

# Zastosowanie implantu na przewodnictwo kostne u pacjenta z zespołem Treachera Collinsa

## Application of the bone conduction hearing implant in a patient with Treacher Collins syndrome

Natalia Radecka<sup>1C-F</sup>, Katarzyna B. Cywka<sup>2A-CG</sup>, Piotr H. Skarżyński<sup>3,4ABG</sup>

Wkład autorów:

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

<sup>1</sup> Warszawski Uniwersytet Medyczny, Wydział Lekarsko-Stomatologiczny, Warszawa

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

<sup>3</sup> Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Warszawa/Kajetany

<sup>4</sup> Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

### Streszczenie

**Wprowadzenie:** Zespół Treachera Collinsa ma podłoże genetyczne i może być dziedziczny lub powstawać z powodu mutacji *de novo*. Objawy choroby obejmują obszar twarzoczaszki, w tym także uszy. Zmiany i deformacje, głównie w obrębie ucha zewnętrznego i środkowego, mogą prowadzić do występowania niedosłuchu. Istnieje wiele możliwych malformacji, a proggi słyszenia mogą wahać się od normy słuchowej do głębokiego niedosłuchu. Wyniki audiologiczne pacjentów są zwykle charakterystyczne dla niedosłuchu przewodzeniowego, bądź mieszanego, z czego wynikają problemy ze zrozumieniem mowy. Kiedy konwencjonalne aparaty słuchowe nie przynoszą korzyści lub nie można ich zastosować, najkorzystniejszym sposobem leczenia w przypadku tego schorzenia są implanty słuchowe wykorzystujące kostne przewodnictwo dźwięku. Należy do nich między innymi system Bonebridge przeznaczony dla osób dorosłych i dzieci powyżej piątego roku życia z niedosłuchem przewodzeniowym lub mieszanym, u których próg przewodnictwa kostnego wynosi  $\leq 45$  dB HL.

**Opis przypadku:** Pacjent z zespołem Treachera Collinsa, z postępującym od dzieciństwa niedosłuchem, korzystał z klasycznych aparatów na przewodnictwo powietrzne, lecz nie uzyskał z nich oczekiwanej korzyści słuchowej – brak rozumienia mowy. Z tego powodu, a także z powodu nawracających wycieków z uszu zastosowano implant wykorzystujący przewodnictwo kostne – Bonebridge.

**Wnioski:** Wyniki wykazały znacząco poprawę słuchu i rozumienia mowy po zastosowaniu systemu Bonebridge. Wiele wcześniejszych badań prezentuje podobne efekty implantacji.

**Słowa kluczowe:** zespół Treachera Collinsa • implant kostny • Bonebridge • niedosłuch przewodzeniowy • niedosłuch mieszany

### Abstract

**Introduction:** Treacher Collins syndrome can be genetic or occur spontaneously. Symptoms of the disease cover the craniofacial area, including the ears. Changes and deformities, mainly in the outer and middle ear, can lead to hearing loss. There are many possibilities for malformation, and hearing thresholds can range from normal hearing to profound hearing loss. Patients usually present with audiological results characteristic of conductive or mixed hearing loss, which results in problems with understanding speech. Bone conduction hearing implants are the most beneficial treatment for this condition when conventional hearing aids are ineffective or cannot be used. These include the Bonebridge system for adults and children over 5 years of age with conductive or mixed hearing loss with a bone conduction threshold  $\leq 45$  dB HL.

**Autor korespondencyjny:** Natalia Radecka, Wydział Lekarsko-Stomatologiczny, Warszawski Uniwersytet Medyczny, ul. Żwirki i Wigury 61, 02-109, Warszawa; email: natalkaradecka@gmail.com

**Case report:** A patient with Treacher Collins syndrome and progressive hearing loss since childhood used classic air conduction hearing aids, but did not obtain the expected hearing benefit from them. In addition, there was a lack of speech comprehension. A bone conduction implant Bonebridge was used, due to chronic otorrhea.

**Conclusions:** The results showed a significant improvement in hearing and speech understanding after using the Bonebridge system. Many previous studies show similar effects of implantation.

**Key words:** Treacher Collins syndrome • bone implant • Bonebridge • conductive hearing loss • mixed hearing loss

## Wykaz skrótów

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Odpowiednik w języku polskim
ABR	auditory brainstem response	śluchowe potencjały wywołane pnia mózgu
AC	air conduction threshold	przewodnictwo powietrzne
APHAB	<i>Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit</i>	kwestionariusz APHAB
BC-FTM	bone conductive floating mass transducer	przetwornik BC-FTM
BIAP	Bureau International d' Audiophonologie	Międzynarodowe Biuro Audiofonologii
BTE	behind the ear	zauszny
FFA	free field audiometry	audiometria w polu swobodnym
HL	hearing level	próg słyszenia
MR	magnetic resonance (imaging)	rezonans magnetyczny
PTA	pure-tone audiometry	audiometria tonalna
SDT	speech detection threshold	próg wykrywania mowy
SNR	signal to noise ratio	stosunek sygnału do szumu
SRT	speech reception threshold	próg rozumienia mowy
TCS	Treacher Collins syndrome	zespół Treachera Collinsa
TK	tomografia komputerowa	–

## Wprowadzenie

### Zespół Treachera Collinsa

Zespół Treachera Collinsa (ang. *Treacher Collins syndrome*, TCS) to rzadka anomalia rozwojowa tkanek miękkich i kostnych twarzy [1–5]. Częstość jej występowania szacuje się na 1/50 000 urodzeń [1–11]. Około 60% przypadków to mutacje *de novo*, czyli spontaniczne, a 40% ma podłoże rodzinne. Dziedziczenie autosomalne dominujące odpowiada za większość przypadków TCS na świecie [1–11]. Zaburzenie powoduje niewłaściwe różnicowanie się pierwszego i drugiego łuku skrzelowego w stadium zarodkowym z powodu mutacji jednego z trzech genów *POLRIC*, *POLRID*, a głównie *TCOF1* [3–6]. W konsekwencji pojawiają się deformacje w obrębie żuchwy, jamy ustnej, oczu, nosa czy uszu [3,5,6,7,9,11]. Zespół Treachera Collinsa charakteryzuje się obustronnie symetrycznymi nieprawidłowościami twarzoczaszki [6–11]. Do najczęstszych cech choroby należą:

- hipoplazja kości jarzmowych;
- hipoplazja żuchwy/ mikrognacja/ retrogenia;
- szpary powiekowe skośne ku dołowi;
- niedosłuch przewodzeniowy [1–3,6,8,9,11].

Niepożądane zmiany w budowie i funkcjonowaniu narządu słuchu wykrywa się u znacznej części pacjentów.

Modyfikacje najczęściej obejmują ucho zewnętrzne i środkowe, rzadziej wewnętrzne. Małżowiny uszne zwykle nie mają odpowiedniego kształtu, występują ubytki w ich budowie (mikrocja) lub całkowity brak (anocja). Towarzystwującym symptomem jest zwężony lub nawet zupełnie zrośnięty (atrezja) przewód słuchowy zewnętrzny. Natomiast w uchu środkowym mogą pojawić się takie zmiany jak: niepełne wykształcenie jamy bębenkowej, malformacje lub znieruchomienie kosteczek słuchowych, niedorozwój okienka okrągłego ślimaka, niekiedy całkowity zanik ucha środkowego. Skutkiem tych nieprawidłowości jest niedosłuch przewodzeniowy lub mieszany, choć ten pierwszy występuje znacznie częściej [1–3,5–11]. Jest to zaburzenie procesu słyszenia na drodze przewodnictwa powietrznego z powodu nieprawidłowego przenoszenia dźwięku z ucha zewnętrznego, przez przewód słuchowy zewnętrzny – do ślimaka [2–12]. Zaburzenia w rozwoju błędniczka kostnego i błoniastego ślimaka (aplazja lub hipoplazja) również powodują problemy związane ze słuchem, ponadto mogą wywoływać zaburzenia równowagi i zawroty głowy. Skutkiem nieleczzonego niedosłuchu mogą być zaburzenia percepcji słuchowej [6] oraz opóźnienia związane z rozwojem mowy [3–6]. W celu diagnozowania TCS przeprowadza się ocenę i analizę historii choroby [6] oraz badania radiologiczne [2,4–6,8] genetyczne i ultrasonograficzne [5,6,9,10,11]. Ponadto pacjenci powinni przejść kompleksowe badanie audiologiczne w celu wykrycia

lub wykluczenia ubytku słuchu, jakim jest zwykle niedosłuch przewodzeniowy [2] będący konsekwencją różnych malformacji ucha zewnętrznego i środkowego. Tok postępowania w takim przypadku składa się z następujących procedur:

1. Wywiad odnośnie wrodzonych wad uszu w rodzinie.
2. Ocena stopnia malformacji małżowin usznych i atrezji przewodu słuchowego zewnętrznego.
3. Badania behawioralne oceniające reagowanie na bodziec akustyczny.
4. Badania subiektywne obejmujące: audiometrię tonalną (ang. *pure-tone audiometry*, PTA) – od 5 roku życia, jeżeli dziecko potrafi współpracować – w celu ustalenia rodzaju niedosłuchu na podstawie progów słyszenia przewodnictwa powietrznego i kostnego; audiometrię słowną (ang. *speech audiometry*) określającą procentowo poziom rozumienia mowy.
5. Badanie obiektywne – słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu (ang. *auditory brainstem response*, ABR) określające rodzaj niedosłuchu w przypadku niedostatecznego wieku pacjenta lub braku współdziałania z diagnostą.
6. Badania obrazowe – ważne w przypadku rekonstrukcji małżowin usznych i wszczepienia implantów słuchowych, ponieważ tomografia komputerowa (TK) czy rezonans magnetyczny (RM) dostarczają informacji na temat budowy anatomicznej czaszki i przewodu słuchowego zewnętrznego oraz poziomu deformacji ucha środkowego i wewnętrznego [6].

Każdy przypadek wymaga kompleksowego pakietu badań i pomocy ze strony interdyscyplinarnego personelu medycznego [3,5–7,9,11]. Zespół Treachera Collinsa jest nieuleczalnym schorzeniem, nie można mu zapobiec, ale po zdiagnozowaniu go możliwe są zabiegi łagodzące objawy, poprawiające jakość funkcjonowania oraz wygląd [2], a niekiedy nawet ratujące życie [7]. Jest to zwykle wieloetapowe leczenie operacyjne, którego przebieg uzależniony jest od wieku i rozwoju pacjenta, jego ogólnego stanu zdrowia oraz stopnia deformacji [2,6]. W proces leczenia powinien być zaangażowany szeroko wykwalifikowany zespół specjalistów [2,5]. Słuch ma podstawowe znaczenie w rozwoju mowy, dlatego ważne jest jak najwcześniejsze podjęcie leczenia [1,2]. Rekonstrukcja małżowiny usznej i przewodu słuchowego zewnętrznego powinny poprzedzać odbudowę ucha środkowego [5,7,11]. Zabiegi te powinny być przeprowadzone w wieku od 5 do 10 roku życia [5,6], choć zwykle realizuje się je około 6 roku życia [7,9]. Przed przystąpieniem do operacji należy wziąć pod uwagę korzyści, jakie pacjent uzyska po rekonstrukcji przewodu słuchowego i ucha środkowego. W efekcie próg przewodnictwa powietrznego powinien wynosić poniżej 30 dB HL (ang. *hearing level*, HL). Do warunków zakwalifikowania do zabiegu należą także: nieznaczny zakres malformacji kosteczek słuchowych, jama bębenkowa bez poważnych zmian, prawidłowa lokalizacja stawu skroniowo-żuchwowego i nerwu twarzewego. Zmiany dotyczące małżowin usznych mogą pojawiać się jednostronnie lub symetrycznie – po obu stronach. Rekonstrukcja przewodu słuchowego zewnętrznego i ucha środkowego zwykle pozostawia resztkowy ubytek słuchu wymagający dodatkowej formy wzmocnienia. Wyniki rekonstrukcji pod względem estetycznym i słuchowym

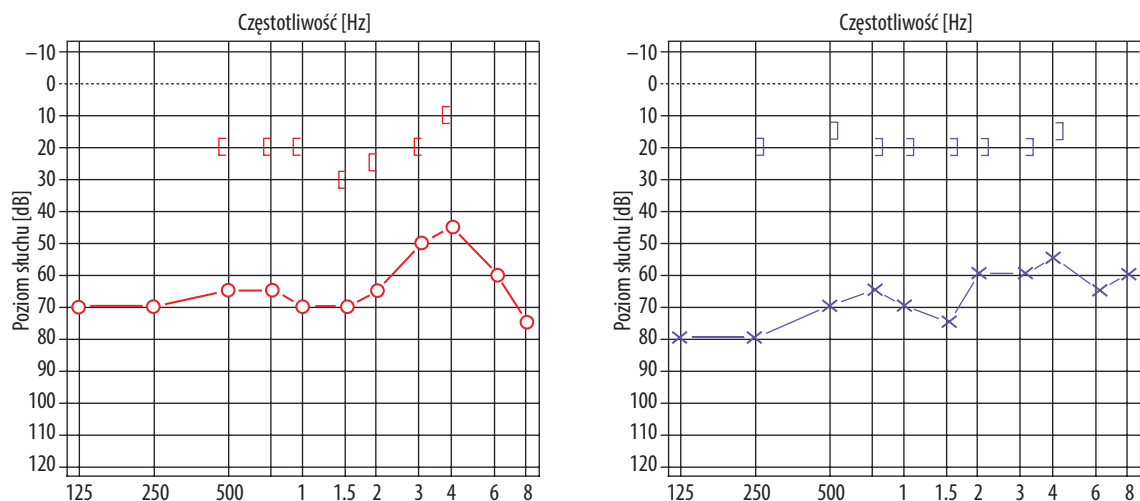
są zazwyczaj zadowalające [2,6], jednak czasochłonne – wymagają postępowania etapowego i długiego procesu rehabilitacji [6]. Z tego powodu implanty słuchowe są coraz częściej wybierane przez osoby zmagające się z wrodzonymi wadami ucha zewnętrznego i środkowego, także przez pacjentów z zespołem Treachera Collinsa [6,7,9]. Aby zakwalifikować chorego do zabiegu wszczepienia implantu, należy przeanalizować jego uwarunkowania anatomiczne, audiologiczne i psychologiczne. Zaleca się możliwie szybką implantację, ponieważ w porównaniu do szeregu zabiegów rekonstrukcyjnych systemu wszczepialne gwarantują lepsze efekty słuchowe, większe wzmocnienie dźwięków, a ponadto istnieje mniejsze ryzyko powikłań pooperacyjnych [6]. Możliwie najwcześniejsze leczenie niedosłuchu pomoże dziecku w efektywniejszym opanowaniu mowy i szybszym wdrożeniu terapii logopedycznej [2].

### Implant wykorzystujący kostne przewodnictwo dźwięków – Bonebridge

System Bonebridge firmy Med-El pierwszy raz zastosowano w 2011 roku, a od 2012 roku znajduje się w powszechnym zastosowaniu [13–25]. Jest niepenetrującym skórę systemem wykorzystującym kostne przewodnictwo dźwięków z aktywnym implantem [13–17,19,20,22,23,26–29]. Mechanizm jego działania jest podobny do innych systemów implantów kostnych. Polega na odbiorze dźwięku przez zewnętrzny procesor, a następnie przetworzeniu go na sygnał transmitowany przez skórę do wszczepionego implantu. Implant natomiast zamienia otrzymany sygnał na drgania mechaniczne i przekazuje je przez kość skroniową do ucha wewnętrznego [14–19,22,26,36]. W przypadku systemów, w których przetwornik drgający należy do elementów części wewnętrznej, transmisja odbywa się na drodze radiowej – sygnały wysyłane przez cewkę nadawczą w procesorze. Natomiast odbieranie następuje przez cewkę implantu. Gdy przetwornik umiejscowiony jest podskórnym, mówimy o implancie aktywnym, a jeśli znajduje się w zewnętrznym procesorze dźwięku – o implancie pasywnym [13,14,26,27].

Wewnętrzna część systemu Bonebridge (implant) zbudowana jest z następujących elementów: magnesu, cewki odbiorczej, demodulatora przetwarzającego dźwięki, przewodu [13,14,16,18,21,27] oraz przetwornika BC-FTM (ang. *bone conductive floating mass transducer*) generującego drgania mechaniczne [13–16,18–23,27,30–32]. Obecnie istnieją dwie generacje systemu Bonebridge: BCI 601 oraz nowsza – BCI 602, która wyróżnia się mniejszym rozmiarem przetwornika [14,15,17,21,23,27,30,32,33]. Część zewnętrzna, czyli procesor dźwięku – SAMBA 2 [17,32,39] – zbudowana jest z: mikrofonów, baterii zasilającej, magnesu i cewki nadawczej umożliwiającej przekazywanie sygnału do implantu [13–15,18,21]. Procesor to zaawansowane technologicznie urządzenie, które umożliwia łatwiejsze słyszenie dzięki automatycznej adaptacji dźwięku [23]. Utrzymywany jest w odpowiednim miejscu na głowie dzięki przyciąganiu się wewnętrznego i zewnętrznego magnesu [27]. Urządzenie jest zasilane baterią cynkowo-powietrzną numer 675 o pojemności 600 mA [23,30,35].

Elementy wewnętrzne urządzenia wszczepia się chirurgicznie w okolicy zausznej. Po wywierceniu w kości



**Rycina 1.** Wyniki audiometrii tonalnej (opracowanie własne)  
**Figure 1.** Result of pure-tone audiometry (own elaboration)

odpowiednio głębokiej łoży przetwornik BC-FTM przytwierdza się dwoma śrubami tytanowymi, które podlegają procesowi osteointegracji. Zabieg ten wykonuje się w kości w okolicy wyrostka sutkowego lub bezpośrednio za nim. Pozostała część urządzenia umieszczana jest podokostnowo na kości [13]. Pacjenci, u których grubość tkanki kostnej w kości skroniowej nie pozwala na bezpieczną implantację części wewnętrznej urządzenia, mogą nie zostać zakwalifikowani do zabiegu. Operacja u takich osób czasem może stwarzać zagrożenie odsłonięcia opon mózgowych lub zatoki esowatej, dlatego w niektórych przypadkach jako rozwiązanie stosuje się specjalne podkładki BC-Lift. Dzięki podkładkom ogranicza się kontakt implantu ze strukturami opon mózgowych i zatoki esowatej, ponieważ umożliwiają one płytsze ułożenie części wewnętrznej implantu w kości [16,19,21,22,27]. Przed wszczęciem systemu Bonebridge bezwzględnie należy wykonać badanie tomografii komputerowej kości skroniowej. Na uzyskane obrazy radiologiczne należy nanieść wzór części wewnętrznej systemu, aby ocenić możliwości zastosowania implantu w danym przypadku klinicznym oraz przewidzieć możliwe komplikacje śródoperacyjne [16,18,19,21,22,27,36].

Kryteria audiologiczne kwalifikujące pacjenta do zastosowania systemu Bonebridge są takie same jak w przypadku innych wcześniej wymienionych implantów kostnych:

- niedosłuch przewodzeniowy lub mieszany o progu kostnym  $\leq 45$  dB HL;
- jednostronna głuchota;
- wady wrodzone ucha środkowego i zewnętrznego;
- przewlekłe wysiękowe zapalenia ucha;
- brak korzyści z konwencjonalnych protez [15–19,21,22,27,28,31,32].

Rozwiązanie to przeznaczone jest dla dorosłych i dzieci powyżej piątego roku życia [13–19,21,22,26,32].

Ogromną zaletą systemu Bonebridge jest niska częstość występowania powikłań pooperacyjnych. Odsetek reakcji

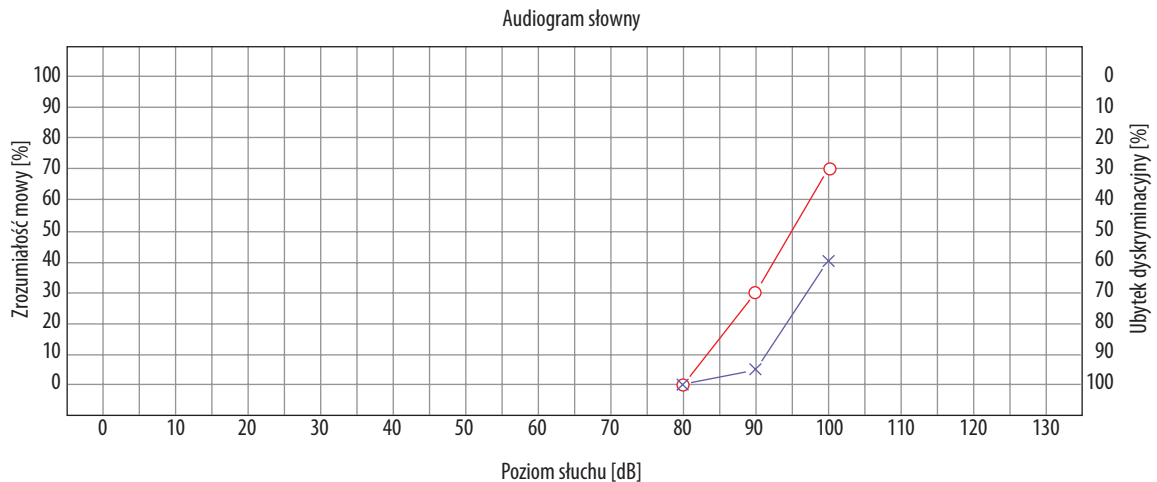
skórnych jest znacznie niższy niż w przypadku urządzeń penetrujących skórę [15,18,20,22,28].

### Opis przypadku

Pacjent w wieku 51 lat ze zdiagnozowanym zespołem Treachera Collinsa, wraz z postępującym od dzieciństwa niedosłuchem, korzystał z klasycznych aparatów na przewodnictwo powietrzne, lecz nie uzyskał z nich oczekiwanej korzyści słuchowej. Ponadto występował brak rozumienia mowy. Przyczyną braku efektów były ograniczone możliwości do korzystania z konwencjonalnych aparatów BTE (ang. *behind the ear*), a mianowicie częste infekcje ucha. Z tego względu w 2021 roku, po przeprowadzeniu pełnej diagnostyki, pacjent został zakwalifikowany do operacji wszczęcia implantu wykorzystującego kostne przewodnictwo dźwięków. Implant Bonebridge firmy Med-El został zastosowany do ucha prawego.

### Wyniki badań pacjenta

Podczas kwalifikacji do wszczęcia implantu przeprowadzono badania audiologiczne oceniające ubytek słuchu badanego. Na **rycynie 1** pokazano wynik badania audiometrii tonalnej, który wskazuje na niedosłuch mieszany w uchu prawym (kolor czerwony) oraz niedosłuch przewodzeniowy w uchu lewym (kolor niebieski). W obojgu uszach można stwierdzić podwyższenie progu słyszenia przewodnictwa powietrznego, szczególnie w zakresie niskich częstotliwości. Wykres krzywej przewodnictwa kostnego ucha lewego wskazuje na normę słuchową, lecz przewodnictwo kostne ucha prawego ma nieco podwyższone progi słyszenia dla częstotliwości 1500 Hz i 2000 Hz. Zarówno w prawym, jak i lewym uchu występuje charakterystyczna szczelina powietrzno-kostna, czyli tzw. rezerwa ślimakowa. Średnia wartość progu słyszenia dla czterech częstotliwości (500, 1000, 2000 i 4000 Hz) w uchu prawym wynosiła 61,25 dB HL (~61 dB HL), a w uchu lewym 63,75 dB HL (~64 dB HL). Zatem według skali BIAP (fr. *Bureau International d'Audiophonologie*) niedosłuch w obojgu uszach jest kwalifikowany do stopnia umiarkowanego.



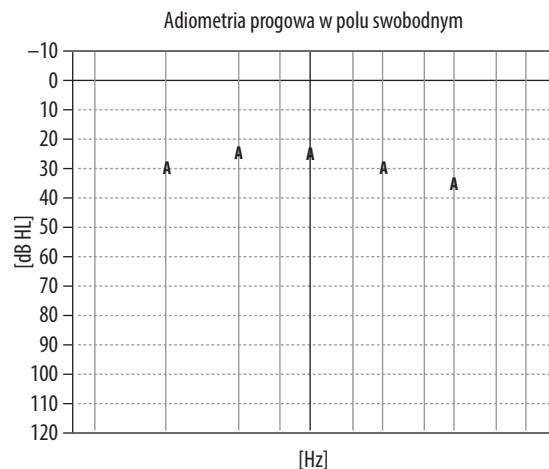
**Rycina 2.** Wyniki audiometrii słownej (opracowanie własne)  
**Figure 2.** The result of speech audiometry (own elaboration)

Wynik audiometrii słownej przedstawiony na **rycynie 2**. Potwierdza on wcześniej wspomniane problemy z rozumieniem mowy. Pacjent nie osiąga 100% zrozumiałości mowy. W uchu prawym (kolor czerwony) maksymalny odsetek poprawnie zrozumianych elementów testowych wynosi 70% dla poziomu natężenia dźwięku 100 dB, a w uchu lewym (kolor niebieski) – 40% również dla 100 dB. W obojgu uszach próg wykrywania mowy (ang. *speech detection threshold*, SDT) wynosi 80 dB HL. Z kolei próg rozumienia mowy (ang. *speech reception threshold*, SRT) dla ucha prawego wynosi 95 dB, natomiast w przypadku ucha lewego pacjent nie osiąga wymaganych 50% rozumienia słów. Krzywe dyskryminacji słuchowej obojga uszu są przesunięte w prawą stronę względem krzywej wzorcowej.

Pacjent przed zabiegiem wszczęcia implantu wypełnił kwestionariusz APHAB (ang. *Abbreviated Profile of Hearing Aid Benefit*), w którym ocenił swój słuch oraz dotychczasowe problemy związane z niedosłuchem. Odpowiedzi wskazują, że największy kłopot sprawiały pacjentowi sytuacje komunikacyjne, gdy udział w konwersacji brały też inne osoby lub gdy pojawiały się jakieś zakłócenia z otoczenia. Z powodu braku rozumienia wypowiedzi, badany wskazał, że prawie zawsze musiał prosić o powtórzenie. Słyszenie w miejscach publicznych sprawiało mu prawie zawsze bardzo duże kłopoty. Natomiast wszelkie hałasy lub odgłosy dnia codziennego nie przeszkadzały pacjentowi, ponieważ nie zwracał na nie uwagi.

### Ocena korzyści po zastosowaniu implantu Bonebridge

Po 6 miesiącach od aktywacji procesora dźwięku wykonano audiometrię w polu swobodnym (ang. *free field audiometry*, FFA). Badanie było przeprowadzone z założonym i odpowiednio dopasowanym procesorem dźwięku. **Rycina 3** przedstawia próg przewodnictwa powietrznego ucha prawego z implantem, który to próg został wyznaczony w badaniu FFA.



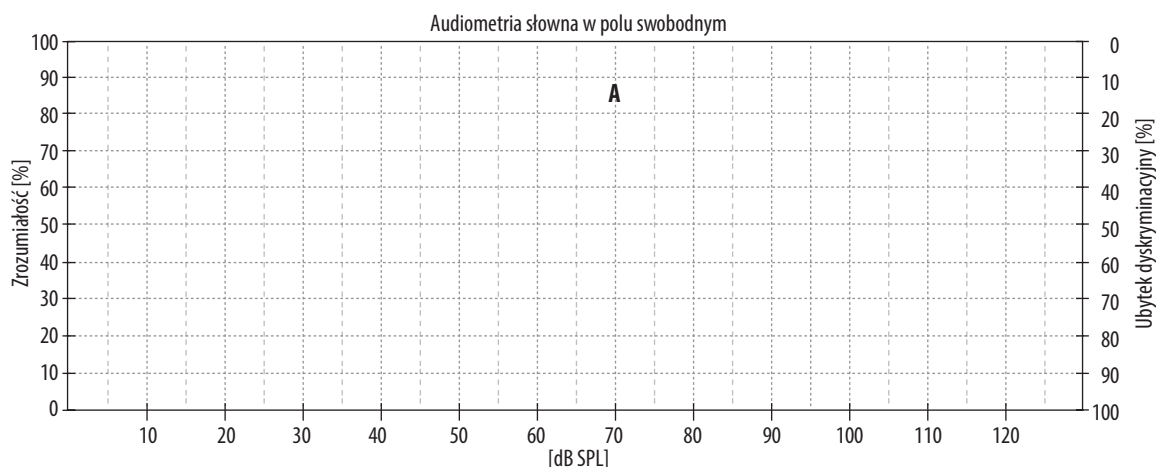
**Rycina 3.** Wyniki audiometrii tonalnej w polu swobodnym. A – próg przewodnictwa powietrznego ucha prawego z zastosowanym implantem Bonebridge, ucho lewe maskowane (opracowanie własne)

**Figure 3.** The result of the tone audiometry test in the free field. A – air conduction threshold of the right ear with the Bonebridge implant, masked left ear (own elaboration)

Ponadto wykonano audiometrię słowną również w polu swobodnym z maskowaniem lewego ucha pacjenta. Wyniki badania ucha prawego z implantem wykazały, że po implantacji maksymalny odsetek poprawnie zrozumianych elementów testowych wynosi 85% dla poziomu natężenia sygnału mowy 70 dB (**rycina 4**). Warto podkreślić, że dzięki zastosowaniu implantu wynik ten – w porównaniu do wyników przed zabiegiem – był ponad dwukrotnie większy i osiągnięty dla poziomu natężenia o 30 dB niższego.

Do oceny progów odbioru mowy w hałasie wykorzystano *Polski Test Zdaniowy typu Martix* (PTZ-M). Wynikiem badania jest SRT wyrażony w dB SNR (ang. *signal to noise ratio*, stosunek sygnału do szumu). Pacjent





**Rycina 4.** Wyniki audiometrii słownej w polu swobodnym dla ucha prawego z implantem Bonebridge, ucho lewe maskowane (opracowanie własne)

**Figure 4.** The result of the speech audiometry test in a free field for the right ear with the Bonebridge implant, the left masked ear (own elaboration)

podczas tego testu uzyskał następujące wyniki: bez urządzenia Bonebridge SRT = +13,5 dB SNR, a w implancie Bonebridge ucho prawe SRT = -1,2 dB SNR.

Dodatkowo pacjent ocenił ponownie swoje wrażenia i problemy słuchowe w kwestionariuszu APHAB po 6 miesiącach od czasu implantacji. Odpowiedzi wskazują na poprawę jakości komunikacji. Zwyczajna rozmowa nie sprawiała pacjentowi kłopotu, bardzo rzadko prosił o powtórzenie wypowiedzi. Rozmowę w większym gronie, w miejscu publicznym lub podczas zakłóceń otoczenia ocenił nieco gorzej, ale wciąż na zadowalającym poziomie. Hałasy i odgłosy dnia codziennego dalej nie przeszkadzały pacjentowi w funkcjonowaniu, co świadczy o prawidłowej pracy zastosowanego systemu Bonebridge.

## Dyskusja

W publikacji Cywki i wsp. [15], dotyczącej zastosowania implantów wykorzystujących kostne przewodnictwo dźwięku, opisano grupę 22 pacjentów z przewodzeniowym lub mieszanym ubytkiem słuchu, u których wykonano jednostronną implantację. Celem badania była ocena subiektywnych i obiektywnych korzyści użytkowników implantów. Próg przewodnictwa powietrznego, wyznaczonego w badaniu audiometrii tonalnej wykonanej przed implantacją, wahał się od 46,3 dB HL do 88,8 dB HL. Zatem średni próg AC (ang. *air conduction threshold*) wynosił 65,7 dB HL [15] i jest to wartość zbliżona do progu wyznaczonego u przedstawionego w pracy pacjenta, ponieważ próg ten w uchu prawym (kwalifikowanym do implantacji) wynosił 61,25 dB HL, a w uchu lewym – 63,75 dB HL. Według Cywki i wsp. [15] średni próg słyszenia wyznaczony w polu swobodnym po 6 miesiącach od aktywacji implantu wynosił 35,9 dB HL, a przyrost funkcjonalny uzyskany po implantacji – w porównaniu do czasu przed zabiegiem – wyniósł 28,8 dB HL. Natomiast u opisywanego w pracy pacjenta próg uzyskany podczas badania w polu swobodnym był lepszy i wynosił 28,75 dB HL. Przyrost

funkcjonalny, jaki uzyskano, był równy 32,5 dB HL, co daje porównywalny wynik do uzyskanego przez Cywkę i wsp.

W innej pracy Cywki i wsp. [23] oceniano m.in. skuteczność systemu Bonebridge w grupie 42 pacjentów powyżej 18 roku życia. Średni wynik rozpoznawania mowy przed implantacją (bez wspomaganie) wyniósł 15,7% przy natężeniu dźwięku 65 dB SPL. Po 6 miesiącach od zabiegu wszczępienia implantu uzyskano wynik 86,8% – dla 65 dB SPL. U naszego pacjenta przed zastosowaniem protezy procent poprawnie zrozumianych słów wyniósł 0%, zarówno dla poziomu natężenia dźwięku 65 dB SPL jak i 70 dB SPL. Istotną poprawę prezentuje wynik badania w polu swobodnym, otrzymany 6 miesięcy po aktywacji implantu. Wyniósł on dokładnie 85% dla 70 dB SPL. Jest on zatem zbliżony do tego, który przedstawiono w pracy Cywki i wsp. [23].

Po upływie 6 miesięcy od implantacji u prezentowanego pacjenta wykonano także test typu Matrix w celu oceny progów SRT. Bez założonego zewnętrznego procesora na ucho prawe (bez wspomaganie) uzyskano wynik SRT = +13,5 dB SNR. Wynik uzyskany ze wspomaganie wyniósł -1,2 dB SNR. W badaniu prowadzonym przez Skarżyńskiego i wsp. [19] na grupie 21 pacjentów, w celu określenia jakości życia osób po wszczępieniu implantu Bonebridge, progi odbioru mowy w hałasie w czasie 6 miesięcy spadły z +11,54 dB SNR przed operacją do 0,28 dB SNR. Pooperacyjny efekt jest więc podobny do uzyskanego u przedstawianego pacjenta.

Inne badanie Skarżyńskiego i wsp. [37] objęło 16 dorosłych pacjentów, po operacji perlaka przewlekłego i rekonstrukcji tylnej ściany przewodu słuchowego zewnętrznego, zakwalifikowanych do wszczępienia implantu kostnego Bonebridge. Po implantacji oceniali oni korzyści słuchowe za pomocą kwestionariusza APHAB. Ich wyniki, a także wyniki badań u prezentowanego pacjenta wykazały, że słuch po implantacji znacznie się poprawił [37].

Przed zabiegiem największy problem dla naszego pacjenta stanowiły sytuacje komunikacyjne, gdy udział w konwersacji brało więcej osób lub gdy pojawiały się zakłócenia z otoczenia. Istotną zmianę uzyskano w podskali: *Komunikacja w ciszy* i *Komunikacja w szumie*. Nieco mniejsze zmiany uzyskano w podskali *Komunikacja w warunkach pogłosu*. Natomiast w podskali *Stopień akceptacji nieprzyjemnych dźwięków* nie stwierdzono znaczących różnic pomiędzy odpowiedziami udzielonymi przed implantacją i po zabiegu. Takie same wnioski można wyciągnąć na podstawie badania Skarżyńskiego i wsp. [37].

## Wnioski

Celem niniejszej pracy była ocena korzyści słuchowych po zastosowaniu implantu słuchowego wykorzystującego

kostne przewodnictwo dźwięków u pacjenta z zespołem Treachera Collinsa. Implantację z zastosowaniem systemu Bonebridge można uznać za bezpieczną i przede wszystkim skuteczną, na co wskazuje subiektywna ocena pacjenta oraz jego wyniki badań zestawione z wcześniej opisanymi badaniami, w których uzyskano podobne efekty implantacji. Skuteczność protezy jest na wysokim poziomie, ponieważ system wzmacnia słyszenie dźwięków i poprawia rozumienie mowy, o czym świadczą wyniki badań i kwestionariuszy dotyczące korzyści uzyskanych po implantacji. Implant Bonebridge poprawia słuch i rozumienie mowy nawet w niekorzystnych warunkach akustycznych oraz wpływa korzystnie na jakość życia pacjentów i ich codzienne funkcjonowanie. Dodatkową zaletą zastosowania implantu Bonebridge jest fakt, że ryzyko wystąpienia powikłań pooperacyjnych jest niskie.

## Piśmiennictwo

- Chung JY, Cangialosi TJ, Eising SB. Treacher Collins syndrome: a case study. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*, 2014; 146(5): 665–72; <https://doi.org/10.1016/j.ajodo.2014.06.019>.
- McElrath AD, Winters R. Mandibulofacial dysostosis, 2023; <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32965901/> [dostęp: 31.01.2023].
- Marszałek-Kruk BA, Wójcicki P, Dowgierd P, Śmigiel R. Treacher Collins syndrome: genetics, clinical features and management. *Genes*, 2021; 12(9): 1–12; <https://doi.org/10.3390/genes12091392>.
- Kot M, Lewandowska M, Kruk-Jeromin J. Rodzinne występowanie zespołu Treachera Collinsa – opis 6 rodzin. *Pediatr Med Rodz*, 2009; 5(1): 60–5.
- Christopher C, Chang MD, Steinbacher DM. Treacher Collins Syndrome. *Semin Plast Surg*, 2012; 26(2): 83–90; <https://doi.org/10.1055/s-0032-1320066>.
- Ratajczak A, Skarżyński PH, Ratuszniak A. Zespół Treachera Collinsa – przegląd piśmiennictwa. *Now Audiofonol*, 2019; 8(2): 26–34; <http://dx.doi.org/10.17431/1003287>.
- Mączka G, Szeląg J. Zespół Treachera Collinsa – przegląd piśmiennictwa. *Dent Med Probl*, 2009; 46(3): 337–41.
- Mittman DL, Rodman OG. Mandibulofacial dystosis (Treacher Collins syndrome): a case report. *J Natl Med Assoc*, 1992; 84(12): 1051–4.
- Trainor PA, Dixon J, Dixon MJ. Treacher Collins syndrome: etiology, pathogenesis and prevention. *Eur J Hum Genet*, 2009; 17(3): 275–83; <https://doi.org/10.1038/ejhg.2008.221>.
- Dixon MJ. Treacher Collins syndrome. *Hum Mol Genet*, 1996; 5: 1391–6; [https://doi.org/10.1093/hmg/5.supplement\\_1.1391](https://doi.org/10.1093/hmg/5.supplement_1.1391).
- Huston Katsanis S, Wang Jabs E. Treacher Collins Syndrome, 2020; <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20301704/> [dostęp: 27.12.2022].
- Obrębowski A. Fizjologia i patologia słuchu. W: Protetyka Słuchu. Hojan E (red.). Poznań: Wydawnictwo Naukowe UAM, 2017; s. 11–33.
- Ratuszniak A, Mrówka M. Implanty kostne. W: Protetyka słuchu. Hojan E (red.). Poznań: Wydawnictwo Naukowe UAM, 2017; s.767–88.
- Carnevale C, Morales Olavarria C, Til Pérez G, Sarria Echegaray P. Bonebridge® bone conduction implant. Hearing outcomes and quality of life in patients with conductive/mixed hearing loss. *Eur Arch of Otorhinolaryngol*, 2023; 280: 1611–9; <https://doi.org/10.1007/s00405-022-07631-0>.
- Cywka KB, Skarżyński H, Król B, Skarżyński PH. The Bonebridge BCI 602 active transcutaneous bone conduction implant in children: objective and subjective benefits. *J Clin Med*, 2021; 10(24): 1–14; <https://doi.org/10.3390/jcm10245916>.
- Sprinzel GM, Wolf-Magele A. The Bonebridge bone conduction hearing implant: indication criteria, surgery and a systematic review of the literature. *Clin Otolaryngol*, 2016; 41(2): 131–43; <https://doi.org/10.1111/coa.12484>.
- Rusinowska B. Patogeneza i przegląd najnowszych metod leczenia wrodzonej atrezji przewodu słuchowego zewnętrznego u dzieci. *Now Audiofonol*, 2022; 11(2): 44–51; <https://doi.org/10.17431/11.2.2>.
- Zernotti ME, Sarasty AB. Active bone conduction prosthesis: Bonebridge. *Int Arch Otorhinolaryngol*, 2015; 19(4): 343–8; <https://doi.org/10.1055/s-0035-1564329>.
- Skarżyński PH, Ratuszniak A, Król B, Kozieł M, Osińska K, Cywka KB i wsp. The Bonebridge in adults with mixed and conductive hearing loss: audiological and quality of life outcomes. *Audiol Neurotol*, 2019; 24(2): 90–9; <https://doi.org/10.1159/000499363>.
- Hassepas F, Bulla S, Aschendorff A, Maier W, Traser L, Steinmetz C, Wesarg T, Arndt S. The Bonebridge as a transcutaneous bone conduction hearing system: preliminary surgical and audiological results in children and adolescents. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2015; 272(9): 2235–41; <https://doi.org/10.1007/s00405-014-3137-9>.
- Skarżyński H, Szkiełkowska A, Olszewski Ł, Mrówka M, Porowski M, Fabijańska A, Skarżyński PH. Program stosowania implantów ucha środkowego i implantów zakotwiczonych w kości skroniowej na przewodnictwo kostne w leczeniu zaburzeń słuchu. *Now Audiofonol*, 2015; 4(1): 9–23; <https://doi.org/10.17431/894215>.
- Ratuszniak A, Skarżyński PH, Gos E, Skarżyński H. The Bonebridge implant in older children and adolescents with mixed or conductive hearing loss: audiological outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2019; 118: 97–102; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.12.026>.
- Cywka KB, Skarżyński PH, Król B, Hatzopoulos S, Skarżyński H. Evaluation of the Bonebridge BCI 602 active bone conduction implant in adults: efficacy and stability of audiological, surgical, and functional outcomes. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2022; 279: 3525–34; <https://doi.org/10.1007/s00405-022-07265-2>.

24. Güldner C, Heinrichs J, Weiß R, Zimmermann AP, Dassinger B, Bien S i wsp. Visualisation of the Bonebridge by means of CT and CBCT. *Eur J Med Res*, 2013; 18(1): 1–6; <https://doi.org/10.1186%2F2047-783X-18-30>.
25. Ratuszniak A, Skarżyński PH, Gos E, Skarżyński H. Self-rated benefits of auditory performance after Bonebridge implantation in patients with conductive or mixed hearing loss, or single-sided deafness. *Life*, 2022; 12(2): 1–12; <https://doi.org/10.3390/life12020137>; <http://dx.doi.org/10.17431/9.1.6>.
26. Ratuszniak A, Mrówka M, Skarżyński PH, Skarżyński H. Urządzenia wszczepialne na przewodnictwo kostne – zasada działania oraz wskazania. *Now Audiofonol*, 2017; 6(3): 29–34; <http://dx.doi.org/10.17431/1002721>.
27. Ellsperman SE, Nairn EM, Stucken EZ. Review of bone conduction hearing devices. *Audiol Res*, 2021; 11(2): 207–19; <https://doi.org/10.3390/audiolres11020019>.
28. Amin N, Soulby AJ, Borsetto D, Pai I. Longitudinal economic analysis of Bonebridge 601 versus percutaneous bone-anchored hearing devices over a 5-year follow-up period. *Clin Otolaryngol*, 2021; 46(1): 263–72; <https://doi.org/10.1111/coa.13659>.
29. Kong TH, Park YA, Seo YJ. Image-guided implantation of the Bonebridge™ with a surgical navigation: a feasibility study. *Int J Surg Case Rep*, 2017; 30: 112–7; <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2016.11.057>.
30. Konopka W, Strużycka M, Śmiechura M. Leczenie głuchoty z zastosowaniem implantów na przewodnictwo kostne. *Pol Otorhino Rev*. 2016; 5(1): 11–7; <https://doi.org/10.5604/20845308.1196078>.
31. Steinmetz C, Mader I, Arndt S, Aschendorff A, Saszing R, Hassepas F. MRI artefacts after Bonebridge implantation. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2014; 271(7): 2079–82; <http://dx.doi.org/10.1007/s00405-014-3001-y>.
32. Utrilla C, Gavilán J, García Raya P, Calvino M, Lassaletta L. MRI after Bonebridge implantation: a comparison of two implant generations. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2021; 278: 3203–9; <https://doi.org/10.1007/s00405-020-06380-2>.
33. Edlinger S, Tenner E, Früwald J, Sprinzl G. Comparison of artefact reduction possibilities with the new active transcutaneous bone conduction implant (Bonebridge). *J Laryngol Otol*, 2023; 137(3): 263–9; <https://doi.org/10.1017/s0022215122000494>.
34. Med-El. Implant na przewodnictwo kostne, 2023; <https://www.medel.com/hearing-solutions/bonebridge> [dostęp: 22.02.2023].
35. Med-El. Procesor dźwięku SAMBA 2, 2023; <https://www.medel.com/hearing-solutions/samba2> [dostęp: 22.02.2023].
36. Durko T, Jurkiewicz D, Kantor I, Klatka J, Kuczkowski J, Niemczyk K i wsp. Konsensus na temat leczenia niedosłuchów przy implantach zakotwiczonych w kości. *Pol Otorhino Rev*, 2012; 1(1): 47–50.
37. Skarżyński PH, Król B, Skarżyński H, Cywka KB. Implantation of two generations of Bonebridge after mastoid obliteration with bioactive glass S53P4. *Am J Otolaryngol*, 2022; 43(5): 1–8; <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2022.103601>.