

Anna Piotrowska, Artur Lorens, Joanna Szuchnik,
Beata Wojewódzka, Joanna Kosmalowa, Henryk Skarżyński

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa

Procedura przedoperacyjna kwalifikacji do wszczepienia implantu ślimakowego stosowana w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w Warszawie

Pre-operative assessment of cochlear implant candidacy
in the Institute of Physiology and Pathology of Hearing in Warsaw

Słowa kluczowe: implanty ślimakowe, kryteria kwalifikacji.
Key words: cochlear implants, candidacy criteria.

Streszczenie

Od czasu pierwszego zabiegu wszczepienia implantu ślimakowego wiele zmieniło się w tej metodzie leczenia głębokiego niedosłuchu. Zmiany zaistniały dzięki postępowi, który dokonał się w technologii elektronicznej oraz rozszerzeniu wiedzy dotyczącej elektrycznej stymulacji nerwu słuchowego. Wprowadzenie wielokanałowych cyfrowych systemów implantów ślimakowych w miejsce jednokanałowych analogowych i opracowanie metod przetwarzania sygnału na bodziec elektryczny uczyniło tę metodę jeszcze bardziej efektywną.

Co się zmieniło od tego czasu? Jedną z najistotniejszych zmian jest możliwość implantowania dzieci z wrodzonym niedosłuchem. Dotychczasowe pozytywne doświadczenia i coraz lepsze wyniki rehabilitacji słuchu i mowy pacjentów z implantem przyczyniły się ponadto do radykalnego obniżania dolnej granicy wieku stosowania metody. W niniejszej pracy przedstawiono aktualne kryteria kwalifikacji do wszczepienia implantu ślimakowego.

Summary

A lot has changed since first cochlear implant surgery was performed. The introduction of new technology and increased knowledge about electrical stimulation of auditory nerve resulted in the

extension of selection criteria to include children for whom implants were considered to be contraindicated in the past.

What is new? – following a trend towards earlier diagnosis and implantation selection criteria have been extended to include younger children. In the paper updated candidacy criteria are presented.

Szacuje się, że obecnie na świecie żyje ok. 35 tys. osób implantowanych, z czego na Polskę przypada ok. 500 pacjentów. Kryteria kwalifikacji do stosowania systemu implantu ślimakowego zmieniły się w ostatnim czasie na skutek rozwoju technik chirurgicznych, technologii elektronicznej, miniaturyzacji i w konsekwencji pojawienia się nowych możliwości elektrycznej stymulacji nerwu słuchowego [Niparko 2000; Waltzman, Cohen 2000]. Nowe kryteria dopuszczają nawet implantowanie pacjentów osiągających pewien stopień rozumienia mowy w aparatach słuchowych. Najistotniejszą zmianą dotyczącą kwalifikacji dzieci jest znaczne obniżenie dolnej granicy wieku. Początkowe wskazania do założenia wszczepu ślimakowego dotyczyły tylko pacjentów dorosłych z głuchotą postlingwalną. Po kilku latach pozytywnych doświadczeń zaczęto kwalifikować dzieci w wieku 6-7 lat. [Niparko 2000; Geremek (i in.) 1994]. Dziś większość ośrodków implantuje dzieci od 18 miesiąca życia, wybrane ośrodki podejmują się implantowania dziecka poniżej 1 roku życia [Lenarz (i in.) 2000].

Prowadzone prace naukowo-badawcze i doświadczenia wiodących ośrodków wykazały, że wczesne implantowanie stwarza warunki pełniejszego rozwoju mowy [Dolan-Ash 2000; Edwards (i in.) 2000; Kirk (i in.) 2001; Parisier (i in.) 2000]. Takie podejście jest w pełni uzasadnione w świetle dzisiejszej wiedzy o rozwoju układu nerwowego. Każdy proces rozwojowy, w tym również proces nabywania umiejętności językowych i rozwoju mowy, przechodzi przez okres szczególnego nasilenia, odznaczającego się dużą dynamiką zmian, a zarazem dużym zakresem plastyczności [Harrison 2001; Harrison (i in.) 2001]. Oznacza to, że w owym okresie nawet krótko działające bodźce mogą mieć stosunkowo duży wpływ na ostateczną reorganizację danej struktury i pewnych obszarów drogi słuchowej. I chociaż przekazywanie sygnału na poziomie neuronalnym jest zdarzeniem trwającym „chwile”, to mózg pozwala na przechowywanie tych informacji przez dziesiątki lat. Plastyczność układu nerwowego, czyli zdolność do modyfikacji, jest w pewnym stopniu zachowana przez całe życie, jednak jej dynamika jest największa w okresie rozwoju, a szczególnie w pierwszych 2 latach życia. Dlatego też implantowanie dzieci w wieku poniżej 2 lat, czyli w okresie największej „plastyczności” mózgu, pozwala na rozwój mowy w okresach zbliżonych do etapów rozwoju mowy dziecka normalnie słyszącego [Kirk (i in.) 2001; Luxford (i in.) 2000; Yoshinaga-Itano (i in.) 1998]. Fakt ten nie budzi już dzisiaj żadnych wątpliwości. Aby umożliwić wczesną implantację, konieczne jest zatem opracowanie i realizowanie procedury przedoperacyjnej uwzględniającej specyfikę kwalifikowanej grupy wiekowej.

I. PROCEDURA PRZEDOPERACYJNA (KWALIFIKACJA)

Procedura przedoperacyjna ma na celu umożliwienie przeprowadzenia diagnostyki w odpowiednio krótkim czasie. Z tego też powodu realizowana jest w trybie hospitalizacji i obejmuje takie elementy, jak: ocena audiologiczna, ocena kliniczna, ocena logopedyczno-pedagogiczno-psychologiczna oraz test elektrostymulacji.

1. Ocena kliniczna

Ocena kliniczna pacjenta przed wszczepieniem implantu ślimakowego obejmuje zebranie dokładnego wywiadu lekarskiego z uwzględnieniem szczegółowego wywiadu audiologicznego oraz przeprowadzenie badania otolaryngologicznego. W wielu przypadkach konieczne jest przeprowadzenie konsultacji specjalistycznych w zakresie innych specjalności medycznych, tj. neurologia, otoneurologia, okulistyka, kardiologia, psychiatria, neurochirurgia. Ocena kliniczna powinna także uwzględniać poradnictwo genetyczne [Kelsell (i in.) 1997; Waligóra (i in.) 2001]. Na podstawie wyników badań i konsultacji niezwykle ważne jest, aby ustalić (w miarę możliwości) przyczynę wady słuchu, czas wystąpienia wady słuchu, czas diagnozy i aparowania oraz przebieg procesu rehabilitacji słuchu i mowy. Należy również zwrócić uwagę na występowanie dodatkowych obciążeń zdrowotnych. Jak wiadomo, przyczyny genetyczne są odpowiedzialne za powstawanie ok. 60% wszystkich przypadków niedosłuchu, a w ostatnich latach odkryto wiele genów, których mutacje mogą powodować niedosłuch. Niektóre z badań molekularnych weszły już do praktyki klinicznej i pozwalają na bardziej precyzyjne poradnictwo genetyczne w rodzinach osób dotkniętych niedosłuchem. Z dotychczas poznanych genów niedosłuch najczęściej powodowany jest przez mutacje w genie GJB2 kodującym koneksynę 26 [Gasparini (i in.) 2000; Zelante (i in.) 1997; Mueller-Malesińska (i in.) 2001]. Istotnym elementem procedury przedoperacyjnej jest diagnostyka obrazowa. Badania tomografii komputerowej i/lub rezonansu magnetycznego dostarczają dodatkowych informacji o stanie narządu słuchu. Pomagają one ustalić, czy występują nieprawidłowości w budowie anatomicznej ucha środkowego i wewnętrznego, które mogłyby uniemożliwić lub wpłynąć na przebieg operacji wszczepienia implantu ślimakowego.

2. Ocena audiologiczna

Ocena audiologiczna kandydatów do wszczepienia implantu ślimakowego ma na celu określenie ubytku słuchu oraz korzyści z aparatów słuchowych.

Według początkowych kryteriów do zabiegu implantacji kwalifikowano pacjentów z obustronnym ubytkiem słuchu, którego poziom średni wyznaczony dla

częstotliwości 500, 1000, 2000 Hz był większy niż 100 dB HL, którzy osiągnęli próg słyszenia w aparatach słuchowych w wolnym polu wyższy niż 60 dB, nie osiągając możliwości rozumienia mowy [Lenarz 1998]. Z biegiem lat doświadczenia kliniczne wskazały na sens obniżenia kwalifikowanego progu ubytku słuchu do poziomu 90 dB HL. Okazało się, że przy kwalifikacji znacznie istotniejsze od głębokości ubytku słuchu są wartości progu słyszenia w aparatach słuchowych i ocena stopnia rozumienia słów monosylabowych. Dlatego też stosowane ostatnio kryteria kwalifikacji dopuszczają do implantacji pacjentów ze średnim progiem słyszenia w aparatach słuchowych, wyznaczonym dla częstotliwości 1, 2, 4 kHz, wynoszącym 55 dB HL. Według niektórych autorów, ważniejszy niż próg słyszenia jest wynik testu rozumienia słów jednosylabowych. Aktualnie przyjmuje się, że kandydatem może być pacjent osiągający nie więcej niż 30% rozpoznawania słów w wolnym polu przy poziomie 55 dB SPL.

W przypadku małych dzieci testy słowne są nieużyteczne. Konieczne jest zatem oparcie kwalifikacji na pomiarach progu słyszenia. Poszukuje się metod umożliwiających wiarygodne wyznaczenie tego progu. Niewątpliwie badania behawioralne stanowią istotny element w badaniu audiologicznym, nie zawsze są one jednak możliwe do wykonania. Dlatego też coraz większym zainteresowaniem cieszą się badania obiektywne pozwalające na oszacowanie progu słyszenia. Powszechnie stosowanym obiektywnym badaniem progu słyszenia jest badanie słuchowych potencjałów wywołanych z pnia mózgu. Audiometria odpowiedzi pniowych umożliwia rejestrację aktywności elektrycznej pochodzącej z nerwu słuchowego oraz ośrodków słuchowych pnia mózgu. Badanie to może być specyficzne częstotliwościowo i umożliwia ocenę progu słyszenia dla ubytków w zakresie częstotliwości 500-4000 Hz nieprzekraczających 100 dB HL [Kochanek 2000]. Wiele ośrodków audiologicznych na świecie przeprowadza to badanie stosując różne procedury. Według Halla brak standardowych procedur wykonywania badania ABR nie jest jednak wystarczającym argumentem do rezygnacji z prób wyznaczania progu słyszenia. Inną metodą stosowaną od niedawna w diagnostyce przedoperacyjnej oceny progu słyszenia jest badanie potencjałów średniolatenencyjnych typu stan ustalony – SSR (*steady state responses*) [Picton 2001]. Wydaje się, że metoda ta, wykorzystująca jako bodziec tony modulowane amplitudowo i częstotliwościowo, może okazać się bardzo użyteczna w przypadku dzieci diagnozowanych do wszczepienia implantu ślimakowego, gdyż pozwala na ocenę ubytku słuchu w granicach do 120 dB HL [Briggs (i in.) 2001].

Ważnym elementem procedury przedoperacyjnej jest podjęcie próby oceny korzyści słyszenia w aparatach słuchowych. Wydaje się, że aby ocena ta była możliwa przedoperacyjnie w przypadku małych dzieci, to okres aparowania przed operacją nie powinien być krótszy niż 3 miesiące [Niparko 2000].

3. Ocena logopedyczna

Ocena logopedyczna pacjenta przed wszczepieniem implantu ślimakowego obejmuje określenie poziomu funkcjonowania językowego. W przypadku dzieci szczególną uwagę należy zwrócić na zaawansowanie w rehabilitacji (wdrożenie do ćwiczeń słuchowych i pracy nad mową bierną i czynną). Ocena rozwoju percepcji słuchowej w oparciu o aparaty słuchowe dotyczy zarówno dzieci, jak i osoby dorosłe. Badania prowadzone są na dźwiękach otoczenia, instrumentach, dźwiękach mowy. W przypadku dzieci obserwuje się również, która z dróg – wzrokowo-słuchowa czy słuchowo-wzrokowa – dominuje w procesie odbioru sygnału. Istotna jest również ocena poziomu przygotowania rodziny do podjęcia zadań wynikających z programu pooperacyjnej rehabilitacji. Doświadczenia kliniczne wykazują, że o ile dość szybko można stwierdzić, że zastosowanie implantu ślimakowego uruchamia procesy percepcji słuchowej, o tyle wypracowanie świadomego i celowego odbioru dźwięków mowy wymaga systematycznej rehabilitacji, której przebieg oraz czas trwania muszą być indywidualnie dobrane dla każdego pacjenta.

4. Ocena psychologiczno-pedagogiczna

Niewątpliwie istnieje konieczność dostrzegania i stosowania kompleksowego podejścia do problemów dziecka niesłyszącego. Widzenie tego problemu jedynie w kontekście diagnozy audiologicznej czy oceny postępów rozwoju mowy jest niewystarczające [Kosmalowa 2000]. Zadaniem zespołu osób biorących udział w diagnostyce przedoperacyjnej powinno być z jednej strony – wspomaganie rozwoju pacjenta, głównie w odniesieniu do dzieci, z drugiej natomiast – profesjonalna pomoc w rozwiązywaniu wielu różnych problemów. Diagnoza i terapia psychologiczna rodziny dziecka niesłyszącego to kluczowe zadania dla psychologa klinicznego. Pomoc pedagoga daje się zauważyć zwłaszcza w przypadkach dzieci i polega ona na określeniu potrzeb edukacyjnych dziecka i osób biorących udział w jego wychowaniu [Luterman 1979; Schopmeyer 2000].

5. Test elektrostymulacji

Dla potrzeb oceny możliwości elektrycznego pobudzenia zachowanych struktur drogi słuchowej wykonuje się test elektrostymulacji. W trakcie badania przeprowadza się czasową stymulację elektryczną drogi słuchowej poprzez elektrodę umieszczoną w przewodzie słuchowym zewnętrznym oraz ocenia się percepcyjne atrybuty wywołanego w ten sposób wrażenia słuchowego. W przypadku małych dzieci badanie przeprowadza się na podstawie obserwacji reakcji dziecka.

II. MATERIAŁ

Od początku Programu Implantów Ślimakowych w IFiPS, tj. od r. 1992 do listopada 2001 r. wszczepiono implanty ślimakowe grupie 351 pacjentów. Okres, w którym zaczęto stosować rozszerzone kryteria kwalifikacji, uwzględniające obniżenie dolnej granicy wieku, bardzo wyraźnie manifestuje się znaczącym wzrostem zarówno ogólnej liczby pacjentów implantowanych oraz liczby dzieci w przedziale wieku 0-5 lat. To, co stanowi istotną różnicę w porównaniu z początkowym etapem programu, to utrzymująca się tendencja do dominacji wśród pacjentów implantowanych małych dzieci [Skarżyński (i in.) 2001b; w druku]. Tę znaczną przewagę liczebną grupy pacjentów młodocianych w stosunku do pacjentów dorosłych obserwuje się w ciągu minionych dwóch lat Programu Implantów Ślimakowych. Od tego czasu odsetek operowanych rocznie dzieci stanowi średnio 85% implantowanych pacjentów. Wśród pacjentów IFiPS dzieci stanowią 66% wszystkich zoperowanych pacjentów [Skarżyński (i in.) 2001a].

Udział poszczególnych grup wiekowych w populacji dzieci zaimplantowanych w latach 2000-2001 w IFiPS przedstawia się następująco: dzieci w wieku 0-3 lata – 25%, 3-5 lat – 41%, 5-8 lat – 19%, 8-15 lat – 15%.

III. PODSUMOWANIE

Wprowadzenie do procedury przedoperacyjnej nowych kryteriów kwalifikacji spowodowało pojawienie się wśród pacjentów implantowanych małych dzieci, głównie przed 3 rokiem życia. Obecnie grupa ta stanowi ok. 85% wszystkich pacjentów i wciąż obserwujemy stałą tendencję wzrostową liczby „małych” pacjentów kwalifikowanych do zabiegu wszczepienia implantu ślimakowego w porównaniu do lat poprzednich.

Realizując założenia procedury przedoperacyjnej stosowanej w IFiPS uzyskuje się coraz lepsze wyniki rehabilitacji słuchu i mowy [Szuchnik (i in.) 2000; w druku], a także nie obserwuje się w tej grupie użytkowników, co jest niezwykle ważne, tzw. *non-users*, czyli pacjentów, którzy rezygnują z noszenia implantu, nie znajdując żadnych korzyści ze stosowania tej metody.

Spośród wielu różnych kryteriów kwalifikacji, które nieustannie podlegają modyfikacjom, dziś jako niezwykle ważny element wyróżnić należy wiek. Doświadczenia ostatnich lat zespołu IFiPS wskazują jednoznacznie, że wszczepienie implantu ślimakowego u dziecka poniżej 3 roku życia pozwala na rozwój mowy w okresach zbliżonych do etapów rozwoju mowy dziecka prawidłowo słyszącego i jest metodą bezpieczną [Skarżyński (i in.) 2000].

Bardzo dobre wyniki w rozwoju mowy uzyskiwane przez grupę dzieci implantowanych przed 3 rokiem życia pozwalają twierdzić, że implant ślimakowy jest bezpieczną i skuteczną metodą wprowadzenia dzieci do świata dźwięku.

Bibliografia

- Briggs R.J.S., Rance G., Dowell R., Cone-Wesson B., Clark G. [2001]. Assessment of hearing level in infants with significant hearing loss. Cochlear Implants in Children. Los Angeles, California.
- Dolan-Ash S. [2000]. Speech perception and language abilities of children implanted under the age of two year. The 6th International Cochlear Implant Conference, Florida.
- Edwards J., Willis S., Tyszkiewicz E., Henderson L., Ramsden R. [2000]. Cochlear implants in the under 2's and under 3's. The 6th International Cochlear Implant Conference, Florida.
- Geremek A., Piotrowski J., Studzińska E., Kochanek K. [1994]. Kryteria kwalifikacji i wskazania do stosowania implantów ślimakowych. Kryteria kwalifikacji do zabiegów wszczepiania implantów ślimakowych i program rehabilitacji całkowitej utraty słuchu u dzieci. Warszawa: Fundacja Rozwoju Medycyny.
- Harrison R. V. [2001]. Age-related tonotopic map plasticity in the control auditory pathways. „Scan. Audiol. Suppl.” 53, 8-14.
- Harrison R. V., Panesar J., El-Hakim H., Abdoek M., Mount R. J., Pepsin B. [2001]. The effects of age of cochlear implantation on speech perception in prelingually deaf children. „Scan. Audiol. Suppl.” 53, 73-78.
- Kelsell D., Dunlop J., Stevens H. P., Lech N. J., Liang J. N., Parry G., Mueller F. R., Leigh I. M. [1997]. Connexin 26 mutations in hereditary non-syndromic sensorineural deafness. „Nature” 387, 80-83.
- Kirk K., Miyamoto R., Lento C., Yang E., O'Neil T. [2001]. Effects of age at implantation in early-implanted children. Cochlear Implants in Children. Los Angeles.
- Kochanek K. [2000]. Ocena prognozy słyszenia za pomocą słuchowych potencjałów wywołanych prądem mózgu w zakresie częstotliwości 500-4000 Hz. Warszawa: Akademia Medyczna.
- Kosmalowa J. [2000]. Gdy już wiesz, że Twoje dziecko nie słyszy. Warszawa: Stowarzyszenie Przyjaciół Osób Niesłyszących i Niedosłyszących „Człowiek-Człowiekowi”.
- Lenarz T., Lesiński-Schiedat A., Battmer R. D., Bertram B. [2000]. Cochlear implantation in children under the age of one. The 6th International Cochlear Implant Conference, Florida.
- Luterman D. [1979]. Counseling parents of hearing-impaired children. Boston: Little, Brown.
- Luxford W. M., Winter M., Eisenberg L. [2000]. Evaluation of the 12 to 18-month-old cochlear implant candidate. The 6th International Cochlear Implant Conference, Florida.
- Mueller -Malesińska M., Nowak M., Skarżyński H., Płoski R., Waligóra J., Korniszewski L. [2001]. Epidemiology of 35delG mutation in GJB2 gene in a Polish population. „J. Audiolog. Med.” 10(2).
- Niparko J. K. [2000]. Cochlear Implants. Lippincott: Williams and Wilkins.
- Parisier S. C., Chute P. M., Popp A. L. [2000]. Cochlear implant results in children under 20 months of age. The 6th International Cochlear Implant Conference, Florida.
- Picton T. W. [2001]. Auditory steady-state responses. Cochlear implants in children, Los Angeles.
- Rizer F.M., Arkis P.N., Foster B., Griffith K., Formick K., Martof P. [2000]. Cochlear implantation in very young children. The 6th International Cochlear Implant Conference, Florida.
- Schopmeyer B. [2000]. Professional Roles in Multidisciplinary Assessment of Candidacy. Cochlear Implants. Lippincott .