

Technika operacyjna w implantacji ślimakowej u dzieci z wadami wrodzonymi wyrostka sutkowego

Cochlear implantation in children with congenital malformations of the mastoid process

Marek Porowski^{1A-F}, Henryk Skarżyński^{1A-E}, Piotr H. Skarżyński^{2,3B-E}

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

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

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

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

Streszczenie

Wprowadzenie: Zastosowanie implantów ślimakowych z dostępem przez okienko okrągłe pozwala na zachowanie resztek słuchowych u dzieci i dorosłych. Niekiedy nieprawidłowa anatomia uniemożliwia typowy dostęp przez zachyłek nerwu twarzowego. W takich przypadkach elektrodę czynną implantu należy wprowadzić w alternatywny sposób, bez wykonywania tympanotomii tylnej. Sposób ten umożliwia również wszczepienie implantu przez okienko okrągłe z zachowaniem struktury ślimaka. Celem pracy było przedstawienie procedury chirurgicznej stosowanej u pacjentów z wadami wrodzonymi obejmującymi wyrostek sutkowy, gdzie dostęp poprzez tympanotomię tylną nie był możliwy.

Opis przypadków: W pracy przedstawiono opis postępowania chirurgicznego podczas implantacji ślimakowej dwójki dzieci z wadami wyrostka sutkowego (znaczne przodowanie zatoki esowatej oraz hipoplazja wyrostka). Wady te uniemożliwiły wykonanie tympanotomii tylnej. Zastosowano dostępy omijające, a elektrodę czynną implantu przeprowadzono do ucha środkowego przez otwór wykonany w ścianie tylnej przewodu słuchowego zewnętrznego, na różnej wysokości. W obu przypadkach elektrodę wprowadzono do ślimaka przez okienko okrągłe. W przebiegu okołoperacyjnym oraz pooperacyjnym nie stwierdzono powikłań chirurgicznych. Wykonane po operacji badania obrazowe potwierdziły prawidłowe położenie elektrody w ślimaku. Audiometria tonalna potwierdziła zachowanie resztek słuchowych u starszego dziecka.

Wnioski: W wadach wyrostka sutkowego w postaci aplazji, hipoplazji lub znacznego przodowania zatoki esowatej należy rozważyć zmodyfikowany dostęp omijający zachyłek nerwu twarzowego. Metoda jest bezpieczna oraz pozwala na wprowadzenie elektrody czynnej implantu przez okienko okrągłe.

Słowa kluczowe: implant ślimakowy • zatoka esowata • hipoplazja wyrostka sutkowego • wada ucha

Abstract

Introduction: The use of cochlear implants with access through the round window preserves residual hearing in children and adults. Occasionally, abnormal anatomy prevents typical access through the facial nerve's recess. In such cases, the active implant electrode should be inserted in an alternative way, without performing posterior tympanotomy. These methods also allow the implant to be placed through the round window while preserving the cochlear structure. The aim of the study was to present a surgical procedure used in patients with congenital defects involving the mastoid process, where access via a posterior tympanotomy was not possible.

Case studies: This paper describes the surgical procedure of cochlear implantation in two children with congenital malformations of the mastoid process (significant protrusion of the sigmoid sinus and hypoplasia of the mastoid process). These malformations made

Autor korespondencyjny: Marek Porowski, Klinika Oto-Ryńno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-830 Nadarzyn; email: m.porowski@ifps.org.pl

posterior tympanotomy impossible. Alternative approaches were used, and the active implant electrode was guided into the middle ear through the opening made in the posterior wall of the external auditory canal, at different heights. In both cases, the electrode was inserted into the cochlea through a round window. There were no surgical complications in the perioperative or postoperative course. Postoperative imaging studies confirmed correct position of the electrode in the cochlea. Tonal audiometry confirmed the preservation of residual hearing in the older child.

Conclusions: In malformations of the mastoid process in the form of aplasia, hypoplasia or significant protrusion of the sigmoid sinus, a modified access that bypasses the facial nerve recess should be considered. The method is safe and allows the insertion of the implant active electrode through the round window.

Key words: cochlear implant • sigmoid sinus • mastoid hypoplasia • ear defect

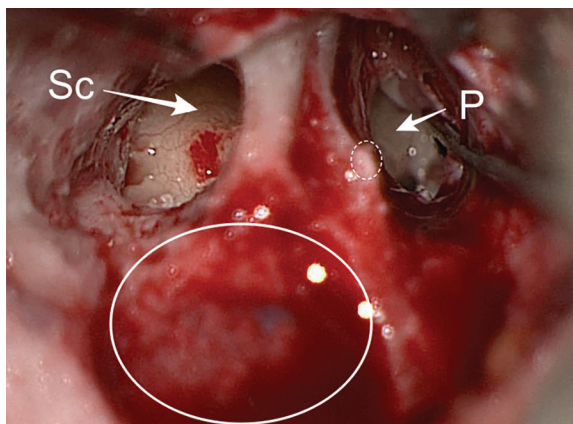
Wprowadzenie

Wykorzystanie okienka okrągłego jako miejsca wprowadzenia czynnej elektrody implantu w leczeniu pacjentów z częściową głuchotą zostało zaproponowane po raz pierwszy przez Skarżyńskiego u pacjentów dorosłych [1], a następnie u dzieci [2]. Dostęp przez okienko okrągłe pozwala na najbardziej delikatne i atraumatyczne wprowadzenie elektrody czynnej implantu do schodów bębienka i jest podstawą koncepcji leczenia częściowej głuchoty [3]. Dostęp ten pozwala w zdecydowanej większości przypadków na zachowanie resztek słuchowych, jak również struktury ślimaka. Jest to niezwykle ważne, zwłaszcza u wcześniej implantowanych dzieci z głuchotą i częściową głuchotą, w kontekście postępu nauki i techniki oraz wprowadzania zupełnie nowych rozwiązań, niekiedy co kilka lat. Obecność wady wrodzonej może skomplikować przebieg operacji implantacji ślimakowej. Niemniej nawet w trudnych anatomicznie i koncepcyjnie przypadkach należy dążyć do zachowania resztek słuchu i niezminionej anatomii ślimaka. Dlatego też, nawet jeśli istnieje wada wrodzona ucha, autorzy preferują atraumatyczny dostęp przez okienko okrągłe. Wprowadzenie elektrody czynnej implantu do ucha środkowego odbywa się zwykle poprzez tympanotomię tylną i zachylek nerwu twarzowego. Tympanotomia tylna została opracowana w ubiegłym wieku przez Jansena, pierwotnie w celu leczenia przewlekłego zapalenia ucha [4], a dopiero potem zaadoptowana do implantacji ślimakowej [5]. Hypoplazja wyrostka sutkowego lub jego wady wrodzone ze znacznym przodowaniem zatoki esowatej mogą utrudnić lub uniemożliwić wykonanie tympanotomii tylnej. Często prowadzi to do trudności śródoperacyjnych, niekiedy frustracji chirurga i wyboru kochleostomii jako łatwiejszego sposobu otwarcia ślimaka. Autorzy w niniejszej pracy udowadniają, że dostęp do okienka okrągłego z wykorzystaniem metody nadprzewodowej z modyfikacjami jest możliwy.

Opis przypadków

Przypadek I

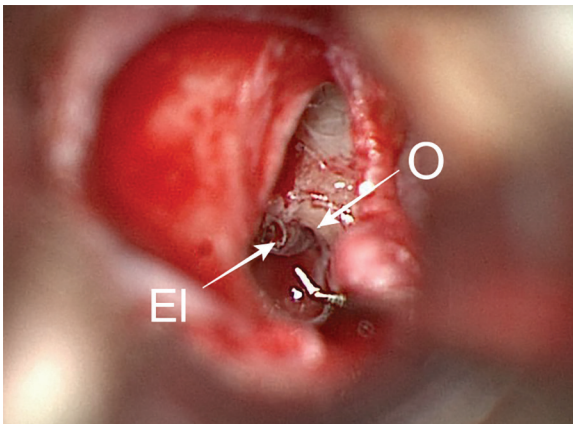
Dziecko 7-letnie z częściową głuchotą i resztkami słuchu na niskich częstotliwościach zostało zakwalifikowane do operacji wszczepienia implantu ślimakowego wobec braku korzyści z aparatowania i pogarszania się słuchu. Wykonane badanie tomografii komputerowej kości skroniowych (HRCT) ujawniło przodującą zatokę esowatą. Podczas operacji wykonano próbę otwarcia wyrostka sutkowego, jednak z uwagi na skrajne przodowanie zatoki nie było to możliwe w miejscu typowym. Naczynie wypełniało praktycznie cały wyrostek, pozostawiając górną jego część wolną i pneumatyczną (**rycina 1**). Wykonano



Rycina 1. Stan po otwarciu wyrostka sutkowego w górnej części, ucho prawe. Sc – kanał półkolisty boczny, P – promontorium. Dolna i środkowa część wyrostka wypełniona jest przez prześwitującą na fioletowo zatokę esowatą (kolistе zaznaczenie)

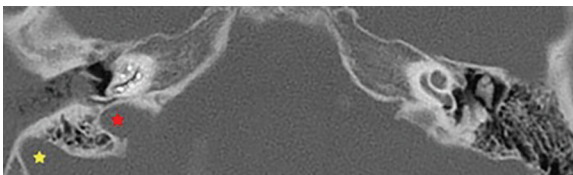
Figure 1. Condition after opening the mastoid process in the upper part, right ear. Sc – lateral semicircular canal, P – promontory. The lower and middle parts of the mastoid process are filled by a violet-translucent sigmoid sinus (circular marking)

otwarcie górnej części wyrostka i uwidoczniło wyniosłość kanału półkolistego bocznego. Następnie, po otwarciu ucha środkowego od strony przewodu słuchowego zewnętrznego zlokalizowano okienko okrągłe, zniesiono jego wargę boczną i uwidoczniło błonę właściwą okienka. Stosunki anatomiczne umożliwiły przeprowadzenie elektrody poprzez *aditus ad antrum*, nad wyniosłością kanału półkolistego bocznego. Wykorzystując podwójny dostęp, po wykonaniu nacięcia błony okienka okrągłego, delikatnie wprowadzono całą elektrodę czynną do schodów bębienka, kierując i popychając ją od strony wyrostka sutkowego (**rycina 2**). Elektrode w okienku uszczelniono fragmentami powięzi mięśnia skroniowego. Elektroda na swoim przebiegu w jamie wyrostka, leżąc bez nadmiernego napięcia w górnej jego części pod oponami, została oddzielona od ścian zatoki esowatej za pomocą tkanki łącznej i powięzi. Dodatkowo wykonano również myringoplastykę fragmentem okostnej w celu wzmocnienia błony bębenkowej nad elektrodą implantu, aby zapobiec jej wydzieleniu się. W przebiegu pooperacyjnym nie zaobserwowano powikłań, gojenie rany przebiegało prawidłowo. W celu oceny położenia elektrody wykonano pooperacyjne badanie tomografii komputerowej. Elektroda poprawnie wypełniała zakręt podstawny i środkowy (**rycina 3**). Wczesne badanie audiometrii tonalnej, wykazało zachowanie resztek słuchowych u tej pacjentki, co świadczy o atraumatycznym postępowaniu.



Rycina 2. Ucho prawe, widok przez przewód słuchowy zewnętrzny. Widoczne jest okienko okrągłe (O), którego wargę boczną została usunięta, aby odstąpić błonę właściwą. Elektroda czynna implantu (EI) wprowadzona jest do schodów bębienka przez okienko okrągłe

Figure 2. Right ear, view through the external ear canal. A round window (O) is visible, the lateral lip of which has been removed to expose the membrane. The active electrode of the implant (EI) is inserted into the scala tympani through the round window

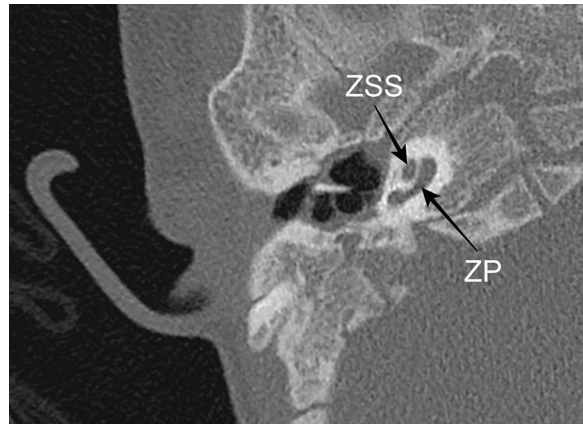


Rycina 3. CT kości skroniowych wykonane po operacji celem weryfikacji położenia elektrody implantu. Elektroda czynna wypełnia po prawej stronie zakręt podstawny i środkowy ślimaka. Widoczne również znaczne przodowanie zatoki esowatej (żółta gwiazdka), mały hypoplastyczny wyrostek sutkowy oraz rozbudowana opuszka żyły szyjnej (niebieska gwiazdka)

Figure 3. HRCT of the temporal bones performed after surgery to verify the position of the implant electrode. The active electrode fills the basal and middle cochlear turns. Also visible is significant protruding of the sigmoid sinus (yellow asterisk), a small hypoplastic mastoid process, and an extensive jugular vein bulb (blue asterisk)

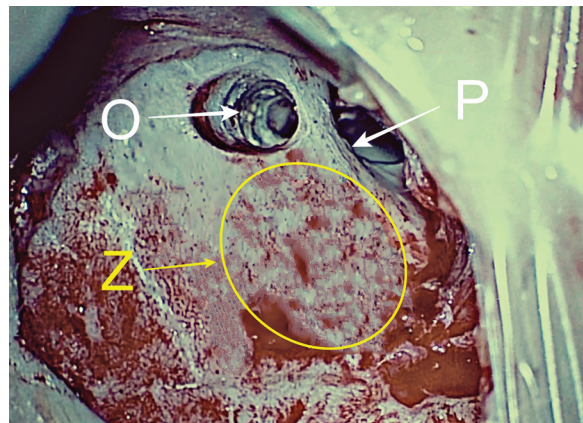
Przypadek II

Dziecko 22-miesięczne z wrodzonym głębokim niedosłuchem zostało zakwalifikowane do wszczepienia implantu ślimakowego wobec obustronnego braku odpowiedzi z nerwu słuchowego w badaniach ABR. W wykonanych badaniach obrazowych stwierdzono wadę wrodzoną obu uszu środkowych i wewnętrznych z podejrzeniem hipoplazji nerwu słuchowego, dysplastycznym ślimakiem, obecnością wąskiej niszy okienka okrągłego. Opisano również niewykształcony wyrostek sutkowy (**rycina 4**). Dodatkowo dziecko miało dwukrotnie operowaną wadę serca oraz rozszczep warg i podniebienia. Z uwagi na niewykształcenie wyrostka sutkowego nie było możliwości wykonania otworu w miejscu typowym. Mając to na uwadze, po nacięciu skóry i dotarciu do kości skroniowej zdecydowano o wykonaniu otworu w górnej części, nad słabo zaznaczonym kolcem nadprzewodowym, pod ścianą przewodu słuchowego zewnętrznego i poniżej



Rycina 4. HRCT kości skroniowej prawej. Niewykształcony wyrostek sutkowy. Widoczny jest dysplastyczny ślimak, obecny jest zakręt podstawny (ZP) oraz środkowo-szczytowy (ZSS)

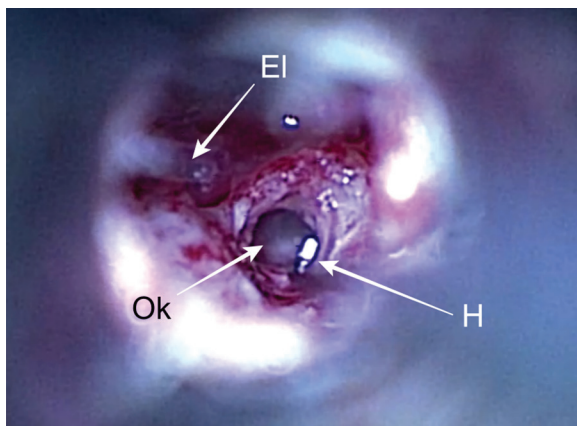
Figure 4. HRCT of the right temporal bone. Undeveloped mastoid process. The cochlea is dysplastic, the basal turn (ZP) and the fused medial and apical turns (ZSS) are present



Rycina 5. Prawa strona. Otwór dla elektrody (O) poprowadzony jest tuż za ścianą przewodu słuchowego zewnętrznego (P) w górnej części wyrostka sutkowego. Kolorem żółtym zaznaczone jest położenie znacznie przodującej zatoki esowatej, wypełniającej praktycznie cały wyrostek (Z)

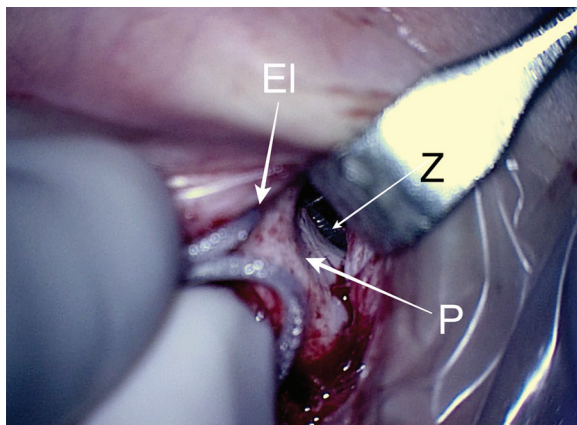
Figure 5. Right side. The opening for the electrode (O) is routed just behind the wall of the external auditory canal (P) at the top of the mastoid process. The yellow color shows the position of the significantly protruding sigmoid sinus, filling virtually the entire mastoid process (Z)

opon (**rycina 5**). Otwór prowadzono tuż pod kością, kontrolując co kilka milimetrów jego położenie, kierując go ku epitympanum. Światło kanału utworzyło się nad zdeformowanym dysplastycznym kowadełkiem. Od strony przewodu słuchowego otwarto ucho środkowe i w ten sposób uzyskano dostęp do okolicy okienka okrągłego, którego niszę uwidocznił po zniesieniu wargi bocznej (**rycina 6**). Elektrode czynną implantu wprowadzono przez wykonany otwór, kierując ją do okienka okrągłego i kontrolując wprowadzanie z dojsia podwójnego (**rycina 7**). W przebiegu około- i pooperacyjnym nie zaobserwowano powikłań, gojenie rany przebiegało prawidłowo.



Rycina 6. Okienko okrągłe (Ok) po zniesieniu wargi bocznej. Narzędzie chirurgiczne, haczyk (H), wskazuje dolną część okienka. Widoczna dystalna część elektrody (EI) przygotowanej do wprowadzenia do ślimaka

Figure 6. Round window (Ok) after removal of the lateral lip. Surgical instrument, hook (H), points to the lower part of the window. Visible distal part of the electrode (EI) prepared for insertion into the cochlea



Rycina 7. Ucho prawe, dojscie podwójne. Wprowadzanie elektrody czynnej implantu poprzez otwór w górnej części wyrostka (EI). Część dystalna elektrody (Z) widoczna przez przewód słuchowy wprowadzona jest do okienka okrągłego. Tylna ściana przewodu słuchowego (P)

Figure 7. Right ear, combined approach. Insertion of the active electrode of the implant through the opening in the upper part of the mastoid (EI). The distal part of the electrode (Z) visible through the ear canal is inserted into the round window. Posterior wall of the ear canal (P)

Dyskusja

W zdecydowanej większości przypadków implantacji ślimakowej wybiera się tympanotomię tylną i zachyłek nerwu twarowego jako preferowaną metodę wprowadzania elektrody. Po raz pierwszy metoda ta była zastosowana przez House'a [5]. Istnieją również inne, w tym dostęp nadprzewodowy, a główna różnica w stosunku do klasycznego polega na braku wykonania tympanotomii tylnej [4,6–8]. Dostęp nadprzewodowy w chirurgii implantów niektórzy autorzy traktują jako metodę z wyboru, podkreślając przede wszystkim brak ryzyka uszkodzenia nerwu twarowego oraz krótszy czas operacji [6]. Metoda klasyczna z zachyłkiem nerwu twarowego wiąże się z występowaniem

procentu powikłań zbliżonego do uzyskiwanego w metodach alternatywnych [9], istnieją jednak doniesienia o mniejszym bezpieczeństwie metod nadprzewodowych, na co wskazują przypadki wydzielenia się elektrody oraz uszkodzenia błony bębenkowej [10]. Większość autorów, jak również nasz ośrodek, preferuje klasyczny sposób implantacji. Należy przy tym podkreślić, że nie zawsze można wykonać tympanotomię tylną, zwłaszcza w wadach wrodzonych. Sytuacje takie obejmują m.in. przodowanie zatoki esowatej znacznego stopnia oraz niewykształcenie lub hipoplazję wyrostka sutkowego. Chirurg zajmujący się wszczepianiem implantów ślimakowych musi więc szczególnie znać techniki alternatywne.

Zatoka esowata jest naczyniem, które przebiega po wewnętrznej powierzchni części skalistej kości skroniowej, tworząc zagłębienia, stąd jej nazwa [11]. Przodowanie zatoki esowatej ma miejsce w sytuacji, gdy jej ściana wpukła się w kierunku bocznej ściany jamy sutkowej [12]. Położenie takie stwarza podczas operacji otologicznych ryzyko jej uszkodzenia. W skrajnych przypadkach zatoka esowata leży tuż pod pokrywą kostną jamy sutkowej i nie jest od niej oddzielona komórkami sutkowymi. Całkowita aplazja (niewykształcenie) wyrostka sutkowego jest zjawiskiem ekstremalnie rzadkim. Hypoplazja może natomiast towarzyszyć pewnym syndromicznym wadom wrodzonym [13]. Zarówno znaczne przodowanie zatoki esowatej, jak i hypoplazja wyrostka sutkowego mogą znacząco utrudnić lub uniemożliwić wykonanie tympanotomii tylnej. Elektrode należy więc w takiej sytuacji poprowadzić w inny sposób. Wykonuje się to w kanale kostnym o niewielkiej średnicy poprowadzonym w okolicy kolca nadprzewodowego [6,14]. Wymaga to dużej uwagi, ponieważ u pacjentów z wadami wrodzonymi ucha dość częstym zjawiskiem są również nisko schodzące opony środkowego dołu czaszki. Istnieje więc ryzyko ich uszkodzenia. Jak wspomniano, możliwym powikłaniem tej metody jest późniejsza destrukcja przewodu słuchowego zewnętrznego i wydzielanie się elektrody do jego światła oraz uszkodzenie błony bębenkowej [10,11]. Mając to na uwadze, otwór w kości należy wykonać, nie uszkadzając tylnej ściany przewodu słuchowego z odpowiednią odległością od światła przewodu. W przebiegu pooperacyjnym u opisywanych pacjentów nie zaobserwowano wydzielenia się elektrody ani innych powikłań chirurgicznych.

Technicznie niewątpliwie łatwiej jest wprowadzić elektrodę przez kochleostomię niż okienko okrągłe. Według niektórych autorów dostęp do okienka może być trudny, jeśli wybiera się sposób nadprzewodowy [15]. Dodatkowym problemem może być fakt, że w wadach wrodzonych okienko okrągłe może być słabo zaznaczone i hipoplastyczne. W opinii autorów niniejszego opracowania znalezienie okienka okrągłego w większości przypadków wad nie jest trudniejsze niż wykonanie kochleostomii, choć niekiedy wymaga skrupulatnej oceny radiologicznej popartej dobrą znajomością anatomii. Więcej nawet: techniki alternatywne, takie jak nadprzewodowa czy Veria, pozwalają raczej na lepsze uwidocznienie okienka okrągłego niż technika klasyczna [15]. Należy więc zawsze odnajdywać okienko okrągłe, ponieważ dostęp przez nie, po pierwsze, pozwala na zachowanie słuchu i struktury ślimaka, a po drugie – daje pewność wprowadzenia elektrody do schodów bębenka [3]. Potwierdzeniem tego jest wynik badania

HRCT oraz zachowanie resztek słuchowych u pierwszej pacjentki po operacji. Prawidłowe wprowadzenie elektrody do schodów bębienka przez okienko okrągłe wymaga zastosowania dostępu podwójnego – zarówno od tyłu, jaki i od strony przewodu słuchowego zewnętrznego [16]. Dostęp przezprzewodowy wykonywany jest celem uwidocznienia okienka okrągłego, zwykle po sfrezowaniu wargi bocznej zasłaniającej właściwą błonę okienka. Zasadniczy etap operacji, a więc wprowadzanie elektrody czynnej implantu do ucha wewnętrznego, odbywa się po odchyleniu skóry przewodu. Chirurg kontroluje od tyłu kąt i siłę wkładania elektrody, widząc miejsce jej wprowadzania.

Analizując powyższe przypadki, należy stwierdzić, że opisana metoda jest bezpieczną alternatywą, którą należy rozważyć w trudnych przypadkach wad wrodzonych wyrostka. Może być również zastosowana w innych sytuacjach, takich jak np. nieprawidłowości w przebiegu nerwu twarzowego.

Wnioski

W trudnych anatomicznie przypadkach dużego przodowania zatoki esowatej oraz hipoplazji wyrostka sutkowego możliwa jest implantacja do okienka okrągłego bez wykonywania tympanotomii tylnej. Dostęp taki pozwala na zachowanie struktury ślimaka i może odpowiadać założeniom leczenia częściowej głuchoty.

Piśmiennictwo

1. Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A. A new method of partial deafness treatment. *Med Sci Monit*, 2003; 9(4): CS20-24.
2. Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, Anderson I. Partial deafness cochlear implantation in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2007; 71(9): 1407–13; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2007.05.014>.
3. Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, Anderson I. Preservation of low frequency hearing in partial deafness cochlear implantation (PDCI) using the round window surgical approach. *Acta Otolaryngol (Stockh)*, 2007; 127(1): 41–8; <https://doi.org/10.1080/00016480500488917>.
4. Jansen C. [Posterior tympanotomy: access to the middle ear with preservation of the external ear canal]. *Arch Klin Exp Ohren Nasen Kehlkopfheilkd*, 1967; 188(2): 558–9 [in German].
5. House WF. Cochlear implants. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1976; 85 (Suppl. 27): 1–93.
6. Kronenberg J, Migirov L, Dagan T. Suprameatal approach: new surgical approach for cochlear implantation. *J Laryngol Otol*, 2001; 115(4): 283–5; <https://doi.org/10.1258/0022215011907451>.
7. Kiratzidis T. „Veria operation”: cochlear implantation without a mastoidectomy and a posterior tympanotomy A new surgical technique. *Adv Otorhinolaryngol*, 2000; 57: 127–30; <https://doi.org/10.1159/000059218>.
8. Häusler R. Cochlear implantation without mastoidectomy: the pericanal electrode insertion technique. *Acta Otolaryngol (Stockh)*, 2002; 122(7): 715–9; <https://doi.org/10.1080/00016480260349773>.
9. Tange R, Grolman W. Mastoid saving surgical approach (MASSA) and our experiences with a new electrode with softip for cochlear implantation. *J Ind Soc Otol*, 2004; 2: 29–32.
10. El-Anwar MW, ElAassar AS, Foad YA. Non-mastoidectomy cochlear implant approaches: a literature review. *Int Arch Otorhinolaryngol*, 2016; 20(2): 180–4; <https://doi.org/10.1055/s-0035-1558871>.
11. Zernotti ME, Suárez A, Slavutsky V, Nicenboim L, Di Gregorio MF, Soto JA. Comparison of complications by technique used in cochlear implants. *Acta Otorrinolaringol Esp*, 2012; 63(5): 327–31; <https://doi.org/10.1016/j.otorri.2012.01.012>.
12. Bochenek A, Reicher M. *Anatomia człowieka*. Warszawa: PZWL; 2012.
13. Bochenek A, Reicher M. *Anatomia człowieka*. Warszawa: PZWL; 2010.
14. Jahrsdoerfer RA, Aguilar EA, Yeakley JW, Cole RR. Treacher Collins syndrome: an otologic challenge. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1989; 98(10): 807–12; <https://doi.org/10.1177/000348948909801011>.
15. Postelmans JTF, Tange RA, Stokroos RJ, Grolman W. The suprameatal approach: a safe alternative surgical technique for cochlear implantation. *Otol Neurotol*, 2010; 31(2): 196–203; <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3181c29f8b>.
16. Bhavana K, Bharti B, Vishwakarma R. Round window insertion in Veria technique of cochlear implantation: an essential modification. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2019; 71 (Suppl. 2): 1586–91; <https://doi.org/10.1007/s12070-019-01677-z>.