

Joanna Szuchnik¹, Artur Lorens¹, Henryk Skarżyński¹,
Robert Behr², Robert Zawadzki¹

¹ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa

² Uniwersytecka Klinika Neurochirurgii w Marburgu, Fulda (Niemcy)

Ocena logopedyczna pacjentów korzystających z implantów słuchowych pnia mózgu

Logopedic evaluation of patients provided with brainstem implants

Słowa kluczowe: implanty pniowe, neurofibromatoza typu II, wyniki percepcji słuchowej.
Key words: brainstem implants, neurofibromatosis type II, perception results.

Streszczenie

Pod opieką Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu znajduje się troje pacjentów, u których w latach 1998-2001 wszczepiono implanty słuchowe Combi 40+ do pnia mózgu. Jest to nowoczesna proteza słuchowa stosowana w wypadku obustronnych głuchot pozaślimakowych spowodowanych neurofibromatozą typu II. Pacjenci po podłączeniu procesorów mowy zostali poddani rehabilitacji, która zgodnie z opracowanym programem trwa dwa lata. Wyniki uzyskane u dwojga pacjentów wskazują, że implant pniowy jest protezą mogącą przywrócić wrażenia słuchowe i może być wielką pomocą w codziennej komunikacji. Trzeci przypadek wskazuje na możliwość poprawy jakości życia nawet w wypadku ciężkich powikłań neurologicznych.

Summary

Three patients have been provided with auditory brainstem implants at the Institute of Physiology and Pathology of Hearing in the years 1998-2001. Combi 40+ implant systems were applied. This modern auditory prosthesis can be used in the cases of bilateral total hearing losses resulting from neurofibromatosis type II. After activation of the implant system, the patients took part in a two-year rehabilitation programme which is obligatory for adult patients and provided within the Warsaw Brainstem Implant Program. The results obtained in two patients prove that the auditory brainstem implant is the

kind of prosthesis that can effectively restore hearing sensations, and can be a valuable aid in patient's everyday communication. The case of the third patient indicates the possibility of improvement if life quality even in the presence of severe neurological handicaps.

Implanty słuchowe wszczepiane do pnia mózgu są nowoczesnymi elektrycznymi protezami narządu słuchu, mającymi zastosowanie w metodzie leczenia obustronnych głuchot pozaślimakowych [Laszig (i in.) 1995; Otto (i in.) 1998; 2000]. Rozpoczęcie i rozwój tego wysoko specjalistycznego programu w Polsce możliwe były dzięki ścisłej współpracy specjalistów z różnych dziedzin: anatomii, audiologii, otolaryngologii, neurochirurgii, inżynierii biomedycznej, psychologii i logopedii [Skarżyński (i in.) 1998]. Bardzo dobre wyniki rehabilitacji (w dwóch przypadkach porównywalne do osiągnięć pacjentów z głuchotą postlingwalną korzystających z wszczepów ślimakowych) możliwe były do osiągnięcia prawdopodobnie dzięki optymalnemu umieszczeniu matrycy elektrod w obszarze kompleksu jąder ślimakowych w pniu mózgu oraz systematycznie prowadzonej kontroli dopasowania parametrów systemu [Lorens (i in.) 2001]. Wyniki uzyskane w trzecim przypadku, pomimo ciężkich powikłań neurologicznych u pacjentki, określić można jako zadowalające.

I. CEL

Celem pracy było przedstawienie procesu odbudowania i rozwoju percepcji słuchowej, jaką udało się osiągnąć u dwojga pacjentów w przebiegu 2-letniego programu rehabilitacji oraz opisu 18-miesięcznego przebiegu rehabilitacji trzeciej pacjentki, u której stan wyjściowy pozwolił na uzyskanie niewielkich poziomów percepcji słuchowej.

II. MATERIAŁ I METODA

Badaniami objęto trzy dorosłe osoby (dwie kobiety i jeden mężczyzna) z postlingwalną utratą słuchu, powstałą w przebiegu neurofibromatozy typu II. U wszystkich osób zastosowano systemy implantu słuchowego pnia mózgu firmy Med-El typu Combi 40+ z impulsową strategią kodowania CIS. Systemy implantu były regularnie kontrolowane przy zastosowaniu testów psychoakustycznych i językowych [Lorens (i in.) 2001]. Dwoje pacjentów przebadanych zostało jednakową baterią testów percepcyjnych w zestawach zamkniętych i otwartych. Przebieg rehabilitacji trzeciej osoby ze względu na powikłania neurologiczne przedstawiono w sposób opisowy. Po zakończeniu 2-letniego cyklu rehabilitacji

pacjenci nadal pozostają pod opieką zespołu lekarzy, inżynierów, logopedy, pedagoga i psychologa, a stan ich funkcjonowania jest systematycznie monitorowany.

W badaniach logopedycznych zastosowano następujące testy percepcyjne:

- test identyfikacji samogłosek,
- test identyfikacji spółgłosek,
- test rozpoznawania liczb od 1 do 100,
- otwarty test rozumienia zdań,
- otwarty test słów jednosylabowych.

III. WYNIKI

Wyniki zbierane były w pierwszym roku po podłączeniu procesora mowy w następujących interwałach: po miesiącu, po 3, 6 i 12 miesiącach, w drugim roku: po 18 i 24 miesiącach.

W tab. 1 przedstawione zostały wyniki 28-letniej kobiety, operowanej w styczniu 1998 r. [Skarżyński (i in.) 1999]. Pierwsze dopasowanie procesora mowy miało miejsce pod koniec lutego 1998 r. Ostatecznie u tej pacjentki czynnych jest obecnie osiem kanałów stymulujących ośrodk pnia mózgu. Właściwe badania percepcji słuchowej rozpoczęto po miesiącu od pierwszego podłączenia. W miarę upływu czasu i dalszego procesu dopasowywania parametrów systemu wyniki systematycznie ulegały poprawie, a wraz z nimi zadowolenie pacjentki i możliwość porozumiewania się, na początku z najbliższymi, a następnie z szerszym środowiskiem społecznym, także za pomocą telefonu. Pacjentka czerpała radość z wychowania córki, mogła wykorzystywać słuch do oceny rozwoju mowy swego dziecka, podjęła aktywność zawodową (jest tłumaczem języka niemieckiego), naukę nowego języka obcego i kontakty towarzyskie. Po dwu latach rehabilitacji potrafiła zrozumieć mowę bez patrzenia na usta w 85%. W sytuacji naturalnej rozmowy, mogąc patrzeć i słuchać, jest do dzisiaj w pełnym kontakcie z rozmówcą [Skarżyński (i in.) 2000 a; 2000 b].

Tab. 1. Wyniki rozwoju percepcji mowy uzyskane u pacjenta S. K.
– przypadek pierwszy w 2-letnim programie rehabilitacji (w %)

Test	Okres obserwacji (w miesiącach)				
	1	3	6	12	24
Identyfikacja samogłosek	25	29	33	67	62.5
Identyfikacja spółgłosek	27	29	39	40	42
Liczby od 1 do 100	42	82	93	95	100
Zdania (zestaw otwarty)	2	2	41	65	84
Słowa jednosylabowe (zestaw otwarty)	2	13	12	45	42

W tab. 2. przedstawiono wyniki testów percepcyjnych drugiego pacjenta. Jest to 23-letni mężczyzna, operowany w sierpniu 2000 r. Pierwsza sesja dopasowania systemu implantu i jego aktywacji miała miejsce w październiku tego samego roku. W wyniku działań mających na celu optymalne ustawienie parametrów implantu zdecydowano, że pacjent będzie korzystał efektywnie z sześciu kanałów; pozostałe zostały wyłączone. Proces monitorowania percepcji słuchowej rozpoczął się także po miesiącu. Pacjent od razu osiągnął wyniki na średnim poziomie, choć nie był z nich w pełni zadowolony. Początkowe rozczarowanie miało w miarę upływu czasu. Pacjent systematycznie osiągał coraz lepsze wyniki. Po 24 miesiącach korzystania z procesora potrafił rozumieć 70% słów jednosylabowych z zestawu otwartego, a mowę wiązaną rozumiał drogą słuchową w pełni. W chwili obecnej pacjent realizuje swoje zamierzenia, podjął pracę, ma plany związane z uzupełnieniem wykształcenia, nastawiony jest na pomoc innym ludziom.

Tab. 2. Wyniki rozwoju percepcji mowy uzyskane u pacjenta P. D.
– przypadek drugi w 2-letnim programie rehabilitacji (w %)

Test	Okres obserwacji (w miesiącach)				
	1	3	6	12	24
Identyfikacja samogłosek	33	75	75	75	79
Identyfikacja spółgłosek	37	44	48	54	71
Liczby od 1 do 100	75	100	100	100	100
Zdania (zestaw otwarty)	68	91	90	94	99
Słowa jednosylabowe (zestaw otwarty)	22	48	52	58	70

Trzeci przypadek to 20-letnia kobieta, operowana w styczniu 2001 r. Aktywację implantu przeprowadzono u niej w marcu 2001 r. Ostatecznie u tej pacjentki czynne są trzy kanały; pozostałych pięć zostało wyłączonych. Ogólny stan zdrowia tej młodej kobiety określić można jako ciężki, występuje ataksja (bezwład ruchowy) jako powikłanie obecności guzów w centralnym i obwodowym systemie nerwowym. Wyniki uzyskane u pacjentki K. K. można scharakteryzować w następujący sposób. Od momentu podłączenia procesora mowy trwa rehabilitacja. W ciągu dziewięciu 3-dniowych pobytów rehabilitacyjnych, w trakcie których prowadzone były różnorodne działania mające na celu usprawnienie procesu komunikowania się pacjentki, dotychczas udało się osiągnąć:

- możliwość wykrywania dźwięków,
- rozpoznawanie początku i końca sygnału,
- rozpoznawanie niektórych cech dźwięku,
- identyfikację wzorów mowy (wyrazów i zdań) w ramach zestawów zamkniętych na podstawie przebiegu czasowego bodźców,
- wydobywanie głosu oraz niewielki, ale stały postęp w jego używaniu,
- poznanie alfabetu palcowego w celu usprawnienia porozumiewania się,

- motywację do nauki języka migowego,
- motywację do korzystania z komputera (poczta elektroniczna, internet),
- współpracę z terapeutą w miejscu zamieszkania.

IV. DYSKUSJA

Wprowadzeniu w Polsce programu leczenia obustronnych głuchot poza-ślimakowych za pomocą elektronicznych protez słuchu wszczepianych do pnia mózgu towarzyszyły z jednej strony wielkie nadzieje, z drugiej ogromne obawy, także w odniesieniu do skuteczności rehabilitacji pooperacyjnej. Należy zaznaczyć, że w sytuacji, kiedy doszło do zniszczenia nerwu ślimakowego w wyniku rozrostu guzów nerwu słuchowego, zaistniała konieczność przeniesienia miejsca stymulacji elektrycznej w obszar kompleksu jąder ślimakowych, co wiązało się nie tylko z zagrożeniami typowo chirurgicznymi, lecz także z możliwością wystąpienia efektów ubocznych stymulacji elektrycznej pnia mózgu [Otto (i in.) 1998].

Znane z piśmiennictwa i wystąpień na międzynarodowych konferencjach wyniki wskazywały, że możliwe do osiągnięcia poziomy percepcji ograniczały się do rozpoznawania przez pacjentów niektórych bodźców akustycznych pochodzących z otoczenia oraz ułatwienia odczytywania mowy z ust [Otto (i in.) 1998; Skarżyński (i in.) 2000 c]. W połowie lat dziewięćdziesiątych zaczęto osiągać nieco lepsze wyniki dotyczące także rozumienia mowy [Laszig (i in.) 1995]. W tym czasie zespół terapeutów zajmujących się rehabilitacją w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu miał na swoim koncie wiele doświadczeń w zakresie prowadzenia treningu słuchowego i monitorowania rozwoju percepcji słuchowej pacjentów korzystających z wszczepów ślimakowych. Znane były polskie oraz światowe wyniki, jakie mogą osiągać dorośli pacjenci z głuchotą postlingwalną leczeni za pomocą wszczepów ślimakowych różnych typów [Dorman 1993; Allum 1996; Helms (i in.) 1997]. Znana też była droga dochodzenia do tych wyników w toku rehabilitacji [Szuchnik (i in.) 1997; Szuchnik 2001]. Przed rozpoczęciem programu zadawano sobie pytanie, czy w przypadku implantów wszczepianych do pnia mózgu możliwe będzie osiągnięcie zbliżonych, a przynajmniej zadowolających pacjenta poziomów rozumienia mowy. Wyniki uzyskane przez pierwszych dwojga pacjentów dały pozytywną odpowiedź na to pytanie. Odbudowana przez zastosowanie implantu i proces rehabilitacji percepcja słuchowa umożliwiła tym młodym osobom normalne funkcjonowanie i w pełni ich satysfakcjonuje.

Niezmiernie ważnym ogniwem w całym postępowaniu zmierzającym do osiągnięcia oczekiwanych wyników była kontrola poprawności działania i dobór parametrów systemu implantu pniowego, co, jak było wiadomo z doświadczeń w licznej grupie pacjentów z wszczepami ślimakowymi, musi być procesem ciągłym. Scalenie wszystkich informacji stanowiących istotną pomoc w tym pro-

cesie nie jest łatwe i wymaga doświadczenia osób za niego odpowiedzialnych. Zadanie to jest tym trudniejsze, gdyż dotychczasowa wiedza na temat organizacji ośrodków pnia mózgu odpowiedzialnych za rozlokowanie zakresów częstotliwości nie jest pełna [Shannon (i in.) 1997]. Biorąc pod uwagę te wszystkie problemy, z dużym zainteresowaniem przystąpiono do realizacji programu rehabilitacji pooperacyjnej. Działania oparto na wiedzy oraz przeświadczeniu, że powinny one być strukturalnie podobne do etapów rehabilitacji osób z implantami ślimakowymi, a więc powinny kształtować się następująco: wykrywanie dźwięków, dyskryminacja, identyfikacja, rozumienie.

Z perspektywy doświadczeń odnoszących się do trzech różnych przypadków opisanych w tej pracy można dzisiaj powiedzieć, że na etapie podejmowania decyzji o zabiegu wszczepienia implantu należy podchodzić do pacjentów (i ich rodzin) w sposób ostrożny, dający im z jednej strony nadzieję na odzyskanie rozumienia mowy, z drugiej zaś poczucie wsparcia i bezpieczeństwa w wypadku, gdy osiągnięcie takiego wyniku z pewnych przyczyn nie będzie możliwe. Takiej samej ostrożności wymaga rehabilitacja pooperacyjna. Zatem pacjenci ci potrzebują większej niż osoby z wszczepami ślimakowymi opieki, zwłaszcza psychologicznej. Różnica w postępowaniu z tymi pacjentami polega także na tym, że proces monitorowania percepcji słuchowej za pomocą narzędzi badawczych rozpocząć należy nie wcześniej niż po miesiącu od pierwszej aktywacji implantu. Pacjenci nie powinni czuć, że poddawani są swoistego rodzaju egzaminom, a jedynie uczestniczą w treningu mogącym rozwinąć u nich odbiór i rozumienie mowy. Terapeuci zajmujący się tą grupą osób powinni mieć umiejętności zastosowania różnych metod usprawniających proces porozumiewania się. Opieka nad pacjentem powinna dotyczyć także jego rodziny. Dobrym rozwiązaniem dla tego typu działań są kilkudniowe pobyty rehabilitacyjne, w trakcie których można wdrożyć różnorodne formy zajęć z pacjentem. Dodatkową wartością zastosowania tej nowoczesnej metody u polskich pacjentów jest fakt, że można było skutecznie pomóc młodym osobom, mającym przed sobą wiele nadziei i planów do spełnienia.

Wyniki rehabilitacji uzyskane w grupie trojga pacjentów z implantem pniowym z jednej strony potwierdzają ogromne możliwości metody stymulacji elektrycznej pnia mózgu w procesie kompensacji uszkodzonych nerwów słuchowych, a z drugiej są świadectwem, że kompleksowy program opieki pooperacyjnej i rehabilitacji zastosowany w Instytucie w tej grupie pacjentów, wypracowany na podstawie długoletnich doświadczeń z rehabilitacji pacjentów z wszczepami ślimakowymi, jest bardzo efektywny.

V. WNIOSKI

1. Zastosowanie protezy słuchowej, jaką jest implant wszczepiony do pnia mózgu, może skutecznie odbudować utraconą możliwość słyszenia i być efektywną pomocą w codziennej komunikacji.
2. Zastosowanie tej metody u pacjentów z dużymi powikłaniami neurologicznymi może wpłynąć pozytywnie na jakość ich życia.

Bibliografia

- Allum D. J. (ed.) [1996]. Cochlear implant rehabilitation in children and adults. London: Whurr Publishers Ltd.
- Dorman M. F. [1993]. Speech perception by adults. W: R. S. Tyler (ed.). Cochlear Implants. Audio-logical Foundations. San Diego, Cal.: Singular Publishing Group, Inc.
- Edgerton B. J., House W. F., Hitselberger W. E. [1991]. Hearing by nucleus stimulation in humans. „*Annales of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology*” 91, 117-124.
- Helms J., Müller J., Schön F., Moser L., Arnold W., Janssen T., Ramsden R., von Ilberg C., Kiefer J., Pfennigsdorf T., Gstöttner W., Baumgartner W., Ehrenberger K., Skarżyński H. (i in.) [1997]. Evaluation of performance with the COMBI 40 cochlear implant in adults: A multicentric clinical study. „*Oto-Rhino-Laryngology*” 59, 23-25.
- Hitselberger W. E., House W. F., Edgerton B. J. (i in.) [1984]. Cochlear nucleus implant. „*Otolaryngology Head and Neck Surgery*” 92, 52-54.
- Laszig R., Sollmann W., Marangos N. [1995]. The restoration of hearing in neurofibromatosis type 2. „*Journal of Laryngology and Otolaryngology*” 109, 385-389.
- Lorens A., Śliwa L., Walkowiak A. [2001]. Zasady ustawiania procesora mowy w Programie słuchowych implantów pnia mózgu. „*Audiofonologia*” 19, 55-66.
- Moore B. C. J. [1999]. Wprowadzenie do psychologii słyszenia. Tł. A. Sęk, E. Skrodzka. Warszawa: PWN.
- Otto S. R., Ebinger K., Staller S. J. [2000]. Clinical Trials with the Auditory Brain Stem Implant. W: S. B. Waltzman, N. L. Cohen (eds.). Cochlear Implants. New York: Thieme Medical Publishers, Inc. s. 357-366.
- Otto S. R., Shannon R. V., Brackmann D. E. (i in.) [1998]. The multichannel brainstem implant (ABI): Results in 20 patients. „*Otolaryngology Head and Neck Surgery*” 118, 291-303.
- Shannon R., Moore J., McCreery D., Portillo F. [1997]. Threshold-distance measures from electrical stimulation of human brainstem. „*IEEE Transactions on Rehabilitation Engineering*” 5, 1, 70-74.
- Skarżyński H., Behr R., Niemczyk K., Marchel A., Müller J., Śliwa L., Szuchnik J., Miszka K., Skarżyńska B., Hochmair E., Lorens A., Zawadzki R. [1998]. The programme of brainstem implants in Poland. „*Medical Science Monitor*” 4, Suppl. 2, 40-43.
- Skarżyński H., Behr R., Szuchnik J., Lorens A., Zawadzki R., Walkowiak A., Skarżyńska B., Piotrowska A., Śliwa L. [2002 — w druku]. Three year experience in rehabilitation of brainstem implant patients. XVII World Congress of IFOS, Kair.
- Skarżyński H., Śliwa L., Szuchnik J., Lorens A., Senderski A., Zawadzki R. [1999]. Auditory skills development in a patient provided with auditory brainstem implant. „*Acta Neurologica Experimentalis*” 59, 3, 228-230.
- Skarżyński H., Szuchnik J., Lorens A., Zawadzki R. [2000 a]. First auditory brainstem implantation in Poland: Auditory perception results over 12 months. „*The Journal of Laryngology and Otolaryngology*” 114, Suppl. 27, 44 n.

- Skarżyński H., Szuchnik J., Lorens A., Zawadzki R., Miszka K., Śliwa L., Behr R., Muller J., Skarżyńska B. [2000 c]. Wyniki słuchowe w implancie pniowym po 2 latach rehabilitacji w trzech językach. „Audiofonologia” 18, 31-35.
- Skarżyński H., Szuchnik J., Miszka K., Zawadzki R., Lorens A., Behr R., Muller J. [2000 b]. Rehabilitation results of the auditory brainstem implant user based on tests in Polish and German language. W: K. Jahnke, M. Fischer (eds.). 4th European Congress of Oto-Rhino-Laryngology Head and Neck Surgery. Berlin, Germany, May 13-18, 2000. Bologna: Monduzzi Editore s. 155-158.
- Szuchnik J. [2001]. Badanie rozwoju percepcji słuchowej u pacjentów z całkowitą głuchotą leczonych przy pomocy wszczepów ślimakowych. Nie publikowana rozprawa doktorska – Warszawa.
- Szuchnik J., Święcicka A., Lorens A., Skarżyński H. [1997]. Doświadczenia polskich pacjentów korzystających z wielokanałowego implantu Combi 40. „Audiofonologia” 11, 27-32.