna	–
AV	<i>Aversiveness</i>	<i>Stopień akceptacji nieprzyjemnych dźwięków</i>
BB	Bonebridge implant	implant Bonebridge
BN	<i>Background Noise</i>	<i>Komunikacja w szumie</i>
CI	cochlear implant	implant ślimakowy
CND	cochlear nerve deficiency	deficyt nerwu ślimakowego
CROS	contralateral routing of signal	–
CT	computed tomography	tomografia komputerowa (TK)
dIAC	duplicated internal auditory canal	zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego
EC	<i>Ease of Communication</i>	<i>Komunikacja w ciszy</i>
Hbd	hebdomas (łac.)	tydzień ciąży
IAC	internal auditory canal	przewód słuchowy wewnętrzny
IFPS	Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu	–
MRI	magnetic resonance imaging	rezonans magnetyczny (MR)
OAE	otoacoustic emissions	emisje otoakustyczne
PTCD	pontine tegmental cap dysplasia	dysplazja nakrywki mostu
PTZ-M	<i>Polski test zdaniowy typu matrix</i>	–
RM	rezonans magnetyczny	–
RV	<i>Reverberation</i>	<i>Komunikacja w warunkach pogłosu</i>
SNR	signal-to-noise-ratio	stosunek sygnału do szumu
SOT	sensory organization test	test organizacji zmysłowej

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Znaczenie skrótu w języku polskim
SRT	speech reception threshold	próg percepcji mowy
SSD	single-sided deafness	głuchota jednostronna
TK	tomografia komputerowa	–
WHC	World Hearing Center	Światowe Centrum Słuchu

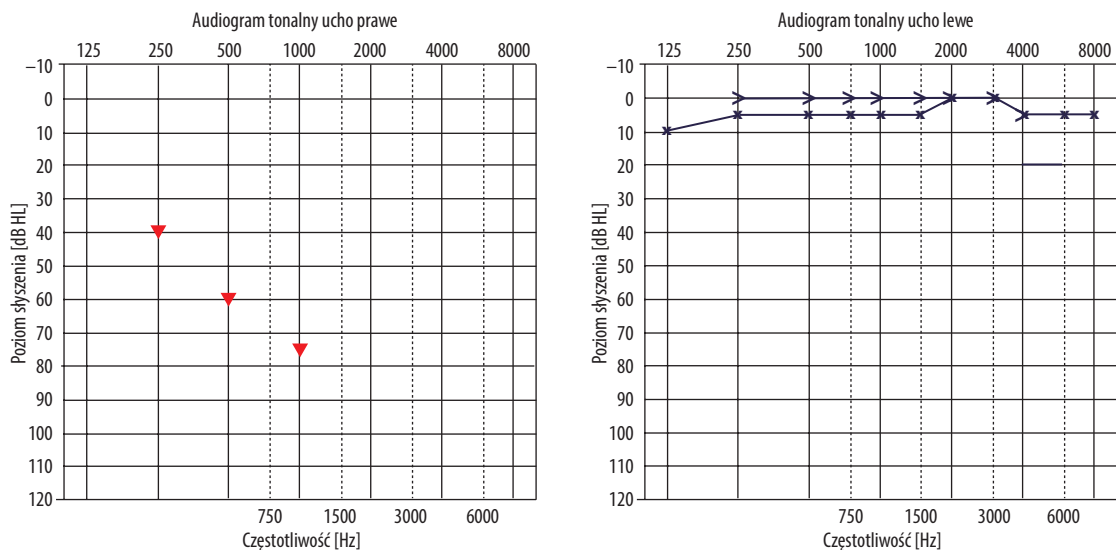
Wprowadzenie

Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego (ang. *duplication of the internal auditory canal*, dIAC), czyli obecność osobnych kanałów dla nerwu ślimakowo-przedśionkowego oraz nerwu twarzowego, jest bardzo rzadką anomalią wrodzoną, która powstaje w toku rozwoju embrionalnego. Do tej pory w literaturze opisano około 70 przypadków dIAC [1–20] oraz kilkadziesiąt przypadków zdwojenia przewodu związanego z zespołem PTCd (ang. *pontine tegmental cap dysplasia*) [21–23]. Wada może występować w postaci izolowanej lub ze współistniejącą anomalią ucha wewnętrznego, jedno- lub obustronnie [4]. Anomalie przewodu słuchowego wewnętrznego stanowią 12% wad rozwojowych kości skroniowej [24]. Częstość dIAC stanowi 0,019% u pacjentów z głębokim niedosłuchem [25]. Anomalia ta jest objawem patognomonicznym hipoplazji lub aplazji nerwu ślimakowego, co skutkuje głębokim niedosłuchem zmysłowo-nerwowym.

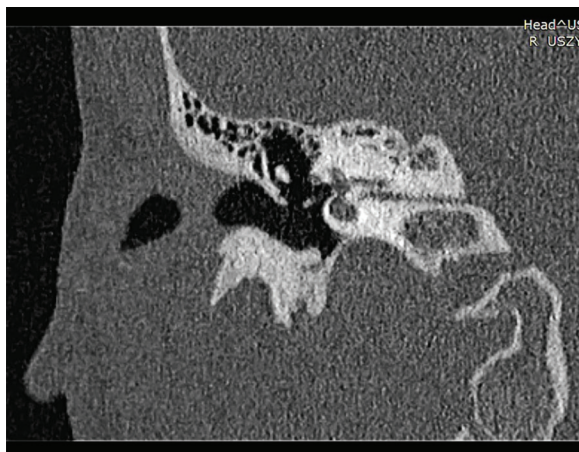
Niniejsza praca jest pierwszym na świecie opisem przypadku pacjentki z jednostronnym zdwojeniem przewodu słuchowego wewnętrznego i aplazją nerwu ślimakowego, jednostronną głuchotą (ang. *single-sided deafness*, SSD) [26], u której wszczepiono implant Bonebridge w konfiguracji CROS (ang. *contralateral routing of signal*) [27].

Opis przypadku

Do Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w Kajetanach zgłosiła się 14-letnia pacjentka, u której podczas szkolnego bilansu wykryto jednostronny niedosłuch w 13 roku życia. Do tej pory dziewczynka nie zauważała niedosłuchu, zgłaszała jedynie ograniczenie rozumienia mowy w hałasie. W wywiadzie badanie przesiewowe słuchu po urodzeniu było prawidłowe, a wywiad okołoporodowy i noworodkowy był nieobciążony. W badaniu otoskopowym błony bębenkowej były obustronnie prawidłowe, zachowane, z refleksem, zauważono obecność małego wyrośla przedusznego po stronie lewej. W wywiadzie nie było nawracających zapaleń uszu, a rozwój mowy był prawidłowy. Pacjentce wykonano audiometrię tonalną (ang. *pure tone audiometry*, PTA), której wyniki wykazały jednostronną głuchotę (ang. *single-sided deafness*, SSD) ucha prawego (**rycina 1**). Audiometria impedancyjna (ang. *impedance audiometry*) wykazała obustronnie tympanogramy typu A, odruchy z mięśnia strzemiączkowego ipsilateralne – nieobecne w uchu prawym, obecne w uchu lewym, kontralateralne – obecne w uchu prawym, nieobecne w uchu lewym. Audiometria słowna (ang. *speech audiometry*) wykazała stopień dyskryminacji mowy w uchu prawym na poziomie 0%, w uchu lewym 100%.



Rycina 1. Wynik audiometrii tonalnej – niedosłuch zmysłowo-nerwowy głębokiego stopnia w uchu prawym
Figure 1. Result of pure tone audiometry – profound sensorineural hearing loss in the right ear



Rycina 2. Wynik TK prawej kości skroniowej w przekroju czołowym pokazuje przewód słuchowy wewnętrzny przedzielony kostną przegrodą na osobne kanały: dla nerwu twarzewego i nerwu przedsionkowo-ślimakowego

Figure 2. The CT result of the right temporal bone in frontal section shows the internal auditory canal divided by a bony septum into separate canals for the facial and vestibulocochlear nerves.

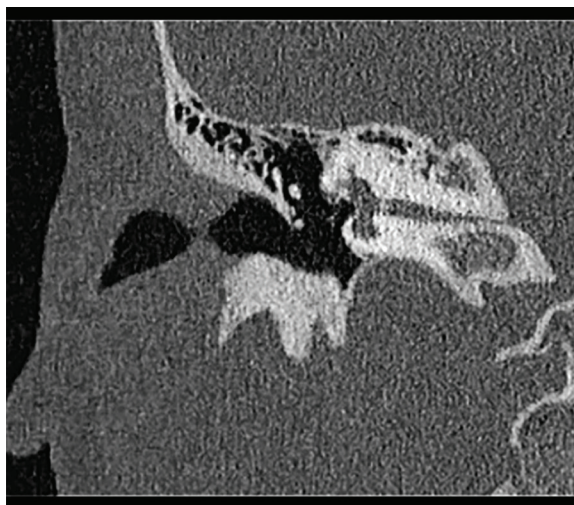


Rycina 3. Wynik TK kości skroniowej prawej w przekroju czołowym – IAC kanał dla nerwu twarzewego

Figure 3. The CT result of the right temporal bone in frontal section – IAC canal for the facial nerve

W związku z niecharakterystycznym wywiadem i późno wykrytym niedosłuchem pacjentkę skierowano na badania obrazowe w celu poszerzenia diagnostyki. W tomografii komputerowej (TK) stwierdzono asymetrię przewodów słuchowych wewnętrznych: prawy przewód był podwójny – podzielony na osobny kanał dla nerwu twarzewego (2,2 mm) i przedsionkowo-ślimakowego, który w odcinku środkowym był zredukowany do średnicy <1 mm. Stwierdzono również stenozę i sklerotyzację prawego pola ślimakowego bez malformacji lub sklerotyzacji błędniaka kostnego. Uzyskane wyniki wykazały pośrednie cechy aplazji lub ciężkiej hipoplazji prawego nerwu ślimakowego. Dla porównania lewy przewód słuchowy wewnętrzny miał średnicę 4,4 mm (**ryciny 2–6**).

Badanie rezonansu magnetycznego (RM) potwierdziło istnienie dwudzielnego przewodu po stronie prawej,



Rycina 4. Wynik TK kości skroniowej prawej w przekroju czołowym – IAC kanał dla nerwu przedsionkowo-ślimakowego

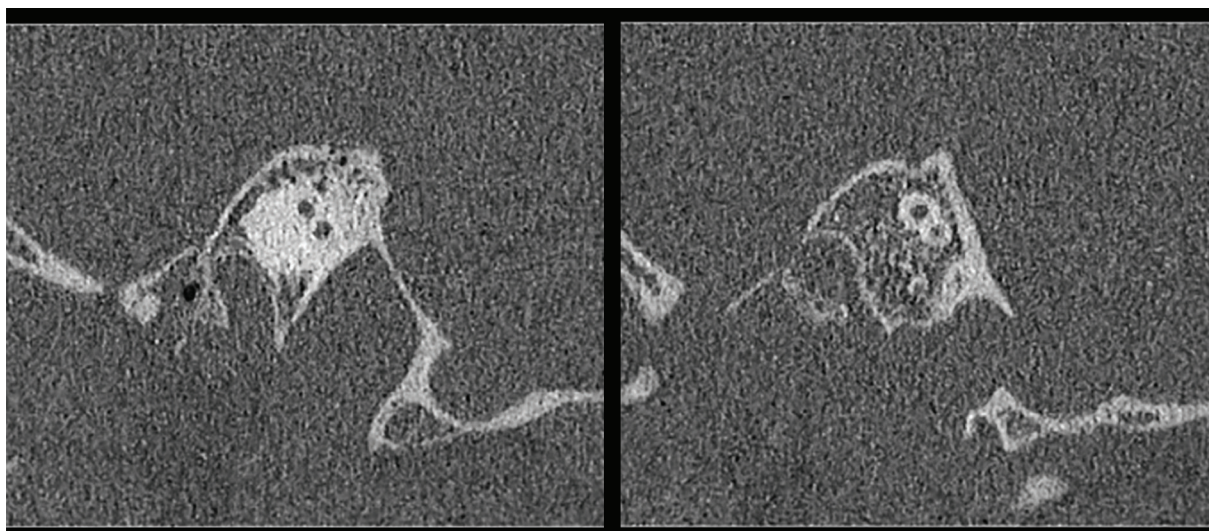
Figure 4. The CT result scan of the right temporal bone in frontal section – IAC canal for the vestibulocochlear nerve

z ciężką stenozą przewodu przeznaczonego dla n. VIII. Po stronie prawej zidentyfikowano jeden nerw wchodzący do części twarzowej przewodu słuchowego wewnętrznego, natomiast brak nerwu, który wchodziłby do części przedsionkowo-ślimakowej. Po stronie lewej nie stwierdzono żadnej patologii w zakresie kompleksu nerwów VII i VIII. Również konfiguracja błędniaków błoniastych obustronnie nie odbiegała od normy (**ryciny 7 i 8**).

Po przeanalizowaniu obrazów radiologicznych wysunięto podejrzenie jednostronnej aplazji lub ciężkiej hipoplazji nerwu VIII po stronie prawej. W związku z otrzymanymi wynikami badań pacjentkę skierowano na diagnostykę w kierunku wszczęcia implantu kostnego jako CROS celem wykorzystania zjawiska kostnego przewodzenia dźwięków. W badaniu audiometrii słownej w polu swobodnym stopień dyskryminacji mowy w klasycznym aparacie słuchowym na przewodnictwo powietrzne, w uchu prawym, z aktywnym maskowaniem ucha przeciwnego, dla poziomu 65 dB wyniósł 0%.

Podczas symulacji za pomocą kostnego aparatu słuchowego, zamontowanego na miękkiej opasce, przeprowadzono badanie rozumienia mowy w szumie. *Polski test zdaniowy typu matrix* (PTZ-M) składa się z 20 zdań, a każde zdanie z 5 słów zawierających: imię, czasownik, liczebnik, przymiotnik i rzeczownik. Badanie pozwala wyznaczyć próg rozumienia mowy (ang. *speech reception threshold*, SRT). W badaniu zastosowano procedurę adaptacyjną ± 2 dB, następnie ± 1 dB. Do symulacji wykorzystano procesor Oticon Ponto 5, zamontowany na miękkiej opasce, ustawiony na podstawie wyniku PTA. W PTZ-M (w konfiguracji SSD) podczas symulacji pacjentka osiągnęła wyniki: w urządzeniu – SRT = -0,4 dB SNR, a bez urządzenia – SRT = + 3,5 dB SNR. Subiektywnie, mając założony aparat kostny na opasce, pacjentka zauważyła wyraźną poprawę w słyszeniu.

Kiedy pacjentka miała 14 lat, została poddana operacji wszczęcia implantu typu Bonebridge 602 do ucha prawego w konfiguracji CROS. Podczas operacji,



Rycina 5. Wynik TK kości skroniowej prawej w przekroju strzałkowym na różnych poziomach pokazuje przewód słuchowy wewnętrzny przedzielony kostną przegrodą na osobne kanały: dla nerwu twarzewego i nerwu przedsionkowo-ślimakowego

Figure 5. The CT result of the right temporal bone in sagittal section at different levels shows the internal auditory canal divided by a bony septum into separate canals for the facial nerve and the vestibulocochlear nerve



Rycina 6. Wynik TK kości skroniowej prawej w przekroju poprzecznym pokazuje krytyczne zwężenie kanału n. VIII w części proksymalnej w obrębie dwudzielnego przewodu słuchowego wewnętrznego oraz stenozę i sklerotyzację prawego pola ślimakowego sugerujące aplazję lub ciężką hipoplazję nerwu przedsionkowo-ślimakowego

Figure 6. Cross-sectional CT scan of the right temporal bone showing critical stenosis of the VIII nerve canal proximal to the duplicated internal auditory canal, stenosis, and sclerosis of the right cochlear area suggesting aplasia or severe hypoplasia of the vestibulocochlear nerve

po przygotowaniu pola operacyjnego i dotarciu do okostnej przyłożono wzornik implantu w celu porównania obrazu śródoperacyjnego z przedoperacyjnym wzorem wykonanym na obrazach radiologicznych odnoszących się do struktur anatomicznych (ucha środkowego, wewnętrznego, tkanki mózgowej w środkowym dole czaszki i przebiegu zatoki esowatej). Następnie za pomocą frezy tnącej i diamentowej otwarto przestrzeń ucha środkowego z zachowaniem tylnej ściany przewodu słuchowego

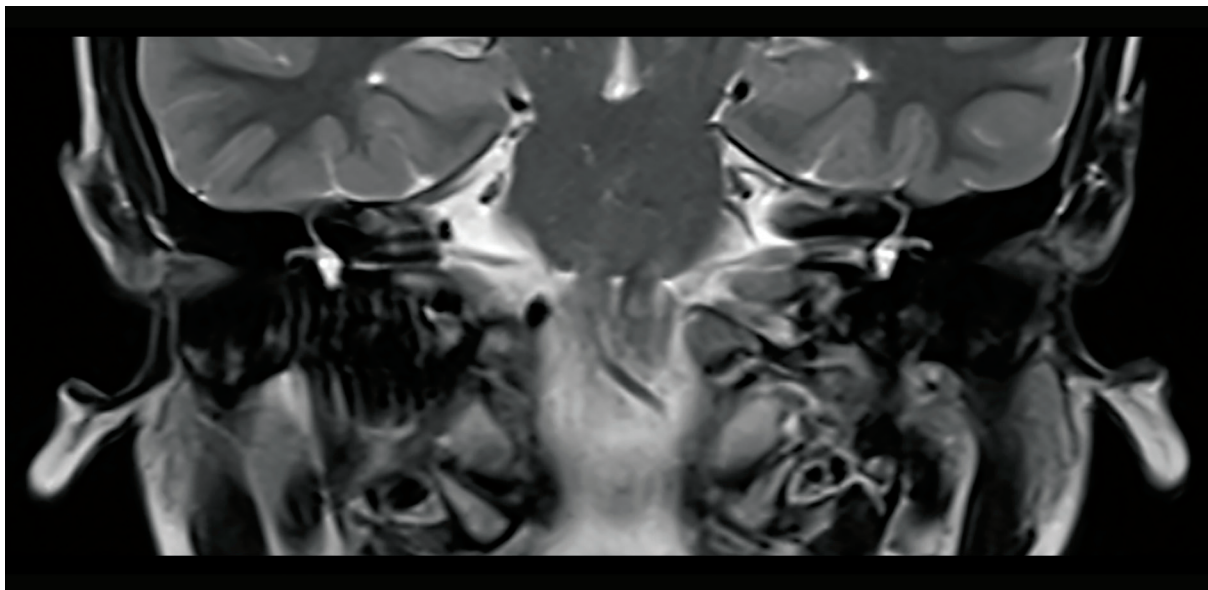
zewnątrznego. Po wykonaniu łoży umieszczono w niej część wewnętrzną implantu, zginając plastyczną część o około 30°. Przymocowano urządzenie za pomocą specjalnych śrub o grubości 1,6 mm. Część wewnętrzną przykryto płatem mięśniowo-okostnowym, a ranę zszyto.

Wyniki

Po miesiącu od wszczęcia urządzenia podczas aktywacji implantu pacjentka uzyskała w PTZ-M wartość SRT = -10,3 dB SNR w konfiguracji SSD. W celu oceny poziomu zadowolenia z codziennego korzystania z implantu BB pacjentka wypełniła kwestionariusz APHAB (*Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit*) przed operacją oraz miesiąc po aktywacji procesora (**rycina 9**). Kwestionariusz składa się z 24 pytań, które pozwalają określić trudności związane z komunikacją w 4 podskalach: Komunikacja w ciszy (EC), Komunikacja w szumie (BN), Komunikacja w warunkach pogłosu (RV), Stopień akceptacji nieprzyjemnych dźwięków (AV). Wyniki obliczane są jako średnia arytmetyczna częstości wystąpienia problemu dla wszystkich stwierdzeń w danej podskali. Niższy wynik świadczy o mniejszych problemach związanych z komunikowaniem się i większych korzyściach z zastosowanego urządzenia. Subiektywnie pacjentka oceniła efekty zastosowanego rozwiązania jako bardzo dobre. Wyniki kwestionariusza APHAB wskazują na poprawę słyszenia w trzech podskalach: EC, BN, RV [28]. Największy zysk odnotowano dla podskali RV. Czwarta podskala (AV) pozostała bez zmian.

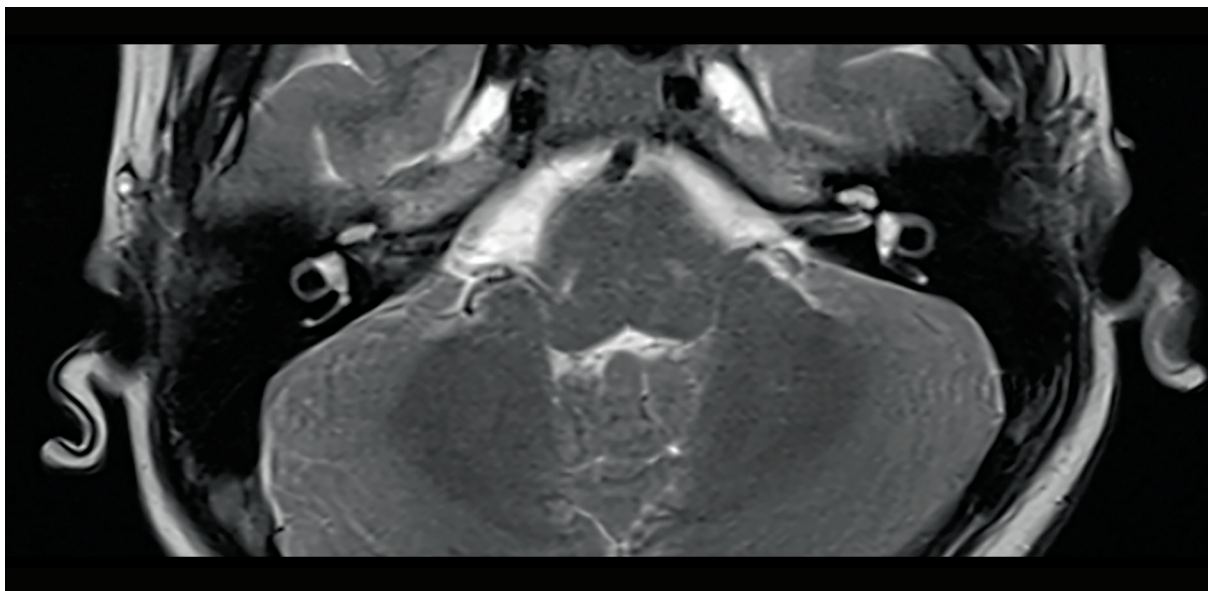
Dyskusja

Zdwojenie przewodu słuchowego jest bardzo rzadką wadą wrodzoną – do tej pory w literaturze opisano około 70 przypadków tej wady (według bazy artykułów PubMed). Częstość duplikacji IAC wśród pacjentów z niedosłuchem odbiorczym wynosi 0,019% [25]. Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego po raz pierwszy opisali Clemens i Sandsrom w 1975 roku [8].



Rycina 7. Wynik RM głowy z kontrastem, przekrój czołowy, obrazy T2-zależne; brak nerwu przedsionkowo-ślimakowego po stronie prawej, obecny nerw twarzowy, po stronie lewej nerwy VII i VIII obecne

Figure 7. The MRI result of the head with contrast, frontal section, T2-weighted images; vestibulocochlear nerve absent on the right, facial nerve present, VII and VIII nerves present on the left



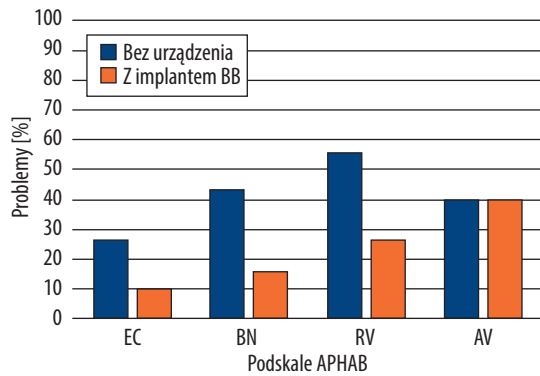
Rycina 8. Wynik RM głowy z kontrastem, przekrój poprzeczny, obrazy T2-zależne; brak nerwu przedsionkowo ślimakowego po stronie prawej, obecny nerw twarzowy, po stronie lewej nerwy VII i VIII obecne

Figure 8. The MRI result of the head with contrast, cross-sectional T2-weighted images; vestibulocochlear nerve absent on the right, facial nerve present, VII and VIII nerves present on the left

W Polsce program przesiewowych badań słuchu prowadzony jest w trzech etapach w ośrodkach o odpowiednim stopniu referencyjności. I stopień referencyjności – wstępne badanie przesiewowe emisji otoakustycznych (ang. *otoacoustic emissions*, OAEs) wykonywane na oddziałach noworodkowych. Pacjenci z nieprawidłowym wynikiem badania OAE oraz z grup ryzyka kierowani są do ośrodków o II stopniu referencyjności, czyli oddziałów otorynolaryngologicznych, gdzie wykonuje się m.in. badania OAE i ABR (ang. *auditory brainstem response*, słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu). Postawienie ostatecznej diagnozy, a następnie kompleksowa opieka audiologiczna

(proteżowanie słuchu, rehabilitacja, monitorowanie) ma miejsce w ośrodkach o III stopniu referencyjności [29].

Badanie przesiewowe słuchu polega na wykonaniu obiektywnego badania OAE, które rejestruje generowane przez ślimak sygnały akustyczne, będące miarą aktywnych procesów w nim zachodzących. Specyfiką testów przesiewowych słuchu jest ich czułość i swoistość oraz pewien procent wyników fałszywie ujemnych, które mogą dotyczyć szczególnie dzieci z neuropatią słuchową, aplazją lub hipoplazją nerwu ślimakowego, ale z prawidłową budową ucha wewnętrznego. Skuteczniejszym narzędziem do wykrywania



Rycina 9. Porównanie wyników kwestionariusza APHAB uzyskanych przez pacjentkę bez implantu oraz w implantacji BB w podskalach: *Komunikacja w ciszy (EC), Komunikacja w szumie (BN), Komunikacja w warunkach pogłosu (RV), Stopień akceptacji nieprzyjemnych dźwięków (AV)*

Figure 9. Comparison of APHAB questionnaire results of patient without and with BB implant in subscales: *Ease of Communication (EC), Background Noise (BN), Reverberation (RV), Aversiveness (AV)*

wyżej wymienionych patologii jest badanie ABR. Niestety nie zawsze jest ono powszechnie dostępne na pierwszym etapie badania przesiewowego i u pacjentów z prawidłowym OAE. Dlatego tak ważne jest powtarzanie badań przesiewowych na kolejnych etapach edukacji, zwłaszcza u dzieci rozpoczynających naukę w szkole, czyli w okresie szczególnych wymagań słuchowych, gdy rozwój dziecka pozwala już na wykonanie badań subiektywnych wymagających współpracy [30,31].

Geneza i budowa układu słuchowego

U opisywanej pacjentki nie stwierdzono nieprawidłowości w budowie ucha wewnętrznego, dlatego możliwe było zarejestrowanie emisji otoakustycznych w badaniu przesiewowym po urodzeniu pomimo braku nerwu ślimakowego, co skutkowało późnym postawieniem diagnozy jednostronnej głuchoty.

Rozwój embriologiczny ucha wewnętrznego jest kontrolowany lokalnie, nie zależy od żadnego bodźca neuronalnego i zachodzi niezależnie od rozwoju przewodu słuchowego wewnętrznego i przebiegających w nim nerwów: ślimakowo-przedsionkowego i twarzowego. Natomiast proces rozwoju, migracji, wzrostu, różnicowania i przeżycia niedojrzałych neuronów ślimakowo-przedsionkowych jest stymulowany przez wiele czynników neurotroficznych, m.in. BDNF (ang. *brain-derived neurotrophic factor*), NGF (ang. *nerve growth factor*), neurotrofyny 3 (NF-3) oraz neurotrofyny – 4/5 (NF-4/5) wytwarzane przez pęcherzyk uszny [32–36]. Zaburzenia uwalniania czynników troficznych przez otoczkę ucha na bardzo wczesnych etapach rozwoju mogą wyjaśnić obecność u opisywanej pacjentki izolowaną anomalię IAC i brak nerwu ślimakowego, bez wady samego ślimaka [32].

U ludzi ucho zaczyna rozwijać się około 3 tygodnia życia płodowego (łac. *hebdomas*, Hbd), gdy w obrębie łożyska ucha pojawia się epidermalne zgrubienie, które

następnie przekształca się w pęcherzyk uszny (otocystę). Do 4 tygodnia część komórek odwarstwia się od otocysty i po przejściu proliferacji i różnicowania w neuroblasty przekształca się w strukturę dającą początek zwojowi przedsionkowo-ślimakowemu. Neuroblasty te ustalają biegunowość i dzięki procesowi chemotaksji podążają w stronę wrzecionka rozwijającego się ślimaka do 9 Hbd [34] oraz nieco wcześniej ośrodkowo, w kierunku pnia mózgu i jąder ślimakowych – do 6 Hbd [36,37]. Około 9 Hbd synchronicznie z rozwojem nerwu słuchowego otaczająca go mezenchyma zaczyna ulegać chrzęstnieniu, a ostatecznie – kostnieniu [32,36]. Obecność nerwu hamuje proces chrzęstnienia, co ostatecznie prowadzi do wykształcenia przewodu słuchowego wewnętrznego. Tworzenie chrząstki z mezenchymy również regulowane jest przez substancje wytwarzane przez otocystę. IAC wykształca się ostatecznie do 5 miesiąca życia płodowego. Wysłunięto hipotezę, że jego średnica zależy od objętości migrujących włókien nerwu ślimakowo-przedsionkowego [36,37].

Droga słuchowa ma swój początek w synaptycznym połączeniu między komórkami zewnętrznymi i wewnętrznymi narządu Cortiego ślimaka a dendrytami, które przechodzą przez kanaliki promieniste blaszki spiralnej wrzecionka, gdzie znajduje się zwój spiralny ślimaka (kanał Rosenthala). Neurony zwoju spiralnego przechodzą przez otwórki pasma spiralnego dziurkowanego w polu ślimakowym w przednio-dolnej części dna przewodu słuchowego wewnętrznego (apertura ślimaka). Dojrzały i prawidłowo wykształcony nerw ślimakowy łączy się z nerwem przedsionkowym i wraz z nerwem twarzowym, pośrednim, tętnicą błędnikową i żyłami błędnikowymi, otoczone przez oponę twardą podąża przez przewód słuchowy wewnętrznym, by przez otwór słuchowy wewnętrznym opuścić kość skroniową i dotrzeć dalej do mózgowia w kącie mostowo-mózdkowym.

Ograniczenia kostne przewodu słuchowego wewnętrznego są najlepiej widoczne w badaniu TK kości skroniowych – okno kostne, natomiast nerwy ślimakowo-przedsionkowe można uwidoczniać podczas badania RM na obrazach T2-zależnych. Przebieg nerwu ślimakowego należy śledzić na całej długości przewodu słuchowego wewnętrznego – od dna wyjścia w polu ślimakowym do wejścia w pniu mózgu w kącie mostowo-mózdkowym.

Deficyt nerwu ślimakowego

Deficyt nerwu ślimakowego (ang. *cochlear nerve deficiency*, CND) odnosi się do niedoboru włókien nerwu ślimakowego w postaci hipoplazji (niedorozwój) lub aplazji (niewykształcenie), które podlegają ocenie w badaniu metodą MRI. Nie jest to jednak definicja histopatologiczna, ponieważ włókna nerwu ślimakowego mogą przebiegać wraz z nerwem przedsionkowym lub twarzowym. Według doniesień aktywacja pierwotnej kory słuchowej została zarejestrowana w funkcjonalnym RM u pacjenta z aplazją nerwu [38], a w niektórych przypadkach zaobserwowano ograniczone korzyści z implantacji ślimakowej. Dlatego ważna jest interpretacja wyników badań obrazowych w kontekście badań klinicznych i audiologicznych. Ocenia się, że CND występuje u 18–21% biorców implantów ślimakowych, z tym że istniały duże różnice efektów

w przypadku hipoplazji i aplazji [36]. Dlatego niezwykle ważne jest ich rozróżnianie i ocena stopnia CND.

Ocena nerwu ślimakowego

Według klasyfikacji Casselmana [39] za nieodbiegający od normy możemy uznać nerw ślimakowy, jeśli jego średnica jest porównywalna do średnicy nerwu ślimakowego położonego kontralateralnie oraz jest większa lub równa średnicy ipsilateralnego nerwu twarzowego. Jeśli nerw ślimakowy nie spełnia wyżej wymienionych kryteriów możemy mówić o hipoplazji nerwu, a w przypadku gdy brak tego nerwu w przekrojach strzałkowych IAC, mówimy o aplazji [39].

Klasyfikacji Gouverts i wsp. [40] uwzględnia stopień deficytu nerwu ślimakowego wraz z oceną morfologii ucha wewnętrznego: typ I – całkowity brak nerwu ślimakowo-przedsionkowego; typ IIa – gałąź nerwu ślimakowego nieobecna lub hipoplastyczna, nerw przedsionkowy obecny oraz współistniejąca dysplazja błędnika; typ IIb – gałąź nerwu ślimakowego nieobecna lub hipoplastyczna, nerw przedsionkowy obecny, ale morfologia błędnika jest prawidłowa. Nowy system klasyfikacji nerwów IAC według Birman i wsp. [41] bierze pod uwagę liczbę nerwów, które można uwidocznić: stopień 0 – brak nerwów; stopień I – obecność jednego nerwu; stopień II – obecne dwa nerwy, stopień III – trzy nerwy, stopień IV – cztery nerwy, z czego jeden jest hipoplastyczny; stopień V – cztery prawidłowe nerwy.

Podczas oceny nerwu ślimakowego pod kątem ewentualnych anomalii należy ocenić: wrzecionko i stopień jego sklerotyzacji, pole ślimakowe w dnie ślimaka (uznaje się za zwężone, jeśli osiąga <1,2 mm) [42] oraz przewód słuchowy wewnętrzny (norma 2–8 mm, średnio 4 mm) [4]. Według klasyfikacji Sennaroglu i Bajina [43], oceniając wadę nerwu ślimakowego, należy wziąć pod uwagę miejsce „wyjścia” nerwu ze ślimaka. Nerw ślimakowy należy oceniać w badaniu MRI, natomiast stopień sklerotyzacji wrzecionka ślimaka i zwężone pole ślimakowe – w badaniu CT, którego wyniki mogą pośrednio sugerować patologię nerwu ślimakowego. Powyższe opisane zmiany występują w sposób izolowany lub współwystępują z anomalią ucha wewnętrznego, nerwu przedsionkowego i twarzowego [4], albo też innymi wadami ucha zewnętrznego lub środkowego [3]. Osoby z CND są bardziej narażone na wady błędnika niż osoby bez hipoplazji lub aplazji nerwu ślimakowego [36].

Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego

Wady przewodu słuchowego wewnętrznego – takie jak atrezja, zwężenie, hipoplazja i aplazja – stanowią około 12% wad wrodzonych kości skroniowej [24,44]. Przyjmuje się, że około 2% przypadków wrodzonej głębokiej głuchoty wynika z anomalii dotyczącej nerwu ślimakowego. Najnowsze badania podają, że deficyt nerwu ślimakowego może dotyczyć 18–21% pacjentów z wszczepionym implantem ślimakowym [36]. Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego występuje, gdy kostna przegroda (całkowita lub częściowa [25]) dzieli przewód słuchowy wewnętrzny na dwa przedziały. Duplikacja może być jednostronna lub obustronna, a nerw przedsionkowo-ślimakowy może

być aplastyczny lub hipoplastyczny [23]. Wydaje się, że w związku z obrazem morfologicznym dIAC trafniejszą nazwą byłoby określenie „rozszczipienie” przewodu słuchowego wewnętrznego, ponieważ w istocie nie dochodzi do duplikacji struktur zawartych w IAC, lecz do ich rozdzielania, jednak literatura angielskojęzyczna określa podobne zjawisko jako duplikację.

Oceniając dIAC, warto zweryfikować obrazy radiologiczne TK pod kątem naturalnie przebiegających szczelin i kanałów lub odmian anatomicznych występujących w kości skroniowej, a także innych anomalii imitujących duplikację przewodu, takich jak: poszerzenie wodociągu przedsionka, obecność wodociągu ślimaka, szczeliny Hyrtla, wysokie ustawienie opuszki żyły szyjnej, kanału pojedynczego czy zdwojenia kanału nerwu twarzowego. W większości przypadków dIAC nerw twarzowy oraz jego funkcje są zachowane, opisywano jednak kilka przypadków hipoplazji n. VII lub jego niedowładu [13,19,25,45,46].

Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego opisywano wielokrotnie w zespole dysplazji nakrywki mostu PTCd (ang. *pontine tegmental cap dysplasia*) [4,21–23,47]. Jest to rzadko występujący zespół neurologiczny, w którym dochodzi do hipoplazji brzusznej części mostu, nakrywki mostu w części grzbietowej oraz dysfunkcji nerwów czaszkowych. Duplikację przewodu opisywano również u pacjentów z zespołem Klippela–Feila oraz zespołem Goldenhara [3].

W większości przypadków dIAC odnotowano niedosłuch znacznego stopnia, głębokiego stopnia lub całkowitą głuchotę, co związane jest z hipoplazją lub aplazją nerwu ślimakowego [45]. Stopień niedosłuchu zależy od ilości zachowanych włókien nerwu ślimakowego, którą pośrednio można ocenić na podstawie średnicy IAC i wyglądu przegrody kostnej dzielącej oba nerwy. Gdy przegroda sięga części proksymalnej IAC można spodziewać się głębszego niedosłuchu (przegroda pełna). Natomiast im bardziej dystalnie kończy się przegroda kostna, tym słuch i stopień zachowania nerwu ślimakowego wydaje się większy (przegroda częściowa) [23,46]. Niedosłuch najczęściej występuje od urodzenia, co miało najprawdopodobniej miejsce również w przypadku opisywanej pacjentki, u której – dzięki kompensacji uchem słyszącym – mowa rozwinęła się prawidłowo, dlatego niedosłuch wykryto dopiero w wieku nastoletnim.

Według Wang i wsp. [25] pacjenci ze zwężeniem IAC mają dysplastyczny nerw przedsionkowo-ślimakowy i mogą odnieść korzyści z wszczepienia implantu ślimakowego (ang. *cochlear implant*, CI), podczas gdy pacjenci z duplikacją IAC mają aplastyczny lub hipoplastyczny n. VIII, dlatego CI jest przeciwwskazane. Opisywano jednak kilka przypadków skutecznej implantacji ślimakowej, po której zaobserwowano korzyści słuchowe u pacjentów [2,45,48]. Rezultaty implantacji zależą od: stopnia zachowania nerwu ślimakowego, wieku wykrycia niedosłuchu, wieku wszczepienia implantu ślimakowego oraz stanu słuchu drugiego ucha, a decyzję o wyborze metody leczenia za każdym razem należy podejmować indywidualnie, zwłaszcza u pacjentów z dIAC.

Zjawisko CROS

Opisywaną w niniejszej pracy pacjentkę zakwalifikowano do implantacji na przewodnictwo kostne jako CROS ze względu na późno wykryty niedosłuch, prawdopodobną aplazję nerwu ślimakowego w badaniu MRI, normę słuchu w drugim uchu oraz satysfakcjonujące efekty symulacji w implancie kostnym.

Zjawisko przewodnictwa kostnego dźwięków znane jest od starożytności. Zjawisko to polega na odbiorze wibracji kości czaszki jako wrażeń słuchowego. Zidentyfikowano dwa szlaki słyszenia dzięki przewodnictwu kostnemu. W przypadku pierwszego zasadniczą rolę odgrywają bezwładność płynu w świetle ślimaka, kompresja ścian ślimaka oraz zmiany ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego. Z kolei drugi szlak prowadzi przez ucho środkowe lub zewnętrzne. Oba te mechanizmy wywołują gradient ciśnienia płynów po obu stronach błony podstawnej ślimaka, sprawiając ją w drgania [49].

Zjawisko CROS (ang. *contralateral routing of signal*) polega na przenoszeniu dźwięku ze strony ucha niesłyszącego do ucha słyszącego prawidłowo, co daje poczucie dźwięku po stronie ucha słyszącego, szczególnie w sytuacji, gdy źródło dźwięku zlokalizowane jest po stronie ucha słyszącego [26]. Urządzeniem wykorzystującym zjawisko CROS jest implant słuchowy typu Bonebridge. Składa się on z dwóch części: wewnętrznej – mieszczącej przetwornik (ang. *bone conductive floating mass transducer*, BC-FMT) mocowany w kości wyrostka sutkowatego za pomocą dwóch śrub przenoszących wibracje na kość, demodulatora i cewki, oraz zewnętrznej – składającej się z procesora dźwięku, utrzymywanego na powierzchni skóry za pomocą magnesu [27,50]. Urządzenie przeznaczone jest dla pacjentów z przewodzeniowym lub mieszanym ubytkiem słuchu, z progami dla przewodnictwa kostnego nieprzekraczającym 45 dB HL. Może być też stosowane jako urządzenie kontralateralne trasujące w jednostronnej głuchocie (ang. *single-sided deafness*, SSD), przy czym próg słyszenia dla przewodnictwa powietrznego i kostnego w uchu zdrowym nie powinien przekraczać 20 dB dla częstotliwości 0,5, 1, 2 i 4 kHz, a w uchu chorym powinien być większy niż 70 dB HL, ponieważ zjawisko tłumienia międzyszyjnego wynosi około 50 dB [27,51,52].

Ocena korzyści słuchowych z implantu na przewodnictwo kostne

Polski test zdaniowy typu matrix (PTZ-M) ocenia rozumienie mowy w szumie. Test składa się z 5 kolumn zawierających 10 imion, 10 czasowników, 10 liczebników, 10 przymiotników i 10 rzeczowników, które można zestawiać ze sobą losowo, co generuje 100 000 unikalnych zdań o określonej strukturze gramatycznej. Im niższy poziom progu rozumienia mowy (ang. *speech reception threshold*, SRT), tym wyższy poziom hałasu, przy którym osiąga się 50% zrozumiałości mowy, czyli połowę poprawnych odpowiedzi przy różnym stosunku sygnału mowy do szumu (ang. *signal-to-noise ratio*, SNR), tym lepsze rozumienie mowy [53].

Badanie za pomocą kwestionariusza APHAB opiera się na samoocenie trudności, które pacjent napotyka podczas

komunikowania się w różnych warunkach akustycznych lub przy rozpoznawaniu dźwięków w różnych sytuacjach.

Opisywana w niniejszej pracy pacjentka po zastosowaniu implantu BB w konfiguracji CROS uzyskała niższy wynik w pierwszych trzech podskalach kwestionariusza APHAB (EC, BN i RV), co świadczy o mniejszych problemach dotyczących komunikowania się w różnych warunkach akustycznych [54]. W PTZ-M uzyskała wynik $SRT = -10,3$ dB SNR w implancie Bonebridge w konfiguracji SSD, co oznacza poprawę odbioru dźwięków mowy oraz redukcję zjawiska cienia głowy (ang. *head shadow effect*) [26].

W przypadku gdy wszczępienie implantu ślimakowego nie jest możliwe, klasyczne systemy CROS lub implanty wykorzystujące kostne przewodnictwo dźwięku w konfiguracji CROS mogą być stosowane w celu eliminacji efektu cienia głowy oraz poprawy rozumienia mowy, szczególnie w hałaśliwym otoczeniu [55]. Wszczepialny system CROS wykorzystuje przewodnictwo kostne w celu transmisji wibracji przez kości czaszki bezpośrednio do zdrowego ucha. Bezwzględny warunkiem wykorzystania tego rozwiązania jest prawidłowy słuch w drugim uchu. Zaletą implantu BB jako CROS w porównaniu do klasycznego systemu CROS jest przede wszystkim komfort noszenia, brak możliwego efektu okluzji i lepsza jakość dźwięku. Ograniczeniem systemów CROS klasycznych oraz wszczępialnych u pacjentów z SSD jest brak możliwości przywrócenia słyszenia obuusznego oraz nierozwiązany problem dotyczący lokalizacji źródła dźwięku [56].

Wnioski

Zdwojenie przewodu słuchowego wewnętrznego to objaw patognomiczny dla ciężkiej hipoplazji lub aplazji nerwu ślimakowego. Zdiagnozowanie tego zaburzenia może mieć istotny wpływ na wybór metody leczenia i rodzaju implantu słuchowego. Z tego względu podstawowymi badaniami, które należy wykonać przed podjęciem decyzji o implantacji, są badania obrazowe. W przypadku izolowanej anomalii przewodu słuchowego bez zmian ślimaka badanie przesiewowe słuchu po urodzeniu może nie wykryć niedosłuchu. W wadzie tej istnieje możliwość zarejestrowania otoemisji akustycznych w niezmiennym ślimaku, z upośledzeniem przewodzenia dźwięku przez hipo- lub aplastyczny nerw słuchowy, ponieważ embriogeneza ucha wewnętrznego i przewodu słuchowego wewnętrznego wraz z n. VIII przebiegają niezależnie od siebie. Jeśli niedosłuch jednostronny występuje od urodzenia, ubytek słuchu może pozostać niezauważony przez dziecko i jego otoczenie z powodu dobrej adaptacji drugiego ucha, w którym utrzymuje się norma słyszenia. W przypadku jednostronnej anomalii, bez upośledzenia słuchu po stronie przeciwnej do rozważenia jest wszczępienie implantu na przewodnictwo kostne jako CROS. Pacjent może uzyskać redukcję zjawiska cienia głowy oraz poprawę rozumienia mowy.

Finansowanie


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


Piśmiennictwo


- Weissman JL, Arriaga M, Curtin HD, Hirsch B. Duplication anomaly of the internal auditory canal. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1991; 12(5): 867–9.
- Thompson MR, Birman CS. Bilateral duplication of the internal auditory canals and bilateral cochlear implant outcomes and review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2019; 119: 41–6; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.01.015>.
- Gupta S, Samdani S, Vaishnav JK, Singh Y, Grover M. Cochlear implantation in Goldenhar syndrome. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2022; 74 (Suppl. 3): 4159–63; <https://doi.org/10.1007/s12070-021-02874-5>.
- Manchanda S, Bhalla AS, Kumar R, Kairo AK. Duplication anomalies of the internal auditory canal: varied spectrum. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2019; 71(3): 294–8; <https://doi.org/10.1007/s12070-017-1087-4>.
- Kesser BW, Raghavan P, Mukherjee S, Carfrae M, Essig G, Hashisaki GT. Duplication of the internal auditory canal: radiographic imaging case of the month. *Otol Neurotol*, 2010; 31(8): 1352–3; <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3181e9bbd2>.
- Weon YC, Kim JH, Choi SK, Koo J-W. Bilateral duplication of the internal auditory canal. *Pediatr Radiol*, 2007; 37(10): 1047–9; <https://doi.org/10.1007/s00247-007-0570-6>. Epub 2007 Aug 18. PMID: 17704912.
- Lee SY, Cha S-H, Jeon MH, Bae IH, Han GS, Kim SJ i wsp. Narrow duplicated or triplicated internal auditory canal (3 cases and review of literature): can we regard the separated narrow internal auditory canal as the presence of vestibulocochlear nerve fibers? *J Comput Assist Tomogr*, 2009; 33(4): 565–70; <https://doi.org/10.1097/RCT.0b013e31818d8ba5>.
- Clemens F, Sandström J. Double-barreled hypoplastic internal auditory canal in unilateral deafness. *Acta Radiol Diagn (Stockh)*, 1975; 16(4): 342–6; <https://doi.org/10.1177/028418517501600404>.
- Goktas Bakar T, Karadag D, Calisir C, Adapinar B. Bilateral narrow duplicated internal auditory canal. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2008; 265(8): 999–1001; <https://doi.org/10.1007/s00405-007-0564-x>.
- Ferreira T, Shayestehfar B, Lufkin R. Narrow, duplicated internal auditory canal. *Neuroradiology*, 2003; 45(5): 308–10; <https://doi.org/10.1007/s00234-003-0957-5>.
- Cho YS, Na DG, Jung JY, Hong SH. Narrow internal auditory canal syndrome: parasagittal reconstruction. *J Laryngol Otol*, 2000; 114(5): 392–4; <https://doi.org/10.1258/0022215001905661>.
- Ramírez-Camacho R, Berrocal JR, Arellano B. Bilateral malformation of the internal auditory canal: atresia and contralateral transverse megacrest. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2001; 125(1): 115–6; <https://doi.org/10.1067/mhn.2001.115911>.
- Curtin H, May M. Double internal auditory canal associated with progressive facial weakness. *Am J Otol*, 1986; 7(4): 275–81.
- Sakina MS, Goh BS, Abdullah A, Zulfiqar MA, Saim L. Internal auditory canal stenosis in congenital sensorineural hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2006; 70(12): 2093–7; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2006.08.001>.
- Kono T, Kuwashima S, Arakawa H, Yamazaki E, Kitajima K, Ejima Y i wsp. Narrow duplicated internal auditory canal: a rare inner ear malformation with sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2009; 135(10): 1048–51; <https://doi.org/10.1001/archoto.2009.137>.
- Baik HW, Yu H, Kim KS, Kim GH. A narrow internal auditory canal with duplication in a patient with congenital sensorineural hearing loss. *Korean J Radiol*, 2008; 9 Suppl (Suppl): S22–25; <https://doi.org/10.3348/kjr.2008.9.s.s22>.
- Demir OI, Cakmakci H, Erdag TK, Men S. Narrow duplicated internal auditory canal: radiological findings and review of the literature. *Pediatr Radiol*, 2005; 35(12): 1220–3; <https://doi.org/10.1007/s00247-005-1547-y>.
- Binnetoğlu A, Bağlam T, Sarı M, Gündoğdu Y, Batman Ç. A challenge for cochlear implantation: duplicated internal auditory canal. *J Int Adv Otol*, 2016; 12(2): 199–201; <https://doi.org/10.5152/iao.2016.1440>.
- Kew TY, Abdullah A. Duplicate internal auditory canals with facial and vestibulocochlear nerve dysfunction. *J Laryngol Otol*, 2012; 126(1): 66–71; <https://doi.org/10.1017/S0022215111002258>.
- Takanashi Y, Kawase T, Tatewaki Y, Suzuki J, Yahata I, Nomura Y i wsp. Duplicated internal auditory canal with inner ear malformation: case report and literature review. *Auris Nasus Larynx*, 2018; 45(2): 351–7; <https://doi.org/10.1016/j.anl.2017.03.019>.
- Nixon JN, Dempsey JC, Doherty D, Ishak GE. Temporal bone and cranial nerve findings in pontine tegmental cap dysplasia. *Neuroradiology*, 2016; 58(2): 179–87; <https://doi.org/10.1007/s00234-015-1604-7>.
- Queiroz RM, Laour LZ, Souza LCA de, Oliveira RGG de, Abud LG. Pontine tegmental cap dysplasia accompanied by a duplicated internal auditory canal. *Radiol Bras*, 2017; 50(4): 274–6; <https://doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0015>.
- Vincenti V, Ormitti F, Ventura E. Partitioned versus duplicated internal auditory canal: when appropriate terminology matters. *Otol Neurotol*, 2014; 35(7): 1140–4; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000458>.
- Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*, 1987; 97(3 Pt 2 Suppl. 40): 2–14; <https://doi.org/10.1002/lary.5540971301>.
- Wang L, Zhang L, Li X, Guo X. Duplicated internal auditory canal: high-resolution CT and MRI findings. *Korean J Radiol*, 2019; 20(5): 823–9; <https://doi.org/10.3348/kjr.2018.0065>.
- Pastuszek D, Obrycka A, Skarżyński PH, Włodarczyk E, Skarżyński H. Skuteczność stosowania implantu ślimakowego u dzieci z jednostronną głuchotą – przegląd i charakterystyka wybranych publikacji. *Now Audiofonol*, 2024; 13(1): 9–20; <https://doi.org/10.17431/na/170895>.
- Skarżyński H, Włodarczyk E, Kutuba J, Stawowski B, Bartosik J, Ratuszniak A i wsp. Leczenie zaburzeń słuchu za pomocą wszczepialnych implantów słuchowych (na przewodnictwo kostne, ucha środkowego) – potrzeby, dostępność w różnych regionach Polski. *Now Audiofonol*, 2019; 8(3): 9–18; <https://doi.org/10.17431/1003303>.
- Sworek K, Furmann A, Hojan E, Hojan-Jezińska D. The Polish version of the APHAB method for young people [Internet]. https://pub.dega-akustik.de/DAGA_1999-2008/data/articles/000581.pdf [dostęp: 22.02.2025].
- Gumienny J. Newborn screening in the Polish population. *Med Ogólna Nauki o Zdr*, 2016; 22(3): 169–75; <https://doi.org/https://doi.org/10.5604/20834543.1220516>.
- Skarżyński PH, Świerniak W, Gocel M, Tarczyński K, Soćko S, Król B i wsp. Program badań przesiewowych słuchu dla uczniów klas pierwszych szkół podstawowych z województwa mazowieckiego. *Now Audiofonol*, 2020; 9(1): 33–42; <https://doi.org/https://doi.org/10.17431/9.1.3>.

31. Skarżyński PH, Skarżyński H, Świerniak W, Czajka N, Kochanek K. Podsumowanie 12 lat realizacji programów badań przesiewowych słuchu wśród uczniów klas I i VI uczęszczających do szkół podstawowych w Warszawie. *Now Audiofonol*, 2023; 12(1): 55–62; <https://doi.org/10.17431/na/161991>.
32. Colletti V, Carner M, Fiorino F, Sacchetto L, Miorelli V, Orsi A i wsp. Hearing restoration with auditory brainstem implant in three children with cochlear nerve aplasia. *Otol Neurotol*, 2002; 23(5): 682–93; <https://doi.org/10.1097/00129492-200209000-00014>.
33. Van De Water TR. Effects of removal of the statoacoustic ganglion complex upon the growing otocyst. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1976; 85 (6 Suppl. 33 Pt 2): 2–31; <https://doi.org/10.1177/00034894760850S602>.
34. Van De Water TR, Ruben RJ. A possible embryonic mechanism for the establishment of innervation of inner ear sensory structures. *Acta Otolaryngol (Stockh)*, 1983; 95(5–6): 470–9; <https://doi.org/10.3109/00016488309139431>.
35. Bernd P. The role of neurotrophins during early development. *Gene Expr*, 2008; 14(4): 241–50; <https://doi.org/10.3727/105221608786883799>.
36. Pai I. Embryology of Cochlear Nerve and Its Deficiency. W: *Cochlear Implantation in Children with Inner Ear Malformation and Cochlear Nerve Deficiency*. Kaga K (red.). Singapore: Springer; 2017, s. 19–27.
37. Moore JK, Linthicum FH. The human auditory system: a timeline of development. *Int J Audiol*, 2007; 46(9): 460–78; <https://doi.org/10.1080/14992020701383019>.
38. Thai-Van H, Fraysse B, Berry I, Berges C, Deguine O, Honegger A i wsp. Functional magnetic resonance imaging may avoid misdiagnosis of cochleovestibular nerve aplasia in congenital deafness. *Am J Otol*, 2000; 21(5): 663–70. Erratum in: *Am J Otol*, 2002; 23(3): 412. Van HT [corrected to Thai-Van H].
39. Casselman JW, Ofeciers FE, Govaerts PJ, Kuhweide R, Geldof H, Somers T i wsp. Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: diagnosis with MR imaging. *Radiology*, 1997; 202(3): 773–81; <https://doi.org/10.1148/radiology.202.3.9051033>.
40. Govaerts PJ, Casselman J, Daemers K, De Beukelaer C, Yperman M, De Ceulaer G. Cochlear implants in aplasia and hypoplasia of the cochleovestibular nerve. *Otol Neurotol*, 2003; 24(6): 887–91; <https://doi.org/10.1097/00129492-200311000-00011>.
41. Birman CS, Powell HRF, Gibson WPR, Elliott EJ. Cochlear implant outcomes in cochlea nerve aplasia and hypoplasia. *Otol Neurotol*, 2016; 37(5): 438–45; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000997>.
42. Orzan E, Pizzamiglio G, Gregori M, Marchi R, Torelli L, Muzzi E. Correlation of cochlear aperture stenosis with cochlear nerve deficiency in congenital unilateral hearing loss and prognostic relevance for cochlear implantation. *Sci Rep*, 2021; 11(1): 3338; <https://doi.org/10.1038/s41598-021-82818-9>.
43. Sennaroglu L, Demir Bajin M. Classification and current management of inner ear malformations. *Balk Med J*, 2017; 34(5): 397–411; <https://doi.org/10.4274/balkanmedj.2017.0367>.
44. Li Y, Yang J, Liu J, Wu H. Restudy of malformations of the internal auditory meatus, cochlear nerve canal and cochlear nerve. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2015; 272(7): 1587–96; <https://doi.org/10.1007/s00405-014-2951-4>.
45. Kishimoto I, Moroto S, Fujiwara K, Harada H, Kikuchi M, Suehiro A i wsp. Bilateral duplication of the internal auditory canal: a case with successful cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2015; 79(9): 1595–8; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.07.004>.
46. Ghising R, Dongol K, Suwal S. Internal auditory canal duplication with facial and cochlear nerve dysfunction: a case report. *SAGE Open Med Case Rep*, 2023; 11: 2050313X231220812; <https://doi.org/10.1177/2050313X231220812>.
47. Desai NK, Young L, Miranda MA, Kutz JW, Roland PS, Booth TN. Pontine tegmental cap dysplasia: the neurotologic perspective. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2011; 145(6): 992–8; <https://doi.org/10.1177/0194599811412729>.
48. Yousef M, Mesallam TA, Garadat SN, Almasaad A, Alzhrani F, Alsanosi A i wsp. Audiologic outcome of cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency. *Otol Neurotol*, 2021; 42(1): 38–46; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002849>.
49. Dauman R. Bone conduction: an explanation for this phenomenon comprising complex mechanisms. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2013; 130(4): 209–13; <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2012.11.002>.
50. Ratuszniak A, Mrówka M, Skarżyński PH, Skarżyński H. Urządzenia wszczepialne na przewodnictwo kostne – zasada działania oraz wskazania. *Now Audiofonol*, 2017; 6(3): 29–34; <https://doi.org/10.17431/1002721>.
51. Seiwerth I, Fröhlich L, Schilde S, Götze G, Plontke SK, Rahne T. Clinical and functional results after implantation of the Bonebridge, a semi-implantable, active transcutaneous bone conduction device, in children and adults. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2022; 279(1): 101–13; <https://doi.org/10.1007/s00405-021-06626-7>.
52. Sprinzl GM, Wolf-Magele A. The Bonebridge bone conduction hearing implant: indication criteria, surgery and a systematic review of the literature. *Clin Otolaryngol*, 2016; 41(2): 131–43; <https://doi.org/10.1111/coa.12484>.
53. Ozimek E, Warzybok A, Kutzner D. Polish sentence matrix test for speech intelligibility measurement in noise. *Int J Audiol*, 2010; 49(6): 444–54; <https://doi.org/10.3109/14992021003681030>.
54. Zawistowska K, Lorens A, Obrycka A, Skarżyński H. Funkcjonowanie słuchowe dorosłych użytkowników implantów ślimakowych przed pandemią koronawirusa SARS-CoV-2 i w trakcie jej trwania. *Now Audiofonol*, 2023; 12(2): 36–42; <https://doi.org/10.17431/na/168946>.
55. Snapp HA, Ausili SA. Hearing with one ear: consequences and treatments for profound unilateral hearing loss. *J Clin Med*, 2020; 9(4): 1010; <https://doi.org/10.3390/jcm9041010>.
56. AlFarraj A, Albrahim M, AlHajjaj H, Khater F, AlGhamdi A, Fayad J. Transcutaneous bone conduction implants in patients with single-sided deafness: objective and subjective evaluation. *Ear Nose Throat J*, 2022; 1455613221099996; <https://doi.org/10.1177/01455613221099996>.

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

Dr n. med. i n. o zdr. Katarzyna B. Cywka, email: k.cywka@ifps.org.pl •  0000-0003-1224-1074

Prof. dr hab. n. med. i o zdr. mgr zarz. Piotr H. 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