

Anna Geremek, Henryk Skarżyński, Joanna Szuchnik

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa

Program implantów ślimakowych u dzieci – stan obecny

Pediatric Cochlear Implants Program – Current State

Słowa kluczowe: implanty ślimakowe, kwalifikacja pacjentów.

Key words: cochlear implants, patient's selection criteria.

Streszczenie

Wprowadzenie leczenia całkowitej głuchoty i głębokiego niedosłuchu u dzieci z głuchotą pre- i postlingwalną, pomimo wcześniejszych oporów, zostało zaakceptowane jako postępowanie lecznicze. Metoda staje się coraz bardziej dostępna dla coraz szerszego grona pacjentów. Stosowanie nowej metody leczniczej wiąże się z opracowaniem procedur kwalifikacyjnych dotyczących szczególnie trudnej grupy pacjentów, jakimi są dzieci. Celem doniesienia jest zaprezentowanie aktualnych kryteriów kwalifikacji do operacji wszczepienia implantu ślimakowego, opracowanych na podstawie doświadczeń zespołu Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu.

Summary

Treatment of total deafness and profound hearing impairment using cochlear implants in pre- and postlinguistic patients has been accepted as a method of treatment despite earlier resistance. This procedure is getting more and more accessible for the patients. Implantation of this rather new method of treatment is connected with elaboration of patient's selection procedures especially concerning the last difficult group of patients – that is children. The aim of the report is to present the current selection criteria for cochlear implantation based on the experience of the team of the Institute of Physiology and Pathology of Hearing.

Ani kiedy 200 lat temu A. Volta jako pierwszy próbował wywołać zjawisko słyszenia za pomocą prądu elektrycznego, ani prof. Hause, rozpoczynając w 1965 r. program implantów ślimakowych, nie spodziewali się, że w latach dziewięćdziesiątych metoda leczenia głębokich ubytków słuchu za pomocą implantów ślimakowych będzie powszechnie uznana w całym świecie. Nie mogli też przewidywać, że metoda ta będzie powszechnie używana u dorosłych pacjentów i dzieci – u prelingwalnych i postlingwalnych pacjentów.

Rozpoczynając w 1992 r. program leczenia za pomocą implantów ślimakowych, prof. Henryk Skarżyński wraz z zespołem kierował się kryteriami przyjętymi w ośrodkach europejskich i amerykańskich. Stosowane wtedy kryteria określono jako kryteria bezwzględne i względne, którym poddawani byli pacjenci podczas kwalifikacji do operacji wszczepienia implantu ślimakowego.

Do kryteriów bezwzględnych zaliczano:

1. Chory musi być całkowicie niesłyszący lub prawie całkowicie niesłyszący i nie mieć żadnej korzyści ze stosowania klasycznych aparatów słuchowych.
2. Chory musi wykazywać pozytywną reakcję w teście elektrostymulacji pozaślimakowych struktur drogi słuchowej i umiejętności dobrego różnicowania bodźców elektrycznych.
3. Chory dorosły, dziecko oraz jego rodzice lub opiekunowie muszą prezentować odpowiednie motywacje do proponowanego programu leczenia, łącznie z długotrwałą rehabilitacją pooperacyjną. Powinni mieć możliwości i umiejętności włączenia się w proces rehabilitacji słuchu i mowy.
4. Otochirurg i zespół diagnostyczno-rehabilitacyjny muszą być przekonani, że chory i jego otoczenie zdaje sobie sprawę z operacji, jak i rehabilitacji, z możliwości i ograniczenia tej metody leczenia.

Do kryteriów względnych zaliczano:

1. Wiek pacjenta.
2. Czas, w którym wystąpiła głuchota – przed, w trakcie czy po wykształceniu mowy; ubytek słuchu prelingwalny, perilingwalny, postlingwalny.
3. Czas trwania ubytku słuchu.
4. Stan ucha środkowego, ewentualne istnienie jamy pooperacyjnej oraz stanów zapalnych.
5. Ocena radiologiczna ślimaka, zwłaszcza pod kątem ossyfikacji.
6. Ocena rozwoju, poziom inteligencji, wykształcenie, jakość języka pisanego i mówionego.

W początkowej fazie programów wszczepów ślimakowych kwalifikacja dzieci do operacji była bardzo restrykcyjna, toczyły się dyskusje dotyczące wieku dziecka w momencie operacji, rodzajów wszczepów ślimakowych, metody rehabilitacji po operacji. Dyskusja dotyczyła głównie przedziału wieku, w jakim można dokonać zabiegu. Doświadczenia wielu ośrodków szybko pozwoliły na wysunięcie

obserwacji, iż osiągane są stosunkowo małe efekty rehabilitacji, jeżeli operujemy dzieci prelingwalne powyżej 12 roku życia, aczkolwiek w wybranych przypadkach operacja jest uzasadniona. Do tych przypadków należą pacjenci, którzy pomimo braku korzyści słuchowych w klasycznych aparatach słuchowych opanowali język i drogą ich komunikacji jest komunikacja werbalna. Natomiast zaobserwowano coraz lepsze wyniki, gdy operacje stosowano u małych pacjentów z głuchotą prelingwalną. Rozpoczęła się dyskusja, kiedy można dokonać implantacji – w pierwszym, drugim czy trzecim roku życia dziecka. Według ośrodków niemieckich, głównie z Hanoweru, prof. T. Lenarz prezentuje stanowisko „im wcześniej, tym lepiej”, czyli dopuszcza operację nawet pomiędzy pierwszym a drugim rokiem życia dziecka, a w przypadku utraty słuchu w przebiegu zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych – także przed upływem pierwszego roku życia dziecka. Przeciwnie stanowisko prezentowane jest przez ośrodki francuskie, a głównie ośrodek z Montpellier, kierowany przez prof. A. Uziela, który uważa, że przed upływem drugiego roku życia nie należy dokonywać operacji wszczepienia implantu ślimakowego. Na poparcie swoich opinii przytacza pracę prof. Rémy Pujola z Laboratorium Neurobiologii Słuchu w Uniwersytecie w Montpellier. Profesor Pujol uważa, że rozwój anatomiczny ślimaka trwa do drugiego roku życia i wcześniejsza interwencja chirurgiczna może zaburzać prawidłowość rozwoju. Podobne opinie prezentują ośrodki amerykańskie. Po dyskusji, jaka miała miejsce na europejskich warsztatach wszczepów ślimakowych w Hanowerze w 1995 r., uznano, że drugi rok życia to najlepszy moment na przeprowadzenie operacji wszczepienia implantu ślimakowego. W szczególnych przypadkach, takich jak powstanie głuchoty w przebiegu zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych, dopuszcza się wcześniejszą operację ze względu na zagrożenie wystąpienia ossyfikacji ślimaka. W tych szczególnych przypadkach najpierw zakłada się elektrodę do ślimaka, a dopiero po ukończeniu przez dziecko drugiego roku życia wszczepia się implant.

W celu opracowania jak najlepszej kwalifikacji, szczególnie dzieci, do operacji wszczepienia implantu ślimakowego opracowano w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu protokół pt. *Postępowanie diagnostyczno-leczniczo-rehabilitacyjne dotyczące pacjentów implantowanych*. Protokół ten zawiera trzy części. Pierwsza to *Protokół postępowania przedoperacyjnego*, druga to *Protokół okołoperacyjny*, trzecia część to *Protokół postępowania pooperacyjnego*.

W niniejszym opracowaniu prezentowana jest jedynie część protokołu obejmująca kwalifikację do operacji wszczepienia implantu ślimakowego. Protokół ma za zadanie krok po kroku prowadzić pacjenta podczas przeprowadzanych badań diagnostycznych, aby w końcowym efekcie zespół mógł podjąć decyzję o kwalifikacji do tej metody leczenia.

Postępowanie diagnostyczno-leczniczo-rehabilitacyjne dotyczące pacjentów implantowanych

A. PROTOKÓŁ PRZEDOPERACYJNY

Kierownik protokołu – lekarz audiolog

- a) Treść zadań
- b) Wykonawcy zadań
- c) Uwagi

- 1a. Lektura listów napływających do Ośrodka – lekarz dokonuje selekcji, dzieląc sprawy dotyczące dzieci i dorosłych, oraz wyznacza termin badań wstępnych.
- 1b. Lekarz – osoba wyznaczona przez dyrektora Instytutu.

2a. Badania wstępne:

- a. zebranie wywiadu (powinny zostać sformułowane oczekiwania pacjenta w stosunku do Instytutu),
- b. badania laryngologiczne,
- c. badania audiologiczne (impedancja, audiometria totalna, ABR, audiometria wolnego pola).

2b. Poradnia Audiologiczna.

- 3a. Podsumowanie badań wstępnych (ewentualna kwalifikacja do dalszego postępowania diagnostycznego, dyskwalifikacja pacjentów nie będących kandydatami do implantu).

3b. Poradnia Audiologiczna.

- 3c. Ewentualne wydanie wyników badań.

- 4a. Labeling, czyli etykietowanie (pacjent powinien otrzymać oznaczenie, że od tej chwili należy go traktować jako potencjalnego kandydata do implantu).

4b. Poradnia Audiologiczna, Rejestracja.

5a. Badania pogłębione

- a. ETS, TDL,
- b. badanie psychologiczne nr I (wywiad, badanie inteligencji),
- c. badanie logopedyczne nr I (rozumienie i nadawanie mowy),
- d. ewentualne badanie audiometrii słownej,
- e. badanie foniatryczne.

5b.

- a. Poradnia Elektrostymulacji i Kontroli Implantów Ślimakowych,
- b. Poradnia Psychologiczna,
- c. Poradnia Logopedyczna,
- d. Poradnia Audiologiczna,
- e. Poradnia Foniatryczna.

- 6a. Podsumowanie etapu badań pogłębionych przez Komisję Kwalifikacyjną, ustalenie dalszego toku postępowania.

6b. Komisja Kwalifikacyjna.

7a. Badanie logopedyczne nr II

- a. badanie percepcji słuchowej w aparatach,
- b. wypełnienie ankiety,
- c. sprawdzenie wiadomości, jakie pacjent ma o implantach i rehabilitacji,
- d. ocena możliwości rehabilitacji w miejscu zamieszkania.

7b. Poradnia Logopedyczna

7c. Implant Nadziei, foldery na temat rehabilitacji, ankieta.

- 8a. Zaplanowanie i zlecenie ewentualnych badań specjalistycznych i dodatkowych.

8b. Poradnia Audiologiczna.

- 9a. Badanie psychologiczne nr II (emocje, motywacje, oczekiwania, przekazanie informacji o implancie, rozpoznanie sytuacji rodzinnej i środowiskowej).

9b. Poradnia Psychologiczna.

- 10a. ETS – II etap (wybór ucha, test TDL, propozycja typu implantu, przekazanie wiadomości technicznych o implancie, gwarancjach i serwisie).

10b. Poradnia Elektrostymulacji i Kontroli Implantów Ślimakowych.

10c. Ulotka + informacje o warunkach gwarancji i serwisie z podpisem pacjenta.

11a. CT ucha wewnętrznego.

11b. Poradnia Audiologiczna.

11c. Skierowanie na badania.

- 12a. Przekazanie reguł, zasad i możliwości finansowania zakupu.

12b. Osoba upoważniona przez dyrektora Instytutu.

12c. Pisma związane ze sposobem finansowania.

13a. Komisyjne podsumowanie przypadku – sformułowanie wniosków kwalifikacyjnych – jako propozycji, wypełnienie kwestionariusza kwalifikacyjnego.
13b. Komisja Kwalifikacyjna.

14a. Ostateczna rozmowa z przewodniczącym protokołu przedoperacyjnego.
14b. Lekarz audiolog.

15a. Konsultacja prof. dr. hab. H. Skarżyńskiego.

Opracowanie protokołu postępowania podczas kwalifikacji pozwoliło na wypracowanie procedury postępowania takiego samego w stosunku do wszystkich pacjentów. Aczkolwiek okazało się, że postępowanie to sprawdza się w odniesieniu do dorosłych, to w przypadku dzieci wciąż napotymano trudności, szczególnie jeżeli chodzi o najmniejsze dzieci. Dzięki współpracy Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu ze Stowarzyszeniem Przyjaciół Dzieci Nieślyszących i Niedosłyszających udało się na terenie Instytutu zorganizować turnusy diagnostyczno-rehabilitacyjne, których jednym z celów jest postawienie ostatecznej diagnozy dzieci do operacji wszczepienia implantu ślimakowego. Podczas tygodniowego pobytu dzieci na turnusie dokonywana jest pogłębiona diagnoza audiologiczna, przeprowadzane są następujące badania: audiometria, potencjały wywołane z pnia mózgu, wolne pole w aparatach słuchowych, jak też badania elektrostymulacji nerwu słuchowego. Badania w okresie tygodnia mogą być powtarzane wielokrotnie aż do uzyskania najbardziej obiektywnych wyników. W trakcie turnusu odbywają się też konsultacje foniatryczne. Przeprowadzany jest cały kompleks spotkań z logopedą, psychologiem, pedagogiem. Zajęcia mają charakter indywidualny i grupowy, prowadzone są z dziećmi i rodzicami, co umożliwia rzeczywiste poznanie pacjentów oraz ich rodziców. Ułatwia to postawienie diagnozy oraz ocenę możliwości i gotowości do rehabilitacji tak dzieci, jak i ich rodziców. Na turnusy te przyjmowane są te dzieci, w odniesieniu do których decyzja co do dalszego postępowania jest trudna i budzi wątpliwości. Na koniec tygodniowego pobytu istnieje rzeczywista możliwość postawienia obiektywnej oceny pacjenta. Decyzja co do dalszego postępowania rehabilitacyjnego może być bardzo różna. Część pacjentów zostaje zakwalifikowana do operacji wszczepienia implantu ślimakowego. Inna grupa pacjentów pozostaje przy stosowaniu klasycznych aparatów słuchowych, czasami jedynie po korekcji ustawienia aparatu. Dla pacjentów, którzy nie zostali zakwalifikowani do wszczepienia implantu, a głównie ich rodziców przekazywana jest informacja, iż metodą edukacji dla dziecka jest język migowy i szkoła dla dzieci nieślyszących.

Praca podczas turnusów pozwoliła na podjęcie decyzji o możliwościach operacji i zastosowaniu wszczepu ślimakowego u dzieci z więcej niż jednym deficytem, np. z upośledzeniem słuchu i niedowidzeniem. Z doniesień, szczególnie

zespołu z Hanoweru, wiemy, że efekty operacyjne u tych pacjentów są nadspodziewanie dobre. Grupą, która została poddana szczególnej obserwacji, są dzieci z porażeniem mózgowo-rdzeniowym. W diagnostyce tej grupy elementem niezmiernie istotnym jest przeprowadzenie bardzo szczegółowej diagnostyki neurologicznej z CT i rezonansem magnetycznym mózgu w celu wykluczenia deficytów środkowego układu nerwowego, rokujących niepomyślnie co do możliwości procesu rehabilitacji pooperacyjnej. Grupa ta pozostaje w naszej obserwacji i wyniki tej grupy będą przedstawione w osobnym doniesieniu.

Od 1992 r. w ośrodku warszawskim dokonano 130 operacji wszczepienia implantów ślimakowych, w tym 55 u dzieci w wieku od 2,4 roku do 17 lat – wśród nich jest 38 dzieci z głuchotą prelingwalną, 5 dzieci z perilingwalną i 12 dzieci z głuchotą postlingwalną. W grupie tej jest 16 chłopców i 39 dziewczynki. Średnia wieku w momencie operacji to 9,2 roku. Pacjenci z tej grupy korzystają z następujących implantów: Nucleus 12, Laura 1, Med-El Comfort 14, Med-El Combi 40. Bardzo dobre efekty pooperacyjnej rehabilitacji utwierdziły nas, że w przypadku dzieci prelingwalnych należy przeprowadzać operację wcześniej, aby rozwój języka przebiegał jak najbardziej w sposób naturalny. Dokonanie zabiegu stwarza możliwość odbioru i utożsamiania dźwięków przedmiotowych, możliwość odbioru, różnicowania i utożsamiania elementów prozodycznych mowy (akcent, intonacja itd.). Następstwem będzie odbiór, różnicowanie i utożsamianie dźwięków mowy, możliwość kontroli słuchowej własnej aktywności werbalnej, a w ostatecznym efekcie rozwój języka, zwłaszcza zaś funkcji słuchowej, będącej podstawą rozwoju mowy.

Podsumowując: Obserwujemy znaczne obniżenie wieku dzieci kwalifikowanych do operacji wszczepienia implantu ślimakowego, rozszerzenie kryteriów na dzieci z dodatkowymi obciążeniami. Nadal natomiast pozostaje aktualne kryterium braku korzyści z klasycznych aparatów słuchowych jako jednego z podstawowych kryteriów.

Bibliografia

- Deguine O., Truy E., 1994: L'implant cochléaire chez l'enfant sourd pré-lingual. Agence Nationale pour le Développement de l'Évaluation Médicale.
- Geremek A., Piotrowski J., Matejuk-Studzińska E., Kochanek K., 1994: Kryteria kwalifikacji i wskazania do stosowania implantów ślimakowych. W: Kryteria kwalifikacji do zabiegów wszczepiania implantów ślimakowych i program rehabilitacji całkowitej utraty słuchu. Red. H. Skarżyński, Warszawa: Fundacja Rozwoju Medycyny Człowiek Człowiekowi.
- Hause W. F., 1976: Cochlear Implants. „An. Otol., Rhin. Laryngol. Supp.” 27, 85, May-June, No. 3.
- Hause W. F., 1995: Cochlear Implants: My Perspective. Monografia Allhear, Inc.
- Lenarz T., Hartrampf R., 1995: Implanty ślimakowe u dzieci. „Biuletyn Cochlear Center” 1.

- Lesiński A., Hartranys R., Dahn M. C., Bertram B., Sranb-Schier A., Lenarz Th., 1994: Cochlear implantation in a population of multihandicapped children (n = 23). W: Book of Abstracts International Cochlear Implant, Speech and Hearing Symposium – Melbourne 1994, Oct., 173.
- Puel J., 1994: O roli efferentnych systemów oliwkowo-kochlearnych. „Audiofonologia” 6, 43-55.
- Pujol R., Uziel A., 1994: Rozwój układu słuchowego u człowieka. „Audiofonologia” 6, 23-43.
- Skarżyński H., Geremek A., Szuchnik J., Posłuszna-Owczar M., Lorens A., Michałowska E., 1997: Patients Selection Protocol for Cochlear Implantation. „Central and East European Journal of Oto-Rhino-Laryngology and Head and Neck Surgery” V. II, 3/4 (7/8), 126-131.
- Skarżyński H., Geremek A., Mueller-Malesińska M., Klasek O., Piotrowski J., 1994: Wskazania do wszczepów ślimakowych u dzieci. „Otolaryng. Pol.” 48, supl. 18, 154.
- Skarżyński H., Góralówna M., Janczewski G., Geremek A., 1993: Wybrane problemy w stosowaniu implantów ślimakowych. „Otolaryng. Pol.” 47, 3, 217.
- Skarżyński H., Janczewski G., Góralówna M., Geremek A., Mueller-Malesińska M., Niemczyk K., Piotrowski J., Tomaszewska E., Szuchnik J., Kochanek K., 1994: Wybrane problemy dotyczące programu wszczepów ślimakowych w leczeniu głuchoty. „Otolaryng. Pol.” 48, supl. 18, 157.
- Skarżyński H., Janczewski G., Geremek A., Klasek O., Niemczyk K., Kochanek K., 1993: Pierwsze wszczepy ślimakowe w Polsce. „Otolaryng. Pol.” 47, 5, 427-434.
- Skarżyński H., Janczewski G., Niemczyk K., Geremek A., 1993: Wszczepy ślimakowe – stan wiedzy, perspektywy, wskazania do stosowania. „Otolaryng. Pol.” 47, 5, 444-451.