

Szanowni Państwo, Koleżanki i Koledzy!

W imieniu Komitetu Naukowego, Organizacyjnego oraz własnym mam przyjemność powitać Państwa na XII Konferencji Naukowo-Szkoleniowej Sekcji Audiologicznej i Sekcji Foniatrycznej Polskiego Towarzystwa Otorynolaryngologów Chirurgów Głowy i Szyi w Warszawie.

Konferencji tej towarzyszą trzy inne międzynarodowe wydarzenia naukowe, 1st World Tinnitus Congress, 12th International Tinnitus Seminar oraz jubileuszowa konferencja International Evoked Response Audiometry Study Group, do udziału w których Państwa zachęcam.

XII Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Sekcji Audiologicznej i Sekcji Foniatrycznej jest okazją do przeglądu szerokiego zakresu zagadnień związanych z problematyką wieku senioralnego, które w kontekście zmian demograficznych i starzejącego się społeczeństwa stanowią poważne wyzwanie dla systemu ochrony zdrowia, w tym również dziedzin otorynolaryngologii, audiologii i foniatrii.

Mam nadzieję, że udział Państwa w tegorocznej konferencji obu sekcji będzie ważnym wydarzeniem naukowym, bogatym w możliwość wymiany doświadczeń i pomocnym w praktyce klinicznej.

Życzę Państwu interesujących dyskusji i udanego pobytu w Warszawie.

*Prof. dr hab. n. med. dr h.c. multi Henryk Skarżyński
Przewodniczący Komitetu Naukowego i Organizacyjnego*



XII Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Sekcji Audiologicznej i Sekcji Foniatrycznej Polskiego Towarzystwa Otorynolaryngologów Chirurgów Głowy i Szyi, 23–24.05.2017 r., Warszawa

23 maja 2017 r. (wtorek)

Sesja: Wolne doniesienia – Varia

Wysiękowe zapalenie ucha środkowego w przebiegu przewlekłego zapalenia zatok

A. Mickielewicz, I. Gwizdalska, K. Łazęcka,
E. Witkowska, H. Skarżyński

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

Przewlekłe zapalenie zatok przynosowych często bywa rozpatrywane jako pojedyncze schorzenie, bez wystarczająco wnikliwego spojrzenia na kwestię funkcjonowania ucha środkowego. I odwrotnie – lekarz, stwierdzając wysiękowe zapalenie uszu, o ile wykluczy przebytą niedawno infekcję górnych dróg oddechowych, zapalenie ucha czy zmianę w nosogardle, to często nie poszerza wywiadu i diagnostyki w kierunku chorób zatok przynosowych. Kwestia jednak współistnienia ze sobą tych schorzeń nurtowała autorów pracy, dlatego też przeanalizowano 300 historii chorób pacjentów po operacjach zatok przynosowych, stwierdzając, że u 20 z nich występowało przewlekłe wysiękowe zapalenie uszu wymagające zastosowania drenażu wentylacyjnego. Śródoperacyjnie stwierdzano, że wysięk był bardzo gęsty i trudny do usunięcia. U 15 pacjentów z nich dodatkowo stwierdzono występowanie triady aspirynowej (Samtera). W piśmiennictwie problem ten nie był dotychczas zbyt często opisywany. Wydaje się więc, że powinno się kłaść większy nacisk na jednoczasową diagnostykę chorób zatok przynosowych i ucha środkowego, gdyż w wielu przypadkach ucho środkowe może być i powinno być traktowane jako dodatkowa zatoka. Zdaniem autorów, w porównaniu z innymi formami przewlekłego zapalenia zatok przynosowych, u pacjentów z triadą aspirynową wysiękowe zapalenie ucha środkowego współwystępuje częściej i wymaga zastosowania drenażu wentylacyjnego.

Leczenie miejscowe przewlekłego zapalenia ucha środkowego

Ł. Plichta¹, B. Buniowska¹, H. Skarżyński^{1,2}

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

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

Wstęp: Przewlekłe zapalenie ucha środkowego (PZUŚ) charakteryzuje się nawracającym śluzowym lub śluzowo-ropnym wyciekami z ucha środkowego przez perforację błony bębenkowej. Najczęściej hodowanymi bakteriami w przypadku PZUŚ u dorosłych są *Pseudomonas aeruginosa* i *Staphylococcus aureus*, a u dzieci w wieku do 3 lat *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* oraz *Moraxella catarrhalis*. U dzieci starszych powyżej 3 r.ż. najczęstszymi patogenami są *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* oraz *Staphylococcus epidermidis*. Złotym standardem postępowania w przypadku PZUŚ pozostaje celowane leczenie miejscowe, a po uzyskaniu ucha suchego chirurgiczne zamknięcie ubytku błony bębenkowej. Należy zwrócić szczególną uwagę na możliwe działania niepożądane antybiotyków podawanych ogólnie oraz na możliwość uszkodzenia słuchu po zastosowaniu antybiotyków ototoksycznych. Nie bez znaczenia jest również oporność bakterii na antybiotyki, co może znacząco utrudnić prowadzenie leczenia.

Materiał i metody: Materiał uwzględniony w pracy stanowiła seria kolejnych pacjentów przyjmowanych do leczenia zachowawczego, które stanowiło wstęp do dalszej terapii z wykorzystaniem metod otochirurgicznych.

Wyniki: W oparciu o serię leczonych chorych z różnymi postaciami przewlekłego zapalenia opracowano standard w postaci określonego algorytmu postępowania. Uwzględnia on: a) właściwe pobranie materiału na posiew z antybiogramem; b) dokładne oczyszczenie przewodu słuchowego zewnętrznego i ucha środkowego; c) dokładne przepłukanie ucha zewnętrznego i środkowego solą fizjologiczną z dodatkiem wody utlenionej; d) zastosowanie antybiotyku o możliwie szerokim zakresie działania w postaci 2–3 razy dziennie zmienianych opatrunków usznych, a w przypadku, gdy pacjent przebywa poza ośrodkiem

leczącym, zastosowanie antybiotyku w kroplach doustnych. Każdy etap leczenia obejmuje minimum 7–10 dni. Po jego zakończeniu konieczna jest ponowna ocena stanu ucha pod kątem obecności patogennej flory bakteryjnej lub grzybiczej. W zależności od potrzeb cykl terapii może być powtórzony, ale z zastosowaniem w warunkach ambulatoryjnych lub hospitalizacji celowanej antybiotykoterapii.

Wnioski: Leczenie PZUŚ jest dość trudne z uwagi na różnorodną florę bakteryjną, ale musi być prowadzone według ściśle opracowanych wytycznych. Nie oznacza to automatycznie wysokiej szansy na wyleczenie, ale przy starannie oczyszczonym uchu pozwala uzyskać trwałe osuszenie ucha i przeprowadzić dalsze leczenie operacyjne.

Nerwiak wewnątrzprzewodowy prawego kompleksu nerwów VII i VIII – opis przypadku

M. Dębińska, L. Karpiesz, A. Domeracka-Kołodziej, A. Szkiełkowska

Klinika Audiologii i Foniatrii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Guzy kąta mostowo-mózdkowego stanowią około 10% wewnątrzczaszkowych zmian rozrostowych. Najczęstszym guzem tej okolicy jest nerwiak nerwu przedślonkowo-ślizakowego. Objawy spotykane u pacjentów z nerwiakiem to nagła głuchota, jednostronny/asymetryczny niedosłuch, szumy uszne jednostronne, zawroty głowy.

Opis przypadku: Pacjentka 58-letnia zgłosiła do Poradni Audiologiczno-Foniatrycznej z powodu szumów usznych stopniowo nasilających się od 2016 roku w uchu prawym. W 2007 roku u pacjentki pojawił się prawostronny niedowład n. VII. W 2009 roku pacjentka miała dość częste infekcje górnych dróg oddechowych, skarżyła się również na uporczywy kaszel. W 2012 roku po konsultacji laryngologicznej z powodu subiektywnego wrażenia pogorszenia słuchu w uchu prawym skierowano pacjentkę na TK głowy, którego wynik był niejednoznaczny i w którego opisie zalecono wykonanie MRI głowy z kontrastem. W badaniu MRI opisano nerwiaka wewnątrzprzewodowego prawego kompleksu nn. VII i VIII, wpuklającego się do zbiornika prawego kąta mostowo-mózdkowego. Po konsultacji neurochirurgicznej zdecydowano o radioterapii CyberKnife, którą przeprowadzono we wrześniu 2012 r. Od tego czasu obraz mózgowia w kontrolnych badaniach MRI jest stabilny.

Wnioski: Z racji możliwości podjęcia skutecznej i bezpiecznej terapii guzów kąta mostowo-mózdkowego lekarze powinni wykazywać wzmogłą czujność onkologiczną. Sygnałem alarmowym powinny być objawy takie jak jednostronny, stopniowo postępujący niedosłuch odbiorczy, jednostronne, nasilające się szumy uszne i nagła jednostronna głuchota.

Współistnienie wrodzonej ankylozy strzemiączka z wadą ucha środkowego u dzieci

P. Młotkowska-Klimek, H. Skarżyński

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

Cel: Przedmiotem pracy była analiza śródoperacyjnego stanu ucha środkowego oraz wyniki słuchowe pacjentów, u których przeprowadzono stapedotomię z powodu wrodzonego niedosłuchu.

Materiał i metody: Ocena obejmowała 36 osób operowanych przed ukończeniem 18 roku życia z wrodzonym niedosłuchem przewodzeniowym lub mieszanym. U wszystkich wykonano stapedotomię. W celu uporządkowania i klasyfikacji anomalii napotkanych w obrębie jamy bębenkowej wykorzystano podział wg Teunissen i Cremerisa. Diagnostyka przedoperacyjna obejmowała badanie laryngologiczne, audiologiczne i radiologiczne. Diagnostyka pooperacyjna – ocenę otologiczną i audiologiczną.

Wyniki: Opisano warunki zastane w obrębie ucha środkowego i przypisano je do poszczególnych klas. Oceniono efekty słuchowe pacjentów po upływie 12 miesięcy od zabiegu operacyjnego.

Wnioski: Unieruchomienie strzemiączka może występować w skojarzeniu z różnymi zmianami w obrębie ucha środkowego. Stapedotomia jest bezpiecznym sposobem leczenia niedosłuchu u dzieci z wrodzoną wadą ucha środkowego i ankylozą strzemiączka. Tomografia komputerowa jest badaniem niezbędnym w diagnostyce przedoperacyjnej w celu wykluczenia nadciśnienia w obrębie ucha wewnętrznego, ale nie zawsze miarodajnym.

Leczenie obustronnej otosklerozy u 15-letniego pacjenta – opis przypadku

E. Tomanek¹, M. Boruta¹, M. Buksińska¹, P.H. Skarżyński^{2,3,4}, H. Skarżyński¹

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

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

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

⁴ *Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany*

Wstęp: Otosklerozą jest chorobą ucha środkowego oraz wewnętrznego charakteryzującą się jedno- lub obustronnym niedosłuchem i szumami usznymi. Występuje około 2-3 razy częściej u kobiet niż u mężczyzn. Pacjenci pediatryczni stanowią około 15% przypadków chorych z tym rozpoznaniem.

Cel: Celem pracy było przedstawienie rzadko występującego wśród chłopców przypadku obustronnej otosklerozy oraz ocena wyników zastosowanego leczenia operacyjnego.

Materiał: Opis przypadku dotyczy 15-letniego chłopca, który został przyjęty do IFPS z powodu niedosłuchu. Problemy ze słuchem pojawiły się już ok. 4 r.ż. dziecka. Chłopiec przez 8 lat był bezskutecznie diagnozowany w różnych ośrodkach laryngologicznych w kraju. Przy przyjęciu do IFPS rozpoznano obustronny niedosłuch przewodzeniowy. Pacjent komunikował się werbalnie, nie stosując przed hospitalizacją aparatów słuchowych. Negował występowanie szumów usznych, wywiad rodzinny w kierunku niedosłuchu był negatywny. Tomografia komputerowa kości skroniowych nie wykazała cech sklerotyzacji struktur ucha wewnętrznego. Leczenie operacyjne obu uszu przeprowadzono według standardowej procedury wykonywanej w IFPS.

Wyniki: Pooperacyjne badania audiometryczne chłopca wykazały wzrost krzywej powietrznej oraz zamknięcie rezerwy ślimakowej. W wyniku przeprowadzonej stapedotomii uzyskano pełny efekt leczenia operacyjnego. Uwzględniając kilkuletni okres diagnostyki pacjenta, opisany przypadek możemy zaliczyć do grupy najmłodszych pacjentów płci męskiej, u którego rozpoznano otosklerozę.

Wnioski: Rozpoznanie otosklerozy stawiamy tylko śródoperacyjnie. Stapedotomia niezależnie od wieku pacjenta jest obecnie postępowaniem z wyboru i jedynym skutecznym leczeniem otosklerozy.

Ossikuloplastyka w jednostronnym niedosłuchu przewodzeniowym i podejrzeniu otosklerozy

H. Skarżyński^{1,2}, J. Bartosik¹, B. Kaczyńska², M.B. Skarżyńska^{2,3}

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

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

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Występowanie jednostronnego niedosłuchu typu przewodzeniowego, brak odruchu z mięśnia strzemiączkowego z obydwójga uszu, krzywa tympanometryczna typu A, brak zmian otoskopowych w badaniu przedmiotowym to cechy sugerujące zwykle rozpoznanie otosklerozy. W takich przypadkach podczas kwalifikacji do leczenia operacyjnego należy uznać, że konieczna jest ocena śródoperacyjna, na podstawie której chirurg podejmie ostateczną decyzję.

Materiał i metody: Podstawą do analizy jest przypadek 38-letniej chorej, która w trakcie procesu diagnostycznego była wielokrotnie informowana, że przyczyną jej niedosłuchu jest otosklerozę.

Wyniki: Pacjentka została zakwalifikowana do leczenia operacyjnego – tympanotomii eksploratywnej z ewentualną stapedotomią lub innym typem rekonstrukcji aparatu przewodzącego ucha środkowego. Śródoperacyjnie stwierdzono destrukcję odnogi długiej kowadełka, której fragmenty znajdowały się w ścisłym ułożeniu w powrózku ścięgnistym pomiędzy trzonem kowadełka a główką strzemiączka. Powodowało to, że obraz radiologiczny CT wykonany przed operacją wskazywał na ścięczenie odnogi z jednoczesowym jej zachowaniem, co odpowiadało obrazowi śródoperacyjnemu. Zastosowano rekonstrukcję odnogi długiej kowadełka za pomocą cementu szkło-jonomerycznego. Uzyskano bardzo dobry efekt słuchowy w postaci zamknięcia rezerwy słuchowej.

Wnioski: Przedstawione etapy postępowania diagnostycznego oraz zestawiony obraz śródoperacyjny przedstawiają konieczność ostrożnego formułowania wniosków, nawet wstępnych, odnośnie ostatecznego rozpoznania i rodzaju proponowanego leczenia otolaryngologicznego.

Wrodzone poszerzenie wodociągu przedsionka (Large Vestibular Aqueduct Syndrome, LVAS)

S. Wawszczyk¹, P.H. Skarżyński^{2,3,4}, H. Skarżyński¹

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

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

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Wrodzone poszerzenie wodociągu przedsionka jest najczęstszą anomalią budowy ucha wewnętrznego, będącą przyczyną występowania postępującego niedosłuchu. W większości przypadków jest to wada izolowana. Może współwystępować w innych zespołach genetycznych, takich jak zespół Pendreda, zespół skrzelowo-uszno-nerkowy i zespół CHARGE. W przypadku wystąpienia głębokiego niedosłuchu bądź głuchoty możliwe jest zastosowanie implantacji ślimakowej.

Cel: Celem pracy było przedstawienie założeń wynikających z wady wrodzonej ucha wewnętrznego i możliwości śród- i pooperacyjnych w przypadku wykonania operacji rekonstrukcyjnej ucha środkowego.

Materiał i metody: przypadek 7-letniej pacjentki z jednostronnym, skokowo postępującym niedosłuchem od urodzenia. W badaniu audiometrii tonalnej wykonanym w 8 r.ż. pacjentki potwierdzono obustronny niedosłuch mieszany znacznego stopnia. Dziecko zostało zakwalifikowane do tympanotomii eksploratywnej z ew. stapedotomią.

Wyniki: W trakcie przedoperacyjnej diagnostyki laryngologicznej rozpoznano wadę wrodzoną uszu wewnętrznego w postaci wrodzonego poszerzenia wodociągu przedsionka. Odstąpiono od zabiegu realnego mimo zagrożenia

w postaci dalszego pogorszenia słuchu z głuchotą włącznie. Przy obecnym stanie słuchu dobrano do obojga uszu aparaty słuchowe, które poprawiły znacznie funkcjonowanie dziecka. Dalsze realne pogorszenie słuchu może wystąpić w ciągu kilku, maksymalnie w ciągu kilkunastu lat. Stwierdzenie braku korzyści z jakiegokolwiek aparowania będzie wskazaniem do rozważania obustronnego wszczepienia implantu ślimakowego.

Wnioski: U pacjentów z postępującym niedosłuchem od urodzenia przed kwalifikacją do zabiegu należy rozważyć wykonanie badania obrazowego. Stwierdzenie LVAS pozwoli uniknąć niepotrzebnego ryzyka operacyjnego, a w przypadku próby wykonania stapedotomii ryzyka groźnych dla zdrowia i życia powikłań (gusher, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych i w konsekwencji głuchoty).

Leczenie mieszanego niedosłuchu w osteogenesis imperfecta za pomocą stapedotomii – opis przypadku

H. Skarżyński^{1,2}, K. Osińska¹, B. Dziendziel², P.H. Skarżyński^{2,3,4}

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

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

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Osteogenesis imperfecta jest jednostką chorobową, u której podstaw leży dziedziczne zaburzenie składu tkanki łącznej. Zróżnicowane objawy kliniczne związane z szeroką gamą mutacji kolagenu pozwoliły wyodrębnić kilka typów osteogenesis imperfecta. W najczęściej występujących 4, notuje się głównie defekty w obrębie układu kostno-stawowego, twardówki, skóry, a także niedosłuch.

Materiał i metody: Opis przypadku dotyczy 60-letniej pacjentki, która zgłosiła się do Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu z powodu obustronnego niedosłuchu. Pacjentka zauważyła niedosłuch około 35 lat temu. Pacjentka ma rozpoznaną klinicznie osteogenesis. Badań genetycznych nie wykonywano. W wywiadzie liczne złamania w obrębie kończyn dolnych i górnych, niski wzrost i dentinogenesis. Po uwzględnieniu wyników badania przedmiotowego i badań słuchu pacjentka została zakwalifikowana do leczenia operacyjnego – tympanotomii eksploratywnej z rekonstrukcją obustronnie. Podczas obydwu operacji stwierdzono fiksację płytki strzemiączka i jej pogrubienie. Wykonano obustronnie stapedotomię. Badania kontrolne po zabiegu uwzględniały wyniki audiometrii tonalnej.

Wyniki: W wyniku przeprowadzonych zabiegów operacyjnych uzyskano zamknięcie rezerwy ślimakowej w jednym uchu oraz zmniejszenie w drugim, co sugeruje bezpieczeństwo i skuteczność zastosowanej metody leczenia.

Wnioski: Niedosłuch w osteogenesis imperfecta jest dość częstym objawem współtowarzyszącym nieprawidłowościom w obrębie układu kostno-stawowego. Zmieniona struktura tkanki kostnej skutkuje często pogrubieniem i fiksacją płytki strzemiączka. Objawia się to niedosłuchem przewodzeniowym bądź mieszanym, który z biegiem lat może pogłębiać się. Tympanotomia eksploratywna ze stapedotomią jest w tym przypadku leczeniem z wyboru, dzięki któremu uzyskuje się zmniejszenie rezerwy ślimakowej i subiektywną poprawę słyszenia.

Przetrwała tętnica strzemiączkowa – opis przypadku

T. Kąkolewska, H. Skarżyński

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

Wstęp: Tętnica strzemiączkowa występuje u człowieka jedynie w okresie zarodkowym, odchodzi od tętnicy szyjnej wewnętrznej. Przetrwała tętnica strzemiączkowa (*Persistent Stapedial Artery*, PSA) jest bardzo rzadką wrodzoną anomalią naczyniową ucha środkowego. Rozpoznanie tej wady jest zazwyczaj przypadkowe w badaniu TK piramid kości skroniowej i/lub śródoperacyjnie.

Cel: Celem pracy było przedstawienie unikalnej historii choroby pacjentki z niedosłuchem, który wskazywał na zupełnie inną etiologię niż to, co zostało stwierdzone śródoperacyjnie.

Materiał i metody: Analizie poddano historię choroby 28-letniej kobiety zakwalifikowanej do tympanotomii eksploratywnej ucha lewego z powodu niedosłuchu przewodzeniowego. W trakcie zabiegu operacyjnego natrafiono na niezwykle rzadką anomalię rozwojową, która była przyczyną wady słuchu.

Wyniki: W trakcie operacji eksploratywnej w uchu środkowym stwierdzono obecność nieprawidłowej tkanki – pasma tkankowego z tętniącym naczyniem w obrębie strzemiączka. Z tego powodu, mając na uwadze możliwość powikłań istotnych dla narządu słuchu i równowagi, odstąpiono od zabiegu stapedotomii. Naczynie z mięśnia strzemiączkowego przechodziło na płytkę strzemiączka i pomiędzy jego ramionami przechodziło do przodu. Należy zauważyć, że nisza okienka owalnego była bardzo zwężona, co praktycznie uniemożliwiało wykonanie obok naczynia otworu w płytce i założenie protezki łączącej kowadełko z przedsionkiem.

Wnioski: Świadomość istnienia tej rzadkiej anomalii naczyniowej jest bardzo ważna dla bezpieczeństwa operacji otolaryngicznych i pozwala uniknąć powikłań, w szczególności krwawienia śródoperacyjnego, które zagraża powikłaniami wewnątrzusznymi.

Gruczolak ucha środkowego

H. Skarżyński^{1,2}, R. Barylak¹, M. Boruta¹,
B. Skarżyńska^{3,4}

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

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

³ Zakład Anatomii Prawidłowej i Klinicznej Centrum Biostruktury, I Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Nowotwory ucha środkowego są rzadko spotykane, podobnie jak guzy wywodzące się z gruczolów woskowinowych. W dostępnej literaturze opisano zaledwie 100 takich przypadków, a pierwszy opis gruczolaka ucha środkowego pochodzi z roku 1976. Objawy rozwijającego się guza uzależnione są od wielkości i ekspansywności oraz typu histopatologicznego zmiany. Postępujący niedosłuch przewodzeniowy jest często jedynym objawem, wolno i bezboleśnie rozrastającego się guza w przestrzeni ucha środkowego.

Cel: Celem pracy było przedstawienie wyników leczenia gruczolaka ucha środkowego.

Materiał i metody: Materiał stanowi analiza leczenia operacyjnego usunięcia zmiany z ucha środkowego u 50-letniego pacjenta z postępującym przewodzeniowym upośledzeniem słuchu. Pacjent został zakwalifikowany do tympanotomii eksploratywnej z ewentualnym radykalnym usunięciem zmiany obserwowanej w CT kości skroniowych. Okres obserwacji pooperacyjnej wynosi 2 lata.

Wyniki: Po dojściu do jamy bębenkowej z dojścia przez przewód słuchowy zewnętrzny dotarto do litej masy mocno krwawiącego guza. Zmiana została usunięta w całości bez widocznego uszkodzenia aparatu przewodzącego ucha środkowego.

Wnioski: Guzy wywodzące się z gruczolów woskowinowych są wyjątkowo rzadką chorobą, znane są nieliczne przypadki tego schorzenia. Może to powodować wiele problemów diagnostycznych i wątpliwości. W diagnostyce różnicowej należy rozważyć: perlakowe zapalenie ucha środkowego, proces ziarninowy, ziarniniak Wegenera lub inne zmiany nowotworowe.

Ocena aplikacji ReSound Relief pod względem przydatności w praktyce klinicznej do terapii szumów usznych

J. Kutyba¹, P.H. Skarżyński^{1,2,3}, Ł. Kralczyński,
R. Sulich, M.B. Skarżyńska^{1,3}

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

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

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp i cel: Postęp technologiczny nie przestaje zaskakiwać. Żyjemy w świecie smartfonów, na które można zainstalować różnie – mniej lub bardziej przydatne aplikacje. Niemal codziennie dowiadujemy się o nowych gadżetach, które mają ułatwić nam życie. Jedną z takich aplikacji jest ReSound Relief stworzona przez firmę ReSound, która jest dedykowana osobom cierpiącym na szumy uszne. Aplikacja jest darmowa, dostępna dla każdego użytkownika telefonu komórkowego z systemem Android lub IOS i ma pomóc w zarządzaniu odczuwanym szumem usznym. Omawiane narzędzie wykorzystuje kombinację dźwięków terapeutycznych i ćwiczeń relaksacyjnych, aby pomóc odwrócić uwagę pacjenta od szumów w uszach. Celem badania jest ocena możliwości i skuteczności aplikacji ReSound Relief w terapii pacjentów, hospitalizowanych z powodu szumów usznych.

Materiał i metody: Badania obejmą grupę 30 osób obojga płci w wieku 18–60 lat. Do badań zostaną włączone osoby z normą słuchową (stosowną dla danego wieku), która będzie potwierdzona badaniami audiometrycznymi. Uciążliwość szumów usznych oraz postępy w terapii będą monitorowane między innymi przy użyciu kwestionariuszy *Tinnitus Handicap Inventory* oraz *Tinnitus Functional Index*.

Wnioski: Na podstawie przeprowadzonych badań będziemy wyciągać wnioski na temat uciążliwości szumów usznych przed zastosowaniem i po zastosowaniu aplikacji oraz oceniać skuteczność takiej formy terapii.

Pilotażowe Badania Przesiewowe Słuchu w Kamerunie i Nigerii

P.H. Skarżyński^{1,2,3}, M. Ludwikowski¹,
M.A. Najjar¹, M.B. Skarżyńska^{1,3}

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

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

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Zaburzenia słuchu często utrudniają bądź uniemożliwiają dziecku dostęp do informacji dźwiękowej, zakłócają również rozwój mowy, co w konsekwencji negatywnie wpływa na funkcjonowanie dziecka w społeczeństwie. Częstość występowania zaburzeń słuchu wśród dzieci wzrasta wraz z wiekiem i może obejmować różne rodzaje

niedosłuchów. Programy badań przesiewowych słuchu umożliwiają wczesne wykrycie zaburzeń słuchu w danej grupie wiekowej, co pozwala na efektywne wdrożenie odpowiednich działań leczniczych, rehabilitacyjnych oraz profilaktycznych. Promowanie idei badań przesiewowych słuchu w krajach rozwijających się jest szczególnie ważne w IFPS, który poprzez swoją działalność krajową i międzynarodową upowszechnia wiedzę i swoje doświadczenia w realizacji podobnych przedsięwzięć.

Cel: Ocena stanu słuchu u dzieci w wieku szkolnym w wybranych szkołach w Kamerunie i Nigerii.

Materiał i metody: Pilotażowe Badania Przesiewowe Słuchu wykonano łącznie w grupie 450 uczniów szkół podstawowych w trzech szkołach w Jaunde, w Kamerunie, w jednej szkole w Abudży, w Nigerii. Badania wykonywano za pomocą Platformy Badań Zmysłów wyposażonej w słuchawki audiometryczne Sennheiser HDA 200, stosując procedurę audiometrycznego wyznaczenia progu słyszenia. Dodatni wynik badania słuchu oznaczał wartość progu słyszenia wynoszącą 30 dB i więcej (dla co najmniej jednej częstotliwości w przynajmniej jednym uchu).

Wyniki: W badaniach przesiewowych słuchu realizowanych w Kamerunie dodatni wynik uzyskano w grupie 60 uczniów spośród 260 zbadanych, co stanowi 23%. W Nigerii wyniki były zbliżone, dodatni wynik badań przesiewowych słuchu uzyskano u 28% badanych.

Wnioski: Uzyskane wyniki wskazują na wysoki odsetek występowania zaburzeń słuchu u dzieci w wieku szkolnym, co uzasadnia potrzebę rozwijania opieki audiologicznej nad tą grupą wiekową w obu odwiedzionych krajach.

Przydatność testów instalowanych w telefonach komórkowych w ocenie słuchu osób dorosłych

J. Kutyba¹, K. Kochanek², P.H. Skarżyński^{1,3,4}

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

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

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Na rynku dostępnych aplikacji instalowanych w telefonach spotkać można narzędzia do samodzielnej oceny słuchu. Skorzystać z nich może, bez dodatkowego specjalistycznego sprzętu ani profesjonalnej wiedzy – każdy użytkownik, posiadający telefon komórkowy z odpowiednim oprogramowaniem i dostępem do Internetu. Atrakcyjność i przystępność proponowanych rozwiązań skłania do refleksji nad potencjalną możliwością wykorzystania ich w badaniach przesiewowych słuchu.

Cel: Cel pracy stanowi ocena przydatności i wiarygodności anglojęzycznej aplikacji uSound, instalowanej na

telefonach komórkowych, w samodzielnym, przesiewowym badaniu progów słyszenia u osób dorosłych.

Materiał i metody: Grupę badawczą stanowiło 20 osób w wieku od 17 do 67 r.ż. Wszyscy uczestnicy przeszli dwukrotne badanie słuchu dla częstotliwości 250–8000 Hz. Pierwsze badanie było wykonywane samodzielnie za pomocą aplikacji, przez właścicieli telefonów, natomiast drugie przez osobę wykwalifikowaną (autorkę pracy), na urządzeniu wykorzystywanym powszechnie w badaniach przesiewowych słuchu – Platformie Badań Zmysłów. Warunki badania były jednakowe dla wszystkich jego uczestników.

Wyniki: Mimo odmiennego sposobu przeprowadzenia obu badań, przekładającego się na niewielkie różnice progów słyszenia ustalonych za pomocą wykorzystanych urządzeń, wyniki uzyskane za pomocą aplikacji telefonicznej uSound pokrywały się z wynikami pochodzącymi z Platformy Badań Zmysłów. W opinii większości uczestników anglojęzyczna aplikacja była graficznie przejrzysta, a jej obsługa intuicyjna, umożliwiając bezproblemowe wykonanie samodzielnego badania słuchu.

Wnioski: Przeprowadzone analizy wykazały, że aplikacja telefoniczna uSound jest wiarygodnym narzędziem, które może być z powodzeniem wykorzystywane w celu, przesiewowego badania słuchu u osób dorosłych. Uzyskane wyniki pozwalają przypuszczać, że zastosowanie tego rozwiązania może okazać się również skuteczne w grupie dzieci.

Nerwiak osłonkowy nerwu przedśionkowo-ślizakowego jako niezwykle rzadka przyczyna masy za błoną bębenkową

P. Krasnodębska¹, E. Maj¹, D. Raj-Koziak¹, H. Skarżyński^{2,3}

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

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

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

Wstęp: Nerwiak osłonkowy nerwu przedśionkowo-ślizakowego jest łagodnym nowotworem wywodzącym się z komórek Schwanna. Nerwiak typowo wywodzi się z części przedśionkowej nerwu VIII i rośnie w kierunku kąta mostowo-mózdkowego. Niezwykle rzadkim miejscem lokalizacji guza jest ucho środkowe. Dotychczas w literaturze anglojęzycznej zgłoszono jedynie 10 takich przypadków (ang. *transotic schwannoma*). O niezwyklej rzadkości tak lokalizującej się zmiany świadczy dodatkowo fakt, że jest to jedyny przypadek transotic schwannoma wykryty w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) spośród ponad 10 000 wykonanych badań rezonansu magnetycznego głowy ze środkiem kontrastującym.

Cel: Celem pracy jest prezentacja przypadku transotycznego schwannoma u 72-letniego mężczyzny pozostającego pod opieką IFPS.

Materiał i metody: Praca obejmuje opis wyników badań audiologicznych i radiologicznych pacjenta diagnozowanego w Klinice Audiologii i Foniatrii IFPS.

Wyniki: Pacjent zgłosił się do IFPS z powodu prawostronnych szumów usznych i uczucia niestabilności. W wywiadzie podawał epizod nagłej głuchoty ucha prawego przed 20 laty. Badanie wideootoskopowe ujawniło białawą, niepulsującą masę za błoną bębenkową po stronie prawej. W badaniu audiometrii tonalnej stwierdzono głuchotę ucha prawego oraz niedosłuch odbiorczy lewostronny średniego stopnia. W audiometrii słownej uzyskano próg wykrywania na poziomie 65 dB, a próg rozumienia na poziomie 85 dB. W badaniu audiometrii impedancyjnej uzyskano obustronnie prawidłowe tympanogramy. Dla ucha prawego odruch IPSI był nieobecny dla wszystkich badanych częstotliwości, CONTRA był obecny jedynie dla 0,5 kHz. Dla ucha lewego odruch IPSI był obecny

dla wszystkich badanych częstotliwości, odruch CONTRA był nieobecny. Pacjent porównał szum własny do dźwięku o częstotliwości 1 kHz i natężeniu 60 dB NBN. Minimalny poziom maskowania szumu wynosił 70 dB. Pacjentowi zaproponowano dobór aparatu słuchowego do ucha lewego. W audiometrii słownej w wolnym polu po założeniu aparatu słuchowego uzyskano próg 85% dla 65 dB. Badanie rezonansem magnetycznym wykazało zmianę o typowej charakterystyce nerwiaka osłonkowego. Guz obejmował zakręt podstawny i środkowy ślimaka, przewód słuchowy wewnętrzny oraz jamę bębenkową. Ponadto pacjenta skierowano na konsultację neurochirurgiczną. Ze względu na brak rozrostu guza w – jak dotąd – dwuletniej obserwacji przyjęto stanowisko wyczekujące i założono okresowe kontrole.

Wnioski: Wnikliwa ocena radiologiczna jest kluczowym elementem w diagnostyce guzów ucha środkowego. Nerwiak osłonkowy nerwu przedsionkowo-ślimakowego penetrujący do ucha środkowego jest niezwykle rzadką patologią, jak dotąd nieopisywaną w polskiej literaturze.

24 maja 2017 r. (środa)

Sesja I: Słuch

Wideband acoustic immittance: Normative data and middle ear disorders

M.P. Feeney^{1,2}

¹ Oregon Health and Science University, Portland, USA

² National Center for Rehabilitative Auditory Research, VA Portland Health Care System, Portland, USA

This session will present principles of measurement and normative data in adults and children on wideband acoustic immittance (WAI) to include wideband absorbance, group delay, and wideband acoustic reflex threshold. Examples of published data on WAI in adults and children with various middle ear disorders will also be presented, including otitis media, tympanic membrane perforation, otosclerosis, and ossicular discontinuity. WAI results will also be presented for patients with superior semicircular canal dehiscence that often presents as an apparent conductive hearing loss.

Znaczenie współpracy lekarza i psychologa w rehabilitacji pacjenta z szumami usznymi

L. Karpiesz, I. Sarnicka, K. Karendys-Łuszcz,
M. Fludra, E. Latkowska, D. Raj-Koziak,
H. Skarżyński

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

Od 2004 r. w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu stosowany jest holistyczny model leczenia szumów usznych. Zgłaszając się do Kliniki, pacjent zostaje objęty zarówno pomocą ze strony lekarza, jak i psychologa. W pracy omówione są czynniki natury medycznej i psychologicznej, które wpływają na odczucie szumów usznych na zasadzie wzajemnego oddziaływania. Zaprezentowany jest schemat postępowania z pacjentem zarówno w procesie diagnostycznym, jak i dalszej rehabilitacji, który został opracowany na podstawie długoletniej wzajemnej współpracy. Temat rehabilitacji szumów usznych jest tematem otwartym. Wciąż poszukuje się takich rozwiązań, które przy zastosowaniu kilku skojarzonych metod leczenia pozwoliłyby uzyskać satysfakcjonujące efekty terapii tej dolegliwości w krótkim czasie.

Ocena narządu słuchu w otyłości prostej u dzieci

S. Kędzierawska^{1,4}, G. Mielnik-Niedzielska¹,
A. Niedzielski^{2,3}, A. Al-Jazani^{1,4}

¹ Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny
w Lublinie

² Klinika Otolaryngologii Dziecięcej CMKP, Warszawa

³ Samodzielna Pracownia Otoneurologiczna, Uniwersytet
Medyczny w Lublinie

⁴ Studium doktoranckie Wydziału Nauk o Zdrowiu, Uniwersytet
Medyczny w Lublinie

Wstęp: Związek między chorobami metabolicznymi a chorobami ucha wewnętrznego był dyskutowany od wielu lat. Wysokie stężenie lipidów w surowicy krwi, hyperfibrinogenemia mogą powodować niedokrwienie ślimaka związane z zaburzeniem mikrokrążenia.

Cel: Ponieważ otyłość jest obiektywnym wskaźnikiem zaburzeń lipidowych, przyjęto jako cel pracy ocenę funkcji receptora ślimakowego i przedsionkowego w otyłości prostej u dzieci.

Materiał i metody: Badaniem objęto 14 pacjentów w wieku od 7 do 16 lat, średnia 12,9. Wszystkie dzieci były pacjentami Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Lublinie. Badania audiologiczne obejmowały audiometrię tonalną dla przewodnictwa powietrznego i kostnego, audiometrię impedancyjną, otoemisję oraz audiometrię potencjałów wywołanych z pnia mózgu. Narząd równowagi oceniano badaniem posturograficznym. U wszystkich badanych oceniano stężenie cholesterolu całkowitego, HDL, LDL, triglicerydy, glikemię na czczo, poziom kreatyniny i mocznika.

Wyniki: Badanie otolaryngologiczne przeprowadzone u wszystkich pacjentów nie wykazało odchyżeń od normy. Badanie audiometryczne progowe u pięciu pacjentów wskazywało na obecność załamka w częstotliwości 6 KHz. Przy czym załamek ten u 4 dzieci występował obuusznie, natomiast u jednego jednostronnie z niedosłuchem do 40 dB. Pojawienie się załamka na częstotliwości 6 KHz dodatkowo korelowało z wysokim poziomem cholesterolu, triglicerydów i wysoką glikemią na czczo. Otoemisja akustyczna u wszystkich dzieci była obecna. Stwierdzono jednakże niższą amplitudę odpowiedzi; poniżej 10 dB w 8 uszach przy częstotliwości 5 kHz; w tym w 5 uszach poniżej 5 dB. W 5 uszach poniżej 10 dB przy 2 KHz; w 2 uszach poniżej 5 dB. Niskie odpowiedzi otoemisji akustycznej dodatkowo korelowały z wysokimi wartościami triglicerydów, wysoką wartością glikemii na czczo i wysokim poziomem LDL. Badanie ABR wykazało skrócenie fali I w 19 uszach oraz wydłużenie w 2. Latencja fali III była skrócona w 18 uszach, natomiast fali V w 15 uszach. Nieprawidłowości obserwowano również w czasie trwania interwałów. Zatem interwał I-III był skrócony w 3 uszach oraz w trzech przypadkach był wydłużony; interwał III-V był skrócony w 11 uszach natomiast interwał I-V był skrócony w 11 uszach i wydłużony w dwóch. W teście

organizacji zmysłowej (SOT) najwięcej nieprawidłowości stwierdziliśmy w trzech pierwszych testach: nieprawidłowości w teście 1 dotyczyły 3 osób, w teście 2 dwóch osób oraz w teście 3 dotyczyły 5 osób; test 4 był nieprawidłowy u 1 osoby, test 5 u 2 osób, niezaliczony test 6 dotyczył także tylko 1 osoby. Nieprawidłowości w badaniu posturograficznym dodatkowo korelowały z podwyższoną glikemią na czczo oraz wysokim poziomem triglicerydów, LDL.

Wnioski: 1. Otyłość prosta wpływa na funkcję ucha wewnętrznego i narząd równowagi. 2. Podwyższone wartości cholesterolu, trójglicerydów, glikemii na czczo i indeks masy ciała dodatkowo korelują z występowaniem patologii ucha wewnętrznego i narządu równowagi.

Wyniki leczenia fizykoterapeutycznego szumów usznych

I. Kamińska^{1,2}, M. Buda^{1,2}, A. Hashimoto^{1,2},
B. Wiskirska-Woźnica^{1,2}

¹ Katedra i Klinika Foniatrii i Audiologii, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

² Zakład Fizjoterapii Szpitala Klinicznego im. H. Święcickiego

Wstęp: Fizykoterapia jako metoda leczenia, w której wykorzystuje się bodźce fizyczne: prąd elektryczny, pole magnetyczne, ultradźwięki, wodę, światło i zimno, może stanowić metodę podstawową lub być uzupełnieniem leczenia i rehabilitacji szumów usznych.

Cel: Celem pracy była długofalowa ocena wyników leczenia pacjentów z szumami usznymi przy wykorzystaniu magnetoterapii i jonoforezy 2% Xylocainą.

Materiał i metody: Analizą objęto 55 chorych w wieku od 23 do 71 roku życia (25 kobiet, 30 mężczyzn). Pacjenci poddani byli zabiegom w trzech seriach po 10 powtórzeń, tylko magnetoterapię zastosowano u 17% chorych, jonoforezę u 36%, obie metody jednocześnie u 47% chorych.

Wyniki: Najlepsze wyniki uzyskano, stosując jonoforezę z Xylocainą, 36% badanych zgłaszało poprawę, u 30% badanych poprawa była po zastosowaniu jonoforezy i magnetoterapii jednocześnie, natomiast u 17% badanych zanotowano poprawę po leczeniu tylko magnetoterapią.

Wnioski: Efekty leczenia fizykoterapeutycznego szumów usznych są zadawalające, ale wymagają dużego zaangażowania ze strony pacjentów. Kwalifikacja do tego typu zabiegów powinna uwzględniać etiologię szumów (zwłaszcza naczyniową), co ma istotne znaczenie w osiągniętych wynikach poprawy dokuczliwości szumów.

Zastosowanie prototypowego urządzenia do magnetostymulacji ucha w leczeniu szumów usznych

M. Mielczarek^{1,2}, J. Olszewski^{1,2}

¹ Klinika Otolaryngologii, Onkologii Laryngologicznej, Audiologii i Foniatrii, II Katedra Otolaryngologii, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

² Katedra Dialektologii Polskiej i Logopedii, Uniwersytet Łódzki

Wstęp: Szumy uszne są słuchową percepcją fantomową. Występują u około 15% dorosłej populacji, a u 1% dramatycznie pogarszają jakość życia. W związku z heterogennością grupy pacjentów z szumami usznymi brak jest skutecznej metody leczenia. W oparciu o miejsce generacji nieprawidłowej aktywności neuronalnej wyróżnia się szumy uszne pochodzenia obwodowego, centralnego i mieszanego. Dostępne metody stymulacji mają na celu przerwanie patologicznej aktywności na poziomie ślimaka i nerwu słuchowego (elektrostymulacje ucha, stymulacje akustyczne) lub ośrodkowego układu nerwowego (m.in. przezczaszkowe stymulacje magnetyczne i elektryczne).

Cel: Ocena skuteczności leczenia szumów usznych metodą stymulacji magnetycznej ucha.

Materiał i metody: Leczenie szumów usznych z wykorzystaniem stymulacji magnetycznej ucha przeprowadzono u 10 osób (12 uszu) z szumami usznymi obustronnymi (2 osoby) i 1-stronnymi (8 osób) lewostronnymi – 5 osób, prawostronnymi – 3 osoby. Badana grupa objęła pacjentów z stałymi (10 uszu) i okresowymi (2 uszu) szumami usznymi, 5 kobiet i 5 mężczyzn w wieku 30–74 lata (średnio 62 lata). Przed włączeniem leczenia przeprowadzono typową diagnostykę audiologiczną oraz obrazową w zależności od wskazań. Przed leczeniem oraz 3 miesiące po jego zakończeniu oceniono szumy uszne w skali VAS (*visual analogue scale* dla głośności). W analogicznych okresach oceniano słuch w audiometrii tonalnej progowej. Cykl leczenia obejmował 10 pięciominutowych stymulacji wykonywanych codziennie 5 razy w tygodniu. Do leczenia wykorzystano prototypowe urządzenie do magnetostymulacji ucha. Cewka stymulująca umieszczona była w przewodzie słuchowym zewnętrznym. Zastosowano bodziec 21 Hz, 200 mT.

Wyniki: Bezpośrednio po zakończeniu leczenia w 9 uszach (75%) uzyskano poprawę – redukcję szumów usznych w zakresie głośności o 50–85%. W 1 uchu (8,4%) szumy całkowicie ustąpiły, w 4 uszu – uzyskano okresowe ustępowanie szumów usznych (33,3%). W 2 uszu (16,6%) szumy nie uległy zmianie. U żadnego z badanych nie stwierdzono nasilenia dolegliwości. Ocena słuchu w oparciu o audiometrię tonalną progową nie wykazała zmiany słuchu po leczeniu. Pacjenci, którzy podali poprawę w zakresie szumów usznych, zgłosili także subiektywne odczucie poprawy słuchu, niepotwierdzone w badaniu audiometrycznym. Uzyskany efekt terapeutyczny w stosunku do szumów usznych był trwały – utrzymywał się w całym okresie kontrolnym.

Wnioski: Wstępne wyniki badań wskazują na wysoką skuteczność stymulacji magnetycznej w leczeniu szumów

usznym z wykorzystaniem prototypowego urządzenia do magnetostymulacji ucha.

Kompensacja funkcji słyszenia po wszczępieniu implantu ślimakowego u pacjentów z częściową głuchotą

A. Lorens¹, H. Skarżyński²

¹ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

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

Podstawowym modelem niepełnosprawności zaczerpniętym z socjologii, do którego odwołuje się obecnie nauka o rehabilitacji, jest model funkcjonalny zawarty w rekomendowanej przez WHO Międzynarodowej Klasyfikacji Funkcjonowania, Niepełnosprawności i Zdrowia (ICF). Na podstawie tego modelu, funkcjonowanie obejmuje wszystkie funkcje ciała ludzkiego, aktywności jednostki i uczestniczenie człowieka w różnych sytuacjach życiowych. Zgodnie z klasyfikacją ICF funkcje ciała związane ze słyszeniem obejmują: wykrywanie dźwięków rozumiane jako odczuwanie obecności dźwięków; rozróżnianie dźwięków, w tym rozróżnianie wysokości tonu, głośności i jakości dźwięków; umiejscowienie źródła dźwięku; lateralizacja dźwięku, odróżnianie mowy pozwalające rozpoznać język mówiony i odróżnić go od innych dźwięków. U pacjentów z częściową głuchotą, użytkowników implantów ślimakowych, możliwe jest dopasowanie systemu implantu, które pozwala na całkowitą kompensację utraconej w następstwie niedosłuchu funkcji wykrywania dźwięków i rozróżniania głośności dźwięku. Z uwagi na ograniczenia w przekazywaniu informacji o dźwięku drogą elektrostymulacji, pełna kompensacja funkcji rozróżniania wysokości i jakości dźwięku za pomocą implantu ślimakowego jest niemożliwa. Deficyt rozróżniania wysokości i jakości dźwięku może być jednak dodatkowo kompensowany w wyniku zmian w ośrodkowym układzie nerwowym (OUN) wywołanych poprzez odpowiedni trening słuchowy. Możliwości takiej kompensacji zależą od parametrów prowadzonego treningu (częstości) jak również od indywidualnego zakresu neuroplastyczności u danego pacjenta. Aby możliwa była kompensacja funkcji rozróżniania umiejscowienia źródła dźwięku oraz funkcja lateralizacji dźwięku u pacjentów z głębokim niedosłuchem, konieczne jest wykonanie obustronnej implantacji, a u pacjentów z częściową głuchotą pooperacyjne zachowanie słuchu. Ponieważ implanty ślimakowe przekazują do nerwu słuchowego ograniczoną ilość informacji zarówno o natężeniu, jak i o parametrach czasowych sygnału, funkcje te mogą być jedynie częściowo kompensowane za pośrednictwem implantów. Dlatego też u pacjentów z częściową głuchotą tak ważne jest zachowanie po wszczępieniu implantu słuchu dla niskich częstotliwości i połączenie go ze stymulacją elektryczną. U większości pacjentów z głębokim niedosłuchem funkcja odróżniania mowy, pozwalająca rozpoznać język mówiony i odróżnić go od innych dźwięków, przywracana jest za pośrednictwem implantu

ślimakowego. Za pomocą stymulacji elektrycznej możliwe jest bowiem przekazanie do nerwu słuchowego takiej ilości informacji o sygnale, która pozwala na rozpoznanie mowy i odróżnienie jej od innych dźwięków. Zastosowanie interwencji medycznej z wykorzystaniem implantów ślimakowych pozwala na kompensację lub częściową kompensację utraconych w przebiegu niedosłuchu funkcji słuchowych.

Ocena psychometryczna trafności oraz rzetelności polskiej wersji kwestionariusza THS(POL)

D. Raj-Koziak¹, J. Rajchel¹, E. Gos¹, P.H. Skarżyński^{1,2,3}, I. Niedziałek¹, L. Karpiesz¹, I. Sarnicka¹, K. Karendys-Łuszcz¹, H. Skarżyński¹

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

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

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Cel: Adaptacja do języka polskiego kwestionariusza THS (*Tinnitus Hearing Survey*) służącemu do szybkiej oceny, która z dolegliwości szumy uszne czy niedosłuch stanowi dominujący problem pacjenta.

Materiał i metody: Tłumaczenie kwestionariusza THS do języka polskiego dokonano metodą translacji i retranslacji. Ocenę rzetelności pomiaru kwestionariuszem THI przeprowadzono metodą test-retest oraz w oparciu o ocenę zgodności pomiaru metodą Bland-Altmana. Szacowanie rzetelności jako zgodności wewnętrznej oceniono na podstawie analizy wartości współczynnika alfa Cronbacha. Testowano dwuczynnikową strukturę THS w oparciu o konfirmacyjną analizę czynnikową Confirmatory Factory Analysis (CFA). Trafność kryterialną oszacowano poprzez porównanie THS (POL) do polskiej wersji kwestionariusza THI.

72 pacjentów w wieku 51,57 lat (SD=19–75 lat) hospitalizowanych z powodu szumów usznych w ramach 3-dniowego pobytu diagnostycznego w Klinice Audiologii i Foniatrii IFPS.

Wyniki: Oszacowanie rzetelności jako stabilności bezwzględnej metodą test-retest poszczególnych pod skal THS (A) i (B) w oparciu o współczynnik Pearsona wyniosło 0,89 i 0,9. Ocena zgodności pomiaru metodą Bland-Altman wykazała, że 95,8% wyników pomiarów w obu pod skalach A i B mieści się pomiędzy górnym i dolnym limitem. Wartość współczynnika alfa Cronbacha dla poszczególnych pod skal THS wyniosła w pierwszym pomiarze w pod skali A – 0,86, podskali B – 0,95, w drugim pomiarze w pod skali A – 0,91, pod skali B – 0,94. Wyniki konfirmacyjnej analizy czynnikowej (CFA) $\chi^2(19)=16,38$; $p>0,05$; CFI=1,00; NFI=0,77; RMSEA=0,00 ocenione wg kryteriów Hu and Bentler wykazały, że model proponowany przez autorów THS jest adekwatny i potwierdza się jego dwuczynnikowa struktura. Wartość współczynnika Pearsona przy porównaniu THS-POL z polską wersją kwestionariusza THI wyniosła $r=0,754$ ($p<0,001$).

Podsumowanie: Polska wersja kwestionariusza THS-POL jest rzetelnym i trafnym narzędziem służącym do wstępnej oceny, który z problemów pacjenta – szumy uszne czy niedosłuch – stanowi jego dominujący problem, co warunkuje dalsze postępowanie z pacjentem.

Wytyczne Amerykańskiego Towarzystwa Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi dotyczące diagnostyki i postępowania terapeutycznego w przypadku szumów usznych u osób dorosłych

J. Rajchel¹, D. Raj-Koziak¹, P.H. Skarżyński^{1,2,3}, H. Skarżyński¹

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

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

³ Instytut Narządów Zmysłów, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Badania epidemiologiczne prowadzone w Polsce wykazały, że nawet 1,6 miliona osób dorosłych może doświadczać szumów usznych. Dla większości z nich nie są one dokuczliwe, jednakże istnieje istotna grupa pacjentów wymagających profesjonalnej pomocy medycznej. Szumy uszne są objawem różnorodnych zaburzeń funkcjonowania organizmu i mimo prowadzenia licznych badań naukowych i klinicznych, nadal nie udało się opracować jednego schematu postępowania prowadzącego do pełnego ustania dolegliwości.

Cel: Celem pracy jest przybliżenie najnowszych wytycznych opracowanych przez Amerykańskie Towarzystwo Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi, dotyczących diagnostyki oraz terapii szumów usznych osób dorosłych.

Materiał i metody: Pracę przygotowano na podstawie opublikowanych w 2014 roku wytycznych przygotowanych przez grupę ekspertów ze Stanów Zjednoczonych, pod patronatem Amerykańskiego Towarzystwa Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi. Wytyczne powstały na bazie prawie 30 systematycznych przeglądów literatury oraz ponad 200 randomizowanych badań klinicznych. Autorzy skupili się głównie na szumach usznych pierwotnych u osób dorosłych.

Wyniki: W wytycznych opisanych zostało 13 stwierdzeń dotyczących postępowania diagnostyczno-terapeutycznego w przypadku szumów usznych. Określono cztery podstawowe stopnie rekomendacji dla każdego stwierdzenia: od „niezarekomendowane”, „opcjonalne”, „zarekomendowane”, aż po „zdecydowanie zarekomendowane”. Dodatkowo, autorzy wyróżnili 5 stopni, zgodnie z którymi oceniali jakość oceny przedstawionych na poparcie rekomendacji dowodów naukowych. Jako efekt prac zaproponowano również algorytm postępowania w przypadku dorosłych pacjentów z szumami usznymi.

Wnioski: Obecnie brak jest obowiązującego na całym świecie złotego standardu postępowania z osobami doświadczającymi szumów usznych. Wytyczne mają za zadanie

pomóc specjalistom w zapewnieniu pacjentom możliwie najlepszej opieki zdrowotnej, poprzez praktyki pochodzące z tzw. medycyny opartej na faktach. W związku z coraz powszechniejszym zgłaszaniem się osób dotkniętych szumami usznymi do poradni lekarskich, wskazane byłoby stworzenie wytycznych służących za punkt odniesienia dla specjalistów polskich.

Postępujący niedosłuch i inne zaburzenia komunikacji w genetycznie uwarunkowanej chorobie neurodegeneracyjnej o późnym początku

A. Pollak¹, U. Lechowicz¹, H. Skarżyński², R. Płoski³, M. Ołdak¹

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

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

³ Zakład Genetyki Medycznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Diagnostyka chorób neurodegeneracyjnych stanowi ogromne wyzwanie diagnostyczne zarówno z uwagi na ich ogromną heterogenność genetyczną, jak i różnorodność objawów. Kolejną komplikacją jest zwykle brak pełnego obrazu klinicznego u pacjenta z uwagi na postępujący charakter tych schorzeń. Poszukiwanie podłoża genetycznego chorób neurodegeneracyjnych do niedawna opierało się na żmudnym, bezpośrednim sekwencjonowaniu metodą Sangera wytypowanych genów na podstawie analizy objawów występujących u pacjenta. Takie podejście często nie pozwalało na wykrycie genetycznych wariantów sprawczych, a co za tym idzie – na ostateczne potwierdzenie diagnozy klinicznej. W ostatnich latach pojawiła się nowoczesna technologia sekwencjonowania nowej generacji (NGS), której ogromną zaletą jest możliwość wykonywania szeroko zakrojonych, nieukierunkowanych analiz genomowych, co jest szczególnie cenne w przypadku chorób genetycznie heterogennych. Technologia ta została zaaplikowana do poszukiwania podłoża genetycznego w rodzinie z postępującym niedosłuchem, ataksją mózdkową, neuropatią wzrokową i zaburzeniami snu, które ujawniały się w rodzinie u osób po 50 r.ż. Na podstawie wyników NGS powiązано objawy pacjentów z mutacją w genie DNMT1, kodującym enzym warunkujący utrzymywanie wzoru metylacji w komórkach somatycznych podczas replikacji. Umożliwiło to postawienie pełnego rozpoznania, czyli autosomalnej dominującej ataksji mózdkowej, głuchoty i narkolepsji (ang. *autosomal dominant cerebellar ataxia, deafness and narcolepsy*, ADCADN).

Analiza polimorfizmu funkcjonalnego genów MMP-9 i BDNF w poszukiwaniu potencjalnego biomarkera neuroplastyczności u dzieci z głębokim niedosłuchem czuciowo-nerwowym leczonych za pomocą wszczepienia implantu ślimakowego w IFPS

M. Matusiak¹, A. Podgórska², E. Rejmak-Kozicka³, L. Kaczmarek³, H. Skarżyński^{1,2}

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

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

³ Instytut Biologii Doświadczalnej, Warszawa

Pośród poznanych czynników decydujących o wynikach funkcjonalnych leczenia głuchoty perlingwalnej za pomocą wszczepienia implantu ślimakowego pacjentom w okresie niemowlęctwa lub wczesnego dzieciństwa wiek implantacji jest najistotniejszym. Jednakże mimo zbliżonych parametrów choroby w chwili rozpoczęcia leczenia i poddaniu pacjentów takiemu samemu procesowi rehabilitacyjnemu wyniki rehabilitacji słuchu i mowy nie zawsze są w pełni zadowalające. Postuluje się istnienie mechanizmów molekularnych warunkujących zdolność do zmian plastycznych w układzie słuchowym, a więc do dobrej odpowiedzi na wszczepienie implantu ślimakowego. Założono, że nosicielstwo odpowiedniego zestawu genów kodujących BDNF oraz endopeptydazę MMP-9 predysponuje pacjentów z głuchotą wrodzoną lub nabytą w okresie niemowlęcym do lepszej odpowiedzi słuchowej na dostarczenie stymulacji sensorycznej, czyli wszczepienie implantu ślimakowego. Wykonano analizę polimorfizmu genetycznego BDNF i MMP-9 w grupie 125 dzieci z obustronnym głębokim niedosłuchem czuciowo-nerwowym leczonych za pomocą wszczepienia implantu ślimakowego przed ukończeniem 2 roku życia w latach 2007–2015. Uzyskane wyniki wskazują, iż istnieje istotnie statystyczna zależność pomiędzy wynikami rehabilitacji po wszczepieniu implantu ślimakowego a nosicielstwem jednej z dwóch form funkcjonalnych BDNF i MMP-9. Potwierdzono również zależność pomiędzy nosicielstwem tych form, tempem rozwoju słuchowego a wiekiem implantacji.

Sesja II: Słuch – korzyści słuchowe po wszczepieniu implantów słuchowych

Percepcja korzyści z implantu ślimakowego a samoocena u osób z częściową głuchotą

J. Kobosko¹, E. Gos², Ł. Olszewski², A. Geremek-Samsonowicz¹, H. Skarżyński³

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

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

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

Cel: Percepcja korzyści z implantu ślimakowego (CI) jest uwarunkowana także psychologicznie. Wiadomo z badań nad samooceną dorosłych z różnym typem uszkodzenia narządu słuchu, zarówno o początku prelingwalnym, jak i postlingwalnym, że jest ona niższa niż w populacji ogólnej. W pracy postawiono pytanie, czy istnieje związek między spostrzeganiem korzyści z CI a globalną samooceną u osób z częściową głuchotą.

Materiał i metody: Badaniem objęto 30 osób z częściową głuchotą o początku prelingwalnym i 25 osób z częściową głuchotą o początku postlingwalnym. Wykorzystano do oceny percepcji korzyści z CI kwestionariusz NCIQ (Hinderink i wsp. 2000), a samoocenę mierzono skalą SES M. Rosenberga. W analizie statystycznej wyników wykorzystano: testy t, korelacje r Pearsona, analizy regresji liniowej.

Wyniki: Okazało się, że korzyści z CI u osób z częściową głuchotą o początku prelingwalnym i postlingwalnym są podobne i wynoszą średnio odpowiednio 60% i 64%, nie stwierdzono też istotnych różnic w badanych obszarach komunikowania się z zastosowaniem CI. Jedynie u osób o początku prelingwalnym kobiety uzyskały istotnie niższą samoocenę w sferze „bycia osobą z częściową głuchotą” w porównaniu z mężczyznami. Samoocena odgrywa bardzo ważną rolę w percepcji korzyści z CI u osób z częściową głuchotą o początku postlingwalnym, a więc wyjaśnia: 67,9% zmienności zmiennej, jaką jest percepcja ograniczeń w codziennej aktywności, 58,2% samooceny jako osoby z częściową głuchotą, 51% w sferze percepcji mowy i komunikowania się, a 50,6% w obszarze interakcji społecznych. Nieco mniejszy jej udział jest w wyjaśnianiu zmienności w sferze podstawowej percepcji słuchowej (28,7%) czy zaawansowanej percepcji słuchowej (43,2%). W grupie osób z częściową głuchotą prelingwalną znaczenie samooceny globalnej w percepcji korzyści z CI okazało się nie występować, co dotyczy: sfery podstawowej percepcji słuchowej, mowy i komunikowania się oraz interakcji społecznych albo mieć miejsce w mniejszym stopniu w pozostałych obszarach percepcji korzyści z CI.

Wnioski: Samoocena odgrywa ważną rolę w percepcji korzyści z CI szczególnie u osób z częściową głuchotą, które słuch utraciły postlingwalnie. W tej grupie jest też istotnym predyktorem korzyści z CI, a więc tym samym jakości życia związanej ze zdrowiem, tj. ze słuchem. Rola

samooceny wydaje się inna u osób z postlingwalną częścią głuchotą i z częściową głuchotą o początku prelingwalnym. Oferta rehabilitacyjna dla pacjentów z częściową głuchotą powinna zawierać także różne formy interwencji psychologicznej sprzyjające podniesieniu ich samooceny globalnej.

Szczepienie przeciwko *Streptococcus pneumoniae* w grupie pacjentów – użytkowników implantu ślimakowego

A. Piotrowska, I. Paradowska-Stankiewicz, K. Tarczyński, H. Skarżyński

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

Wstęp: *Streptococcus pneumoniae* jest powszechnie występującym i jednym z najgroźniejszych bakteryjnych patogenów człowieka odpowiedzialnych za szereg chorób inwazyjnych o wysokiej śmiertelności i wielu trwałych powikłaniach. Z przeprowadzonych dotychczas badań wynika, że pacjenci, którym wszczepiono implant ślimakowy, a w szczególności dzieci, mogą być w grupie zwiększonego ryzyka zachorowania na bakteryjne zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, dlatego też zaleca się osobom z tej grupy szczepienie przeciw *S. pneumoniae*.

Cel: Celem pracy była analiza stanu zaszczepienia przeciwko *Streptococcus pneumoniae* w grupie pacjentów użytkowników systemu implantu ślimakowego.

Materiał i metody: Przeprowadzono analizę danych z badania kwestionariuszowego 2628 pacjentów, którzy zgłosili się na badania kontrolne do Zakładu Implantów i Percepcji Słuchowej Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu w terminie od stycznia 2014 r. do marca 2016 r.

Wyniki: Odsetek pacjentów zaszczepionych przeciwko pneumokokom w badanej grupie wyniósł 28,2%, z czego ponad 90% stanowią dzieci. W grupie dzieci tylko połowa badanych otrzymała przynajmniej jedną dawkę szczepienia. W grupie dorosłych pacjenci zaszczepieni stanowią 5,5%.

Wnioski: Stan zaszczepienia przeciwko *Streptococcus pneumoniae* użytkowników systemu implantu ślimakowego jest bardzo niski, zarówno w grupie dzieci, jak i osób dorosłych. Wskazane jest podejmowanie systemowych działań mających na celu zwiększenie świadomości w zakresie wskazań do szczepień przeciwko pneumokokom w grupie pacjentów przed wszczepieniem lub po wszczepieniu implantu ślimakowego.

Wpływ 12-tygodniowych ćwiczeń jogi na codzienne życie pacjentów z przewlekłymi szumami usznymi

I. Niedziałek¹, R. Milner³, M. Ganc³, M. Lewandowska³, D. Raj-Koziak^{1,3}, H. Skarżyński^{2,3}

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

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

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

Wstęp: Szumy uszne często wywołują negatywne emocje, którym towarzyszy przewlekły stres, zaburzenia snu, brak efektywnego wypoczynku, nerwowość. Wykonując regularnie ćwiczenia oparte o filozofię jogi można skutecznie nauczyć się kontroli własnego ciała, prawidłowego oddechu czy efektywnego zmniejszenia napięcia mięśniowego. Założono, że stosując ćwiczenia jogi, można uzyskać istotną poprawę objawów klinicznych u pacjentów cierpiących na szumy uszne.

Cel: Ocena za pomocą danych z kwestionariusza TFI (*Tinnitus Functional Index*) wpływu 12-tygodniowych ćwiczeń jogi na funkcjonowanie pacjentów z przewlekłymi szumami usznymi.

Materiał i metody: 25 pacjentów z przewlekłymi szumami usznymi poddanych zostało ocenie w 8 dziedzinach negatywnego wpływu szumów usznych na życie na podstawie kwestionariusza TFI przed treningiem i po treningu jogi.

Wyniki: Analizy wyników dokonano w poszczególnych podskalach kwestionariusza TFI. Po treningu zanotowano największe korzyści w sferach codziennego funkcjonowania takich jak: odpoczynek, kontrola emocji, sen czy koncentracja.

Wnioski: Ćwiczenia jogi mają korzystny wpływ na codzienne funkcjonowanie pacjentów z szumami usznymi.

Efekty grupowej terapii psychologicznej w rehabilitacji szumów usznych

I. Sarnicka, K. Karendys-Łuszcz, K. Kuklińska, M. Fludra, D. Raj-Koziak, L. Karpiesz, I. Niedziałek, H. Skarżyński

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

Wstęp: W Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu od 13 lat prowadzona jest przez zespół psychologów tygodniowa stacjonarna grupowa terapia, podczas której pacjenci uczą się radzić sobie z emocjonalnymi skutkami szumów usznych. Terapia stanowi autorski projekt składający się z trzech bloków tematycznych: (1) terapii oddziaływań psychologicznych, (2) terapii relaksacyjnej z wykorzystaniem

muzykoterapii i pracy z ciałem oraz (3) ćwiczeń aktywizujących poprawiających koncentrację.

Cel: Ocena efektywności grupowej terapii w zakresie radzenia sobie z szumami usznymi.

Materiał i metody: W badaniu uczestniczyło 66 pacjentów, średnia wieku 56,33 lat (32–79); w tym kobiety (68%) i mężczyźni (32%).

Efekty terapii oceniono w oparciu o wyniki kwestionariuszowe w następującym schemacie: Inwentarz Depresji Becka wypełniony przy rozpoczęciu terapii oraz Kwestionariusz *Tinnitus Functional Index* (TFI) wypełniony dwukrotnie przed terapią oraz bezpośrednio po zakończeniu zajęć.

Wyniki: W badanej grupie 54,5% osób otrzymało wynik wskazujący na obecność objawów depresyjnych od lekkiego do umiarkowanego poziomu nasilenia depresji. Pacjenci z większym z objawami depresji znacznie gorzej radzą sobie z szumami usznymi, głównie w zakresie emocjonalnych reakcji na szumy, poczucia panowania nad problemem oraz jakości snu. Po terapii istotna poprawa nastąpiła w zakresie wszystkich badanych podskal w TFI poza podskalą związaną z ograniczeniami w słyszeniu. Poprawa była niezależna od wieku, natężenia depresji i długości trwania szumów usznych.

Wnioski: Otrzymane wyniki potwierdzają pozytywny wpływ terapii psychologicznej na funkcjonowanie pacjenta w zakresie snu, koncentracji, odpoczynku oraz emocjonalnych reakcji na odczuwane szumy uszne. Ponadto stanowią wskazówkę do dalszych modyfikacji planu terapeutycznego.

Zastosowanie systemu Cochlear MET w kompensacji niedosłuchu odbiorczego i mieszanego – ocena skuteczności i efektywności

A. Ratuszniak¹, K. Osińska², E. Gos²,
H. Skarżyński^{1,2}, P.H. Skarżyński^{1,3,4}

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

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

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Aktywne protezy słuchowe to obecnie bardzo dynamicznie rozwijająca się grupa urządzeń wszczepialnych, dedykowanych szerokiej grupie pacjentów z niedosłuchem. Do protez tego rodzaju należy system Cochlear MET – aktywny implant ucha środkowego mający zastosowanie w kompensacji niedosłuchu typu odbiorczego oraz mieszanego od umiarkowanego do znacznego stopnia.

Cel: Celem pracy jest ocena skuteczności i efektywności zastosowania implantu ucha środkowego Cochlear MET w grupie pacjentów dorosłych z niedosłuchem odbiorczym i mieszanym.

Materiał i metody: Materiał badawczy stanowiła grupa dziesięciu pacjentów z niedosłuchem odbiorczym lub mieszanym w uchu przeznaczonym do implantacji, którzy przeszli zabieg wszczepienia implantu Cochlear MET jednostronnie w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w latach 2014–2016. Pacjenci zostali poddani badaniom audiometrycznym przed zabiegiem i po implantacji, w określonych interwałach czasowych, w tym badaniom progów słyszenia i stopnia dyskryminacji mowy w polu swobodnym, mającym na celu ocenę skuteczności zastosowanego rozwiązania. W ramach oceny efektywności systemu przeanalizowano wyniki kwestionariusza APHAB wypełnionego przez pacjentów przed oraz po wszczepieniu urządzenia.

Wyniki i wnioski: Uzyskane wyniki badań dowodzą skuteczności zastosowanego rozwiązania w zakresie poprawy czułości słuchu i percepcji mowy w badanym okresie obserwacji. Dane ankietowe dostarczyły informacji o subiektywnej poprawie oceny w zakresie zdolności do komunikowania się, jakości percypowanego dźwięku oraz szumów otoczenia w protezie Cochlear MET. System MET może być skutecznym narzędziem służącym kompensacji niedosłuchu odbiorczego i mieszanego w określonej grupie pacjentów. Decyzja o wszczepieniu powinna być poprzedzona wysokospecjalistycznymi badaniami diagnostycznymi wraz z oceną gotowości i motywacji pacjenta do podjęcia leczenia przy użyciu aktywnej protezy słuchowej.

Osiągnięcia szkolne na zakończenie nauki w szkole podstawowej użytkowników implantów ślimakowych a wiek, w którym przeprowadzono operację

M. Zgoda¹, A. Lorens¹, A. Obrycka¹,
J. Putkiewicz-Aleksandrowicz¹, H. Skarżyński²

¹ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

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

Wstęp: Wyniki badań łączących wczesny wiek wszczepienia implantu ślimakowego z pozytywnymi wynikami rehabilitacji w zakresie rozwoju mowy i języka pozwalają oczekiwać także lepszych rezultatów w poziomie osiągnięć szkolnych dzieci wcześniej zaopatrzonych w implanty, gdyż mowa pozwala uczniowi przyswajać wiedzę.

Cel: Celem pracy było zbadanie różnic w poziomie osiągnięć szkolnych dzieci z niedosłuchem prelingwalnym, z głuchotą i głębokim stopniem ubytku słuchu oraz częściową głuchotą na zakończenie edukacji w szkole podstawowej w zależności od wieku w momencie operacji wszczepienia implantu ślimakowego.

Materiał i metody: Grupa badawcza składała się z 160 dzieci z niedosłuchem prelingwalnym, którym w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu wszczepiono implant ślimakowy. Z badanej grupy wyłączono dzieci z niepełnosprawnością sprzężoną rozumianą zgodnie z ustawą o systemie oświaty. Miarą przyjętą w badaniu do oceny osiągnięć szkolnych był wynik sprawdzianu na zakończenie szkoły podstawowej.

Wyniki: Dla potrzeb niniejszej pracy dokonano podziału badanego materiału na 4 grupy ze względu na wiek dziecka w momencie operacji – grupa 1) 1,5–2,4 roku, 2) 2,5–4,4 roku, 3) 4,5–6,9 roku i 4) 7–13,4 roku. Dzieci, którym wszczepiono implant w wieku od 1,5 do 2,4 roku, uzyskały lepszy wynik ogólny oraz lepszy wynik w kategorii czytanie niż dzieci, które zostały poddane operacji w wieku od 4,5 do 6,7 roku.

Wnioski: Wykazany pozytywny wpływ wszczepienia implantu do drugiego roku życia na wyniki szkolne uzasadnia konieczność wczesnej interwencji medycznej z wykorzystaniem implantu ślimakowego u dzieci z prelingwalnym głębokim niedosłuchem lub całkowitą głuchotą. Dzieci z częściową głuchotą, którym wszczepiono implant powyżej 7 roku życia, mogą osiągać dobre wyniki edukacyjne pomimo stosunkowo późnej implantacji.

Ocena korzyści słuchowych po wszczepieniu implantu ślimakowego u pacjentów z jednostronną głuchotą i pacjentów z asymetrycznym niedosłuchem

M. Kruszyńska¹, D. Pastuszek¹, A. Obrycka¹, A. Lorens¹, H. Skarżyński²

¹ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

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

Wstęp: Pacjenci z jednostronną głuchotą i pacjenci z asymetrycznym niedosłuchem borykają się z wieloma problemami w życiu codziennym, m.in. z brakiem rozumienia mowy w trudnych warunkach akustycznych. Implant ślimakowy, który jest wszczepiany pacjentom z jednostronną głuchotą oraz asymetrycznym niedosłuchem od kilku lat, ma pozwolić na przywrócenia słyszenia binauralnego, a tym samym poprawić rozumienie mowy w hałasie.

Cel: Celem pracy była ocena korzyści słuchowych u pacjentów z jednostronną głuchotą i asymetrycznym niedosłuchem, użytkowników systemu implantu ślimakowego.

Materiał i metody: Materiał pracy obejmował 21 dorosłych pacjentów z jednostronną głuchotą i asymetrycznym niedosłuchem, którzy korzystają z systemu implantu ślimakowego od 14 miesięcy. Efekt cienia głowy, wyciszenia binauralnego (*squelch*) oraz redundancji binauralnej, badano za pomocą testu identyfikacji słów jednosylabowych.

Wyniki: W grupie pacjentów z jednostronną głuchotą i z asymetrycznym niedosłuchem zaobserwowano wzrost stopnia identyfikacji słów jednosylabowych – w sytuacji, gdy procesor mowy był włączony, w porównaniu z sytuacją, gdy procesor był wyłączony – dla dwóch efektów binauralnych. Nie zaobserwowano istotnego statystycznie wzrostu stopnia identyfikacji słów jednosylabowych dla efektu wyciszenia binauralnego (*squelch*).

Wnioski: Wszczepienie implantu ślimakowego daje szansę na przywrócenie słyszenia binauralnego u pacjentów z jednostronną głuchotą i asymetrycznym niedosłuchem.

Projekt został sfinansowany ze środków Narodowego Centrum Nauki przyznanych na podstawie decyzji numer DEC-2013/09/B/ST7/0421

Rejestracja wywołanych akustycznie potencjałów wewnątrzślimakowych u osób z częściową głuchotą, użytkowników implantów ślimakowych

A. Walkowiak¹, A. Lorens¹, A. Pieczykolan¹, M. Polak², H. Skarżyński¹

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

² MED-EL, Innsbruck, Austria

Wstęp: Obecnie, dzięki rozwojowi technik chirurgicznych, do operacji wszczepienia implantu ślimakowego kwalifikowani są nie tylko pacjenci z obustronnym głębokim niedosłuchem, lecz także pacjenci z częściową głuchotą (znacznie ograniczoną czułością słuchu w zakresie wysokich częstotliwości i prawidłową lub zbliżoną do prawidłowej czułością w zakresie niskich częstotliwości). Mechanizm połączenia dwóch rodzajów stymulacji (elektrycznej przez implant i akustycznej przez własny słuch) u takich pacjentów oraz odpowiedź narządu słuchu na łączną stymulację nie zostały dotychczas badane. Planowane badania akustycznie wywołanych potencjałów wewnątrzślimakowych u osób z częściową głuchotą, użytkowników implantów ślimakowych pogłębią wiedzę na temat mechanizmów neuronalnych, leżących u podstaw skutecznego oraz efektywnego stosowania stymulacji elektryczno-akustycznej.

Cel: Celem pracy jest ocena możliwości rejestracji za pomocą elektrody implantu potencjałów słuchowych wywołanych akustycznie.

Materiał i metody: W badaniu wzięło udział 50 użytkowników systemu implantów ślimakowych w wieku 18–69 r.ż. Badanie wykonano u użytkowników implantów Med-El korzystających z następujących typów implantów: Pulsar, Sonata, Concerto i Synchrony. Stymulacja akustyczna odbywała się za pomocą komputera z systemem Synergy. Bodziec akustyczny podawany był bezpośrednio do ucha implantowanego przez słuchawkę wewnątrzuszną (insert). Podawane były tony o częstotliwościach 250, 500, 1000, 2000 i 4000 Hz. Zapis potencjałów z poszczególnych rejonów ślimaka możliwy był dzięki rejestracji odpowiedzi z wielokanałowej elektrody

wewnątrzślimakowej z zastosowaniem odpowiedniego oprogramowania i interfejsu.

Wyniki: U 37 osób udało się zarejestrować potencjały ślimakowe z każdej badanej lokalizacji wewnątrz ślimaka (podstawa, część środkowa i szczyt ślimaka).

Projekt został sfinansowany ze środków Narodowego Centrum Nauki przeznaczonych na podstawie decyzji numer DEC-2013/09/B/ST17/04213

Analiza wartości ładunków elektrycznych stosowanych do kompensacji funkcji słyszenia w różnych grupach użytkowników implantów ślimakowych

T. Wiśniewski¹, A. Lorens¹, A. Obrycka¹,
A. Walkowiak¹, H. Skarżyński²

¹ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

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

Cel: Ocena poziomów stymulacji elektrycznej, stosowanych w różnych grupach użytkowników systemów implantów ślimakowych.

Materiał i metody: Badanie przeprowadzono na grupie 912 pacjentów Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu, użytkowników implantów ślimakowych firmy MED-EL, zaimplantowanych w wieku od 6 miesięcy do 88 lat. Pacjenci podzieleni zostali na cztery podgrupy, w zależności od wieku w momencie wszczęcia implantu: 1) do 3 roku życia, 2) 3–18 lat, 3) 18–50 lat i 4) powyżej 50 lat. Analizie poddano wartości ładunków elektrycznych zastosowanych w ustawieniach procesorów mowy w momencie aktywacji systemu oraz po 1, 5, 9, 14 i 24 miesiącach korzystania z implantu.

Wyniki: Wartość ładunku elektrycznego, wykorzystanego do stymulacji wynosiła w analizowanych podgrupach pacjentów odpowiednio: 11,6 nC, 12,3 nC, 12,5 nC i 14,0 nC w momencie aktywacji systemu implantu ślimakowego. We wszystkich podgrupach zaobserwowano istotny wzrost wartości stosowanych ładunków w czasie. Po upływie 24 miesięcy wartości te w badanych podgrupach wynosiły odpowiednio: 21,5 nC; 21,6 nC; 22,2 nC; 23,5 nC. Analizy wykazały również, iż poziomy ładunków elektrycznych stosowanych w grupie pacjentów zaimplantowanych powyżej 50 roku życia są istotnie wyższe, niż te w programach zarówno dzieci implantowanych poniżej 3 roku życia, jak i dzieci operowanych w wieku od 3 do 18 lat.

Wnioski: Stwierdzono występowanie istotnych różnic w poziomach stosowanych ładunków elektrycznych, w zależności od czasu od aktywacji systemu implantu oraz od wieku w momencie implantacji. Większe poziomy stymulacji w najstarszej grupie wiekowej mogą świadczyć

o występujących procesach deprywacyjnych w obrębie OUN lub części peryferyjnej układu słuchowego.

Projekt został sfinansowany ze środków Narodowego Centrum Nauki przyznanych na podstawie decyzji numer DEC-2013/09/B/ST7/04213.

Wpływ czynników osobowościowych i temperamentalnych na spostrzeganie szumów usznych

M. Fludra, I. Sarnicka, K. Karendys-
-Łuszcz, M. Ganc, I. Niedziałek,
A. Geremek-Samsonowicz

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

Wstęp: Chroniczne szumy uszne to dolegliwość stanowiąca istotny problem zdrowotno-społeczny. Z terapeutycznego punktu widzenia istotne jest znalezienie czynników wpływających na subiektywną ocenę dokuczliwości szumów usznych dokonywaną przez pacjentów.

Cel: Celem pracy jest ustalenie powiązania między osobowością i temperamentem a subiektywnym odczuciem dokuczliwości szumów usznych.

Materiał i metody: Osobami badanymi byli pacjenci IFPS ze zdiagnozowanymi szumami usznymi. W badaniu zastosowano Inwentarz Osobowości NEO-FFI, Kwestionariusz Temperamentu FCZ-KT oraz Kwestionariusz TFI (*Tinnitus Functional Index*) do oceny dokuczliwości szumów usznych.

Wyniki i wnioski: Badania wskazują na określone predyspozycje indywidualne, które wpływają na sposób odbioru szumów usznych. Uzyskane na podstawie badań informacje mogą być cenną wskazówką, na które formalne aspekty zachowania pacjenta należy zwrócić szczególną uwagę w procesie jego terapii.

Rozpoznawanie kierunków propagacji dźwięku u pacjentów obuusznie korzystających z systemu implantu ślimakowego

K. Mrugała¹, A. Lorens¹, A. Walkowiak¹,
A. Najjar¹, H. Skarżyński²

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

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

Wstęp: Słyszenie binauralne poszerza zakres informacji docierających do układu słuchowego, co przyczynić się może do poprawy zdolności do słyszenia przestrzennego. Obecnie w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu

prowadzone są badania mające na celu ocenę zdolności do lokalizowania źródeł dźwięku w płaszczyźnie przednio-horyzontalnej u użytkowników obustronnie korzystających z systemów implantów ślimakowych.

Cel: Celem pracy jest przedstawienie wyników badań pilotażowych przeprowadzonych w grupie osób normalnie słyszących oraz w grupie osób obustronnie zaimplantowanych.

Materiał i metody: Badania zrealizowano z wykorzystaniem systemu do wyznaczania rozdzielczości przestrzennej słyszenia dla osób dorosłych z wykorzystaniem zestawu dźwięków otoczenia. Przebadano 30 osób normalnie słyszących oraz 20 osób zaimplantowanych bilateralnie w trzech warunkach odsłuchowych: systemy włączone po obu stronach oraz systemy włączone po stronie lewej i prawej.

Wyniki: Grupa słuchaczy normalnie słyszących lokalizowała dźwięki statystycznie istotnie lepiej niż grupa osób zaimplantowanych. W grupie osób zaimplantowanych w większości przypadków słuchacze wypadli najlepiej w warunkach odsłuchu binauralnego.

Wnioski: Zdolność do kierunkowego słyszenia u osób zaimplantowanych odbiega od obserwowanej w grupie osób z prawidłowym słuchem, jednak obustronne zaimplantowanie prowadzi do częściowego odzyskania zdolności do słuchowej analizy przestrzennej.

Implanty ślimakowe w leczeniu szumów usznych po przebyciu nagłej głuchoty idiopatycznej

A. Fabijańska, K. Osińska, B. Król, E. Tomanek, M. Boruta, H. Skarżyński

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

Wstęp: Nagła głuchota idiopatyczna jest schorzeniem, któremu często towarzyszą dokuczliwe szumy uszne. W przypadkach niepoddających się leczeniu farmakologicznemu stosuje się protezowanie słuchu za pomocą klasycznych aparatów na przewodnictwo powietrzne lub implantów ślimakowych.

Cel: Retrospektywna analiza dotycząca wpływu implantacji ślimakowej na szumy uszne u pacjentów po przebyciu nagłej głuchoty idiopatycznej.

Materiał i metody: Pacjenci zaimplantowani w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w okresie od stycznia 2015 r. do końca grudnia 2016 r. Podczas jednej z wizyt kontrolnych, zazwyczaj 1–6 miesięcy po aktywacji procesora, pacjenci byli proszeni o udzielenie odpowiedzi na pytania dotyczące odczuwanych przez nich szumów usznych.

Wyniki: Zmniejszenie szumów usznych po aktywacji procesora zaobserwowano u 83% pacjentów, u 15% szumy pozostały na poziomie sprzed operacji, u 2% pacjentów uległy nasileniu.

Wnioski: Implantacja ślimakowa u osób po przebyciu jednostronnej głuchoty idiopatycznej jest skuteczną metodą redukcji szumów usznych i powinna być metodą z wyboru w przypadku niedosłuchów odbiorczych od znacznego do głębokiego stopnia.

Sesja III: Mowa

Cochlear implants in subjects over age 65: Quality of life and audiological outcomes

S. Hatzopoulos

Hearing Science Laboratory, University Hospital of Ferrara, Ferrara, Włochy

Background: Cochlear implants (CIs) have been recognized as a safe and effective means for profound hearing loss rehabilitation in children and adults and recently their use has been extended to subjects over 65 years of age. The aim of this paper was to assess indices related to changes in the quality of life (QoL) in elderly CI recipients.

Material and methods: A case-control paradigm was used to assess the effects of CIs on the QoL. Forty-two subjects were assigned to the Case group and 15 subjects to the Control group. All 57 subjects were affected by profound hearing loss and had received a CI. Audiological data were collected from both groups at: (i) 1 month pre-implantation [T1]; (ii) 1 day pre-implantation [T2]; (iii) 30 days post-implantation, with CI used in free field [T3]; and (iv) 12 months post-implantation, with CI used in a free field [T4]. The QoL was assessed via a Glasgow Benefit Inventory (GBI) questionnaire, adapted to otolaryngology. To compare subjects across different ages with varying degrees of speech development, a perception parameter was used from the Speech Perception Categories test developed by Geers and Moog.

Results: Hearing performance was considerably improved after CI. In relation to the hearing performance at time T1, statistically significant threshold gains were observed in both groups in the T3 and T4 observation windows.

At time T4, a threshold gain of 70 dB HL in the Case group and a gain of 84 dB HL in the Control group were observed. With speech therapy rehabilitation, a perception level of 6 was reached by 80.0% of patients in the Case group and by 100% of patients in the Control group. In terms of QoL, both groups showed improved post-CI scores. Statistical differences were observed between the 2 groups, with the Control group outperforming the Case group in all but the social section.

Conclusions: Despite age-related changes in auditory system and prolonged hearing deprivation, CIs offer audiological and QoL benefits in the elderly.

Rozwój komunikacyjnych cech prozodycznych mowy u implantowanych dzieci z głuchotą prelingwalną do 2. roku życia

H. Liwo^{1,2}

¹ *Ateneum Szkoła Wyższa, Gdańsk*

² *Specjalistyczny Ośrodek Diagnostyki i Rehabilitacji Dzieci i Młodzieży z Wadą Słuchu PZG, Gdańsk*

Wstęp: Głęboka prelingwalna wada słuchu u dzieci ma istotny wpływ na ich dalszy rozwój, w szczególności na rozwój komunikacji językowej. W wypowiedzi językowej podstawowe znaczenie komunikacyjne mają cechy prozodyczne (akcent, melodia i iloczas), w dużym stopniu decydujące o jej właściwym odbiorze w językowych interakcjach. Warstwa prozodyczna mowy w przypadku osób z głuchotą prelingwalną jest zaburzona, co w efekcie determinuje powstanie w tej grupie deficytu komunikacyjnego. Dotychczasowe dane z literatury przedmiotu potwierdzają, że wczesne zastosowanie implantu ślimakowego umożliwiła głęboko niesłyszącemu dziecku efektywne nabywanie sprawności językowych i słuchowych. Dane te nie uwzględniają jednak postępów w zakresie jego umiejętności prozodycznych.

Cel: Celem prezentowanych badań było ustalenie oddziaływania implantu ślimakowego i działań pedagogicznych oraz czynników indywidualnych i środowiskowych na rozwój cech prozodycznych mowy u niesłyszących prelingwalnie dzieci do 2. roku życia.

Materiał i metody: W badaniu wzięły udział 3 grupy dzieci: implantowane (eksperymentalna), aparatuwane (kontrolna) i słyszące (odniesienia). Liczebność grup: eksperymentalnej i odniesienia wynosiła po 25, zaś grupy kontrolnej 24. Czynnikiem eksperymentalnym stanowiła proteza słuchu (aparat lub implant) oraz działania pedagogiczne o charakterze metody audytywno-werbalnej i werbotonalnej. W każdej z grup dokonany został pretest i posttest zmiennej zależnej (cech prozodycznych mowy) za pomocą analizy audytywnej z udziałem sędziów kompetentnych i akustycznej z wykorzystaniem programu Praat.

Wyniki: Analiza materiału wykazała istotne znaczenie wczesnego implantowania oraz działań pedagogicznych dla rozwoju prozodycznego małego dziecka z głuchotą prelingwalną. Wyniki analizy uwidoczniły również wpływ czynników środowiskowych na sferę prozodyczną mowy. Wykazana została synergia implantowania z działaniami pedagogicznymi oraz niektórymi uwarunkowaniami środowiskowymi.

Wpływ zastosowania implantu ślimakowego na występowanie objawów depresji u osób po 65 roku życia

J. Rostkowska, A. Geremek-Samsonowicz,
B. Wojewódzka

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

Wstęp: Depresja należy do najczęstszych zaburzeń zdrowia psychicznego także u osób, które przekroczyły 65 rok życia (rozpoczęły okres życia zwany starością). U osób starszych, cierpiących na lekki niedosłuch aż dwukrotnie zwiększa się ryzyko depresji, u osób z niedosłuchem średnim – trzykrotnie, a u osób z niedosłuchem głębokim – aż pięciokrotnie. W badaniu Polsenior stwierdzono, że co czwarty badany w grupie wiekowej 65–79 lat ma objawy wskazujące na występowanie depresji. Czynnikiem ryzyka depresji specyficznymi dla wieku podeszłego są m.in.: wdowieństwo, poczucie osamotnienia, obniżenie pozycji społecznej, pogorszenie statusu finansowego, choroby, uzależnienie od pomocy innych.

Cel: Podstawowym celem pracy jest omówienie wpływu zastosowania implantu ślimakowego na występowanie objawów depresji u osób po 65 roku życia.

Materiał i metody: W badaniu uczestniczyło 40 osób ogłuchłych postlingwalnie i zaopatrzonych w implant ślimakowy po 65 roku życia oraz 40 osób w podobnym wieku, które nie zgłaszały problemów ze słuchem. Do oceny występowania objawów depresyjnych w obu grupach wykorzystano 15-punktową wersję Geriatrycznej Skali Oceny Depresji (GDS). GDS jest narzędziem przesiewowym, a więc warunkiem rozpoznania depresji jako zespołu chorobowego jest szczegółowe badanie lekarskie. Kwestionariusz jest dostępny w języku polskim.

Wnioski: W grupie badawczej zaburzenia słuchu miały wpływ na nasilenie objawów depresji. Zaobserwowano, iż więcej kobiet miało objawy wskazujące na depresję. Po zastosowaniu implantu ślimakowego znacząco zmniejszyła się liczba osób, u których przed zastosowaniem urządzenia podejrzewano depresję.

Rola badania FEES w praktyce foniatry i laryngologa

H. Czerniejewska-Wolska¹, M. Leszczyńska²,
M. Tokarski², B. Wiskirska-Woźnica¹

¹ *Katedra i Klinika Foniatrii i Audiologii, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu*

² *Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Katedry Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi oraz Onkologii Laryngologicznej, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu*

Wstęp: Zaburzenia połykania stanowią problem diagnostyczny, ale przede wszystkim leczniczo-rehabilitacyjny, wymagają współpracy wielu specjalistów. Zarówno

diagnoza, jak i leczenie dysfagii opierają się na ocenie funkcjonalnej. Stąd po wykonaniu oceny klinicznej wskazane jest badanie instrumentalne FEES, które pozwala na ocenę wszystkich aspektów dysfunkcji połykania oraz określenie czynników, które mogą być przyczyną dysfagii. W procesie połykania, oddychania, fonacji i artykulacji biorą udział te same górne odcinki drogi oddechowej i pokarmowej, stąd dysfagia stanowi problem laryngologiczny i foniatryczny.

Materiał i metody: Badaniom poddano grupę ponad 90 ochotników w tym kobiet – 40, mężczyźni – 52, średni wiek badanych wynosił 58 lat. Wykonano badanie FEES (Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing) z jednoczasową elektromiografią powierzchowną oraz rejestracją faz oddychania.

Wyniki: W badanej grupie w wywiadzie żadna z badanych osób nie podawała dolegliwości z zakresu jamy ustnej, gardła i krtani, ani też zaburzeń głosu, mowy i połykania, obciążonego wywiadu operacyjnego z zakresu głowy i szyi, ani schorzeń neurologicznych. W wyniku przeprowadzonego badania FEES mimo niezgłaszania dolegliwości stwierdzono zmiany patologiczne w krtani: u 32 pacjentów (41%) wyraźne objawy refluksu (GERD), a u 50 pacjentów (54%) cechy przewlekłego stanu zapalnego krtani. Przy ocenie czynności połykania u tych zdrowych osób również stwierdzono nieprawidłowości: u 56 pacjentów pod postacią zalegania płynów w zachyłkach gruszkowatych, u 66 osób zaleganie pokarmu o konsystencji papki, a u 50 zaleganie pokarmu o konsystencji stałej.

Wnioski: Znacząca grupa badanych, mimo braku zgłaszanych dolegliwości, wykazała nieprawidłowości w zakresie fazy górnej połykania w postaci zalegania pokarmów o różnym nasileniu, szczególnie w grupie badanych z GERD. Fiberoskopowa endoskopia to dokładne i bezpieczne badanie, które dostarcza klinicznie użytecznych informacji dotyczących fizjologii i patologii połykania, zwłaszcza w przypadku dysfagii przedprzełykowej, jest również przydatna do wizualizacji krtani, w szczególności zmian pourazowych i neurogennych.

Audiologiczno-foniatryczne objawy paraganglioma – opis przypadku

D. Wrona, A. Domeracka-Kołodziej, L. Karpiesz, A. Szkiełkowska

Klinika Audiologii i Foniatrii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Paraganglioma jest rzadko występującym guzem, stanowiącym ok. 0,3% nowotworów głowy i szyi. Objawy różnią się w zależności od lokalizacji guza. Do najczęstszych zalicza się pulsujący szum uszny, niedosłuch przewodzeniowy, niedosłuch odbiorczy. Przynajmniej może powodować również zaburzenia równowagi, osłabienie mięśni twarzy oraz porażenie nerwu IX, X, XI oraz XII.

Opis przypadku: Do poradni audiologiczno-foniatrycznej Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu zgłosił się 50-letni pacjent, u którego przed rokiem wystąpiła nagła głuchota

idiopatyczna ucha lewego oraz lewostronne porażenie krtani. W badaniach obrazowych (TK głowy, USG szyi, RTG klatki piersiowej) nie wykryto zmian patologicznych. W badaniu MRI głowy z kontrastem opisano asymetrię otworów żył szyjnych wewnętrznych. U pacjenta wdrożono rehabilitację głosu. W kontrolnym badaniu przedmiotowym po 4 miesiącach stwierdzono nieopisywaną wcześniej asymetrię ruchomości podniebienia oraz zbaczanie koniuszka języka w prawą stronę. Zlecono ponowne badanie MRI głowy z kontrastem, w którym opisano podejrzenie paraganglioma sin. oraz zalecono wykonanie badania angio-MR naczyń mózgowych. Pacjenta skierowano na konsultację neurochirurgiczną, po której wstępnie zakwalifikowano go do leczenia radiochirurgicznego. W badaniu angio-MR naczyń mózgowych potwierdzono rozpoznanie paraganglioma, a także opisano znaczne powiększenie guza w przeciągu 6 miesięcy, penetrację do tylnego dołu czaszki oraz naciekanie kości potylicznej.

Wnioski: Porażanie krtani może być pierwszym objawem guza w obrębie szyi lub postawy czaszki. Niezbędne są w tym przypadku badania obrazowe (TK głowy, USG szyi, MRI głowy, angio-MR naczyń mózgowych) oraz ich powtórzenie w razie wątpliwych wyników. Paraganglioma zwykle przebiega jako nowotwór łagodny o powolnym wzroście, jednak w ok. 5% przypadków może mieć szybki przebieg, a nawet złośliwy charakter – pojawienie się dodatkowych objawów dysfunkcji nerwów czaszkowych (VII, VIII, IX, X, XII) może świadczyć o progresji choroby.

Trudności terapeutyczne w dysfonii porażennej – opis przypadku

P. Krasnodębska, A. Domeracka-Kołodziej, B. Miąskiewicz, M. Mularzuk, I. Ratajczak, A. Szkiełkowska

Klinika Audiologii i Foniatrii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

W pracy przedstawiono przypadek 66-letniej pacjentki leczonej w Klinice Audiologii i Foniatrii IFPS z powodu zaburzeń głosu. Dysfonia występowała od 1,5 roku, pojawiła się po operacji tarczycy z powodu wola guzowatego. Początkowo stwierdzano obustronne porażenie fałdów głosowych. Badanie wideostroboskopowe przy przyjęciu do kliniki pokazało nieprawidłową ruchomość lewego i prawego fałdu głosowego. Stwierdzono unieruchomienie lewego fałdu głosowego w pozycji pośredniej, brak przesunięcia brzeźnego, znacznie zwiększoną amplitudę, ponadto ograniczenie odwodzenia prawego fałdu głosowego. Przy fonacji ruchomość fałdu do pozycji fonacyjnej. Obserwowano brak zwarcia fonacyjnego w części środkowej i tylnej głośni, mechanizmy wtórnej hiperfunkcji bocznej na poziomie przedsonka. Ponadto analiza kimograficzna wykazała znacznie wydłużoną fazę otwarcia głośni. Podczas 5-dniowego pobytu w klinice u pacjentki zastosowano kompleksową rehabilitację głosu prowadzoną przez foniatrę, logopedę i fizjoterapeutę. Badanie wideostroboskopowe przy wypisie pokazało poprawę zwarcia fonacyjnego, zmniejszenie objawów hiperfunkcji. Analiza kimograficzna pokazała wydłużenie fazy zamknięcia fałdów

głosowych. Nie uzyskano jednak zadowalającej poprawy głosu. Pacjentkę zakwalifikowano do laryngoplastyki iniekcyjnej z zastosowaniem kwasu hialuronowego. Miesiąc po zabiegu pacjentkę przyjęto na powtórny rehabilitację głosu w celu utrwalenia prawidłowych mechanizmów fonacji. Po zastosowanym leczeniu uzyskano poprawę zamknięcia fonacyjnego, techniki tworzenia głosu oraz subiektywną i obiektywną poprawę jakości głosu. Podsumowując, wideostroboskopia jest podstawowym narzędziem wykorzystywanym w praktyce otolaryngologiczno-foniatrycznej. Umożliwia ocenę anatomiczną i czynnościową krtani. Ponadto analiza kimograficzna możliwa obiektywizację fali słuzówkowej fałdów głosowych, co ułatwia monitorowanie leczenia i daje wizualną informację zwrotną pacjentowi.

Zespół paraneoplastyczny wyprzedzający rozpoznanie nowotworu

G. Tacikowska

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

Zaburzenia gałkoruchowe takie jak opsoklonie, dysmetryczne sakkady, upośledzone wodzenie, oczopląs spojrzeniowy i pionowy do dołu występują w szeregu zespołów paraneoplastycznych, w których dochodzi do uszkodzenia pnia mózgu i mózdzku. W niniejszej prezentacji przedstawiamy przypadek pacjentki z oczopląsem pionowym do góry i opsokloniami, ataksją chodu i zaburzeniami poznawczymi w przebiegu zespołu paraneoplastycznego, który wystąpił zanim zdiagnozowano raka trzustki.

Nietypowy przebieg zespołu poszerzonego wodociągu przedsionka

G. Tacikowska, K. Pietrasik, M. Sosna

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

Zespół poszerzonego wodociągu przedsionka (ang. *large vestibular aqueduct syndrom, LVAS*) manifestuje się z reguły obustronnym występowaniem (w przebiegu zespołów genetycznych) i niedosłuchem mieszanym postępującym skokowo. Prezentujemy przypadek pacjenta z jednostronnym LVAS, u którego oprócz stabilnego niedosłuchu główną dolegliwością była oscylopsja podczas biegania oraz zawroty głowy przy zmianie ciśnienia i na głośne dźwięki – objawy sugerujące dehiscencję kanału półkolistego górnego. W badaniach po chorej stronie nie uzyskano praktycznie reakcji przy pobudzeniu kalorycznym, natomiast otrzymano prawidłowy vHIT i cVEMP.

Sesja IV: Postępowanie w złożonych zespołach chorobowych

Postępowanie w zaburzeniach słuchu występujących u pacjentów z zespołem Downa

M. Mrówka^{1,2}, H. Skarżyński^{1,2}, M. Porowski^{1,2}, P.H. Skarżyński^{2,3,4}

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

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

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

⁴ *Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany*

Wstęp: Zespół Downa, czyli trisomia całego lub części materiału genetycznego chromosomu 21, jest jedną z najczęstszych autosomalnych mutacji genowych. W Polsce jego częstość występowania wynosi około 1/640 urodzeń. Potrojenie materiału genetycznego jest przyczyną występowania u dzieci z zespołem Downa wad genetycznych dotyczących różnych narządów i organów. Wady i odbiegnięcia anatomiczne w zakresie twarzoczaszki są źródłem licznych schorzeń i problemów otolaryngologicznych. U 40–70% osób z zespołem Downa występuje niedosłuch o charakterze przewodzeniowym, odbiorczym lub mieszanym.

Materiał i metody: Autorzy przeanalizowali 736 dzieci z zespołem Downa, których obserwacja wynosi co najmniej 3 lata, operowanych w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu – najczęściej z powodu wysiękowego zapalenia uszu, przewlekłego zapalenia uszu i jego powikłań oraz z powodu różnego typu niedosłuchów, w tym całkowitej głuchoty.

Autorzy przedstawiają zakres pomocy otolaryngologicznej, począwszy od zwykłych drenaży jam bębenkowych, drenaży z zastosowaniem drenów wentylacyjnych typu Papparella II (do długotrwałego drenażu), szeregu operacji tympanoplastycznych: począwszy od myringoplastyk, w tym plastyk kieszonek retrakcyjnych i ossiculoplastyk, kończąc na operacjach radykalnych zmodyfikowanych i zastosowaniu różnego typu implantów słuchowych, w tym implantów ślimakowych. Autorzy przedstawiają własne doświadczenia i osiągnięte wyniki leczenia, proponując opracowany na ich podstawie własny algorytm diagnostyczno-terapeutyczny.

Wyniki: Wyniki w głównej mierze zależą od stopnia nasilenia dolegliwości otologicznych. Jedną z najczęstszych przyczyn przewodzeniowego niedosłuchu u dzieci z zespołem Downa jest wysiękowe zapalenie uszu. Zwiększona częstość występowania zapaleń uszu w tej grupie pacjentów ma związek z wadami twarzoczaszki (nieprawidłowy przebieg trąbek słuchowych, wady zgryzu, obniżone napięcie mięśniowe), częstszym występowaniem choroby refluksowej, zwiększoną skłonnością do infekcji (w związku z wrodzonymi niedoborami immunologicznymi). Wąskie przewody słuchowe zewnętrzne utrudniają

prawidłową ocenę uszu, a towarzyszący temu brak współpracy z dzieckiem powoduje duże trudności diagnostyczne i terapeutyczne.

Wnioski: Duża częstość występowania niedosłuchu w tej grupie pacjentów uzasadnia konieczność okresowej kontroli otologicznej i wykonania badań słuchu (u dzieci i pacjentów niewspółpracujących – badań obiektywnych). W większości przypadków leczenie zachowawcze jest niewystarczające i musi być wsparte przez leczenie operacyjne, w tym najczęściej drenaże jam bębnekowych, zabiegi adenotomii i adenotonsillotomii, operacje tympaanoplastyczne, a niekiedy także poprzez zastosowanie różnego typu implantów słuchowych.

Leczenie zaburzeń słuchu w zespole oczno-uszno-kręgowym (Goldenhara)

M. Porowski¹, H. Skarżyński¹, M. Mrówka¹, P.H. Skarżyński^{2,3,4}

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

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

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

⁴ *Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany*

Wstęp: zespół Goldenhara (*oculoauriculovertebral dysplasia*) jest rzadką wrodzoną deformacją, która objawia się połowicznym niedorozwojem twarzy, wadami wzroku, słuchu oraz towarzyszącymi wadami kręgosłupa i innych narządów. Charakterystyczne cechy zespołu zostały po raz pierwszy opisane przez Maurice Goldenhara w roku 1952. Szerokie spektrum zaburzeń słuchu u pacjentów z tym zespołem wynika przede wszystkim z wad ucha zewnętrznego, środkowego oraz znacznie rzadziej – wewnętrznego. Stopień uszkodzenia słuchu waha się od lekkich zaburzeń o charakterze przewodzeniowym, wynikających z obecności wysięku w uchu środkowym, do ciężkiego stopnia uszkodzenia z głębokim niedosłuchem zmysłowo-nerwowym.

Cel: Niniejsza praca skupia się na chirurgicznych metodach poprawy słuchu u pacjentów z zespołem oczno-uszno-kręgowym.

Materiał i metody: W pracy zaprezentowano 11 pacjentów z tym zespołem, którzy pozostają pod opieką Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu. Według naszej wiedzy, grupa ta jest jedną z większych zaprezentowanych przez jeden ośrodek otolaryngologiczny. W pracy zaprezentowano poszczególne przypadki wraz z opisem schorzenia, stopniem uszkodzenia narządu słuchu oraz zastosowanym leczeniem. U dwóch pacjentów jako leczenie zastosowano wszczepienie implantu ślimakowego, u pozostałych przeprowadzono operacje tympaanoplastyczne z usunięciem zmian zapalnych.

Wyniki: Ocena długotrwałych wyników leczenia tych pacjentów wskazuje na uzyskanie dobrych efektów wyrażających się poprawą słuchu oraz wyeliminowaniem przewlekłego stanu zapalnego uszu u większości z nich.

Leczenie zaburzeń słuchu w zespole Fahra

E. Groszek¹, B. Buniowska¹, B. Dziendziel², H. Skarżyński^{1,2}

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

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

Wstęp: Zespół Fahra, zwany też idiopatycznym zwapnieniem jąder podstawy, jest bardzo rzadką chorobą genetyczną. Opisuje się około jednego przypadku zespołu na milion osób. Występuje rodzinnie, gdyż jest dziedziczony najczęściej autosomalnie dominująco, chociaż w literaturze znane są rodziny, w których występuje dziedziczenie autosomalne recesywne. Zwapnienia w mózgu przypominające zespół Fahra mogą występować w przebiegu chorób endokrynologicznych, metabolicznych, infekcyjnych, a także po uszkodzeniu toksycznym. Jednak zespół Fahra charakteryzuje się nieprawidłowym symetrycznym odkładaniem się złogów wapnia w różnych częściach mózgu. Diagnoza polega na zobrazowaniu w tomografii komputerowej ognisk zwapnień.

Materiał i metody: Analiza historii choroby pacjentki z podejrzeniem zespołu Fahra, ze szczególnym uwzględnieniem objawów ze strony słuchu i układu przedsionkowego.

Wyniki: Najczęściej występują objawy pozapiramidowe, mózdzkowe, otępienne, afazja oraz napady padaczkowe. Częste są zaburzenia psychiatryczne, takie jak depresja, psychoza, zaburzenia afektywne i obsesyjno-kompulsywne. Ponadto może wystąpić pogorszenie odbioru zmysłów, szczególnie słuchu i wzroku. Do Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu w Kajetanach zgłosiła się 59-letnia pacjentka z obustronnym niedosłuchem odbiorczym. W wieku 20 lat wystąpiło u niej nagle pogorszenie słuchu w uchu lewym bez uchwytnej przyczyny, natomiast w uchu prawym słuch pogarsza się stopniowo od 5 lat. Od 4 lat ucho prawe aparatowane jest aparatami na przewodnictwo powietrzne, jednak nadal pacjentka ma trudności z rozumieniem mowy. Ponadto u pacjentki występują obustronne szumy uszne oraz zawroty głowy, które ustąpiły po leczeniu farmakologicznym. Rok wcześniej pacjentka przeżyła epizod nagłego pogorszenia słuchu w uchu prawym. W wykonanej tomografii komputerowej głowy zobrazowano obustronne masywne zwapnienia w obrębie jąder podkorowych, co zasugerowało podejrzenie zespołu Fahra. Pacjentkę zakwalifikowano do wszczepienia implantu ślimakowego. Zabieg przeprowadzono zgodnie ze standardami w dniu 10.09.2014 r. Po miesiącu podłączono procesor mowy, szumy uszne ustąpiły. Pacjentka systematycznie korzysta z procesora implantu ślimakowego w uchu prawym i zauważyła znaczną poprawę komunikacji słuchowej. Obecnie nie zgłasza szumów usznych. Po dwóch latach korzystania

z implantu ślimakowego prezentuje możliwość w zakresie identyfikacji słów jednosylabowych w ciszy 100%, w szumie SNR +10 dB 75%.

Wnioski: Zespół Fahra jest schorzeniem, w którym dochodzi do uszkodzenia różnych obszarów mózgu. Objawy choroby nie są charakterystyczne. Przeprowadzone postępowanie diagnostyczne terapeutyczne pozwala na dopasowanie odpowiedniego leczenia dla danej osoby. W przypadku przedstawionej powyżej pacjentki z niedosłuchem odbiorczym było wszczęcie implantu ślimakowego z dobrym skutkiem.

Leczenie zaburzeń słuchu w zespole Vatera

P. Fronczak¹, P.H. Skarżyński^{1,2,3}, B. Dziendziel¹, H. Skarżyński¹

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

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

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Zespół Vacterl (nazywany niekiedy „zespołem Vatera” w zależności od zawartych cech) definiowany jest jako nieprzypadkowe współwystępowanie co najmniej trzech spośród wymienionych: wady kręgow (vertebral defects [V]), malformacja okolicy odbytu (anorectal malformations [A]), wady serca (cardiac defects [C]), przetoka tchawiczoprzełykowa z lub bez zarośnięcia przełyku (tracheoesophageal fistula with or without esophageal atresia [TE]), wady nerek (renal malformations [R]) oraz zniekształcenia kończyn (limb defects [L]). Pomimo różnych kryteriów diagnostycznych, częstość występowania oceniana jest na 1 na 10 000 do 1 na 40 000 żywych urodzeń. Istotnym faktem jest, że pacjenci z zespołem Vacterl nie prezentują zaburzeń neurologicznych ani opóźnienia psychoruchowego. Trwają badania pod kątem, czy czynniki genetyczne wpływają na rozwój zaburzenia. Wydaje się, że gen EFNB2 może odgrywać rolę w rozwoju zaburzeń okolicy odbytu u ludzi. W niektórych przypadkach chorych z zespołem Vacterl można zaobserwować niedosłuch o charakterze zmysłowo-nerwowym. Pośród 89 zbadanych jeden z nich był obciążony zespołem Vacterl.

Cel: Celem pracy jest omówienie metod leczenia u pacjenta obciążonego zespołem Vatera.

Materiał i metody: Pacjentka z rurką tracheostomijną, rozszczepem tylnym krtani, z wrodzonym podgłośniowym zwężeniem, atrezią przełyku, z niską przetoką przełykowo-tchawiczą, wadą kręgosłupa – zespół Vatera – operowana wielokrotnie w innym ośrodku, zgłosiła się do Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu w wieku 2 lat. Niedosłuch rozpoznany w 2 roku życia, nie były wykonywane badania genetyczne. Dziewczynka aparatowana od 2 roku życia – bez efektu. Wykonano drenaż wentylacyjny obustronny – 2007 r., następnie operację wszczęcia implantu ślimakowego Med-El Pulsar do ucha prawego, 11.08.2008 r. Pacjentka prezentowała bardzo dobre reakcje słuchowe, dobre rozumienie mowy; dobre reakcje na

dźwięki, problem z lokalizacją dźwięków. Wobec zaobserwowanych efektów słuchowych wszczęto implant ślimakowy do ucha lewego (06.2012 r.). Po wszczęciu drugiego implantu ślimakowego poprawa w zakresie komunikacji, rozwoju rozumienia mowy i komunikacji werbalnej. W badaniu psychoakustycznym w polu swobodnym uzyskano progi słyszenia w szerokim zakresie częstotliwości na poziomie 20–50 dB. (CI UP/CI UL).

Podsumowanie: Pacjent z zespołem Vatera, pomimo wielu obciążeń zdrowotnych i konieczności opieki wielospecjalistycznej, może być dobrym kandydatem do implantacji ślimakowej. Należy ją wykonać możliwie jak najszybciej w celu umożliwienia szybkiej rehabilitacji słuchu i mowy. Efekty słuchowe są bardzo dobre.

Leczenie niedosłuchu za pomocą implantu ślimakowego u pacjenta z zespołem Pendreda

H. Skarżyński¹, K. Osińska¹, B. Król¹, P.H. Skarżyński^{2,3,4}

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

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

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Syndrom Pendreda to genetycznie uwarunkowany zespół objawów z zakresu narządu słuchu i tarczycy. Dotyka 7,5: 100 000 osób. U jego podłoża leży mutacja w obrębie genu *SLC26A4*, która koduje białko pendrynę – przezbłonowy transporter chlorowo-jodowy, który cechuje się znaczną ekspresją w obrębie tarczycy, uszu i nerek. W obrębie tarczycy białko to odpowiada za transport jodu pozakomórkowo do koloidu, co w przypadku jego braku skutkuje zaburzeniem jego przenoszenia poza komórkę, a w następstwie nieprawidłową produkcją hormonów tarczycy – niedoczynnością narządu oraz powstawaniem guzków – wola guzkowego. W przypadku uszu zaburzony transport chloru wpływa na nadmierną objętość endolimfy w obrębie ucha wewnętrznego, co w dalszej kolejności skutkuje nadciśnieniem i poszerzeniem wodociągu przedsionka. Dodatkowo często współlistnieje wada w obrębie ucha wewnętrznego – dysplazja typu Mondini – niepełne wykształcenie ślimaka – obecność jedynie 1,5 zakrętu oraz brak bądź niepełny podział na przestrzenie – schody. Pacjenci z tą jednostką chorobową mają wrodzony niedosłuch odbiorczy, który może być postępujący bądź od urodzenia głęboki. Z biegiem czasu pojawia się dysfunkcja w obrębie tarczycy, najczęściej klinicznie w postaci jej niedoczynności. Początkowo jest to jej powiększenie, z czasem pojawiają się guzki.

Materiał i metody: Opis przypadku dotyczy pacjenta z rozpoznaniem zespołu Pendreda, z obustronnym niedosłuchem odbiorczym, który miał wszczęty implant ślimakowy w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu.

W analizie przypadku przedstawiono wyniki badań słu-
chu przed zabiegiem oraz po zabiegu operacyjnym.

Wyniki: Poprawa progów czułości słuchu w audiometrii progowej oraz poprawa w zakresie dyskryminacji mowy w audiometrii słownej po wszczepieniu implantu ślimakowego.

Wnioski: Niedosłuch stopnia głębokiego współwystępujący z wadą ucha wewnętrznego u pacjenta z zespołem Pendreda może być skutecznie leczony za pomocą wszczepienia implantu ślimakowego. Ważne, by pamiętać o poszerzeniu diagnostyki o badania obrazowe w przypadku współwystępowania patologii w obrębie uszu i tarczycy. Ma to na celu weryfikację pod kątem malformacji w obrębie ucha wewnętrznego w celu odpowiedniego przygotowania do zabiegu.

Zastosowanie aparatu typu BAHA u pacjentki z chorobą Pageta – prezentacja przypadku

M. Mrówka^{1,2}, P.H. Skarżyński^{2,3}, M. Porowski^{1,2}, H. Skarżyński^{1,2}

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

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

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

⁴ *Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany*

Wstęp: Choroba Pageta, czyli przewlekłe, zniekształcające zapalenie kości, jest spowodowana znacznym zwiększeniem przepływu krwi przez dotkniętą chorobą kości wskutek zaburzeń autonomicznego układu nerwowego. Zaburzenia te warunkują nadmierny rozrost układu krwionośnego kości, a nadmierne ukrwienie kości powoduje wzmożony rozpad bełczek kostnych i jednocześnie ich nadmierne tworzenie się. Klinicznie obserwujemy zmiany zniekształcające kości, w tym kości skroniowej z pojawieniem się niedosłuchu przewodzeniowego, a z czasem mieszanego.

Materiał i metody: Autorzy przedstawiają opis przypadku 38-letniej pacjentki z chorobą Pageta, u której, ze względu na niedosłuch mieszany i zarośnięcie tkanką kostną przewodów słuchowych zewnętrznych, zastosowano aparat słuchowy na przewodnictwo kostne, zakotwiczony na tytanowym zaczepie wszczepionym do kości skroniowej (BAHA).

Wyniki: Uzyskano trwałą osteointegrację zaczepu i dobrą stymulację kostną ślimaka.

Wnioski: Złożony problem nadmiernego rozrostu patologicznie zmienionej tkanki kostnej w chorobie Pageta nie jest przeciwwskazaniem dla zastosowania systemu BAHA, który daje skuteczną poprawę słyszenia na drodze kostnego przewodnictwa dźwięków.

Leczenie niedosłuchu za pomocą implantu ślimakowego u pacjenta z zespołem MELAS

H. Skarżyński¹, K. Osińska¹, P.H. Skarżyński^{2,3,4}

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

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

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

⁴ *Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany*

Wstęp: Nazwa zespołu MELAS jest akronimem angielskich słów – *myopathy* (miopatia), *encephalopathy* (encefalopatia), *lactic acidosis* (kwasica mleczanowa), *stroke-like episodes* – (epizody udaropodobne). U jego podłoża leży genetyczne uwarunkowany defekt w obrębie mitochondrialnego DNA. Zróżnicowana ekspresja mutacji w zakresie mitochondrialnego DNA, jego dyspersja w obrębie tkanek oraz narządów wpływają na zróżnicowane spektrum objawów obserwowane pośród chorych. Objawy dotyczą narządów o znacznym zapotrzebowaniu tlenowym. Wynika to z upośledzenia reakcji biochemicznych w komórkach – funkcji łańcucha oddechowego, a więc następczo niedostatecznej ilości wytwarzanego ATP. Spektrum objawów dotyczy tkanek o wysokim metabolizmie – układu nerwowego, mięśni, gruczołów wydzielania wewnętrznego oraz narządy zmysłów. W przypadku narządu słuchu, deficyt metaboliczny wpływa na funkcję komórek słuchowych wewnętrznych, receptorów, dochodzi do zaburzeń transportu przezkomórkowego jonów, co czyni je niepołudliwymi, a w dalszej kolejności prowadzi do obumarcia. Nieprawidłowości mogą dotyczyć również układu nerwowego, wpływając na przewodnictwo nerwowe w obrębie nerwu słuchowego bądź wyższych ośrodków przetwarzania słuchowego. Najczęściej niedosłuch jest postępujący, obustronny i zwykle jako pierwszy obserwuje się niedosłuch wysokoczęstotliwościowy. Z biegiem lat pojawia się również ubytek na średnich, a w dalszej kolejności na niskich częstotliwościach. Ten charakter progresji niedosłuchu wynika z dużej aktywności metabolicznej zakrętu podstawnego ślimaka, stąd tej niedosłuch jako pierwszy w zakresie wysokich częstotliwości.

Materiał i metody: Opis przypadku dotyczy pacjenta z rozpoznaniem zespołu MELAS, z postępującym obustronnym niedosłuchem odbiorczym stopnia głębokiego, który przeszedł zabieg wszczepienia implantu ślimakowego w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu. Jako ewaluację zastosowanej metody leczenia przeanalizowano wyniki audiometrii w polu swobodnym przed wszczepieniem urządzenia oraz po zabiegu wszczepienia implantu ślimakowego w kilku przedziałach czasowych.

Wyniki: Stwierdzono stopniową poprawę w zakresie stopnia dyskryminacji mowy zarówno w ciszy, jak i w szumie oraz poprawę czułości słuchu w audiometrii progowej po wszczepieniu implantu ślimakowego.

Wnioski: Niedosłuch stopnia głębokiego w przypadku zespołu MELAS może być skutecznie leczony za pomocą wszczepienia implantu ślimakowego. Niezbędne jest

interdyscyplinarne podejście, które uwzględnia szczególną kwalifikację anestezjologiczną, mając na uwadze dodatkowe obciążenia chorego.

Leczenie zaburzeń słuchu u pacjentów z dysplazją Mondiniego

H. Skarżyński¹, B. Król¹, K. Osińska¹, P.H. Skarżyński^{2,3,4}

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

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

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

⁴ *Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany*

Wstęp: Dysplazja Mondiniego to wada wrodzona charakteryzująca się malformacją błędnika błoniastego i kostnego, opisana pierwszy raz już w 1791 roku przez włoskiego lekarza i anatoma Carlo Mondiniego. Zatrzymanie rozwoju błędnika następuje zazwyczaj między 45 a 70 dniem życia płodowego. Cechami charakterystycznymi dysplazji Mondiniego jest niepełne wykształcenie ślimaka: obecne jest jedynie 1,5 zakrętu, niepełny rozwój lub brak błon oddzielających schody ślimaka, poszerzony wodociąg przedsionka i worek śródcłonki oraz deformacje kanałów półkolistych. Do objawów deformacji Mondiniego należą niedosłuch odbiorczy lub głuchota, zaburzenia przedsionkowe, nierzadko występują przetoki perylimfatyczne, a w trakcie leczenia zabiegowego płynotok uszny. Dysplazja Mondiniego nierzadko towarzyszy zespołom genetycznym, takim jak zespół CHARGE oraz zespół Pendreda. Wyróżnia się także dysplazję pseudo-Mondini, o mniejszym nasileniu objawów od postaci typowej.

Materiał i metody: Analiza retrospektywna pacjentów z dysplazją Mondiniego, którzy przebyli procedurę wszczepienia implantu ślimakowego w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu. Wyniki badań słuchu przed zabiegiem oraz po zabiegu operacyjnym.

Wyniki: Poprawa progów czułości słuchu w audiometrii progowej, poprawa w zakresie dyskryminacji mowy w audiometrii słownej oraz poprawa jakości życia po wszczepieniu implantu ślimakowego.

Wnioski: Głęboki niedosłuch odbiorczy będący skutkiem malformacji Mondiniego może być z powodzeniem leczony poprzez wszczepienie implantu ślimakowego. W trakcie diagnostyki niezwykle ważne jest poszerzenie diagnostyki o inne narządy i układy, badania genetyczne oraz badania obrazowe. Zarówno diagnostyka, jak i leczenie powinno odbywać się w ośrodkach o najwyższym stopniu referencyjności, w jak najszerszym czasie.

Problem diagnostyczny i kierunki terapii w zespole Susaca

A. Olszewska¹, M. Ołdak², B. Dziendziel³, H. Skarżyński^{1,3}

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

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

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

Wstęp: Zespół Susaca nazywany również waskulopatią siatkówkowo-ślimakowo-mózgową to rzadkie schorzenie z grupy mikroangiopatii opisane przez prof. Johna Susaca w 1977 r. Jego przyczyny nadal pozostają niewyjaśnione, jednak najbardziej prawdopodobne wydaje się podłoże autoimmunologiczne. Schorzenie jest trudne do zdiagnozowania, a takie objawy jak encefalopatia, zaburzenia widzenia spowodowane zmianami w naczyniach siatkówki oraz niedosłuch zmysłowo-nerwowy powinny nakierować na rozpoznanie zespołu Susaca. Pomocne w rozpoznaniu mogą być też badania obrazowe takie jak MRI mózgu, angiografia fluoresceinowa siatkówki, a także badanie płynu mózgowo-rdzeniowego, audiometria tonalna oraz badanie pola widzenia. Zakres dolegliwości sprawia, że diagnostyka pacjenta zwykle ma charakter multidyscyplinarny, a w różnicowaniu ze względu na podobne objawy trzeba wziąć pod uwagę stwardnienie rozsiane, SLE, zapalenie mózgu, chorobę Meniere'a lub chorobę Creutzfeldta-Jakoba.

Cel: Celem pracy było przedstawienie złożonego problemu diagnostycznego i terapeutycznego pacjentów z zespołem Susaca.

Materiał i metody: Materiał stanowiła analiza dwóch przypadków pacjentów z zespołem Susaca, konsultowanych i leczonych w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu. Leczenie dotyczyło epizodu nagłej głuchoty, diagnostyki zawrotów głowy i szumów usznych.

Wyniki: Diagnostyka wielospecjalistyczna pozwoliła na ustalenie rozpoznania zespołu Susaca. Po leczeniu w oddziale oto-ryno-laryngochirurgicznym nagłej głuchoty ucha prawego uzyskano poprawę słuchu. Pacjenci są objęci opieką poradni audiologiczno-foniatrycznej, w tym poradni szumów usznych ze względu na utrzymywanie się szumów usznych i trudności z rozumieniem mowy.

Wnioski: Dla zapewnienia skutecznego i efektywnego leczenia zespołu Susaca konieczna jest ścisła współpraca zespołu wielospecjalistycznego, składającego się z otorynolaryngologa, audiologa, okulisty, neurologa i radiologa. Szybkie wdrożenie leczenia może zapobiec trwałym skutkom nagłej głuchoty i zaburzeń widzenia związanych z patologią naczyń siatkówki

Leczenie niedosłuchu za pomocą implantu ślimakowego u pacjenta z zespołem Jouberta – opis przypadku

H. Skarżyński¹, B. Król¹, K. Osińska¹,
B. Skarżyńska^{2,3}

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

² Zakład Anatomii Prawidłowej i Klinicznej Centrum Biostruktury, I Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Syndrom Jouberta-Boltshausera, zwany zespołem mózdkowo-oczno-nerkowym, jest rzadką chorobą o podłożu genetycznym, dziedziczną autosomalnie recesywnie. Wyróżnia się minimum dwanaście mutacji genetycznych odpowiedzialnych za kodowanie białek pierwotnych rzęsek lub aparatu rzęskowego, przez co chorobę zalicza się do ciliopatii. Prawdopodobnie niedoszacowana częstość występowania zespołu wynosi 1: 80 000 do 1: 100 000 osób. Charakterystycznymi cechami dla zespołu są wrodzona ataksja, hipotonia, opóźnienie rozwoju i przynajmniej jeden z objawów: zaburzenia oddychania w okresie noworodkowym lub zaburzeń ruchu gałek ocznych w tym oczopląs bądź apraksja. Wyróżnia się 6 podgrup choroby z podziałem na dolegliwości narządowe, w tym wada wzroku, zajęcie nerek i wątroby. Kluczowe dla rozpoznania jest występowanie tzw. objawu zęba trzonowego, czyli deformacji śród- i tyłomózgowia, z hipoplazją robaka mózdku, nieprawidłową pozycją konarów górnych mózdku oraz zwiększoną głębokością dołu międzykonarowego. Rozpoznanie może być postawione na podstawie badania rezonansu magnetycznego głowy. Przed postawieniem ostatecznej diagnozy należy różnicować zespół z innymi ciliopatiami oraz wadami wrodzonymi pnia mózgu i mózdku. Autorzy nie stwierdzają jednoznacznie korelacji między zespołem Jouberta oraz wadami słuchu, z wyjątkiem niedosłuchów przewodzeniowych, wskutek wysiękowych zapaleń uszu.

Materiał i metody: Opis przypadku pacjenta z rozpoznaniem zespołu Jouberta, z obustronnym niedosłuchem odbiorczym, u którego zastosowano metodę leczenia implantem ślimakowym w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu. W analizie przypadku przedstawiono wyniki badań słuchu przed zabiegiem i po zabiegu operacyjnym oraz wyniki rehabilitacji.

Wyniki: Poprawa progów czułości słuchu w audiometrii progowej po wszczępieniu implantu ślimakowego.

Wnioski: Niedosłuch stopnia głębokiego współwystępujący u pacjenta z zespołem Jouberta może być skutecznie leczony za pomocą wszczępienia implantu ślimakowego. Z uwagi na wadę mózgowia i często niezbędne kontrole obrazowe MRI w przyszłości zaleca się zastosowanie odpowiedniego typu urządzeń.

Postępowanie diagnostyczno-terapeutyczne w zespole Ushera

E. Tomanek¹, P.H. Skarżyński^{2,3,4}, B. Dziendziel²,
M.B. Skarżyńska^{4,5}

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

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

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

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

⁵ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Zespół Ushera to choroba uwarunkowana genetycznie o dziedziczeniu autosomalnym recesywnym. Charakteryzuje się postępującym niedosłuchem zmysłowo-nerwowym, wtórną do zwyrodnienia barwnikowego siatkówki utratą wzroku, u niektórych pacjentów stwierdza się zaburzenia równowagi. Zespół Ushera, mimo że zaliczany do chorób rzadkich, jest to najczęstsza przyczyna równoczesnej dysfunkcji narządów słuchu i wzroku. Istnieje kilka klasyfikacji choroby. Dotychczas scharakteryzowano trzy typy zespołu.

Cel: Celem pracy było przedstawienie aktualnej diagnostyki i terapii w zespole Ushera oraz ocena rezultatów i korzyści, jakie płyną z zastosowania leczenia za pomocą wszczępienia implantu ślimakowego.

Materiał i metody: Materiał stanowi klasyczny przypadek chorobowy zespołu Ushera, którego zakwalifikowano do leczenia operacyjnego – wszczępienia implantu ślimakowego z powodu obustronnego głębokiego niedosłuchu zmysłowo-nerwowego.

Wyniki: W leczeniu zastosowano procedurę chirurgiczną 6 kroków wg Skarżyńskiego w celu zachowania resztek słuchowych oraz struktury ucha wewnętrznego. W okresie pooperacyjnym po optymalnym ustawieniu parametrów procesora mowy uzyskano zadowalające dla pacjenta efekty słuchowe, pozwalające na swobodną komunikację z otoczeniem.

Wnioski: Zastosowanie implantu ślimakowego jest jedynym i optymalnym rozwiązaniem w leczeniu głębokiego niedosłuchu lub całkowitej głuchoty. Z uwagi na towarzyszącą utratę wzroku możliwie szybko powinno zostać zoperowane drugie ucho, co pozwoli pacjentowi na lepszą orientację w otoczeniu i zachowanie autonomiczności w życiu codziennym.

Leczenie niedosłuchu w zespole Cogana

A. Dąbkowska¹, A. Pastuszek¹, B. Dziendziel²,
M. Boruta¹, H. Skarżyński^{1,2}

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

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

Wstęp: Po raz pierwszy zespół objawów związanych śródmiąższowym zapaleniem rogówki oraz zapaleniem błędnika przypominającym zespół Meniere'a został opisany w 1945 roku przez Davida G. Cogana jako nierzęączkowe zapalenie rogówki z objawami błędnikowymi. Natomiast w 1963 roku Haynes rozszerzył pojęcie zespołu Cogana (ZC) o postać atypową. ZC charakteryzuje się gwałtownym lub stopniowo postępującym uszkodzeniem słuchu, prowadzącym najczęściej do obustronnej głuchoty czuciowo-nerwowej. ZC jest rzadką chorobą, która dotyka głównie młodych dorosłych rasy kaukaskiej. Do tej pory w literaturze opisano ok. 250 przypadków. Etiologia choroby pozostaje nieznana. Postuluje się wpływ czynników środowiskowych, tj. toksyny, infekcje, reakcje poszczepienne, jako mechanizm spustowy uruchamiający reakcję autoimmunologiczną.

Cel: Celem pracy było przedstawienie aktualnej wiedzy na temat leczenia niedosłuchu w ZC oraz ocena korzyści ze wszczepienia implantu ślimakowego (CI).

Materiał i metody: W pracy przedstawiono przypadek kliniczny chorego leczonego w Klinice Oto-Ryno-Laryngochirurgii Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w Kajetanach z powodu obustronnego głębokiego niedosłuchu zmysłowo-nerwowego w przebiegu ZC. Przenalizowano również literaturę w kontekście leczenia niedosłuchu u chorych z ZC.

Wyniki: Podstawowymi lekami stosowanymi w ZC są glikokortykosteroidy (GKS). W przypadkach opornych na terapię GKS stosuje się leki immunosupresyjne: cyklofosfamid, azatioprynę, metotreksat i cyklosporynę, preparaty immunoglobulin lub transfuzję wymienną osocza. Zostały podjęte próby zastosowania leków biologicznych (blokery TNF). Skuteczność leczenia zachowawczego w stosunku do zmian występujących w uchu wewnętrznym jest ograniczona. Terapia jedynie spowalnia przebieg choroby oraz jest obciążona licznymi powikłaniami. ZC nieuchronnie prowadzi do utraty słuchu. Największe korzyści choroby osiągają z zastosowania aparatów słuchowych lub implantów ślimakowych. Wieloletnie obserwacje wskazują, że wszczepienie CI pozwala na dobrą komunikację z otoczeniem, a efekt implantacji jest stabilny. U pacjenta leczonego w IFPS wszczepiono implant ślimakowy. Po operacji oraz optymalizacji parametrów procesora mowy zaobserwowano pozytywne efekty słuchowe, pozwalające choremu na swobodną komunikację z otoczeniem.

Wnioski: Zastosowanie CI u chorych z ZC jest optymalną metodą leczenia głębokiego niedosłuchu lub całkowitej głuchoty. Pozwala pacjentom na lepsze funkcjonowanie zarówno w sferze społecznej, zawodowej, jak i życia codziennym.

Zespół delecji 22q11.2 – problem diagnostyczny

M. Boruta¹, E. Tomanek¹, B. Dziendziel²,
H. Skarżyński^{1,2}

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

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

Wstęp: Zespół DiGorge'a, najpopularniejsze określenie del.22q11.2, należy do schorzeń genetycznych określanych zespołami mikrodelecji. Częstość jego występowania to 1:4000. Większość przypadków tego zespołu ma charakter zmiany de novo. Populacyjne ryzyko wystąpienia zespołu wynosi mniej niż 1%, konkretnie ok. 0,025%. W przypadku obecności zmian strukturalnych w genomie rodziców ryzyko to wzrasta – gdy jedno z rodziców jest nosicielem translokacji zrównoważonej lub sam jest nosicielem mikrodelecji, ryzyko wystąpienia zmiany u dziecka wynosi aż 50%. Choroba charakteryzuje się pełną penetracją oraz bardzo zmienną ekspresją. Anomalia genetyczna została po raz pierwszy opisana w 1965 roku na podstawie obserwacji klinicznej pacjentów wykazujących charakterystyczne objawy zaburzeń układu immunologicznego oraz układu sercowo-naczyniowego. Obraz kliniczny – objawy fenotypowe zespołu mikrodelecji 22q11.2 są bardzo liczne i mogą występować w różnych układach, dając charakterystyczne, a zarazem różne objawy (opisano ponad 180 nieprawidłowości związanych z zespołem DiGorge'a). Do jednostek najczęściej opisywanych przy zespole mikrodelecji 22q11.1 należą: zespół DiGorge'a, VCSF (zespół podniebienno-sercowo-twarzowy), zespół Takao/CTAFS (Cotrunal Anomaly Face Syndrome) – twarzowy zespół stożka i pnia naczyniowego, zespół Caylera, zespół Opitz G/BBB oraz drugi najczęściej używany w piśmiennictwie, zespół CATCH 22.

Cel: Celem pracy była analiza przypadku zespołu DiGorge'a, ze szczególnym przeanalizowaniem współpracy wielospecialistycznej.

Materiał i metody: Materiał do analizy stanowiła historia choroby pacjenta w wieku 5 lat z rozpoznaniem zespołem DiGorge'a.

Wyniki: U pacjenta rozpoznano obustronny głęboki niedosłuch zmysłowo-nerwowy. Przyczyna wady słuchu nie została ustalona. W badaniu SCR wykonanym po urodzeniu oraz w badaniu kontrolnym – norma. Implant ślimakowy z powodzeniem wszczepiono do ucha prawego, co umożliwiło m.in. prawidłowy rozwój mowy.

Wnioski: Problemy diagnostyczne i terapeutyczne w zespole DiGorge'a wskazują na złożoność procesu terapii i konieczność zapewnienia stałej opieki przez liczne grono specjalistów z obszaru: otorynolaryngologii, chirurgii szczękowej, chirurgii plastycznej, kardiologii, immunologii oraz logopedii.

Leczenie niedosłuchu za pomocą implantu ślimakowego u pacjenta z zespołem CHARGE

H. Skarżyński¹, K. Osińska¹, B. Król¹,
P.H. Skarżyński^{2,3,4}

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

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

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Nazwa zespołu CHARGE pochodzi od najczęstszych objawów występujących w jego obrębie – *Coloboma* (rozszerzenie struktury oka), *Heart defects* (wada serca), *choanal Atresia* (atrezja nozdrzy), *Retarded growth and development* (opóźnienie wzrostu, rozwoju), *Genital abnormalities* (nieprawidłowości w obrębie układu płciowego) i *Ear anomalies* (anomalia w obrębie uszu). Zespół ten dotyka 1: 8500–10 000 osób. Sugeruje się, iż jest skutkiem zaburzeń embriogenezy – tworzenia i migracji grzebieni nerwowych z cewy nerwowej, w I trymestrze trwania ciąży, Niedosłuch ma od 60–70% chorych z rozpoznaniem tego zespołu. Może to być niedosłuch przewodzeniowy, odbiorczy czy też mieszany, co wynika z obszaru wad w obrębie ucha – zewnętrznego, środkowego i/lub wewnętrznego. Typowy audiogram pacjenta z zespołem CHARGE przedstawia rezerwę ślimakową na niskich częstotliwościach wskutek malformacji w obrębie ucha środkowego oraz opadającą krzywą kostną na wysokich częstotliwościach wskutek wady ucha wewnętrznego. Szacuje się, że wada ucha wewnętrznego jest stwierdzana w 90% przypadków zespołu CHARGE, najczęściej malformacja Mondiniego. Niekiedy stwierdza się niedorozwój nerwu słuchowego. Zabieg wszczepienia implantu ślimakowego jest obarczony dużymi trudnościami – często stwierdza się agenezję kanału półkolistego bocznego, kosteczki słuchowe są zniekształcone, zrotowane, okienko okrągłe bywa niewykształcone bądź przesunięte, a nerw twarzowy przemieszczony, co skutkuje brakiem punktów topograficznych, którymi kieruje się otolaryngolog podczas zabiegu.

Materiał i metody: Opis przypadku dotyczy pacjenta z rozpoznaniem klinicznym zespołu CHARGE z obustronnym głębokim niedosłuchem, z wadą ucha środkowego i wewnętrznego, który przeszedł zabieg wszczepienia implantu ślimakowego w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu. W analizie przypadku przedstawiono wyniki badań słuchu przed oraz po zabiegu operacyjnym.

Wyniki: Stopniowa poprawa progów czułości słuchu w audiometrii progowej oraz poprawa dyskryminacji mowy po wszczepieniu implantu ślimakowego.

Wnioski: Niedosłuch stopnia głębokiego współwystępujący z malformacją Mondini oraz wadą ucha środkowego w zespole CHARGE może być skutecznie leczony za pomocą wszczepienia implantu ślimakowego. Współwystępowanie wady ucha wewnętrznego i środkowego wskazuje na ekstremalnie trudne warunki śródoperacyjne podczas

zabiegu wszczepienia implantu ślimakowego, który może być przeprowadzony jedynie przez najbardziej doświadczonych otolaryngologów i pod intensywnym nadzorem anestezyjologicznym, mając na uwadze liczne obciążenia dodatkowe pacjenta.

Problemy diagnostyczne w postawieniu rozpoznania i ustaleniu strategii leczenia w zespole Perraulta

H. Skarżyński¹, M. Ołdak², A. Dąbkowska¹,
B. Dziendziel², P.H. Skarżyński^{2,3,4}

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

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

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Zespół Perraulta (PRLTS) jest rzadką chorobą dziedziczną w sposób autosomalny recesywny, która charakteryzuje się dysgenezją gonad u kobiet o prawidłowym kariotypie (46, XX) oraz niedosłuchem zmysłowo-nerwowym u obu płci. Choroba jest heterogenna pod względem genetycznym, jak i fenotypowym. Do tej pory opisano kilka mutacji genów związanych z PRLTS. Ponadto u pacjentów mogą współwystępować zaburzenia endokrynologiczne, neurologiczne oraz oczne.

Cel: Celem pracy było zdefiniowanie problemów diagnostycznych w postawieniu rozpoznania i ustaleniu strategii leczenia w PRLTS.

Materiał i metody: W pracy przedstawiono przypadki kliniczne pacjentek diagnozowanych w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w Kajetanach z powodu obustronnego głębokiego niedosłuchu zmysłowo-nerwowego. Przenalizowano również literaturę w kontekście rozpoznania i leczenia niedosłuchu u chorych z PRLTS.

Wyniki: W pracy zaprezentowano przypadki dwóch sióstr w wieku 27 i 19 lat, u których wykryto niedosłuch zmysłowo-nerwowy, dysgenezję gonad z hipogonadyzmem hipergonadotropowym oraz neuropatię ruchowo-czuciową. Objawy nasilały się stopniowo od pierwszej dekady życia. Wywiad rodzinny w kierunku chorób genetycznych był ujemny. W obiektywnych badaniach słuchu wykazano obustronne zaburzenie mechanizmu synchronizacji w obu nerwach słuchowych. Badania genetyczne ujawniły mutację w genie *TWINK*, którą potwierdzono u matki chorych, ojciec nie żyje. Na tej podstawie rozpoznano zespół Perraulta. Do tej pory nie ustalono kryteriów diagnostycznych PRLTS. Objawy pojawiają się w różnym wieku i są zróżnicowane pod względem stopnia zaawansowania oraz przebiegu. Charakterystyczną cechą PRLTS jest współwystępowanie niedosłuchu zmysłowo-nerwowego z zaburzeniami płodności u kobiet. Niedosłuch jest zazwyczaj obustronny, od umiarkowanego do głębokiej głuchoty. U kobiet może występować dysgenezja gonad lub pierwotna niewydolność

jajników. Niepłodność nie występuje u mężczyzn, natomiast są oni nosicielami mutacji. Ostateczne rozpoznanie PRLTS opiera się na badaniach genetycznych. Jednak do tej pory nie zidentyfikowano wszystkich mutacji genów odpowiedzialnych za wystąpienie zespołu. Ze względu na to, że obraz choroby jest heterogenny i dotyczy wielu układów, postawienie właściwej diagnozy jest często problematyczne. Trudności sprawia zwłaszcza rozpoznanie PRLTS u mężczyzn, którzy nie mają chorej siostry. Leczenie niedosłuchu w PRLTS opiera się na zastosowaniu aparatów słuchowych lub implantów ślimakowych. Wczesna interwencja u małych dzieci z głębokim niedosłuchem zmysłowo-nerwowym pozwala na prawidłowe rozwinięcie mowy i optymalne funkcjonowanie w społeczeństwie.

Wnioski: Ze względu na plejotropowy obraz choroby niezbędna jest współpraca specjalistów z audiologii, otolaryngologii, ginekologii i neurologii. Wczesne postawienie prawidłowego rozpoznania umożliwia wdrożenie leczenia niedosłuchu i zapewnia prawidłowy rozwój mowy oraz lepsze funkcjonowanie zarówno w sferze społecznej, zawodowej, jak i życiu codziennym.

Problemy w terapii szumów usznych i niedosłuchu w zespole Pierre'a-Robina

P. Fronczak¹, P.H. Skarżyński^{1,2,3}, B. Dziendziel¹, H. Skarżyński¹

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

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

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Zespół Pierre'a-Robina jest wrodzonym zaburzeniem u ludzi, objawiającym się przede wszystkim w zakresie budowy twarzoczaszki. Jego główne składowe stanowią: rozszczep podniebienia (ang. *cleft palate*), niedorozwój żuchwy (ang. *retrognathia*) oraz mały lub olbrzymi język, zapadanie się języka ku tyłowi (ang. *glossoptosis*). W ostatnich latach poznano podłoże genetyczne zespołu Pierre'a-Robina – zaburzenia w zakresie chromosomów 2, 11 oraz 17 mogą stanowić podłoże jego rozwoju. Występuje on z częstością ok. 1 na 10 000 urodzeń, z trudem jednak można ocenić precyzyjną wartość, gdyż pacjenci prezentujący objawy rzadko obciążeni są jedynie sekwencją Pierre'a-Robina w oderwaniu od innych anomalii.

Cel: Założeniem pracy jest ocena, czy zespół Pierre'a-Robina stanowi czynnik ryzyka zaburzeń słuchu o typie przewodzeniowych i/lub zmysłowo-nerwowym, jak również omówienie problematyki szumów usznych u chorych z powyższym zespołem.

Materiał i metody: Wiele ośrodków na świecie prowadziło badania celem oceny pacjentów z zespołem Pierre'a-Robina oraz poziomu występującego u nich niedosłuchu. Sekwencja Pierre'a-Robina została porównana z przypadkami, u których występował jedynie izolowany rozszczep podniebienia. Udowodniono, że nie ma statystycznej różnicy w występowaniu niedosłuchu u obu z omawianych grup,

jednakże znacząco wyższa ($p < 0,01$) średnia ubytku słuchu w zakresie częstotliwości mowy w badaniu przewodnictwa powietrznego (24,5 dB) została opisana u pacjentów z zespołem Pierre'a-Robina niż u tych bez (17,8 dB). Ubytek słuchu został częściej u chorych z sekwencją Pierre'a-Robina (73,3%) w porównaniu z nieobciążonymi (58,1%) – $p = 0,02$. W zespole Pierre'a-Robina opisano więcej uszu z lekkim (21–40 dB) oraz umiarkowanym lub głębszym (>40 dB) niedosłuchem, który powodował upośledzenie kontaktów społecznych, bez skłonności do normalizacji wraz z wiekiem (Spearman $r = 0,065$), w przeciwieństwie do chorych z izolowanym rozszczepem podniebienia, którzy prezentowali zauważalną normalizację wraz z wiekiem (Spearman $r = -0,453$; $p = 0,001$). Ubytek słuchu w zespole Pierre'a-Robina jest zazwyczaj przewodzeniowy i obustronny. Badając uszy obciążonych tym zespołem, u większości zdiagnozowano przewlekłe wysiękowe zapalenie ucha środkowego. We wszystkich przypadkach uzyskano powrót do fizjologicznych poziomów słyszenia poprzez zastosowanie techniki oczyszczenia jamy bębenkowej i założenie drenów wentylacyjnych. U niektórych chorych jednakże sekwencja Pierre'a-Robina może przedstawiać się jako ubytek słuchu o charakterze zmysłowo-nerwowym. Subiektywne i obiektywne metody, takie jak otoemisje akustyczne wywołane trzaskiem oraz odpowiedzi z pnia mózgu, zostały użyte do oceny poziomów słyszenia. Niedosłuch o charakterze zmysłowo-nerwowym zaobserwowano u od 13,3% do 30,8% pacjentów z sekwencją Pierre'a-Robina. Z drugiej jednak strony, 23% chorych z powyższą sekwencją nie wykazywało ubytku słuchu.

Wnioski: Zespół Pierre'a-Robina stanowi przede wszystkim czynnik ryzyka wystąpienia niedosłuchu o charakterze przewodzeniowym. Można jednakże również spotkać chorych z ubytkiem słuchu o charakterze zmysłowo-nerwowym, a zatem u osób obciążonych sekwencją Pierre'a-Robina winno się wykonywać badanie otoskopowe jak również otoemisje akustyczne wywołane trzaskiem oraz odpowiedzi z pnia mózgu jak najszybciej po urodzeniu celem oceny poziomów słyszenia.

Leczenie zaburzeń słuchu w zespole Dandy-Walkera

P. Fronczak¹, E. Groszek¹, P.H. Skarżyński^{1,2,3}, B. Dziendziel², H. Skarżyński^{1,2}

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

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

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Zespół Dandy-Walkera jest wrodzonym zaburzeniem ośrodkowego układu nerwowego, o częstości występowania jedno na 30 000 żywych urodzeń. Charakteryzuje się niedorozwojem struktur tyłomózgowia: niedorozwojem robaka mózdzku, wysokim ustawieniem namiotu mózdzku, częściowym lub całkowitym brakiem ciała modzelowatego, poszerzeniem komory czwartej oraz zarosnięciem otworów Magendiego i Lushka, co skutkuje wodogłowie, występującym w większości przypadków

(opisywane u 91% pacjentów w chwili rozpoznania). Pośród objawów klinicznych występują wyniosłości potyliczne, postępujące powiększenie czaszki, ataksja, zaburzenia chodu, mimowolne ruchy mięśni, drgawki, trudności z koordynacją ruchową i upośledzenie umysłowe. U niektórych chorych występują także zaburzenia wzroku i słuchu. Badania neuroobrazowe, takie jak tomografia komputerowa (CT) czy rezonans magnetyczny (MRI), w których można dostrzec wady tyłomózgowia, wspomagają rozpoznanie. Leczeniem z wyboru jest założenie zastawki dokomorowej, celem odprowadzania nadmiernej ilości płynu mózgowo-rdzeniowego, co zmniejsza nasilenie objawów.

Cel: Celem pracy jest ocena dostępnych metod leczenia pacjentów z zespołem Dandy-Walkera, jak również czynniki predykcyjne postępu choroby oraz ocena możliwości poprawy słyszenia w tej grupie.

Materiał i metody: Pacjentka, lat 4, z rozpoznaniem w styczniu 2007 r. wadą ośrodkowego układu nerwowego, wariant Dandy-Walkera, zgłosiła się do Instytutu Fizjologii i Patologii słuchu w lipcu 2011 r. celem diagnostyki niedosłuchu. W wywiadzie stany zapalne uszu z wysiękiem oraz podejrzeniem niedosłuchu od 2 r.ż. Wykonano obustronną tympanopunkcję i nacięcie ropnia przewodu słuchowego zewnętrznego prawego (12.2011 r.). Wobec braku poprawy po zabiegu wykonano diagnostykę w kierunku wszczęcia implantu ślimakowego. W CT kości skroniowych stwierdzono brak patologii. Zabieg wszczęcia implantu ślimakowego do ucha prawego wykonano w dniu 26.03.2013 r. zgodnie ze standardami. Gojenie po zabiegu prawidłowe. Podłączono procesor mowy implantu miesiąc po zabiegu. Obserwowano stopniowe postępy w rehabilitacji słuchu – reaguje na głos, na imię, rozumie proste polecenia. Oczekuje na wszczęcie implantu ślimakowego do drugiego ucha.

Pacjentka, lat 21, zespołem Dandy-Walkera, wodogłowiem normociśnieniowym. Niedosłuch odbiorczy obustronny stwierdzony w wieku 10 lat. Następnie niedosłuch pogłębiał się, początkowo z szumem usznym. Aparatowana od około 10 lat, stopniowo korzyści z aparatu zmniejszały się. Mowa rozwinięta. Nieprawidłowości w badaniach: CT kości skroniowych – norma. MR głowy – podejrzenie tłuszczaka w okolicy blaszki czworaczej, zmiany w zatokach. Wobec postępującego niedosłuchu wszczęto implant ślimakowy do ucha prawego – 27.08.2010 r. Po wszczęciu implantu obserwowano dobre reakcje słuchowe, rozumienie prostych słów na drodze słuchowej, z poprawą. Po 5 latach korzystania z systemu implantu ślimakowego pacjentka prezentuje pojedyncze reakcje słuchowe w pełnym zakresie częstotliwości na poziomie 50–60 dB.

Podsumowanie: U pacjentów ze zespołem Dandy-Walkera leczeniem z wyboru jest założenie zastawek dokomorowych. U chorych z głębokim upośledzeniem słuchu o charakterze odbiorczym rozwiązaniem preferowanym jest implantacja ślimakowa, która przynosi bardzo dobre efekty słuchowe, pomimo zwiększonego ryzyka powikłań związanego z obciążeniem genetycznym.

Leczenie zaburzeń słuchu w zespole BOFSa

A. Piecuch¹, B. Dziendziel², H. Skarżyński^{1,2}

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

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

Wstęp: Zespół BOFS, skrzelowo-oczno-twarzowy (*branchio-oculo-facial syndrome*) to rzadko występujący, genetycznie uwarunkowany zespół wad wrodzonych; mający swoje podłoże w zaburzeniach rozwoju łuków i kieszonek skrzelowych, manifestujący się anomaliami budowy w obrębie głowy i szyi. Diagnostyka oparta jest na rozpoznaniu klinicznym, a badania genetyczne mogą wykazać mutacje w obrębie genu *TFAP2A*. Wśród charakterystycznych objawów występujących w tym zespole możemy wyróżnić: objawy „skrzelowe” – defekty skórne zlokalizowane głównie na szyi, pod postacią m.in. torbieli skrzelopochodnych, przetok, blizn skórnych i naczynek; objawy „oczne” obejmujące małocze, agenezję gałki ocznej zez, ptozę oraz atrezię/stenozę przewodów nosowo-łzowych; objawy „twarzowe”: telekantus lub hiperteloryzm, deformacje budowy nosa, rozszczep wargi bez/z rozszczepem podniebienia, niewielkiego stopnia jednostronny niedowład nerwu twarzewego wraz z hipoplazją unerwianych przez niego mięśni oraz malformacje małżowiny usznej. Objawy pochodzące z innych narządów i układów to ektopia grasicy i zaburzenia budowy nerek. Anomaliom rozwojowym towarzyszy niedosłuch (przewodzeniowy, zmysłowo-nerwowy lub mieszany); występujący w około 70% przypadków, mogący mieć swoje źródło w wadach budowy ucha środkowego i kości skroniowej.

Cel: Celem pracy było przedstawienie złożonego problemu diagnostycznego i terapeutycznego pacjenta z zespołem skrzelowo-oczno-twarzowym.

Materiał i metody: Materiał stanowiła analiza przypadku pacjenta z zespołem BOFS, konsultowanego i leczonego w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu.

Wyniki: Wczesna diagnostyka niedosłuchu i podjęcie szybkiego leczenia oraz dalsze regularne monitorowanie audiologiczne, otorynolaryngologiczne i logopedyczne stanu pacjenta z zespołem skrzelowo-oczno-twarzowym pozwala na prewencję zaburzeń słuchu i mowy oraz związaną z nimi niepełnosprawności i zaburzeń rozwoju.

Wnioski: Osoby dotknięte zespołem skrzelowo-oczno-twarzowego wymagają wielospecjalistycznej opieki: otorynolaryngologa, audiologa, logopedy, chirurga plastycznego, stomatologa i ortodonta oraz okulisty.

Sesja V: Głos

Późne wyniki augmentacji fałdu głosowego tłuszczem autogennym

W. Wojnowski, J. Jackowska, B. Małaszyńska,
B. Wiskirska-Woźnica

Katedra i Klinika Foniatrii i Audiologii, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

Wstęp: Przyczyną zaburzeń głosu w dysfonii porażonej obok nieprawidłowych drgań fonacyjnych jest niewydolność fonacyjna głośni. W wielu przypadkach pomimo rehabilitacji foniatrycznej głos się nie poprawia, głównie z powodu utrzymującego się braku zwarcia fonacyjnego. Jest to wskazanie do zastosowania augmentacji porażonego fałdu. Pierwszym, który zastosował wstrzyknięcie do fałdu głosowego autologicznej tkanki tłuszczowej, był Mikaelian w 1991 r. Zaletą tej metody jest ograniczony odczyn zapalny oraz brak negatywnego wpływu na właściwości viscoelastyczne błony śluzowej fałdu głosowego.

Materiał i metody: Materiał obejmuje badanie kontrolne 10 pacjentów głośni leczonych bezskutecznie zachowawczo, u których miejscowo podano autologiczną tkankę tłuszczową. Metodyka badań obejmowała ocenę akustyczną z oceną parametrów głosu zarówno subiektywnych, jak i obiektywnych, którą wykonano 12 miesięcy po zabiegu.

Wyniki: Zastosowanie metody augmentacyjnej w porażeniach fałdów głosowych jest leczeniem alternatywnym do bardziej inwazyjnego leczenia tyreoplastycznego (LFS). Autologiczny tłuszcz jest dobrym materiałem augmentacyjnym, pozwalającym na dobre wyniki poprawy głosu nawet do kilku lat.

Wyniki kompleksowej rehabilitacji głosu z powodu porażenia krtani u pacjentów w wieku senioralnym

P. Krasnodębska, A. Domeracka-Kołodziej,
B. Miałkiewicz, A. Szkielkowska, A. Panasiewicz

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

Wstęp: Dysfonia porażenna stanowi przyczynę istotnego pogorszenia wszystkich funkcji krtani. Wystąpienie tego rodzaju dysfonii u osób w wieku senioralnym wymaga indywidualnego doboru procesu terapeutycznego.

Cel: Celem pracy była ocena kompleksowej rehabilitacji głosu u pacjentów z porażeniem krtani w wieku senioralnym za pomocą parametrów obiektywizujących głośność i jakości głosu.

Materiał i metody: Materiał w pracy stanowiło 355 pacjentów hospitalizowanych w Klinice Audiologii i Foniatrii w ciągu ostatnich 10 lat z powodu porażenia fałdu

głosowego. Osoby w wieku ponad 60 lat stanowiły 38% pacjentów w tej grupie. W pracy przeanalizowano parametry uzyskane na podstawie widestrobokimografii, analizy percepcyjnej i akustycznej głosu pacjentów przed leczeniem i po zastosowanym leczeniu.

Wyniki: W wyniku kompleksowej rehabilitacji u pacjentów uzyskano poprawę jakości głosu i czynności kompensacyjnej głośni. U większości pacjentów uzyskano istotną statystycznie poprawę parametrów wideokimograficznych, MDVP i analizy percepcyjnej. U 31% osób uzyskano niewystarczającą poprawę głosu po terapii, tych pacjentów zakwalifikowano do laryngoplastyki iniekcyjnej.

Wnioski: Kompleksowość rehabilitacji głosu ma kluczowe znaczenie dla powodzenia terapii, szczególnie w grupie osób po 60 roku życia. Interdyscyplinarna pomoc odgrywa znaczącą rolę w rehabilitacji głosu u pacjentów z porażeniem fałdu głosowego.

Badanie akustyczne głosu u dziewcząt z zaburzeniami odżywiania

B. Maciejewska, A. Rajewska-Rager,
B. Małaczyńska, M. Michalak,
B. Wiskirska-Woźnica

Katedra i Klinika Foniatrii i Audiologii, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

Wstęp: Przewlekłe niedożywienie w AN prowadzi do różnorodnych zmian metabolicznych i hormonalnych, co przekłada się na upośledzenie funkcji większości układów i narządów wewnętrznych. Z uwagi na możliwy wpływ na funkcję i budowę krtani niskiej masy ciała i niedoborów energetycznych, zaburzeń hormonalnych i emocjonalnych towarzyszących anoreksji, interesująca wydaje się ocena parametrów akustycznych głosu tworzonego w tak zmienionych warunkach anatomiczno-funkcjonalnych.

Cel: Analiza akustyczna głosu u dorastających dziewcząt ze zdiagnozowanym jadłowstrętem psychicznym.

Materiał i metody: Badaniem objęto 47 dziewcząt w wieku 12–19 lat, z rozpoznaną anoreksją, u których wykonano analizę akustyczną głosu wraz z oceną laryngoskopową uzupełnioną percepcyjną oceną głosu w skali GRBAS.

Wyniki: Percepcyjna ocena głosu w skali GRBAS wykazała zaburzenia głosu w parametrach: głos asteniczny 70,73% i głos chuchający – 41,46%. Badanie wideolaryngoskopowe ujawniło cechy zaburzeń czynnościowych u ponad połowy badanych w tym dysfonii hiperfunkcjonalnej prezentowało 31,71%, a hipofunkcjonalnej 21,95% badanych. Parametry częstotliwość podstawowa (F0) i zakres głosu okazały się istotnie różne w obu grupach odpowiednio w badanej i kontrolnej 231,08 Hz oraz 242,30 Hz. Wartości poza normą wykazały parametry vF0, Jitt, RPA, PPQ, SPI.

Wnioski: Jadłowstręt psychiczny może wpływać na funkcję fonacyjną krtani i jej ocenę w analizie akustycznej głosu.

Chirurgiczne modelowanie szpary głośni w zaburzeniach głosu wieku senioralnego

B. Miąskiewicz, A. Szkiełkowska

Klinika Audiologii i Foniatrii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: W miarę osobniczego starzenia się jakość głosu i wydolność głosowa osób starszych ulega pogorszeniu, osłabiając funkcjonowanie społeczne tych ludzi. Fizjologiczne starzenie się narządu głosu prowadzi do atrofi fałdów głosowych, degeneracji struktury warstwowej *lamina propria* czy do zmian w obrębie stawu pierścienno-nalewkowego, co skutkuje niewydolnością fonacyjną głośni. Nierzadko, wtórnie do tych procesów, pojawiają się w obrębie fałdów inne zmiany patologiczne, jak rowek głośni typu *vergeture*, cysta czy masa włóknista.

Cel: Ocena poprawy głosu w wyniku zastosowania chirurgicznych metod modelowania szpary głośni.

Materiał i metody: Grupa 42 osób z zaburzeniami głosu w wieku 60-83 lat. Wśród nich było 20 chorych z presbyfonią, 12 z rowkiem głośni *vergeture*, 2 osoby z masą włóknistą i 8 z torbielą fałdu głosowego.

U wszystkich osób wykonano badanie laryngologiczno-foniatryczne, obejmujące laryngowideostroboskopię (LVS), ocenę percepcyjną i akustyczną głosu oraz subiektywną ocenę głosu przez pacjenta z wykorzystaniem ankiety Voice Handicap Index. U 20 badanych z presbyfonią przeprowadzono laryngoplastykę iniekcyjną z użyciem kwasu hialuronowego (Surgiderm 24XP) i/lub hydroxyapatytów wapniowych (Radiess Voice Implant), u pozostałych 22 osób wykonano zabieg fonochirurgiczny z wytworzeniem mikroplata i usunięciem zmiany patologicznej fałdu głosowego. Badania kontrolne były wykonywane 6-12 miesięcy po augmentacji.

Wyniki: W pooperacyjnym badaniu stroboskopowym zaobserwowano u wszystkich chorych częściowe lub całkowite zamknięcie szpary fonacyjnej. Ocena głosu w skali GRBAS wykazała poprawę jakości głosu po zabiegu. W analizie MDVP zaobserwowano zmniejszenie wartości wszystkich ocenianych parametrów amplitudowych oraz parametru Jitt i SPI, jednak u części pacjentów nie były to różnice istotne statystycznie. W pooperacyjnej subiektywnej ocenie głosu za pomocą kwestionariusza VHI odnotowano zmniejszenie średniej zbiorczej wartości punktowej.

Wnioski: Niewydolność głośni związana ze starzeniem się narządu głosu może prowadzić do powstania wtórnych zmian organicznych w obrębie fałdów głosowych. Jednocześnie zastosowanie różnych materiałów augmentacyjnych i technik chirurgicznych daje możliwość uzyskania najlepszej sprawności głosowej. Terapia manualna krtani jest istotnym uzupełniającym elementem całościowej opieki nad pacjentem z zaburzeniami głosu.

Porównanie fonacyjnej czynności krtani u tenora i kontratenora

E. Kazanecka, A. Kurowska-Janecka, A. Szkiełkowska

Wydział Wokalny, Uniwersytet Muzyczny Fryderyka Chopina, Warszawa

Niektórzy mężczyźni nabywają umiejętność śpiewania wysokich dźwięków o częstotliwościach charakterystycznych dla głosów żeńskich.

Celem pracy było badanie czynności fałdów głosowych podczas śpiewania przez wokalistę dźwięków głosem tenorowym i kontratenorowym. Badaniu poddano 52-letniego śpiewaka operowego, z doświadczeniem scenicznym jako tenor i kontratenor sopranowy. Wideostroboskopową ocenę czynności fałdów głosowych przeprowadzono z wykorzystaniem endoskopu sztywnego. Zarejestrowany obraz krtani poddano następnie analizie kimograficznej. W czasie badania wokalista fonował ciągłe głoski o wygodnej wysokości, głosem tenorowym i sopranowym. Zaobserwowano różnicę w długości fałdów głosowych, wielkości amplitudy wibracji i fali śluzówkowej. Podczas śpiewania głosem kontratenorowym fałdy głosowe były wydłużone, amplituda wibracji bardzo mała, a fala śluzówkowa niewidoczna.

Wykorzystanie obiektywizacji funkcji głośni w diagnostyce trudnego przypadku foniatrycznego

A. Panasiewicz¹, P. Krasnodębska¹, B. Miąskiewicz², A. Szkiełkowska^{1,3}

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

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

³ *Katedra Audiologii i Foniatrii, Uniwersytet Muzyczny Fryderyka Chopina, Warszawa*

Wstęp: Obiektywizacja funkcji głośni pozwala nie tylko na monitorowanie procesu terapeutycznego, lecz także może dostarczać cennych informacji w przebiegu diagnostyki i w wyborze odpowiedniej terapii.

Cel: Celem pracy jest przedstawienie przypadku pacjentki diagnozowanej i leczonej w Klinice Audiologii i Foniatrii IFPS z powodu zaburzeń głosu o charakterze przewlekłej chrypki.

Materiał i metody: 34-letnia pacjentka została skierowana do leczenia zachowawczego z rozpoznaniem guzków głosowych. Przy przyjęciu stwierdzono obraz krtani odpowiadający charakterystycznym zmianom fałdów głosowych w 1/3 przedniej ich długości. Zalecono kompleksową rehabilitację głosu z terapią manualną, ćwiczeniami fonacyjno-oddechowymi metodą LaxVox oraz zabiegami fizykoterapeutycznymi.

Wyniki: Podczas leczenia nie obserwowano zadowalającej poprawy głosu ani wycofywania się zmian organicznych. Pacjentkę poddano pogłębionej diagnostyce krtani z zastosowaniem wideostrobokimografii. Analiza wykazała znaczne wydłużenie czasów otwarcia z przodu, środka i tyłu fałdów głosowych, niecharakterystyczne dla pacjentów z guzkami głosowymi. Ze względu na niezadowalającą poprawę głosu po hospitalizacji, pacjentkę zakwalifikowano do operacji mikrochirurgii krtani. Śródoperacyjnie stwierdzono masę włóknistą lewego fałdu głosowego z odczynowym guzkiem na prawym fałdzie.

Wnioski: Włączenie metod obiektywizujących do protokołu badawczego głosu może mieć szczególne znaczenie w monitorowaniu procesu terapeutycznego, zwłaszcza u osób, u których nie obserwuje się spodziewanych efektów leczenia. Uzupełnienie protokołu badawczego głosu o współczynniki otwarcia wyliczane na podstawie wideostrobokimografii może mieć znaczenie rozstrzygające w trudnych przypadkach foniatrycznych. Kompleksowa opieka nad osobami z zaburzeniami głosu pozwala na uzyskanie najlepszych efektów głosowych u tych pacjentów.

Zastosowanie pH-metrii gardłowej w diagnostyce różnicowej zaburzeń głosu u dzieci

E. Włodarczyk, A. Szkiełkowska

Klinika Audiologii i Foniatrii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Wśród dzieci leczonych w Klinice Audiologii i Foniatrii z powodu dysfonii duża grupa skarży się na współistniejące dolegliwości takie jak pochrząkiwanie, częste infekcje g.d.o., przewlekły kaszel. U wielu z nich obserwujemy w badaniu wideolaryngoskopowym zmiany w obrębie śluzówki krtani mogące odpowiadać pozaprzełykowemu objawom refluksu żołądkowo-przełykowego. Związek niektórych zmian patologicznych krtani z chorobami przewodu pokarmowego, powodującymi występowanie refluksów patologicznych, obecnie nie budzi już wątpliwości. Objawy refluksu krtaniowo-gardłowego (LPR) mogą jednak występować również przy braku typowego obrazu refluksu żołądkowo-przełykowego (GER). Patologiczne zmiany śluzówki krtani wywołane przez refluks możemy ocenić w badaniu wideolaryngoskopowym. Badania krtani na zdrowej grupie kontrolnej wykazały jednak, że podobne zmiany laryngoskopowe spotyka się u zdrowych ochotników, bez zaburzeń głosu i bez dolegliwości ze strony przewodu pokarmowego. Uważa się, że nie ma swoistego obrazu krtani potwierdzającego LPR. Dx-pH System jest urządzeniem do pomiaru kwaśnego refluksu w tylnej części gardła środkowego, niewymagającym zastosowania endoskopii i manometrii, a pozwalającym na wykrycie epizodów refluksowych w gardle – zarówno płynnych, jak i gazowych. Może stanowić cenne uzupełnienie diagnostyki zaburzeń głosu.

Materiał i metody: Materiał w pracy stanowiło 34 dzieci, 18 chłopców i 16 dziewczynek, średnia wieku 11,8. U wszystkich pacjentów wykonano wideolaryngostroboskopię i na

tej podstawie wypełniono kwestionariusz Skali Patologii Refluksowej (Refluks Finding Score, RFS) wg Belafsky'ego. Pacjenci zostali poproszeni o wypełnienie kwestionariusza Skali Dolegliwości Refluksowej (Refluks Symptom Index, RSI) wg Belafsky'ego. U wszystkich pacjentów wykonano 24-godzinny pomiar pH gardła za pomocą urządzenia Dx-pH System.

Wyniki: W obrazie laryngoskopowym krtani najczęściej obserwowane było przekrwienie i obrzęk śluzówki krtani. Średnia wartość RFS wyniosła – 7,5 (max 26 pkt, powyżej 7 możliwość LPR). Pacjenci najczęściej skarżyli się na pochrząkiwanie, chrypkę i uczucie zalegania nadmiernej ilości wydzieliny w gardle. Średnia wartości RSI wyniosła – 18,8 (max 36 pkt, powyżej 13 możliwość LPR). U 47% pacjentów (16 osób) epizody refluksowe rejestrowane były tylko w pozycji pionowej, u 29,5% (10 pacjentów) zarówno w pozycji pionowej, jak i poziomej, u 23,5% (8 pacjentów) nie zarejestrowano epizodów refluksowych. Badanie było dobrze tolerowane przez pacjentów, nie zgłaszali żadnych dolegliwości z nim związanych.

Wnioski: 1. Badanie urządzeniem Dx-pH Measurement System jest wygodnym w użyciu i dobrze tolerowanym przez pacjentów narzędziem do badania pH gardła. 2. Urządzenie to stanowi cenne uzupełnienie diagnostyki zaburzeń głosu u pacjentów, u których na podstawie obrazu klinicznego krtani i zgłaszanych dolegliwości podejrzewamy LPR.

Przełożenie problemów diagnostycznych pacjentów z centralnymi zaburzeniami przetwarzania słuchowego na prowadzoną terapię

N. Czajka, A. Geremek-Samsonowicz

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

Wstęp i cel: Celem niniejszej pracy jest zwrócenie uwagi na problemy diagnostyczne pacjentów z zaburzeniami przetwarzania słuchowego, które znacząco wpływać mogą na dobór oraz efekty prowadzonej rehabilitacji.

Przegląd: W Polsce i na świecie nie ma jednolitego standardu odnośnie diagnozy pacjentów z zaburzeniami centralnych procesów przetwarzania słuchowego. Nie ma także opublikowanej ogólnopolskiej normy dla testów mierzących te procesy. Bezpośredni wpływ na wyniki prowadzonej diagnozy mają takie czynniki jak: iloraz inteligencji pacjenta, współistniejące zaburzenia, sytuacja rodzinna, doświadczenie diagnosty oraz wiele innych. W znacznym stopniu utrudnia to postawienie diagnozy. Należy podkreślić, że coraz większa świadomość rodziców oraz dostęp do wiedzy powodują, że oczekiwania względem terapeutów oraz prowadzonej rehabilitacji odbiegają od efektu terapeutycznego, jaki osiągnie pacjent.

Wnioski: W aspekcie rehabilitacyjnym diagnoza jest podstawą do opracowania programu terapeutycznego. Trudności diagnostyczne pacjentów z zaburzeniami przetwarzania

słuchowego przekładają się na problemy z odpowiednim dopasowaniem terapii. Najważniejsza jest indywidualizacja podejścia, obraz kliniczny pacjenta, jego funkcjonowanie na wielu płaszczyznach życia oraz dogłębna analiza wszystkich danych, jakie posiadamy o pacjencie, tak by proces terapii był do niego jak najlepiej dopasowany.

Sensitivity and specificity of electrocochleography in the diagnosis of Meniere's disease/endolymphatic hydrops

J.A. Ferraro

Hearing and Speech Department, University of Kansas Medical Center; KU Intercampus Program in Communicative Disorders, Kansas City, USA

For over 3 decades, Electrocochleography (ECoChG) has been used as a clinical tool in the diagnosis, assessment and management of Meniere's disease (MD)/endolymphatic hydrops. This presentation will review current recording/measurement approaches that have improved both the sensitivity and specificity of ECoChG when used for these purposes. All data were derived from non-invasive, tympanic membrane recordings and include measurement of both the Summating Potential /Action Potential amplitude and area ratios. Sensitivity and specificity values for ECoChG in comparison to other tests commonly used to help diagnose MD (i.e., VNG, VEMP, Rotary Chair) also will be presented. The ultimate goal of this research is to justify the inclusion of ECoChG results in the diagnostic criteria for MD, which currently are based primarily on behavioral audiometric findings, patient symptoms and the exclusion of other conditions.

Sesja VI: Zastosowanie implantów słuchowych

Zastosowanie implantów ślimakowych w leczeniu głuchoty w złożonych wadach kardiologicznych

M. Porowski¹, B. Werner, W. Cieśla¹,
L. Zawadzka-Głós², P.H. Skarżyński^{1,3,4},
H. Skarżyński¹

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

² Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Warszawski Uniwersytet Medyczny

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Implanty ślimakowe są powszechnym i uznanym od wielu lat sposobem leczenia głębokiego niedosłuchu zmysłowo-nerwowego u pacjentów, w tym również najmłodszych. Niezależnie od przyczyny niedosłuchu w zdecydowanej większości przypadków udaje się wszczepić urządzenie w sposób, który sprawi, że rozwój mowy, rozwój

intelektualny oraz społeczny nie będą odbiegały od rozwoju prawidłowo słyszających dzieci. Niezbyt liczną, ale ważną grupą pacjentów są dzieci z poważnymi wadami wrodzonymi układu sercowo-naczyniowego z towarzyszącym głębokim niedosłuchem zmysłowo-nerwowym. U tych pacjentów niedosłuch rozwinął się wskutek przedłużonej intubacji w najwcześniejszym okresie życia, z powodu stosowania ototoksycznych, ale ratujących życie leków, w wyniku obecności współistniejących wad wrodzonych narządu słuchu, innych czynników lub też ich kombinacji. Priorytetem u tych pacjentów jest ratowanie życia, co niejednokrotnie wiąże się z operacjami korekcyjnymi serca i dużych naczyń oraz przeszczepami serca. Po ustabilizowaniu stanu ogólnego, co ma miejsce niejednokrotnie dopiero po kilku latach, powraca problem leczenia głębokiego niedosłuchu. Problem jest niezwykle złożony, bowiem wszczepienie implantu ślimakowego wiąże się z ogólnym znieczuleniem dziecka, co przy współistniejących wadach serca może być ryzykowne. Z drugiej strony brak interwencji pozbawia takie dziecko szansy na prawidłowy rozwój. W niniejszej pracy przedstawiono wstępne wyniki zastosowania implantów ślimakowych w leczeniu głębokiego niedosłuchu zmysłowo-nerwowego w grupie pacjentów pediatrycznych z poważnymi wadami wrodzonymi układu sercowo-naczyniowego. Program ten realizowany był w ramach międzyośrodkowej specjalistycznej współpracy z udziałem wielu specjalistów, przede wszystkim otolaryngologii, kardiologii, anesteziologii i intensywnej terapii. Współpraca ta zaowocowała sukcesem wyrażającym się wszczepieniem implantu ślimakowego u kilkunastu pacjentów. W okresie obserwacji nie zanotowano obecności poważnych efektów ubocznych operacji. Najczęstszym łagodnym powikłaniem okazała się obecność krwiaka w okolicy nad implantem, którego przyczynę tłumaczono przyjmowaniem przez tę grupę pacjentów leków przeciwkrzepiających. Wstępne wyniki rehabilitacji tych dzieci są zachęcające.

Słuch elektryczno-naturalny w leczeniu częściowej głuchoty u dorosłych (PDT-ENS)

H. Skarżyński¹, A. Lorens², B. Dziendziel²,
B. Kaczyńska², P.H. Skarżyński^{2,3,4}

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

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

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Uzupelnienie normalnego słuchu do 1,5 kHz stymulacją elektryczną na pozostałych częstotliwościach stanowi największe wyzwanie w otocznym. Wiąże się z danym szansy na znakomitą poprawę rozumienia mowy w życiu codziennym, gdy takie osoby mają dość dobre rozumienie w ciszy, ale już bardzo ograniczone przy testowaniu w szumie.

Cel: Celem pracy było przedstawienie pierwszej w świecie grupy pacjentów dorosłych, u których pełne

rozumienie mowy uzyskano na podstawie stymulacji naturalno-elektrycznej.

Materiał i metody: Materiał stanowi grupa pacjentów dorosłych, którzy z powodu częściowej głuchoty do poziomu 1,5 kHz zostali poddani operacji wszczepienia implantu ślimakowego ze specjalnie elastyczną elektrodą o długości od 16 do 19 mm według procedury Skarżyńskiego „6 kroków”.

Wyniki: Obserwacja pierwszej grupy pacjentów z częściową głuchotą – PDT-ENS (*Partial Deafness Treatment – Electro-Natural Stimulation*) w okresie od 1 roku do 7 lat wykazała, że zastosowana metoda chirurgiczna dojścia do ucha wewnętrznego przez okienko okrągłe oraz odpowiednio dobrana elektroda elastyczna implantu ślimakowego pozwalają nie tylko zachować dobry słuch przedoperacyjny, lecz także uzyskać pełne rozumienie mowy w życiu codziennym.

Wnioski: Długotrwała obserwacja pierwszej grupy pacjentów ze stymulacją elektryczno-naturalną pozwala na realne rozszerzenie wskazań o nową grupę docelową, pacjentów z częściową głuchotą zwłaszcza w wieku senioralnym.

Zespół Treachera-Collinsa – współczesne możliwości terapii

M. Mrówka^{1,2}, P.H. Skarżyński^{2,3}, B. Dziendziel², M. Porowski^{1,2}, H. Skarżyński^{1,2}

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

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

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

⁴ *Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany*

Wstęp: Zespół Treachera-Collinsa jest wynikiem zaburzeń rozwojowych w powstawaniu I łuku skrzelowego i cechują go zaburzenia rozwojowe kości twarzy, narządu wzroku i słuchu. Pacja ma uporządkować i usystematyzować współczesne podejście do leczenia pacjentów z zespołem Treachera-Collinsa z uwzględnieniem dokonanego postępu naukowo-technicznego.

Materiał i metody: Praca opiera się na szerokich badaniach literaturowych, oraz doświadczeniach własnych Kliniki opartych na materiale 41 pacjentów z zespołem Treachera-Collinsa w wieku 1–35 lat.

Postępowanie polegało na wczesnej diagnostyce audiologicznej, korekcji chirurgicznej wad i aparowaniu. Ze względu na charakter niedosłuchu stosowano opaski kostne, a następnie od 3–6 roku życia aparaty typu BAHA. W wybranych przypadkach mikrokcji wykonano rekonstrukcje małżowin usznych z autogennej chrząstki żebrowej, lub proponowano sztuczne (silikonowe) małżowiny uszne, zakładane na tytanowych zaczepach osteointegracyjnych.

Wyniki: Wszyscy pacjenci po zastosowaniu aparatu BAHA osiągają niższe progi w swobodnym polu i znacząco lepsze wyniki rozumienia mowy niż bez aparatu lub w aparacie opaskowym. Wyniki leczenia mikrokcji są satysfakcjonujące.

Wnioski: Na podstawie uzyskanych wyników i obserwacji pacjentów z zespołem Treachera-Collinsa sformułowano następujące wnioski. Aparaty na przewodnictwo kostne BAHA zapewniają skuteczną stymulację ślimaka u pacjentów z tym zespołem. Stosując aparaty BAHA na zaczepie tytanowym uzyskuje się niższe, w porównaniu z klasycznymi aparatami wykorzystującymi przewodnictwo kostne (opaskowymi), progi słyszenia.

Słuch elektryczno-naturalny w leczeniu częściowej głuchoty u dzieci (PDT-ENS)

H. Skarżyński^{1,2}, A. Lorens², B. Dziendziel², P.H. Skarżyński^{2,3,4}

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

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

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

⁴ *Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany*

Wstęp: Zachowany wydolny socjalnie słuch do 1,5 kHz pozwala w ciszy na rozumienie mowy w granicach 40–50%. Ten sam słuch w warunkach badania rozumienia w szumie spada do ok. 20%. Zatem z takim słuchem obserwujemy znaczny poziom ograniczeń w swobodnym komunikowaniu się.

Cel: Celem tego doniesienia było przedstawienie wyników zachowania przedoperacyjnego słuchu z takim poziomem częściowej głuchoty (PDT-ENS) po zastosowaniu stymulacji elektrycznej za pośrednictwem wszczepionego implantu ślimakowego.

Materiał i metody: Materiał stanowiła grupa 9 dzieci z okresem obserwacji pooperacyjnej od 2 do 8 lat. Wszyscy zostali zoperowani z zastosowaniem implantu ślimakowego typu Med-El z elastyczną elektrodą, gdzie część aktywna wprowadzona do schodów bębienka była o długości 17–19 mm.

Wyniki: Długotrwała obserwacja zoperowanych pacjentów pozwoliła przedstawić pierwsze wyniki zastosowania implantu ślimakowego w leczeniu częściowej głuchoty z wydolnym słuchem przedoperacyjnym do poziomu 1,5 kHz. Efektem było uzyskanie wydolnego słuchu i swobodne komunikowanie się z otoczeniem.

Wnioski: Wieloletnia obserwacja pierwszej w świecie zoperowanej grupy dzieci ze słuchem elektryczno-naturalnym wskazuje, że możliwa jest do wyodrębnienia nowa grupa docelowa pacjentów w różnym wieku, w tym dzieci z elektrycznym dopełnieniem zachowanego słuchu przedoperacyjnego.

Rozwój umiejętności muzycznych po wszczępieniu implantu ślimakowego – studium przypadku

B. Kaczyńska¹, H. Skarżyński^{1,2,3},
A. Szkiełkowska^{1,2}, M.B. Skarżyńska^{1,4}

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

² Katedra Audiologii i Foniatrii, Uniwersytet Muzyczny Fryderyka Chopina, Warszawa

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Głównym celem wszczępienia implantu ślimakowego we wrodzonej lub nabytej całkowitej czy częściowej głuchocie jest zapewnienie rozwoju słuchowego, rozwoju mowy i umiejętności swobodnego komunikowania się z otoczeniem. Znakomite wyniki rehabilitacji u bardzo dużej grupy osób implantowanych w różnym wieku spowodowały, że miarą oceny postępów w terapii może być również rozwój umiejętności artystycznych pacjentów. Wskazuje to jednoznacznie, że muzyka może być znakomitym wsparciem zarówno rozwoju słuchowego, jak i artystycznego oraz terapii szumów usznych.

Cel: Celem doniesienia było przedstawienie unikalnego studium przypadku, kilkunastoletniego chłopca zoperowanego z powodu głębokiego niedosłuchu zmysłowo-nerwowego.

Materiał i metody: Materiał stanowi pacjent z głębokim niedosłuchem wrodzonym, zachowanymi w zakresie niskich częstotliwości niefunkcjonalnymi resztkami słuchowymi i szumami usznymi. Pacjentowi został wszczępiiony implant ślimakowy typu Med-El z elastyczną elektrodą wg procedury chirurgicznej Skarżyńskiego. Jednym z decydujących aspektów rehabilitacji słuchu i mowy była muzyka.

Wyniki: Efektywny proces rozwoju umiejętności słuchowych, mowy i języka wyprzedzały, lub przebiegały równolegle, umiejętności muzyczne chłopca. W pierwszym okresie rehabilitacji polegało to na nabywaniu umiejętności muzycznych w odtwarzaniu znanych utworów muzyki klasycznej, w których główny nacisk był kładziony na niskie i średnie częstotliwości. W następnym etapie rozwoju muzycznego młodzieńca zostały zaobserwowane i poparte praktycznymi osiągnięciami umiejętności tworzenia nowych utworów muzycznych. Miało to znaczący wpływ nie tylko na jego rozwój mowy, ale również na ustąpienie odczuwania szumów usznych.

Wnioski: Leczenie różnych typów głuchoty czy głębokiego niedosłuchu zmysłowo-nerwowego przy pomocy implantu ślimakowego oznacza nie tylko możliwości rozwoju słuchowego, mowy i języka, redukcji szumów usznych, ale również stwarza możliwości rozwoju muzycznych pacjentów implantowanych.

Strategia terapii w częściowej lub całkowitej głuchocie z zachowanymi lub niefunkcjonalnymi resztkami słuchu u dzieci do 2 roku życia

H. Skarżyński^{1,2}, A. Lorens², K. Osińska¹, B. Król¹,
A. Ratuszniak², P.H. Skarżyński^{2,3,4}

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

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

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Leczenie całkowitej lub częściowej, ale z niefunkcjonalnymi resztkami słuchowymi, głuchoty u małych dzieci powinno wiązać się nie tylko z dostarczeniem za pośrednictwem wszczępionego implantu ślimakowego odpowiedniej stymulacji, ale również w maksymalnym stopniu zachować nienaruszoną strukturę ucha wewnętrznego dziecka. Z tego powodu wypracowana w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu strategia od 20 lat obejmuje stosowanie elastycznych elektrod implantu oraz wykorzystanie minimalnie inwazyjnej procedury chirurgicznej wg Skarżyńskiego tzw. „6 kroków”. Ma to nie tylko zapewnić odpowiednią stymulację elektryczną oraz rozwój słuchowy i mowę dziecka a jednocześnie w maksymalnym stopniu zachować nienaruszoną strukturę ucha wewnętrznego. W bliższej lub odległej – za kilkadziesiąt lat – perspektywie może to oznaczać wykorzystanie operowanego obecnie ucha w innych przyszłych sposobach terapii.

Cel: Celem tego doniesienia było przedstawienie strategii postępowania w odniesieniu do małych dzieci, którym na obecnym etapie niezbędne jest dostarczenie informacji do rozwoju słuchu, mowy i języka, ale jednocześnie maksymalnie dokładne zachowanie struktury ucha wewnętrznego na poczet przyszłych, nowych terapii.

Materiał i metody: Materiał stanowiła ponad 1000-osobowa grupa najmniejszych dzieci, które były leczone za pomocą implantu ślimakowego z elektrodami o pełnej długości wprowadzanymi do ucha wewnętrznego przez okienko okrągłe z zastosowaniem procedury chirurgicznej Skarżyńskiego „6 kroków”.

Wyniki: Długotrwała obserwacja zoperowanych pacjentów pozwoliła w kilkuset doniesieniach zilustrować uzyskane na przestrzeni 20 lat wyniki terapii głuchoty. Dokonany wybór strategii chirurgicznej pozwolił ją zastosować w prawie 100% operowanych uszu. Świadczy to o tym, że przyjęte rozwiązania są powtarzalne i uniwersalne. Jednocześnie nie eliminują prawie nikogo z naszych pacjentów, poza złożonymi wadami wrodzonymi ucha wewnętrznego, gdzie dostosowanie systemu implantu a zwłaszcza elektrody dobierane jest każdorazowo indywidualnie.

Wnioski: Wieloletnia obserwacja największej w tym wieku grupy pacjentów zoperowanych w ostatnich 20 latach w Polsce w pełni potwierdza zasadność przyjętej strategii leczenia minimalnie inwazyjnego z zachowaniem każdego,

nawet niesfunkcjonalnych resztek słuchowych i nienaruszonej struktury ucha wewnętrznego na poczet przyszłych terapii.

Zastosowanie implantów typu Bonebridge u 9,5-letniego chłopca z jednostronnym głębokim niedosłuchem zmysłowo-nerwowym

E. Tomanek¹, M. Boruta¹, K. Osińska¹,
A. Ratuszniak¹, B. Król¹, P.H. Skarżyński^{2,3,4},
H. Skarżyński^{1,2}

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

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

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: System Bonebridge to zakotwiczony w kości skroniowej implant słuchowy, którego działanie opiera się na aktywnym przewodnictwie kostnym. Znajduje zastosowanie u pacjentów z różnymi wrodzonymi i/lub nabytymi zaburzeniami słuchu.

Cel: Celem pracy była ocena wyników leczenia wrodzonej wady słuchu z zastosowaniem implantu typu Bonebridge.

Opis przypadku: 9,5-letni chłopiec przyjęty do IFPS z powodu niedosłuchu. Niedosłuch zaobserwowano we wczesnym dzieciństwie. Badania wykazały głęboki prawostronny niedosłuch typu zmysłowo-nerwowego z normalnym słuchem w uchu lewym. Chłopiec rozwinął mowę, nie korzystając z aparatów słuchowych. W trakcie diagnostyki relacjonował zdecydowanie najlepsze wrażenia słuchowe podczas symulacji aparatem kostnym typu CROS. Wyniki audiologiczne i kliniczne pacjenta spełniały kryteria włączenia do zastosowania systemu Bonebridge. Dodatkowo z wywiadu: chłopiec obciążony anemią Blackfana-Diamonda, stan po usunięciu neuroblastomy śródpiersia tylnego.

Wyniki: Pacjentowi został wszczepiony implant słuchowy na przewodnictwo kostne typu Bonebridge. Pooperacyjne wyniki badań audiometrycznych i konsultacje audioprotetyczne wykazały poprawę słyszenia. Chłopiec w swojej ocenie uzyskał poprawę w codziennym komunikowaniu się. Opisany przypadek to jeden z najmłodszych pacjentów, u którego zaimplantowano implant typu Bonebridge.

Wnioski: Obecny dostęp do różnych technologii w dziedzinie urządzeń wspomagających słyszenie znacząco wpływa na postęp w coraz bardziej indywidualnym leczeniu pacjentów z niedosłuchem. Dzięki temu rozwojowi implant słuchowy na przewodnictwo kostne typu Bonebridge może mieć zastosowanie w odniesieniu do małych dzieci.

Korzyści z bilateralnej implantacji ślimakowej u dziecka z niedosłuchem uwarunkowanym genetycznie w przebiegu zespołu Waardenburga – opis przypadku

A. Panasiewicz¹, B. Dziendziel², H. Skarżyński^{2,3},
P.H. Skarżyński^{2,4,5}

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

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

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

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

⁵ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Zespół Waardenburga jest rzadką, genetycznie uwarunkowaną chorobą, która objawia się zmienną kombinacją czuciowo-nerwowego niedosłuchu i zaburzeń pigmentacji łączki, włosów oraz skóry. Bazując na obecności dodatkowych objawów, tj. anomalii twarzoczaszki, mięśniowo-szkieletowych zaburzeń rozwoju kończyn oraz choroby Hirschsprunga, zespół Waardenburga został podzielony na cztery podtypy.

Cel: Ocena wyników i korzyści u pacjenta z zespołem Waardenburga, który został zdiagnozowany i poddany obustronnemu wszczępieniu implantu ślimakowego.

Materiał i metody: Materiał stanowi historia choroby 4-letniego dziecka, u którego rozpoznano obustronny niedosłuch głębokiego stopnia, bez korzyści z klasycznego aparatowania. Ze względu na cechy fenotypowe charakterystyczne dla zespołu Waardenburga: biały kosmyk włosów nad czołem, intensywnie niebieskie łączki, szeroko rozstawione szpary powiekowe, przykurcze kończyn górnych oraz potwierdzony obustronny niedosłuch zmysłowo-nerwowego głębokiego stopnia dziecko zostało zaopatrzone sekwencyjnie w dwa implanty ślimakowe.

Wyniki: Po leczeniu operacyjnym dziecko zostało poddane intensywnej rehabilitacji słuchowej. Od początku obserwowano dobre reakcje słuchowe oraz dobry rozwój mowy i języka. Dzięki rehabilitacji słuchowej i systematycznej terapii logopedycznej chłopiec rozwinął mowę czynną i dobrze funkcjonuje w środowisku domowym i przedszkolu integracyjnym.

Wnioski: Wszczepianie implantów ślimakowych wraz z systematyczną rehabilitacją słuchową jest podstawą rozwoju słuchowego, mowy i języka dla pacjentów z zespołem Waardenburga, poprawiając ich zdolność słyszenia i porozumiewania się w codziennym życiu. Wczesne wykrycie problemów ze słuchem, na przykład w programie badań przesiewowych noworodków, jest kluczowe dla przyszłości dzieci dotkniętych niedosłuchem.

Przydatność badania tomografii komputerowej w ocenie wad wrodzonych ucha środkowego i zewnętrznego przed planowanym wszczęciem implantu typu Vibrant Soundbridge – opis przypadku

M. Kwasiuk¹, K. Osińska², M. Porowski², P.H. Skarżyński^{3,4,5}, B. Skarżyńska^{5,6}

¹ I Zakład Radiologii Klinicznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Szpital Kliniczny Dzieciątka Jezus, Warszawa

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

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

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

⁵ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

⁶ Zakład Anatomii Prawidłowej i Klinicznej Centrum Biostruktury, I Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Wstęp: Tomografia komputerowa stanowi doskonałe narzędzie oceny ucha środkowego i zewnętrznego i jest wykorzystywana w przygotowaniu do zabiegu wszczęcia implantu typu Vibrant Soundbridge. Technika ta pozwala podać dokładne wymiary jamy bębnekowej, wyrostka sutkowatego oraz ocenić morfologię wszystkich kosteczek słuchowych. Vibrant Soundbridge jest implantem ucha środkowego stosowanym w leczeniu mieszanego i przewodzeniowego niedosłuchu. Szczególne zastosowanie znajduje on u pacjentów z wrodzonymi wadami ucha środkowego i zewnętrznego. Implant ten może być zamocowany do różnych struktur ucha środkowego, stąd też przedoperacyjna ocena radiologiczna pozwala lepiej przygotować się do zabiegu.

Materiał i metody: Opis przypadku dotyczy 11-letniej pacjentki z obustronnym niedosłuchem przewodzeniowym, z obustronną mikrocją i atrezią przewodów słuchowych zewnętrznych. Pacjentka w przeszłości przeszła wielokrotnie operacje rekonstrukcyjne przewodów słuchowych zewnętrznych, których efekty utrzymywały się krótkotrwale. W związku z brakiem skuteczności dotychczasowego leczenia niedosłuchu, zdecydowano o wszczęciu implantu typu Vibrant Soundbridge. Przed zabiegiem wykonano tomografię komputerową kości skroniowych z warstwą grubości 0,4 mm, która wykazała obustronną zaawansowaną wadę ucha środkowego i zewnętrznego. Na podstawie opisu badania stwierdzono, że warunki anatomiczne umożliwiają implantację przetwornika FMT systemu Vibrant Soundbridge. Podczas pierwszej operacji przytwierdzono przetwornik do odnogi przedniej strzemiączka w uchu prawym. Z kolei w trakcie drugiego zabiegu – w uchu lewym – zastosowano zaczepek typu SP na odnogę krótką kowadełka.

Wyniki: Pooperacyjna audiometria wykazała poprawę rozumienia mowy, wskazując na porównywalne efekty leczenia w przypadku różnego umiejscowienia przetwornika FMT.

Wnioski: Badanie tomografii komputerowej kości skroniowych pozwala z dużym prawdopodobieństwem ocenić

możliwości wszczęcia implantu ucha środkowego oraz przybliżyć się do planowanego umiejscowienia przetwornika FMT systemu Vibrant Soundbridge.

Zmiany w odbiorze muzyki przy jednostronnym upośledzeniu słuchu po wszczęciu implantu ucha środkowego

B. Kaczyńska¹, H. Skarżyński^{1,2,3}, M.B. Skarżyńska^{1,4}

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

² Katedra Audiologii i Foniatrii, Uniwersytet Muzyczny Fryderyka Chopina, Warszawa

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Osoby z doskonałym słuchem lub z tzw. słuchem muzycznym są niezwykle wymagającymi pacjentami w przypadkach wrodzonej lub nabytej znacznej jednostronnej wady słuchu. Wszczęcie implantu do ucha środkowego lub na przewodnictwo kostne, ma bardzo duży wpływ na jakość słuchu oraz umiejętności w codziennym komunikowaniu się z otoczeniem. Jednocześnie zaobserwowano, że może to mieć wpływ na jakość odbieranej muzyki, zwłaszcza w przypadkach zawodowego jej wykorzystywania.

Cel: Celem doniesienia było zwrócenie uwagi na zmianę jakości słyszenia w tym redukcji szumów usznych u osób profesjonalnie zajmujących się muzyką.

Materiał i metody: Materiał stanowi osoba – muzyk i wokalista, z wrodzoną wadą słuchu i szumami usznymi. Leczenie polegało na wszczęciu implantu do ucha środkowego.

Wyniki: Uzyskana poprawa słuchu po wszczęciu implantu ucha środkowego była natychmiastowa i w pełni zrozumiana u pacjenta z wrodzoną wadą ucha zewnętrznego i środkowego. Jednocześnie zaobserwowano, że osoba z doskonałym słuchem muzycznym, która bardzo pozytywnie odebrała poprawę słyszenia, miała w pierwszym okresie pooperacyjnym zauważalne subiektywne trudności z odbiorem muzyki. Dotyczyło to zwłaszcza zmiany czasowej odbierania znanych i granych wcześniej utworów muzycznych. Okres adaptacji do nowych warunków akustycznych był zauważalny przez pacjenta. Pozytywnym akcentem w pierwszym okresie pooperacyjnym była znacząca redukcja szumów usznych.

Wnioski: Standardowe wskazania do zastosowania implantu ucha środkowego u pacjentów z tzw. słuchem muzycznym muszą uwzględniać znacząco wyższe ich oczekiwania. W tej grupie pacjentów okres adaptacji jest możliwy, ale może mieć charakter umiejętności nabywanych indywidualnie. Niezwykle pozytywnym aspektem terapii jest redukcja szumów usznych.

Wszczepienie implantu Vibrant Soundbridge w obustronnej wadzie ucha środkowego i zewnętrznego poprzedzone ossikuloplastyką

H. Skarżyński^{1,2}, Ł. Plichta¹, A. Ratuszniak¹,
M. Mrówka¹, B. Dziendziel¹, P.H. Skarżyński^{2,3,4}

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

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

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Autorzy prezentują przypadek pacjentki z uwarunkowaną genetycznie wadą ucha środkowego i zewnętrznego oraz obustronnym niedosłuchem przewodzeniowym przyjętej w celu leczenia chirurgicznego. Ze względu na ograniczone możliwości rekonstrukcji ucha środkowego i zewnętrznego dziecko zostało skierowane do wszczepienia implantu ucha środkowego.

Materiał i metody: Materiał stanowi przypadek 13-letniego dziecka z obustronną wadą wrodzoną ucha środkowego i zewnętrznego. W wykonanym badaniu audiometrii tonalnej wykazano niedosłuch mieszany od stopnia średniego do znacznego, z rezerwą ślimakową od 30 do 50 dB.

Wyniki: Po wykonaniu ograniczonej antromastoidektomii stwierdzono brak możliwości wszczepienia implantu typu Bonebridge z powodu nisko położonej opony mózgowej. Następnie uwidoczono element łańcucha kosteczek przypominający wyglądem odnogę krótka kowadełka. Po lepszym uwidocznieniu okazało się, że jest to element konglomeratu młoteczka i kowadełka zrosniętego z przednią ścianą małej jamy bębnekowej. Usunięto za pomocą frezy diamentowej zrost kostny, co pozwoliło na przywrócenie ruchomości niedorozwiniętego łańcucha kosteczek. Po uruchomieniu resztek układu kosteczek, przymocowano do nich przetwornik FMT. Wykonana ossikuloplastyka umożliwiła zatem przywrócenie ruchomości niedorozwiniętego aparatu przewodzącego ucha środkowego. Pozwoliło to na wszczepienie implantu ucha środkowego oraz uzyskanie znacznej poprawy słuchu.

Wnioski: Przypadek ten stanowi pierwsze skuteczne wszczepienie urządzenia typu Vibrant Soundbridge do unieruchomionego konglomeratu kowadełka i młoteczka w miejscu, gdzie w warunkach fizjologicznych znajduje się odnoga krótka. Umocowanie przetwornika FMT na fragmencie konglomeratu przypominającego kowadełko jest skutecznym sposobem uzyskania w pełni wydolnego słuchu u pacjentki z obustronną wadą wrodzoną ucha środkowego oraz zewnętrznego.

Subiektywna ocena dźwięków odbieranych przez pacjentów z jednostronną głuchotą, użytkowników implantu ślimakowego

D. Pastuszek¹, M. Kruszyńska¹, A. Lorens¹,
H. Skarżyński²

¹ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

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

Wstęp: Pacjenci z jednostronną głuchotą (ang. *Single Sided Deafness*, SSD) zgłaszają problemy z rozumieniem mowy w hałasie, utrudnioną lokalizacją źródła dźwięku, a także występowaniem szumu w uchu niesłyszającym. Pacjenci z jednostronną głuchotą od kilku lat leczeni są za pomocą implantów ślimakowych. Jest to jedyna grupa, która może porównać dźwięki odbierane przez implant z dźwiękami słyszonymi uchem zdrowym.

Cel: Celem pracy była subiektywna ocena porównawcza jakości dźwięków mowy odbieranych przez implant ślimakowy i przez ucho ze słuchem prawidłowym u pacjentów z jednostronną głuchotą.

Materiał i metody: 20 pacjentów z jednostronną głuchotą, użytkowników implantów ślimakowych słuchało zdań podawanych przez kabel audio do procesora mowy, a następnie do ucha zdrowego. Zadaniem pacjentów było określenie, na ile brzmienie dźwięków odbieranych przez procesor mowy jest podobne do tego, co słyszą w uchu normalnie słyszającym. Do oceny wykorzystano skalę punktową (0–10). 0 oznacza brak podobieństwa, natomiast 10 oznacza, iż dźwięki brzmią tak samo.

Wyniki: Zaobserwowano, iż ocena pacjentów nie zależy od długości czasu korzystania z implantu oraz od wieku pacjenta w momencie wszczepienia implantu. Ponadto nie wykazano zależności między występowaniem efektów binaturalnych a raportowanym przez pacjentów podobieństwem dźwięków słyszanych przez implant i dźwięków odbieranych uchem słyszającym prawidłowo.

Wnioski: Wyniki badań pilotażowych wskazują na to, że jakość dźwięku odbieranego przez implant nie jest czynnikiem determinującym poziom dyskryminacji mowy po wszczepieniu implantu.

Sesja VII: Metody obiektywne w audiologii

Clinical application of the Gaps in Noise (GIN) Test

F.E. Musiek

*Department of Speech Language and Hearing Sciences,
University of Arizona, Tucson, USA*

In a little over a decade since its introduction as a clinical procedure, the Gaps in Noise (GIN) Test has become widely used in auditory clinics and labs. This test of auditory temporal resolution has been shown to be of value in defining temporal processing deficits in populations with neurological compromise of the central auditory system. This presentation will first overview key facets of the GIN procedure and nature of the test. Next, an analysis of findings for the GIN across populations with neuro-auditory lesions will be profiled with special attention devoted to the sensitivity and specificity of the test. In addition, comments on future directions of research and clinical applications of the GIN procedure will be offered.

Closing the gap between hearing research and clinical audiology practice

J.W. Hall III^{1,2}

¹ *Salus University, Elkins Park, Pennsylvania, USA*

² *University of Hawaii, Honolulu, USA*

Objectives: To identify factors that contribute to efficient and effective translation of research findings for important auditory evoked response and other objective auditory procedures into evidence-based clinical application.

Material and methods: Review of peer-reviewed literature reporting selected research findings on auditory evoked response and other objective auditory procedures with an analysis of which findings are included in current clinical practice guidelines.

Results: Research on technologies or techniques often doesn't result in widespread clinical implementation. Substantial hearing research effort and expense does not translate into improvements in diagnosis and rehabilitation of patients with hearing loss.

Conclusions: A simple strategy is offered for consistently bridging in a timely fashion the chasm between research advances in a laboratory and delivery of new patient services in a clinical setting. The strategy is as simple as "A, B, C".

Clinical applications of otoacoustic emissions – how much do we really know after 40 years?

J. Smurzyński

Department of Audiology and Speech-Language Pathology, East Tennessee State University, Johnson City, USA

Otoacoustic emissions (OAEs) are sounds which arise in the ear canal when the tympanic membrane receives vibrations transmitted backwards through the middle ear from the cochlea. These vibrations occur as a by-product of a normal function of outer hair cells (OHCs) contributing to an increased sensitivity of hearing. In the Conclusions of the very first peer-reviewed paper on OAEs (J Acoust Soc Am, 1978), David Kemp suggested that the OAE technique would "provide a new avenue for investigation of the auditory system, with applications in both research and audiological medicine." The field of OAE basic-science and clinical research has grown enormously since their discovery. In 1990s, OAEs became a reliable and highly cost-effective tool for universal newborn hearing screening programs. All forms of OAEs show a high degree of sensitivity to even subclinical alterations of cochlear function, e.g., due to overexposure causing temporary threshold shifts, changes in cerebrospinal fluid pressure, and early stages of drug-induced ototoxicity. Many studies evaluated potential clinical applications for assessing the efferent medial olivocochlear reflex strength by measuring OAE inhibition effects of contralateral acoustic stimulation. A relatively new concept of cochlear synaptopathy, also called "hidden hearing loss", has been firmly established. A test battery, including ABRs and speech-in-noise tests, in combination with immittance and OAE measures may be efficient for the clinical diagnosis of cochlear synaptopathy.

Functional imaging in otolaryngology: Advances in understanding central auditory function

D.L. McPherson

*Professor of Communication Disorders, and Neuroscience,
Brigham Young University, Provo, USA*

Functional imaging of the auditory system has been of interest to both clinicians and researchers in an attempt to better understand and treat a variety of auditory disorders; especially, those related to trauma of the central auditory system and in the treatment of hearing loss through the use of implantable devices, including cochlear implants, under various configurations.

The use of simultaneous fMRI and EEG (evoked related potentials, ERPs) will be discussed and a series of technical demonstrations and case studies will be presented, including a case of severe left temporal lobe damage resulting in a left temporal lobectomy and subsequent neural plasticity of auditory cortex and language.

Unjustified neglect of attention to hearing health needs of aging persons with dementia in the modern age

J.D. Durrant

Communication Science and Disorders, School of Health and Rehabilitation Sciences, University of Pittsburgh; Intelligent Hearing Systems, Miami, USA

Experience in clinical management in hearing health care (HC) suggest a reluctance to treat elderly Alzheimer's and other dementia patients' hearing loss with hearing aids (HAs). Presumably, this stems from a motivation by both HC providers and family/significant others to avoid complicating these patients' lives and/or general HC. On the HC side is likely a bias that these patients are unduly difficult to test/treat. Reviewing works from our university's efforts and recent literature reveal little progress. Unjustified neglect of prescribing HAs in this population (compared to non-ALZ patients) is shown in this presentation both by demonstrated success in patient testing and positive effects of intervention. The most challenging barrier to addressing such neglect in Alz HC is argued to be that of motivating interests on all sides to set appropriate priorities.

Sesja plakatowa

Subiektywna ocena korzyści słuchowych po wszczępieniu implantu ślimakowegoA. Pieczykolan¹, A. Lorens¹, A. Obrycka¹, K. Kitka¹, H. Skarżyński²¹ Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/ Kajetany² Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/ Kajetany

Wstęp: Ocena korzyści słuchowych użytkownika implantu ślimakowego przeprowadzana jest podczas kolejnych wizyt. Jedną z metod oceny efektywności zastosowania protezy słuchowej są wyniki badań, np. audiometrii wolnego pola lub audiometrii słownej, dostarczające obiektywnych informacji na temat korzyści słuchowych. Kolejną metodą są badania ankietowe lub kwestionariuszowe, stanowiące subiektywną metodę oceny korzyści uzyskanych z protezy słuchowej. Pozwala ona skonfrontować wyniki wcześniejszych badań z codziennym funkcjonowaniem pacjenta.

Cel: Celem pracy była analiza longitudinalna wyników badań kwestionariuszowych, dotyczących subiektywnych korzyści słuchowych po wszczępieniu implantu ślimakowego.

Materiał i metody: W badaniu wzięło udział 58 pacjentów, użytkowników implantów ślimakowych w wieku od 18 do 84 lat. Do analizy wykorzystano wyniki kwestionariuszy (APHAB – Abriivation Profile of Hearing Aids Benefit) wypełnianych przez pacjentów przed aktywacją systemu implantu oraz po roku i czterech latach użytkowania implantu. Przed aktywacją systemu implantu raportowana przez pacjentów skala problemów związanych z porozumiewaniem się wynosiła 71%. Po roku użytkowania systemu implantu pacjenci zgłaszali 55% problemów słuchowych, a po czterech latach 45%.

Wnioski: Zmniejszenie skali problemów słuchowych po wszczępieniu implantu potwierdza możliwość skutecznego stosowania tej protezy słuchu.

Dysfonia jako objaw krtaniowej manifestacji choroby refluksowej przełyku

R. Ziarno, A. Suska, W. Kulinowski, A. Grudzień-Ziarno, P. Stręk

¹ Uniwersytet Jagielloński Collegium Medicum, Kraków² Studenckie Koło Naukowe przy Klinice Otolaryngologii, Uniwersytet Jagielloński Collegium Medicum, Kraków³ Szpital Uniwersytecki w Krakowie, Klinika Otolaryngologii, Uniwersytet Jagielloński Collegium Medicum, Kraków⁴ Uniwersytet Pedagogiczny w Krakowie

Wstęp: Choroba refluksowa przełyku (ang. *gastroesophageal reflux disease*, GERD) to występowanie typowych

dolegliwości lub uszkodzenie błony śluzowej przełyku, spowodowane przez patologiczne zarzucanie treści żołądkowej do początkowych odcinków przewodu pokarmowego na skutek zaburzenia funkcji dolnego zwieracza przełyku. Refluks krtaniowo-gardłowy (ang. *laryngopharyngeal reflux*, LPR) to manifestacja GERD w górnych drogach oddechowych, której głównym objawem jest dysfonia.

Cel: Celem niniejszej pracy jest wykazanie zależności między występowaniem GERD a zaburzeniami fonacyjnymi krtani na przykładzie grupy pacjentów Poradni Foniatrycznej Kliniki Otolaryngologii Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie.

Materiał i metody: W okresie styczeń-marzec 2016 r. do Poradni Foniatrycznej Kliniki Otolaryngologii w Krakowie zgłosiło się 30 pacjentów ze zdiagnozowanym GERD. Wśród objawów wymieniano uporczywy kaszel i chrypkę. Na podstawie badań laryngologicznych, wideolaryngostroboskopii oraz skal RSI (ang. *reflux symptom index*) i RFS (ang. *reflux finding score*) wyodrębniono 18 pacjentów z LPR i BMI >25–29,9 oraz 2 osoby z BMI >30. Następnie pacjentów kierowano do Uniwersytetu Pedagogicznego na badanie laryngograficzne, celem oceny ruchomości fałdów głosowych. Zestaw badań został powtórzony kontrolnie po upływie 6 miesięcy od zastosowania leczenia farmakologicznego lub operacyjnego. Ponadto przeprowadzono edukację prozdrowotną celem eliminacji czynnika ryzyka rozwoju choroby – otyłości.

Wyniki: Badanie laryngograficzne wykazało, iż wartości zwarcia strun głosowych określane przez Fx (wysokość głosu) i Qx (współczynnik zwarcia głośni) są w normie. Wykryto natomiast zmiany w odchyleniu standardowym (SD) obydwu wielkości, które wskazują na nieregularność przebiegu procesu chorobowego. Im wyższe wartości SDFx i SDQx, tym bardziej nasilone zaostrzenie GERD. W ponownym badaniu po przeprowadzonym leczeniu wykazano poprawę parametrów SDFx, SDQx oraz CFX.

Wnioski: Wyniki badania wskazują, iż leczenie choroby refluksowej przełyku przynosi poprawę funkcji fonacyjnej krtani. Wykazano, że laryngografia – nieinwazyjna, nowatorska formy diagnostyki – odgrywa istotną rolę w ocenie pracy fałdów głosowych oraz stopnia nasilenia objawów krtaniowych GERD. Ważnym elementem terapii wydaje się być również odpowiednia edukacja pacjentów, szczególnie z grup ryzyka (wysokie BMI).

Porównanie skuteczności leczenia szumów usznych metodą elektrostymulacji ucha prądem stałym o dodatniej i ujemnej polaryzacji

M. Mielczarek¹, J. Olszewski²

¹ *Klinika Otolaryngologii, Onkologii Laryngologicznej, Audiologii i Foniatrii, II Katedra Otolaryngologii, Uniwersytet Medyczny w Łodzi*

² *Katedra Dialektologii Polskiej i Logopedii, Uniwersytet Łódzki*

Elektrostymulacje (ES) różnych pięter drogi słuchowej wykorzystuje się w leczeniu szumów usznych od lat 70. ubiegłego stulecia. Podstawowymi technikami są stymulacje nieinwazyjne (np. przezczaszkowa lub przez przewod słuchowy zewnętrzny), rzadziej stosowano inwazyjne (np. transtympanalna stymulacja promontorium lub okienka okrągłego). Bodźce stosowane do stymulacji różnią się w zakresie częstotliwości i natężenia, bez wyraźnej przewagi specyficznych parametrów. Nadzieje na poprawę skuteczności leczenia wiązano z doбором parametrów ES ucha tak, aby wywoływały one wrażenie dźwiękowe w czasie stymulacji. Mimo, że fenomen ten świadczy o skutecznym pobudzeniu drogi słuchowej, nasze wcześniejsze prace wykazały, że nie wpłynęła na poprawę skuteczności ES.

Cel: Porównanie skuteczności elektrostymulacji ucha prądem stałym o ujemnej i dodatniej polaryzacji w leczeniu subiektywnych szumów usznych.

Materiał i metody: Materiał: badań stanowiła grupa 69 osób z szumami usznymi (jedno- i obustronnymi), podzielonych na dwie grupy. Grupa I – 29 osób (43 uszu) w wieku 25–83 lata, średnio 54,33±16,47, 9 kobiet i 20 mężczyzn leczonych ES prądem o ujemnej polaryzacji. Grupa II – 40 osób (58 uszu) w wieku 21–74 lata, średnio 56,4±15,99, 17 kobiet i 23 mężczyzn leczonych ES prądem o dodatniej polaryzacji. Cykl ES obejmował 15 zabiegów wykonywanych 3–5 razy w tygodniu. Elektroda czynna umieszczona była w przewodzie słuchowym zewnętrznym wypełnionym 0,9% NaCl, elektroda bierna – na czole. Stosowano prąd stały o przebiegu prostokątnym. Wartości natężenia regulowane były w zakresie od 0,15 mA do 1,15 mA, a częstotliwość od 250 do 8000 Hz. Do elektrostymulacji stosowano prąd o najniższej częstotliwości wywołującej wrażenie dźwiękowe podczas stymulacji. Wyniki leczenia oceniano w oparciu o wywiad i kwestionariusz pytań dotyczących szumów usznych.

Wyniki: Przed zastosowaniem leczenia w grupie I (polaryzacja ujemna) stałe szumy uszne występowały 36 uszach (83,72%) a okresowe w 7 uszach (16,28%), w grupie II (polaryzacja dodatnia) – stałe szumy uszne występowały w 51 uszach (87,93%) a okresowe w 7 uszach (12,07%). Po cyklu elektrostymulacji w grupie I osiągnięto istotnie statystycznie lepsze wyniki – liczba uszu ze stałymi szumami usznymi zmniejszyła się do 28 (65,12%), w 2 uszu szumy ustąpiły (4,65%), szumy o charakterze okresowym zgłoszono w 13 uszach (30,23%). W grupie II po leczeniu stałe szumy uszne występowały w 25 uszach (43,11%), okresowe w 10 uszach (17,24%), a całkowite ich ustąpienie zgłoszono w 23 uszach (39,65%). Zarejestrowana poprawa w obu grupach była znamienna statystycznie ($p < 0,001$), jednak

pod względem odsetka ustąpień szumów usznych większe korzyści odnieśli pacjenci z grupy II. Na podstawie kwestionariuszy pytań po cyklu ES w grupie I poprawę zarejestrowano w 18 uszach (41,86%), brak zmiany w odczuciu szumów usznych w 21 uszach (48,83%), nasilenie dolegliwości w 4 uszu (9,31%). W grupie II poprawę zarejestrowano w 23 uszach (39,6%), brak zmiany w odczuciu szumów.

Manifestacja neurootologiczna zespołu Cogana – opis przypadku

T. Przewoźny¹, A. Masiak², A. Waśkowska², P. Lipowski³, Ż. Smoleńska², Z. Zdrojewski²

¹ *Katedra i Klinika Otolaryngologii, Gdański Uniwersytet Medyczny*

² *Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych, Chorób Tkanki Łącznej i Geriatrii, Gdański Uniwersytet Medyczny*

³ *Katedra i Klinika Okulistyki, Gdański Uniwersytet Medyczny*

Zespół Cogana jest rzadko występującą chorobą o niestalonej etiologii charakteryzującą się objawami zapalnymi ze strony narządu wzroku, słuchu i równowagi. Zgodnie z klasyfikacją International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides, zespół Cogana jest definiowany jako niestałe zapalenie naczyń „variable vessel vasculitis”. Opisujemy 44-letniego mężczyznę, u którego pierwotnie zdiagnozowano i leczono zapalenie dużych i średnich naczyń z powodu niespecyficznego zapalenia choroby Bowela, a ostatecznie rozpoznano zespół Cogana. Przedstawiamy trudności diagnostyczne oraz objawy internistyczne, okulistyczne, słuchowe i przedsionkowe tej rzadkiej choroby.

Porównanie progu słyszenia dla przewodnictwa kostnego przy różnych lokalizacjach przetwornika kostnego

J. Adamczyk¹, K. Kochanek²

¹ *Zakład Logopedii i Językoznawstwa Stosowanego, Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin*

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

Wstęp: W badaniach progu słyszenia dla przewodnictwa kostnego stosuje się różną lokalizację przetwornika.

Cel: Celem pracy była ocena wpływu miejsca umieszczenia przetwornika kostnego na wartość progów słyszenia.

Materiał i metody: Badaniem objęto 15 kobiet w wieku od 21 do 24 lat. Badanie obejmowało wyznaczenie progu słyszenia dla przewodnictwa powietrznego dla częstotliwości z zakresu 250–8000 Hz oraz 3-krotne wyznaczenie progu słyszenia dla przewodnictwa kostnego dla trzech lokalizacji przetwornika kostnego (czoło i wyrostki sutkowe) dla 250, 500, 1000, 2000 i 4000 Hz. Progi słyszenia wyznaczono metodą góra-dół ze skokiem 10, 5 i 1 dB.

Ucho przeciwne maskowano szumem szerokopasmowy o natężeniu 30 dB HL.

Wyniki: Przeprowadzone badania wykazały, że przy lokalizacji przetwornika kostnego na wyrostkach sutkowych wartości progu słyszenia są niższe niż dla lokalizacji przetwornika na czole, przy czym różnice pomiędzy progami słyszenia dla obu lokalizacji są zależne od częstotliwości – najniższe dla częstotliwości 4000 Hz, a najwyższe dla 500 Hz.

Wnioski: Lokalizacja przetwornika kostnego ma wpływ na wartość progu słyszenia dla przewodnictwa kostnego.

Ocena powtarzalności tympanometrii i pomiarów odruchu strzemiączkowego

I. Birska¹, A. Piłka², H. Skarżyński², K. Kochanek²

¹ Zakład Logopedii i Językoznawstwa Stosowanego, Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin

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

Wstęp: Audiometry impedancyjne stały się w ostatnich 20 latach ogólnodostępnymi przyrządami diagnostycznymi, a wykonywanie badań tympanometrii klasycznej oraz odruchu z mięśnia strzemiączkowego jest bardzo powszechne. Dlatego dla klinicystów ważne jest zagadnienie powtarzalności pomiarów.

Cel: Celem pracy była ocena długo- i krótkoterminowej powtarzalności wyników badań tympanometrii klasycznej oraz odruchu z mięśnia strzemiączkowego.

Materiał i metody: Badaniami objęto grupę 9 osób normalnie słyszących w wieku 21–22 lat. U wszystkich osób wykonano tympanometrię oraz pomiary progu odruchu z mięśnia strzemiączkowego przy rejestracji ipsi- i kontralateralnej dla tonów o częstotliwościach. Ocena powtarzalności długoterminowej dokonano na podstawie wyników pomiarów uzyskanych w 5 sesjach, oddzielonych dwudniowym odstępem. Oceny powtarzalności krótkoterminowej dokonano na podstawie wyników badań uzyskanych podczas jednej sesji. Badanie rozpoczynano od wprowadzenia sondy do lewego przewodu słuchowego zewnętrznego. Po wykonaniu pomiarów sondę wprowadzano do prawego przewodu słuchowego zewnętrznego i wykonywano dwukrotnie pomiary bez wyjmowania sondy. Następnie sonda ponownie umieszczana była w uchu lewym i przeprowadzano kolejne pomiary. Badania wykonywana za pomocą audiometru impedancyjnego Zodiac 901 Madsen Electronics.

Wyniki: W celu oceny powtarzalności badań wyznaczono różnice pomiędzy pomiarami w poszczególnych uszach, a następnie obliczono średnie oraz odchylenia standardowe. Z przeprowadzonej analizy pomiarów wynika, że wartości wszystkich zaobserwowanych różnic były na tyle niewielkie (np. biorąc pod uwagę pomiary dokonane dla oceny powtarzalności krótkoterminowej – w ogóle nie

stwierdzono zmian objętości przewodu słuchowego czy gradientu), że okazały się nieistotne statystycznie.

Wnioski: Pomiary tympanometryczne i progów odruchu strzemiączkowego wykazują bardzo dużą powtarzalność krótko- i długoterminową. Z klinicznego punktu widzenia oznacza to, że jednokrotny pomiar jest wystarczający.

Porównanie wyników audiometrii impedancyjnej dla różnych urządzeń tego samego typu

A. Błaszczak¹, A. Piłka², H. Skarżyński², K. Kochanek²

¹ Zakład Logopedii i Językoznawstwa Stosowanego, Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin

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

Wstęp: W praktyce klinicznej często badania audiometrią impedancyjną wykonuje się u tego samego pacjenta wielokrotnie, ale za pomocą różnych przyrządów. Niesie to za sobą ryzyko wystąpienia rozbieżnych wyników spowodowanych różnicami pomiędzy urządzeniami.

Cel: Celem pracy było zbadanie powtarzalności wyników badań audiometrii impedancyjnej wykonanej na sześciu różnych urządzeniach tego samego modelu.

Materiał i metody: Badania wykonano w grupie 8 dorosłych osób za pomocą 6 urządzeń Zodiac 901. Analizie poddano pomiary objętości przewodu słuchowego zewnętrznego, ciśnieni w uchu środkowym, podatności błony bębenkowej oraz gradientu, a także progów odruchów z mięśni strzemiączkowych, ipsi- i kontralateralnymi dla częstotliwości 500, 1000, 2000 i 4000 Hz.

Wyniki: Dla każdego parametru różnice pomiędzy poszczególnymi pomiarami nie były istotne klinicznie. Ok. 93% różnic w pomiarach objętości przewodu słuchowego zewnętrznego nie przekroczyło 0,3 ml. W 80% przypadków różnice podatności nie przekraczały 0,1 ml. a. Ponad 80% różnic wartości ciśnienia w jamie bębenkowej nie przekraczało 15 daPa. Różnice w wartościach gradientu nie przekraczały 0,15. W pomiarach progów odruchów ipsilateralnych przeważały różnice zerowe. W 53% uszu uzyskano takie same progi na wszystkich przyrządach. Rozróżnienie wyników kontralateralnych odruchów był większy niż w przypadku badań ipsilateralnych. Jednak niemal 100% różnic było ≤ 10 dB.

Wnioski: Badania audiometrii impedancyjnej wykonywane za pomocą 6 przyrządów Zodiac 901 charakteryzują się bardzo dużą powtarzalnością.

Porównanie wyników badań progowych dla przewodnictwa powietrznego wykonywanych za pomocą różnych sygnałów tonalnych

M. Buraczyńska¹, K. Kochanek²

¹ Zakład Logopedii i Językoznawstwa Stosowanego, Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin

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

Wstęp: W progowej audiometrii tonalnej można stosować różne sygnały – ton ciągły, przerywany oraz ton modulowany częstotliwościowo (Warble). Pomimo wytycznych amerykańskiej organizacji ASHA (Speech-Language-Hearing Association) zalecającej stosowanie tonu ciągłego do wyznaczania progu słyszenia każda pracownia audiologiczna stosuje wybrany arbitralnie sygnał.

Cel: Celem pracy było porównanie progów słyszenia dla przewodnictwa powietrznego dla trzech sygnałów tonalnych.

Materiał i metody: Badania wykonano w grupie 10 osób o słuchu prawidłowym, oddzielnie dla każdego ucha. W pomiarach, w których wykorzystano audiometr AC40 firmy Interacoustics stosowano metodę wstępującą, ze skokiem 10, 5 i 1 dB. Przed każdym pomiarem słuchawki były ponownie zakładane na uszy. Odstęp pomiędzy pomiarami wynosił 5 min.

Wyniki: Analiza statystyczna wyników nie wykazała znaczących różnic pomiędzy progami słyszenia wyznaczonymi dla każdego z bodźców akustycznych. Średnie wartości różnic pomiędzy progami słyszenia dla poszczególnych bodźców zawierały się w granicach od 0,1 do 1 dB. Osoby badane podkreślały, że najłatwiej postrzegały zmiany tonu modulowanego częstotliwościowo.

Wnioski: Progi słyszenia dla tonu ciągłego, przerywanego i typu Warble są zbliżone u osób o słuchu prawidłowym.

Porównanie wyników audiometrii impedancyjnej wykonywanych za pomocą urządzeń różnych firm

P. Hawryluk¹, A. Piłka², H. Skarżyński², K. Kochanek²

¹ Zakład Logopedii i Językoznawstwa Stosowanego, Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin

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

Wstęp: Badanie audiometrii impedancyjnej jest powszechnie wykonywane zarówno u osób dorosłych, jak i u dzieci. Obecnie wielu producentów ma do zaoferowania ośrodkom diagnostycznym coraz nowocześniejszy sprzęt. Nasuwa się jednak pytanie czy wyniki uzyskane za pomocą urządzeń produkowanych przez różne firmy są powtarzalne.

Cel: Celem niniejszej pracy było porównanie wyników tympanometrii klasycznej otrzymanych z dwóch różnych urządzeń.

Materiał i metody: Pomiary wykonano w 20 osób w różnym wieku, z normą słuchową lub niewielkimi ubytkami słuchu za pomocą dwóch urządzeń – Zodiac 901 oraz Clarinet Plus. U każdej osoby wykonano badanie tympanometryczne oraz ocenę progów odruchów z mięśnia strzemiączkowego. Pomiary odbywały się tego samego dnia, a odstęp pomiędzy nimi nie przekraczał 2–3 min. Analizie poddano: objętość przewodu słuchowego zewnętrznego, ciśnienie w uchu środkowym, podatność błony bębenkowej oraz progi odruchu strzemiączkowego ipsi- i kontralateralne.

Wyniki: Wyniki pomiarów objętości kanału słuchowego zewnętrznego i podatności błony bębenkowej uzyskane za pomocą obu urządzeń były bardzo zbliżone. Niewielkie różnice otrzymano w przypadku pomiaru ciśnienia w uchu środkowym. Pomiary progów odruchów z mięśnia strzemiączkowego w przypadku rejestracji ipsilateralnej wykazały tendencję do wzrostu różnicy między średnimi progami dla obu urządzeń, wraz ze wzrostem częstotliwości. Progi odruchu uzyskane za pomocą urządzenia Clarinet Plus były nieco wyższe niż dla urządzenia Zodiac 901. Różnice nie były istotne z klinicznego punktu widzenia.

Wnioski: Wyniki pomiarów tympanometrycznych wykonane za pomocą obu urządzeń wykazują dużą zgodność, natomiast w pomiarach progu odruchu strzemiączkowego stwierdzono różnice większe niż oczekiwano.