

Wyniki implantacji ślimakowej u dzieci z zespołem Dandy’ego-Walkera – przegląd piśmiennictwa

Outcomes of cochlear implantation in children with Dandy-Walker syndrome – a literature review

Karolina W. Bieńkowska^{1BCDEF}, Joanna J. Rajchel^{2ADE}, Piotr H. Skarżyński^{2,3,4AE}

¹ Międzyośrodkowe Studenckie Koło Naukowe przy Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu i Warszawskim Uniwersytecie Medycznym

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

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

⁴ 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

Wstęp: Zespół Dandy’ego-Walkera to wrodzona malformacja tylnego dołu czaszki, charakteryzująca się hipoplazją robaka mózdzku i torbielowatym poszerzeniem komory czwartej. Objawami klinicznymi zespołu są zaburzenia koordynacji ruchowej i równowagi oraz utrudnione nabywanie funkcji motorycznych przez dziecko. Jednym z rzadkich objawów współwystępujących z tym zespołem – aczkolwiek niezwykle istotnych z perspektywy funkcjonowania pacjenta – jest niedosłuch.

Cel: Celem pracy jest ocena wyników implantacji ślimakowej u dzieci z zespołem Dandy’ego-Walkera i współwystępującym niedosłuchem, z uwzględnieniem przebiegu diagnostyki, zastosowanych technik operacyjnych, przebiegu rehabilitacji słuchowej po operacji oraz subiektywnej oceny korzyści z urządzenia.

Materiał i metody: Wyszukiwanie artykułów prowadzono za pomocą baz danych Web of Science, PubMed i Cochrane, przy użyciu słów kluczowych: *Dandy-Walker syndrome* i *Dandy-Walker malformation* – uzyskano 2886 artykułów. Na podstawie przyjętych kryteriów do przeglądu wybrano ostatecznie cztery publikacje.

Wyniki: Opisana technika operacyjna nie różniła się od standardowych technik wszczepiania implantu ślimakowego w trzech z czterech analizowanych prac. W jednym przypadku technika operacyjna uległa modyfikacji ze względu na nieprawidłowości anatomiczne niezwiązane z zespołem Dandy’ego-Walkera. We wszystkich pracach zauważono poprawę słuchu u pacjentów po wszczepieniu implantu ślimakowego. U trójki z czwórki dzieci nastąpił prawidłowy rozwój mowy. Nieprawidłowy rozwój mowy zaobserwowano u jednego dziecka, które nie zostało poddane regularnej rehabilitacji słuchowej.

Wnioski: Obecnie piśmiennictwo dotyczące wyników implantacji ślimakowej u dzieci z zespołem Dandy’ego-Walkera jest ubogie, a sam temat wymaga dalszych badań. Należy pamiętać, że kluczowym elementem terapii pacjentów po wszczepieniu implantu ślimakowego jest regularna rehabilitacja słuchowa, pozwalająca na uzyskanie optymalnych korzyści z urządzenia.

Słowa kluczowe: zespół Dandy’ego-Walkera • implantacja ślimakowa • dzieci • częściowa głuchota • niedosłuch

Abstract

Introduction: Dandy-Walker malformation is a congenital malformation of posterior cranial fossa, characterized by hypoplasia of cerebellar vermis and cystic dilatation of the fourth ventricle. Clinical symptoms of Dandy-Walker syndrome are impaired motor control, keeping balance and developing motor skills. One of the rare (but extremely important for patient’s wellbeing) symptoms, which can co-occur with this syndrome, is hearing loss.

Aim: The aim of the study is to evaluate the results of cochlear implantation in children with Dandy-Walker syndrome and intercurrent deafness, considering diagnostics process, surgical procedures, post-surgery auditory rehabilitation process and subjective advantages of device implantation assessment.

Adres autora: Karolina Bieńkowska, Międzyośrodkowe Studenckie Koło Naukowe przy Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu i Warszawskim Uniwersytecie Medycznym, ul. Mokra 17, Kajetany 05-830 Nadarzyn, e-mail: kbienkowska1@gmail.com

Material and method: Literature search was conducted using Web of Science, PubMed and Cochrane databases. Searches were made using the keywords: Dandy-Walker syndrome, Dandy-Walker malformation, resulting in 2886 articles. Based on the eligibility criteria, 4 articles were included in the final analysis.

Results: In selected manuscripts, standard technique of cochlear implantation was used in all evaluated cases. Only in one case the surgical method was modified because of anatomical variants, unrelated to Dandy-Walker malformation. In all papers, hearing improvement was observed after cochlear implantation. Three out of four children developed speech correctly. One child did not undergo regular auditory rehabilitation, which negatively influenced the development of speech.

Conclusions: Currently there are few papers on cochlear implantation in children with Dandy-Walker syndrome and more research are needed in this area. Very important part of treatment is regular auditory rehabilitation, which leads to optimal results of cochlear implantation.

Key words: Dandy-Walker syndrome • cochlear implantation • children • partial deafness • hearing loss

Wstęp

Zespół Dandy'ego-Walkera jest najczęstszą postacią wrodzonej malformacji tylnego dołu czaszki [1]. Istnieje wiele teorii dotyczących możliwej etiologii tego zespołu. Na jego powstanie mogą mieć wpływ czynniki genetyczne, środowiskowe, jak również nieprawidłowości pępowiny i łożyska w życiu płodowym. Zespół charakteryzuje się występowaniem agenezji lub hipoplazji robaka mózdzku oraz torbielowatym poszerzeniem komory czwartej, która łączy się z współwystępującą torbielą zamóźdzkową, co prowadzi do powiększenia tylnego dołu czaszki i przemieszczenia w górę namiotu mózdzku [2].

Częstość występowania

Częstość występowania tego schorzenia w populacji mieszkańców Stanów Zjednoczonych szacuje się na 1/25000 do 1/35000 żywych urodzeń [3]. Brak jest badań epidemiologicznych dotyczących częstości występowania zespołu w populacji polskiej. Choroba najczęściej ujawnia się w wieku dziecięcym, jednak w piśmiennictwie istnieją przykłady występowania pierwszych objawów zespołu Dandy'ego-Walkera w wieku dorosłym. Freeman i Jones opisali przypadek pacjenta, u którego pierwsze objawy choroby – nagła głuchota oraz zaburzenia równowagi – wystąpiły dopiero w 75. roku życia [4].

Diagnostyka zespołu Dandy'ego-Walkera

Podstawą rozpoznania zespołu Dandy'ego-Walkera jest wnikliwa analiza obrazowania rezonansu magnetycznego (ang. *magnetic resonance imaging*, MRI) w sekwencji T2-zależnej [3,5,6,7]. Badanie to jest bezpieczne dla kobiet w ciąży i umożliwia prenatalną diagnostykę zespołu Dandy'ego-Walkera w przypadkach ciąż z wykazanymi nieprawidłowościami podczas badania ultrasonograficznego (USG) [7].

Proponowane przez autorów cytowanych prac kryteria rozpoznania zespołu Dandy'ego-Walkera obejmują następujące zmiany widoczne w pozycji strzałkowej:

- duża torbiel tylnego dołu czaszki szeroko komunikująca z komorą czwartą,
- odwrócony, uniesiony i mały robak mózdzku stykający się z namiotem mózdzku,
- przemieszczenie w górę namiotu mózdzku oraz bocznych zatok mózgu,

- wyniosłość kości czaszki utworzona z udziałem nieprawidłowo powiększonych przestrzeni płynowych znajdujących się w tylnym dole czaszki,
- przednio-boczne przemieszczenie wyglądających prawidłowo komór mózdzku (które czasami może nie być zauważalne w projekcji strzałkowej).

Zgodnie z obecnym piśmiennictwem zespół Dandy'ego-Walkera nie charakteryzuje się zmianami w pniu mózgu [3].

Objawy zespołu Dandy'ego-Walkera

Głównym objawem zespołu Dandy'ego-Walkera jest wodogłowie, wynikające prawdopodobnie z istniejących w ramach zespołu Dandy'ego-Walkera nieprawidłowości ośrodkowego układu nerwowego, takich jak atrezja otworów Luschki i Magendiego [8]. Następstwem uszkodzenia mózdzku są zaburzenia równowagi i koordynacji ruchowej oraz upośledzone nabywanie funkcji ruchowych przez dziecko [9,10]. Chociaż mózdzek bierze udział w kształtowaniu intelektu oraz umiejętności mowy [9], przeprowadzone do tej pory badania wskazują, że niepełnosprawność intelektualna nie jest typowym objawem zespołu Dandy'ego-Walkera. Blisko 40% dzieci cierpiących na tę chorobę osiąga prawidłowy rozwój intelektualny, 20% dzieci znajduje się na pograniczu normy, a rozwój intelektualny 40% jest poniżej normy.

Istotnymi czynnikami związanymi z występowaniem i nasileniem niepełnosprawności intelektualnej u pacjentów z zespołem Dandy'ego-Walkera są strukturalne i funkcjonalne nieprawidłowości ośrodkowego układu nerwowego, drgawki, zaburzenia narządowe oraz zaburzenia słuchu i wzroku. Bindal i wsp. [11] wykazali, że stopień niepełnosprawności intelektualnej jest tym wyższy, im więcej wspomnianych czynników występuje u danego pacjenta. Na tej podstawie autorzy badania wskazali na potrzebę podejmowania działań prowadzących do uzyskania najlepszych wyników leczenia [11]. W przypadku występowania u pacjenta obustronnego niedosłuchu stopnia znacznego lub głębokiego złotym standardem postępowania jest obecnie implantacja ślimakowa [12].

Wybrane objawy współwystępujące z zespołem Dandy'ego-Walkera

Objawy psychiatryczne

W piśmiennictwie opisano przypadki zaburzeń psychicznych u pacjentów z zespołem Dandy'ego-Walkera. Należy

do nich przypadek 29-letniej kobiety bezskutecznie leczonej przez 9 lat z powodu psychoz i zaburzeń w zachowaniu diagnozowanych jako schizofrenia, choroba afektywna dwubiegunowa oraz zaburzenia urojenowe. Leczenie farmakologiczne nie przynosiło efektów, jedyną nieprawidłowością w badaniach obiektywnych był obraz MRI sugerujący zespół Dandy'ego-Walkera [13]. W piśmiennictwie możemy spotkać się także z określeniem: wrodzony mózdkowy zespół afektywny (ang. *cerebellar cognitive, affective syndrome*), który objawia się wieloma poznawczymi i behawioralnymi nieprawidłowościami występującymi u dorosłych pacjentów z uszkodzeniem mózdku.

Zaburzenia psychiczne występujące u pacjentów z zespołem Dandy'ego-Walkera mają niecharakterystyczny przebieg, cechują się lekoopornością, dodatnim wywiadem rodzinnym oraz tym, że pierwsze objawy choroby ujawniają się w młodym wieku [14]. Funkcje mózdku nie ograniczają się do kontroli motoryki. Mózdzek jest połączony z korą mózgu, dzięki czemu bierze udział w wielu procesach poznawczych, funkcjach wykonawczych, nauce, zapamiętywaniu oraz modulacji funkcji behawioralno-afektywnych [15]. Dlatego u pacjentów cierpiących jednocześnie na zespół Dandy'ego-Walkera oraz choroby takie jak schizofrenia lub zaburzenia obsesyjno-kompulsywne niezwykle trudno określić, która z chorób jest przyczyną konkretnych zaburzeń zachowania.

W kontekście implantacji ślimakowej objawy psychiczne występujące u pacjentów są niezwykle istotne. Na etapie kwalifikacji pacjenta do wszczepienia implantu ślimakowego bardzo ważnymi czynnikami są jego motywacja i stan psychiczny. Również po wszczepieniu implantu stan psychiczny pacjenta może mieć istotny wpływ na przebieg rehabilitacji słuchowej, co przekłada się na osiągnięte korzyści z urządzenia i codzienne funkcjonowanie.

Objawy audiologiczne

Do objawów mogących współwystępować z zespołem Dandy'ego-Walkera należą również zaburzenia słuchu, takie jak obustronna głuchota czuciowo-nerwowa [8]. Brak jest aktualnych danych na temat częstości występowania zaburzeń słuchu u pacjentów z zespołem Dandy'ego-Walkera. Bindał i wsp. [11] w swojej pracy z początku lat 90. stwierdzili, że występowanie zaburzeń słuchu lub głuchoty dotyczy 12% pacjentów [11]. Większość autorów zajmujących się tematem wykazuje, że częstość występowania niedosłuchu wśród osób z zespołem Dandy'ego-Walkera jest bardzo niska, nie podaje jednak konkretnych danych liczbowych [8,16].

Choć niedosłuch nie jest charakterystycznym objawem zespołu Dandy'ego-Walkera, to współwystępując z nim, w znaczący sposób utrudnia funkcjonowanie pacjentów. Z tego powodu niezwykle ważne jest odpowiednie protezowanie niedosłuchu również w tej grupie pacjentów. W przypadku gdy konwencjonalne protezowanie za pomocą aparatów słuchowych nie przynosi korzyści, rozwiązaniem może być implantacja ślimakowa.

Cel

Celem pracy jest ocena wyników implantacji ślimakowej u dzieci z zespołem Dandy'ego-Walkera i współwys-

tępującym niedosłuchem, z uwzględnieniem przebiegu diagnostyki, zastosowanych technik operacyjnych, przebiegu rehabilitacji słuchowej po operacji oraz subiektywnej oceny korzyści z urządzenia.

Materiały i metody

Artykuły włączone do przeglądu zostały wyszukane za pomocą baz danych: Web of Science, PubMed i Cochrane. Wyszukiwanie przeprowadzono w języku angielskim i polskim za pomocą słów kluczowych: *Dandy-Walker syndrome*, *Dandy-Walker malformation* oraz *zespół Dandy'ego-Walkera*. Uzyskano łącznie 2886 artykułów. W kolejnym kroku za kryterium włączające przyjęto opis problemów ze słuchem wśród osób z zespołem Dandy'ego-Walkera i użyto dodatkowych słów kluczowych: *deafness*, *hearing loss* oraz *cochlear implantation*. Do przeglądu włączono prace dotyczące dzieci, opublikowane w języku angielskim, opisujące przebieg operacji wszczepienia implantu ślimakowego i zawierające informacje na temat progów słyszenia u pacjentów przed i po implantacji. Nie ograniczono ram czasowych. Spośród wybranych publikacji, na podstawie pełnych tekstów, ostatecznie do przeglądu wybrano cztery artykuły, w tym trzy opisujące wyniki implantacji ślimakowej. Ze względu na niewielką liczbę prac włączono również jedną publikację bez opisu przebiegu operacji implantacji ślimakowej oraz postępowania przedoperacyjnego, lecz spełniającą pozostałe kryteria (rycina 1).

Wyniki

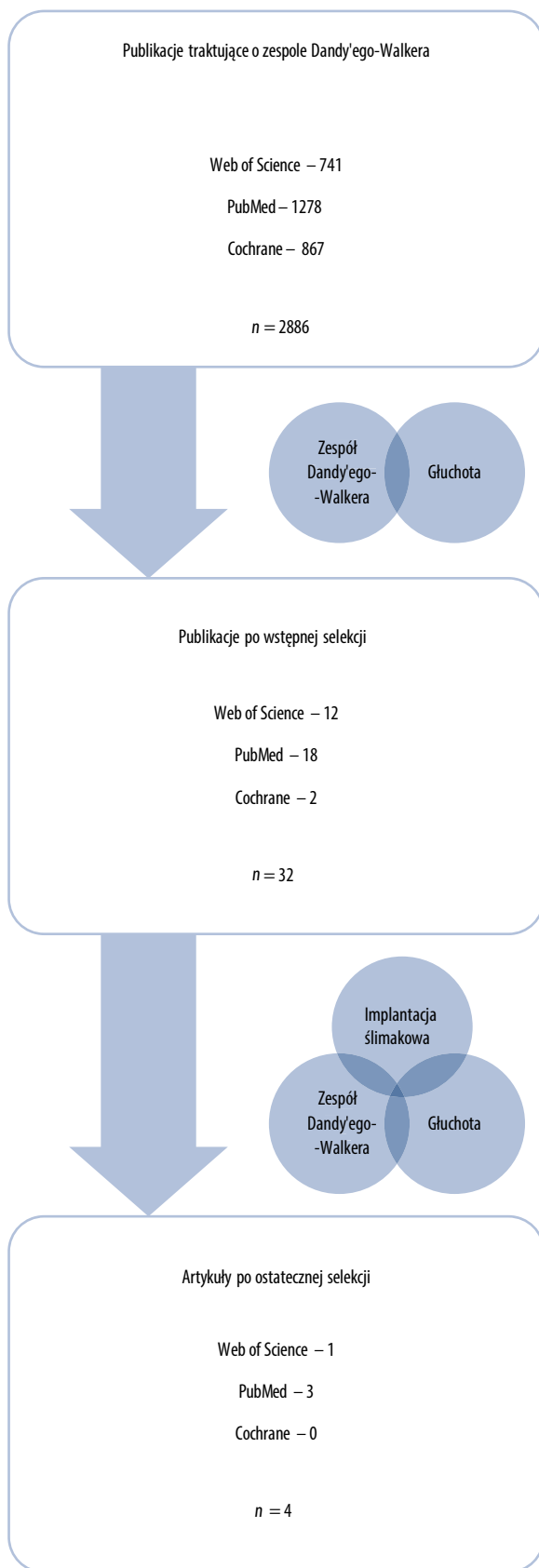
Opisane w literaturze przypadki dotyczyły czwórki dzieci: trzech dziewczynek oraz chłopca. Dwoje dzieci cierpiało na izolowany zespół Dandy'ego-Walkera, a u dwojga pozostałych współwystępowały choroby genetyczne. U wszystkich opisanych dzieci zdiagnozowano obustronną czuciowo-nerwową głuchotę [8,16,17,18] (tabela 1).

Diagnostyka zespołu Dandy'ego-Walkera

W analizowanych opracowaniach diagnozę zespołu Dandy'ego-Walkera stawiano na podstawie charakterystycznego obrazu MRI głowy pacjenta [8,16]. W jednym przypadku wstępna diagnoza została postawiona już w życiu płodowym. Ponieważ badanie USG ujawniło nieprawidłowości, w 30. tygodniu ciąży u matki wykonano badanie MRI płodu [17].

Diagnostyka audiologiczna i obrazowa współwystępującego niedosłuchu

Niedosłuch diagnozowano na podstawie wyników badań audiometrii tonalnej, potencjałów wywołanych z pnia mózgu, otoemisji akustycznych oraz tympanometrii [8,16,17]. Pacjentka nr 1 to trzynastoletnia dziewczynka. Przeprowadzone u niej badanie audiometrii tonalnej wykazało głęboki obustronny niedosłuch odbiorczy, a badania elektrofizjologiczne ujawniły brak potencjałów wywołanych z pnia mózgu. Nie uzyskano również odpowiedzi w badaniu otoemisji akustycznej. Pacjentka nr 2, roczna dziewczynka, przeszła badanie ABR (ang. *auditory brainstem response*, słuchowe potencjały wywołane z pnia mózgu) w pierwszym tygodniu życia. Jego wynik potwierdził głęboki niedosłuch czuciowo-nerwowy dziecka. Ze względu na stan zapalny skóry, związany z współwystępującą



Rycina 1. Proces selekcji artykułów włączonych do niniejszego przeglądu.

Figure 1. Process of article selection for the literature review.

chorobą genetyczną pacjentki – zespołem KID (ang. *Keratitis, Ichthyosis and Deafness*), korzystanie z aparatu słuchowego było niemożliwe. U pacjenta nr 3, dwuletniego chłopca z zespołem subtelerowej delecji 1q (długiego ramienia chromosomu 1), w badaniu laryngologicznym stwierdzono obustronną głuchotę czuciowo-nerwową: wyniki emisji produktów zniekształceń nieliniowych i otoemisji wywołanej trzaskiem były negatywne. Przy prawidłowym tympanogramie nie zarejestrowano odruchów z mięśnia strzemiączkowego oraz prawidłowego zapisu ABR. Wyniki badań potwierdziły podejrzenie obustronne niedosłuchu. W przypadku pacjentki nr 4, dwuletniej dziewczynki, autorzy pracy nie opisali wykonanych badań audiologicznych oraz ich wyników w okresie przedoperacyjnym.

W procesie kwalifikującym do operacji wszczęcia implantu ślimakowego pacjentom wykonywano szereg badań obrazowych, m.in. tomografię komputerową kości skroniowych. Ich wyniki były zróżnicowane – odnotowano zarówno prawidłowy obraz ucha wewnętrznego, jak i liczne nieprawidłowości. U pacjentki nr 1 badanie MRI uwidocznilo cechy zespołu Dandy'ego-Walkera oraz obustronnie prawidłowy obraz ucha wewnętrznego – szerokość przestrzeni płynowych w normie oraz prawidłowe nerwy ślimakowe. Badanie MRI u pacjentki nr 2, wykonane w życiu płodowym, ujawnilo cechy zespołu Dandy'ego-Walkera. Diagnoza została potwierdzona w 8. miesiącu życia dziecka. Dodatkowo w badaniu CT (ang. *computed tomography*, tomografia komputerowa) kości skroniowej zauważono hipoplastycy ślimak i kanał półkolisty górny po stronie prawej oraz małe wrzecionko po lewej. U pacjenta nr 3 w badaniu MRI uwidoczniły się: cechy charakterystyczne dla zespołu Dandy'ego-Walkera, niedorozwój ciała modzelowatego, atrofia mózgu i okołokomorowa leukomalacja (tabela 1).

Przebieg operacji wszczęcia implantu ślimakowego

Obecnie brak jest specyficznych wytycznych odnośnie przeprowadzania operacji wszczęcia implantu ślimakowego u pacjentów z zespołem Dandy'ego-Walkera. Z tego powodu technika operacyjna, jak również postępowanie anestezjologiczne powinny być indywidualnie dopasowane do pacjenta, z uwzględnieniem różnorodności objawów współwystępujących z zespołem. W trzech spośród czterech przytoczonych przypadków technika wszczęcia implantu ślimakowego u pacjentów z zespołem Dandy'ego-Walkera nie różniła się od techniki stosowanej u pacjentów bez tego zespołu. Operacje prowadzono z dostępu za małżowiną uszną, następnie wykonywano tympanotomię tylną oraz kochleostomię i wszczepiano wewnętrzne części implantu ślimakowego [8,17]. Jedynie w przypadku pacjenta nr 3 operację zmodyfikowano. Ze względu na odmienności anatomiczne – tętnica szyjna przebiegała nad wżórkim bez kostnej pokrywy – strzemiączko nie było obecne oraz nie występowało okienko owalne lub okrągłe. Wżórek odpowiadał anatomicznemu rzutowi okienka okrągłego, zatem w czasie operacji chirurg wywiercił w tym miejscu okienko okrągłe, do tyłu względem tętnicy szyjnej wewnętrznej, prowadząc do wytworzenia kochleostomii. Uwidoczniono schody bębienka i umieszczono całą elektrodę implantu ślimakowego [16]. U trojga pacjentów okres pooperacyjny przebiegał bez powikłań.

Tabela 1. Charakterystyka pacjentów i przebieg diagnostyki przedoperacyjnej.**Table 1.** Patients' characteristics and the course of preoperative diagnosis.

Autor pracy	Pacjent	Wiek w czasie implantacji i płeć	Choroby współistniejące	Badania audiologiczne wykonane w trakcie diagnostyki	Badania obrazowe wraz z wynikami
de Oliveira i wsp. 2012	Pacjent 1	13 lat dziewczynka	różyczka wrodzona, zaćma obuocznna, wodogłowie (zoperowane)	AT – głęboki niedosłuch czuciowy obustronnie ABR – brak fali, obustronnie OAE – brak sygnału, obustronnie	MRI – ucho wewnętrzne prawidłowe, obustronnie, prawidłowa szerokość przestrzeni płynowych, nerwy ślimakowe prawidłowe
Cushing i wsp. 2008	Pacjent 2	1 rok dziewczynka	zespół KID (ang. keratosis, ichthiosis and deafness)	ABR – głęboki niedosłuch czuciowy, obustronnie	MRI prenatalnie – cechy zespołu Dandy'ego-Walkera MRI postnatalne – w 8. miesiącu życia, potwierdzone cechy zespołu Dandy'ego-Walkera CT kości skroniowej – hypoplastyczny ślimak, wybrakowany kanał półkolisty górny po lewej i małe wrzecionko po prawej stronie
Cevici i wsp. 2016	Pacjent 3	2 lata chłopiec	zespół subtelerowej delecji 1q	ABR – brak odtwarzalnej krzywej, całkowity niedosłuch, obustronnie AI – tympanogram typu A i brak odruchu akustycznego, obustronnie DPOAE – brak sygnału, obustronnie TEOAE – brak sygnału, obustronnie	MRI – cechy zespołu Dandy'ego-Walkera, hypogeneza ciała modelowatego, atrofia mózgu, okołokomorowa leukomalacja CT kości skroniowej – drożny ślimak, wysięk w uchu środkowym i komórkach powietrznych wyrostka sutkowatego
Alzhrani i wsp. 2018	Pacjent 4	2 lata dziewczynka	Brak informacji	Brak informacji	Brak informacji

U pacjentki nr 2 wywiązało się zakażenie rany pooperacyjnej przez *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* i *Streptococcus* grupy B, co opóźniło czas aktywacji implantu ślimakowego o cztery miesiące, w trakcie których doszło do zagojenia się rany (tabela 2) [17].

Wyniki słuchowe osób z zespołem Dandy'ego-Walkera i implantem ślimakowym

U wszystkich zaimplantowanych pacjentów uzyskano zadowalające wyniki słuchowe. Próg słyszenia znajdował się na poziomie między 20 a 40 dB HL. Troje dzieci prawidłowo lokalizowało dźwięki oraz robiło postępy w wokalizacji [8,16,17]. Jedno dziecko komunikowało się tylko w języku migowym. Niepowodzenie rozwoju mowy wystąpiło prawdopodobnie z powodu nieregularnych kontroli u specjalistów i niewystarczającej rehabilitacji słuchowej. Pacjentka źle wypadła w testach oceniających jej mowę i wyniki słuchowe (tabela 2) [18].

Podsumowanie

Na podstawie liczby wyszukanych artykułów na temat niedosłuchu w zespole Dandy'ego-Walkera stwierdzono, że jedynie 1,11% autorów wskazuje na występowanie niedosłuchu w tym zespole. Można zatem wnioskować, że jest to rzadki objaw. Ze względu na bardzo niską częstość współwystępowania zespołu Dandy'ego-Walkera i głuchoty w piśmiennictwie niewiele jest też opisów przypadków implantacji ślimakowej w tej grupie pacjentów.

Pośród wszystkich wyszukanych artykułów tylko cztery dotyczyły implantacji ślimakowej u pacjentów z zespołem Dandy'ego-Walkera, co stanowi 12,5% artykułów traktujących o niedosłuchu wśród osób z tym schorzeniem. Niestety na podstawie tak niewielkiego materiału trudno wysuwać wnioski i ekstrapolować je na szerszą grupę pacjentów, dlatego niezwykle istotne jest prowadzenie dalszych badań w tym zakresie.

W trzech opisanych przypadkach technika operacji nie różniła się od standardowych procedur wszczepiania implantu ślimakowego obowiązujących w ośrodkach przeprowadzających operacje [8,17,18]. Niestandardową technikę operacyjną zastosowano u pacjenta z odmianą anatomiczną dotyczącą budowy ucha środkowego oraz lokalizacji tętnicy szyjnej wewnętrznej, jednak ze względu na współistnienie poważnej wady genetycznej u tegoż pacjenta, nie można wnioskować, że odmienność anatomiczna wynikała z zespołu Dandy'ego-Walkera [16].

Wyniki pacjentów po operacji były zadowalające, wszystkie dzieci osiągnęły poziom progu słyszenia umożliwiając im odbieranie bodźców z otoczenia, troje z nich zaczęło rozwijać mowę. Jedno dziecko, mimo bardzo dobrego progu słyszenia wynoszącego 20 dB HL, w przeciwieństwie do pozostałych pacjentów, nie rozwijało mowy. Prawdopodobnie był to wynik braku współpracy ze strony rodziców i zaniedbanie rehabilitacji [18].

Warto zwrócić uwagę na przytoczony we wstępie przykład związku pomiędzy występowaniem dodatkowych

Tabela 2. Opis okresu okołoperacyjnego i wyników implantacji ślimakowej.
Table 2. Description of perioperative period and results of cochlear implantation.

Autor pracy	Pacjent	Operowane ucho	Typ implantu	Typ znieczulenia	Technika operacji	Okres pooperacyjny	Moment aktywacji implantu	Próg słyszenia po operacji	Rozwój mowy
de Oliveira i wsp. 2012	Pacjent 1	Prawe	Nucleus Freedom (Cochlear Comparison)	Sedacja i znieczulenie miejscowe	Standardowa	Bez powikłań	1 miesiąc po operacji	Brak danych liczbowych, według autorów bardzo dobra percepcja dźwięku już od czasu aktywacji implantu.	Zaobserwowano postęp wokalizacji.
Cushing i wsp. 2008	Pacjent 2	Brak danych	Nucleus 24 (Cochlear Comparison)	Brak danych	Standardowa	Zakażenie rany pooperacyjnej	4 miesiące po operacji	Obecnie (4. rok życia) bez komplikacji ze strony rany, poziom słuchu – 25 dB HL	Prawidłowy rozwój mowy.
Cevici i wsp. 2016	Pacjent 3	Prawe	Nucleus 6 Ci (Cochlear Comparison)	Znieczulenie ogólne	Zmodyfikowana*	Bez powikłań	Brak danych	Rok po operacji próg słyszenia 40 dB HL na częstotliwościach mowy**.	Zaobserwowano postęp wokalizacji.
Alzhrani i wsp. 2018	Pacjent 4	Brak danych	Brak danych	Brak danych	Brak danych	Brak danych	Brak danych	20 dB HL po implantacji**.	Słabe wyniki w skalach oceniających mowę i funkcjonowanie słuchowe, komunikuje się w języku migowym.

* Pełny opis w tekście.

** Autorzy nie podali konkretnych częstotliwości, na których progi były badane.

objawów towarzyszących zespołowi Dandy'ego-Walkera (w tym niedosłuchu) a stopniem nasilenia niedorozwoju umysłowego pacjentów. Na podstawie uzyskanych przez autorów wyników można wysunąć hipotezę, że implantacja ślimakowa, będąca szansą dla pacjenta na powrót do świata dźwięków oraz efektywną komunikację ze światem zewnętrznym, może również mieć potencjalny wpływ na zmniejszenie nasilenia niedorozwoju umysłowego.

Wnioski

Z opublikowanych do tej pory prac wynika, że implantacja ślimakowa może być szansą dla osób z zespołem

Dandy'ego-Walkera i współwystępującą głuchotą na znaczną poprawę jakości życia i lepszą komunikację z otoczeniem. Należy jednak pamiętać, że o powodzeniu tej operacji decyduje w dużym stopniu dalsza rehabilitacja słuchowa dziecka oraz dobra współpraca rodziców z lekarzami, audiologami, logopedami i protetykami słuchu.

Ze względu na niewielką ilość dostępnego obecnie piśmiennictwa istnieje potrzeba prowadzenia dalszych badań w tym obszarze. Wydaje się to szczególnie istotne ze względu na istniejącą możliwość nie tylko poprawy słyszenia w tej grupie pacjentów, lecz również na zmniejszenie nasilenia skutków współwystępującej w niektórych przypadkach niepełnosprawności intelektualnej.

Piśmiennictwo:

- Bosemani T, Orman G, Boltshauser E, Tekes A, Huisman TAGM, Poretti A. Congenital abnormalities of the posterior fossa. *Radiographics*, 2015; 35(1): 200–20.
- Jurcă MC, Kozma K, Petcheși CD, Bembea M, Pop OL, Muțiu G i wsp. Anatomic variants in Dandy-Walker complex, *Rom J Morphol Embryol*, 2017; 58(3): 1051–55.
- Klein O, Pierre-Kahn A, Boddaert N, Parisot D, Brunelle F. Dandy-Walker malformation: prenatal diagnosis and prognosis. *Childs Nerv Syst*, 2003; 19(7): 484–89.
- Freeman SR, Jones PH. Old age presentation of the Dandy-Walker syndrome associated with unilateral sudden sensorineural deafness and vertigo. *J Laryngol Otol*, 2002 Feb; 116(2): 127–31.

5. Correa GG, Amaral LF, Vedolin LM. Neuroimaging of Dandy-Walker malformation: new concepts. *Top Magn Reson Imaging*, 2011; 22(6): 303–12.
6. Wong AM, Bilaniuk LT, Zimmerman RA, Liu PL. Prenatal MR imaging of Dandy-Walker complex: midline sagittal area analysis. *Eur J Radiol*, 2012; 81(1): 26–30.
7. Weisstanner C, Kasprian G, Gruber GM, Brugger PC, Prayer D. MRI of the fetal brain. *Clin Neuroradiol*, 2015; 25(2): 189–96.
8. de Oliveira AK, Hamerschmidt R, Mocelin M, Rezende RK. Cochlear implantation in patient with Dandy-walker syndrome. *Int Arch Otorhinolaryngol*, 2012; 16(3): 406–09.
9. Bokhari I, Rehman L, Hassan S, Hashim MS. Dandy-Walker Malformation: a clinical and surgical outcome analysis, *J Coll Physicians Surg Pak*, 2015, Vol. 25 (6): 431–33.
10. Limperopoulos C, Robertson RL, Estroff JA, Barnewolt C, Levine D, Bassan H i wsp. Diagnosis of inferior vermian hypoplasia by fetal MRI: potential pitfalls and neurodevelopmental outcome. *Am J Obstet Gynecol*, 2006; 194(4): 1070.
11. Bindal AK, Storrs BB, McLone DG. Management of the Dandy-Walker syndrome. *Pediatr Neurosurg*, 1990; 16(3): 163–69.
12. Skarżyński H, Skarżyński PH. Nowa strategia leczenia częściowej głuchoty – 18 lat doświadczeń własnych. *Now Audiofonol*, 2014; 3(5): 9–16.
13. Buonaguro EF, Cimmarosa S, de Bartolomeis A. Dandy-Walker Syndrome with psychotic symptoms: a case report. *Riv Psichiatr*, 2014; 49(2): 100–02.
14. Sinha P, Tarwani J, Kumar P, Garg A. Dandy-Walker variant with schizophrenia: comorbidity or cerebellar cognitive affective syndrome? *Indian J Psychol Med*, 2017; 39(2): 188–90.
15. Baillieux H, Smet HJD, Paquier PF, De Deyn PP, Mariën P. Cerebellar neurocognition: insights into the bottom of the brain. *Clin Neurol Neurosurg*, 2008; 110(8): 763–73.
16. Cevizci R, Bezgin SÜ, Dizdar HT, Yılmaz O, Kersin B, Bayazit YA. Cochlear implantation in a child with subtelomeric 1q deletion syndrome and Dandy-Walker malformation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol Extra*, 2016; 13: 13–15.
17. Cushing SL, MacDonald L, Propst EJ, Sharma A, Stockley T, Blaser SL i wsp. Successful cochlear implantation in a child with Keratosis, Ichthyosis and Deafness (KID) Syndrome and Dandy-Walker malformation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2008; 72(5): 693–98.
18. Alzhrani F, Alhussini R, Hudeib R, Alkaff T, Islam T, Alsanosi A. The outcome of cochlear implantation among children with genetic syndromes. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2018; 275(2): 365–69.

