

Anna Geremek, Joanna Szuchnik, Henryk Skarżyński

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa

Efekty programu wszczepiania implantów ślimakowych u dzieci z dodatkowymi deficytami (Studia przypadków)

**Effects of cochlear implantation program in children disabilities
(Cases studies)**

Słowa kluczowe: wszczep ślimakowy, dzieci z dodatkowymi deficytami.

Key words: cochlea implant, children disabilities.

Streszczenie

Dynamicznie rozwijający się program leczenia głuchoty za pomocą wszczepów ślimakowych otworzył możliwości wykorzystania tej metody leczenia u pacjentów, którzy do tej pory byli dyskwalifikowani w procesie diagnostycznym. W szczególności dotyczy to dzieci z dodatkowymi deficytami, takimi jak upośledzenie widzenia, opóźnienia ruchowe czy zaburzenia rozwoju ogólnego. Zdobyte wcześniej doświadczenia pozwoliły na włączenie dzieci z tej grupy do leczenia operacyjnego za pomocą wszczepu ślimakowego. Celem tego artykułu jest zaprezentowanie procesu kwalifikacji i postępowania rehabilitacyjnego u dzieci z dziecięcym porażeniem mózgowym oraz z zespołem genetycznym Charge. Autorzy przedstawiają efekty rehabilitacji wpływające na ogólny rozwój prezentowanych pacjentów.

Summary

Dynamically development of treatment of total deafness with cochlear implantation allowed to apply this method of treatment in a group of patients who until now were disqualified in the diagnostic process. This concerns particularly children with additional disabilities such as vision impairments, motor delays and developmental abnormalities. Our previous researches allowed us to apply cochlear implantation also in this group. The aim of this study is to present the process of qualification of children with cerebral palsy, and Charge syndrome to cochlear implantation and show the rehabilitation process after implantation. Authors present auditory perception of patients before and after implantation and results of rehabilitation.

Warszawski Program Implantów Ślimakowych rozpoczął się w 1992 r. W początkowej fazie programu pacjenci byli kwalifikowani do tej metody leczenia według bardzo ściśle określonych kryteriów [Skarżyński (i in.) 1994]; House [1976]. Należały do nich kryteria bezwzględne, takie jak:

- a) całkowita obustronna głuchota,
- b) brak korzyści z klasycznych aparatów słuchowych,
- c) pozytywny rezultat w teście elektrostymulacji nerwu słuchowego,
- d) motywacja pacjenta do proponowanej metody leczenia.

Do kryteriów względnych zaliczano:

- a) czas trwania głuchoty,
- b) rodzaj ubytku słuchu,
- c) stan ucha środkowego ewentualne istnienie ossyfikacji,
- d) brak dodatkowych obciążeń,
- e) poziom intelektualny.

Spełnienie wszystkich bezwzględnych kryteriów kwalifikowało pacjenta do operacji wszczepienia implantu ślimakowego, natomiast kryteria względne poddawane były wnikliwej analizie przez zespół diagnostyczny [Skarżyński (i in.) 1997; Skarżyński (i in.) 1994].

W Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu do listopada 2002 r. przeprowadzono blisko 400 operacji wszczepienia implantów ślimakowych. W grupie tej dzieci (do 18 roku życia w momencie operacji) stanowiły ok. 60% przypadków. Wśród grupy 220 dzieci 10% stanowiły przypadki z dodatkowymi deficytami, w tym: z zaburzeniami wzroku 6%, z porażeniem mózgowym dziecięcym 2%, z zespołem genetycznym 1% i inne 1%.

Doświadczenie zespołu realizującego program wszczepów ślimakowych, a także doniesienia z innych ośrodków zagranicznych wpłynęły na zmianę podejścia do kwalifikacji pacjentów do operacji [Lesiński (i in.) 1994; Skarżyński (i in.) 1993].

Celem pracy jest przedstawienie trzech przypadków pacjentów z głębokim niedosłuchem i dodatkowymi deficytami.

I. PRZYPADEK I

Pierwszy pacjent, P. G., z głuchotą prelingwalną oraz z zespołem Charge, w momencie implantowania miał 14 lat. Otrzymał implant Nucleus 24 M. Zespół Charade to: C – Coloma, H – Heart Defect, A – Atresia Choane, G – Genital Hypoplasia, E – Ear Anomalies and Deafness.

Stan pacjenta w momencie podjęcia decyzji o operacji wszczepienia implantu ślimakowego był następujący: ubytek w przegrodzie międzykomorowej, kon-

trobowany kardiologicznie, obserwowane pogorszenie widzenia z możliwością wystąpienia odklejenia siatkówki, zaćmy lub jaskry, co mogło doprowadzić do utraty widzenia. Pacjent przygotowywany był do podania hormonu wzrostu.

Chłopiec uczęszcza do szkoły dla dzieci głuchych z indywidualnym tokiem nauczania. W opinii psychologa rozwój intelektualny jest poniżej przeciętnej. Rozwój poszczególnych funkcji umysłowych dysharmonijny. Znacznie zaburzona synteza i analiza wzrokowa, opóźniona ok. 4 lata, oraz zmniejszona dojrzałość emocjonalno-społeczna. Podjęcie decyzji dotyczącej operacji było bardzo trudne z uwagi na różne doniesienia na temat okresu przeżycia pacjentów z zespołem Charge oraz możliwości rozwoju intelektualnego tych pacjentów. Istotnym czynnikiem budzącym wątpliwości zespołu diagnostycznego był wiek pacjenta (14 lat) w przypadku głuchoty prelingwalnej. Postępująca wada wzroku ze złym rokowaniem co do możliwości widzenia chłopca przeważyła w decyzji o jego implantowaniu. Operację przeprowadzono w marcu 2000 r., a procesor podłączono w kwietniu 2000 r. Chłopiec emocjonalnie bardzo dobrze przeżył operację i okres pooperacyjny.

Pierwsze podłączenie procesora mowy i obserwacja pacjenta w pierwszym tygodniu po jego podłączeniu wypadła bardzo pozytywnie. W opinii surdologopedy, pomimo bardzo dużych problemów z koncentracją, chłopiec rozpoznaje cechy dźwięków prezentowanych na instrumentach perkusyjnych. Potrafi zauważyć początek i koniec bodźca oraz podać, czy dźwięk był cichy – głośny, długi – krótki. Rozpoczął rozpoznawanie dźwięków otoczenia z zestawu zamkniętego prezentowanych w wolnym polu oraz z kasety magnetofonowej. Rozpoznawanie rzeczowników (przedmioty z bliskiego otoczenia) na podstawie liczby sylab weszło także do zakresu ćwiczeń prowadzonych z chłopcem. Przed operacją chłopiec nie był w stanie słuchowo wykonać tych ćwiczeń. Zakładany efekt rehabilitacji, który osiągnięto dzięki uzyskanej stymulacji akustycznej, to wspomaganie ogólnego rozwoju pacjenta i ułatwienie procesu uczenia się.

II. PRZYPADEK II

Drugi pacjent, J. Sz., z głębokim mózgowym porażeniem dziecięcym oraz prelingwalnym ubytkiem słuchu, operowany był w wieku 7 lat. W wywiadzie stwierdzono niedotlenienie okołoporodowe, niewydolność oddechową, niewydolność nerek, dystrofię, podejrzenie wodogłowia wewnętrznego. Stan przed implantowaniem można było określić następująco: znaczne opóźnienie intelektualne, zaburzenia małej i dużej motoryki, duże problemy fonacyjne z uwagi na zaburzenie prawidłowej fazy wdechu i wydechu. Chłopiec był nadpobudliwy, prezentował zaburzenia emocjonalne, przejawiające się w różnej formie, np. agresji. Wymienionym objawom towarzyszył brak koncentracji i problemy z zapamięty-

waniem. Przed i po operacji chłopiec uczęszczał do przedszkola integracyjnego. Operację przeprowadzono w lipcu 1999 r., procesor zewnętrzny mowy podłączono w sierpniu 1999 r.

Efekty operacji – w opinii matki i surdologopedy – to przede wszystkim korzyści słuchowe, sygnalizowane reakcjami dziecka. Podczas zajęć rehabilitacyjnych i w różnych sytuacjach życia codziennego obserwowano reakcje na głos, na instrumenty muzyczne oraz na inne dźwięki przedmiotowe (np. pukanie do drzwi, szelest papieru, przegryzanie wafelka, dźwięki wydawane przez różne sprzęty domowe itp.). Niedługo po podłączeniu procesora mowy chłopiec stał się znacznie spokojniejszy, nauczył się także głosem zwracać na siebie uwagę. W opinii terapeutów pracujących z dzieckiem poprawiła się też jego dojrzałość emocjonalna i umiejętność zachowania się w wielu sytuacjach społecznych. Obecnie na drodze słuchowo-wzrokowej identyfikuje onomatopeje i nazwy zwierząt (pies, kot, krowa, koń itp.), wyrazy: mama, tata, Mikołaj (brat chłopca), Kuba, dom, pociąg, szkoła. Stara się je powtarzać. Rozumie czasowniki, takie jak: pisze, śpi, myje się, je. Pomimo iż pacjent nie osiągnął możliwości komunikacji werbalnej i w dalszym ciągu droga komunikacja z otoczeniem będzie się odbywała za pomocą języka migowego, to zastosowanie implantu ślimakowego pozwoliło na dostarczenie chłopcu nowego rodzaju bodźca w postaci dźwięku, a to w widoczny sposób zmobilizowało inne zmysły do podejmowania coraz większego wysiłku.

III. PRZYPADEK III

Trzeci przypadek to pacjent P. B., operowany w wieku 1 roku i 7 miesięcy.

W wywiadzie stwierdzono: wadę wrodzoną serca – zarośnięcie zastawki tętnicy płucnej po korekcie operacyjnej, wadę twarzoczaszki, całkowity rozszczep podniebienia i wargi, polidaktylię, przewlekłe wysiękowe zapalenia uszu, opóźniony rozwój psychomotoryczny. Wadę słuchu rozpoznano w trzecim miesiącu życia. Chłopiec został zaopatrzony w aparaty i poddany rehabilitacji słuchu i mowy. Z uwagi na wysiękowe zapalenia uszu wykonano obustronny drenaż błon bębenkowych.

Wkrótce po podłączeniu procesora mowy zaobserwowano bardzo wyraźne reakcje na wszystkie dźwięki otoczenia, w tym także mowę. Nabyta percepcja słuchowa wpłynęła także pozytywnie na zachowanie dziecka – chłopiec stał się bardziej uważny, mniej płaczliwy, spokojniejszy. Obserwowane wcześniej zachowania agresywne zaczęły stopniowo zanikać. Chłopiec zrobił znaczne postępy w rozwoju ruchowym, ostatnio zaczął samodzielnie chodzić. Najbardziej wyraźne są jednak jego osiągnięcia w rozwoju percepcji słuchowej i w rozumieniu mowy. Zaczął także używać głosu, choć ekspresja mowy będzie musiała być przez długi czas głównym problemem rehabilitacji. Chłopiec bardzo dobrze koncentruje

się i chętnie współpracuje z terapeutami. Obecnie czeka go kolejna operacja plastyczna podniebienia, która, być może, stworzy lepsze warunki do pracy rehabilitacyjnej.

IV. OMÓWIENIE

Przedstawione studia przypadków dotyczą dzieci, które pomimo dodatkowych deficytów w ocenie zespołu rokują dobrze w procesie rehabilitacji. Oznacza to, że pacjenci dzięki uzyskanej percepcji słuchowej poprzez wszczepienie implantu ślimakowego uzyskali możliwość wspomagania opóźnionego rozwoju i będą mogli uzyskiwać progres w procesie uczenia się. Efekty rehabilitacyjne osiągnięte w trzech przypadkach są oczywiście niewspółmierne do wysiłku terapeutów i lekarzy oraz nakładów finansowych poniesionych na cały proces leczenia i rehabilitacji, szczególnie wtedy, gdy porówna się je z efektami dzieci bez tak licznych i dodatkowych obciążeń. Należy jednak podkreślić, że dla tych pacjentów, jak też ich rodziców, nawet najmniejsze postępy czynione w toku ich rozwoju są krokami milowymi. Upoważnia to zespół diagnostyczny do rozważania możliwości wszczepiania implantu ślimakowego nawet w tak trudnych przypadkach, jak przedstawione w niniejszej pracy.

Bibliografia

- House W. F. [1976]. Cochlear implants. „The Annals of Otology, Rhinology and Laryngology” 3, supl. 27, vol. 85.
- Lesiński A., Dahn M. C., Bertram B., Sranb-Schier A., Lenarz Th. [1994]. Cochlear implantation in a population of multihandicapped children. W: Book of abstracts of International Cochlear Implant, Speech and Hearing Symposium – Melbourne, Oct. s. 173-184.
- Skarżyński H., Geremek A., Mueller-Malesińska M., Klasek O., Piotrowski J. [1994]. Wskazania do wszczepów ślimakowych u dzieci. „Otolaryngologia Polska” 48, supl. 18, 154-156.
- Skarżyński H., Geremek A., Szuchnik J., Połusznia-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” Vol. II, No. 3/4 (7/8), 126-131.
- Skarżyński H., Góralówna M., Janczewski G., Geremek A. [1993]. Wybrane problemy w stosowaniu implantów ślimakowych. „Otolaryngologia Polska” 47, 3, 217-218.
- Skarżyński H., Janczewski G., Geremek A., Klasek O., Niemczyk K., Kochanek K. [1993]. Pierwsze wszczepy ślimakowe w Polsce. „Otolaryngologia Polska” 47, 5, 427-434.
- 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. „Otolaryngologia Polska” 48, supl. 18 s. 157.
- Skarżyński H., Janczewski G., Niemczyk K., Geremek A. [1993]. Wszczepy ślimakowe – stan wiedzy, perspektywy, wskazania do stosowania. „Otolaryngologia Polska” 47, 5, 444-451.