

HENRYK SKARŻYŃSKI

*Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu
Pstrowskiego 1, 01-943 Warszawa
e-mail: skarzynski@ifps.org.pl*

MOŻLIWOŚĆ LECZENIA CAŁKOWITEJ GŁUCHOTY PRZY POMOCY IMPLANTÓW ŚLIMAKOWYCH I PNIOWYCH

Całkowita głuchota lub głębokie uszkodzenie słuchu, które nie mogą być korygowane przy użyciu aparatu słuchowego, stanowią największe wyzwania dla współczesnej audiologii i otolaryngologii. Osiągnięcia naukowe w technice i medycynie na przestrzeni ostatnich 25-30 lat sprawiły, że możliwe stało się przywrócenie utraconej funkcji słuchu u osoby, która kiedyś słyszała lub nie słyszała od urodzenia. Autor pracy przedstawia możliwości, ograniczenia i zasady wdrożonego w Polsce programu leczenia całkowitej głuchoty przy pomocy implantów ślimakowych. Wskazując na oryginalne, polskie osiągnięcia należy podkreślić, iż bardzo ważną częścią programu jest pooperacyjna rehabilita-

cja, której zasady, etapy i program w języku polskim zostały opracowane po raz pierwszy. Ostatnim, najnowszym osiągnięciem, na które zwrócono uwagę w końcowej części opracowania, jest wykazanie możliwości jednoczesnego usuwania zmian nowotworowych z ośrodkowego układu nerwowego, które niszcząc obustronnie nerwy słuchowe, stanowią zagrożenie dla życia oraz prowadzą do całkowitej obustronnej głuchoty. Zastosowanie implantów wszczepionych do pnia mózgu otwiera nową erę w stosowaniu bezpiecznej stymulacji najbardziej czułych elementów centralnego systemu nerwowego oraz przywracania utraconej funkcji słuchu.

KRÓTKA HISTORIA IMPLANTÓW ŚLIMAKOWYCH

Zastosowanie implantów ślimakowych w leczeniu całkowitej głuchoty oraz głębokiego niedosłuchu jest jednym z największych osiągnięć medycyny i techniki w ostatnich dziesięcioleciach. Od dawna wiadano jak ogromną rolę spełnia słuch w naszym codziennym życiu, w rozwoju naszej inteligencji, w sprawnym komunikowaniu się z otoczeniem. Jego utrata wiąże się zawsze z głębokim duchowym wstrząsem, towarzyszy temu lęk, smutek, depresja i troska o przyszłość. Od dawna trwały prace nad możliwością poprawy tego stanu. Po dokładniejszym poznaniu wielu przyczyn głuchoty zdawano sobie sprawę, że po wyeliminowaniu uszkodzonego ślimaka możliwe jest wykorzystanie pozostałej sprawnej drogi słuchowej. Okazało się to możliwe dzięki wykorzystaniu elektrostymulacji zakończeń nerwu ślimakowego. Obecne sukcesy w wykorzystaniu tego zjawiska są wynikiem zespołowej pracy wielu specjalistów. Wprowadzie pierwsze próby w tym kierunku podjął przed dwoma wiekami ALEKSANDER VOL-

TA (1800) to jednak dopiero w 1957 r. Francuzi: DJOURNO i EYRIES przeprowadzili pierwszą poważną próbę implantacji ślimakowej we współczesnym rozumieniu tego zjawiska (DJOURNO i EYRIES 1957). Ich chory miał nabytą głuchotę obustronną po przewlekłym zapaleniu ucha środkowego. Badacze ci wszczepili elektrodę w nerw ślimakowy. Była ona połączona z cewką indukcyjną położoną na mięśniu skroniowym, co pozwalało na elektryczną stymulację nerwu. Efekty były umiarkowane. Chory miał możliwość słyszenia i częściowego rozumienia słów. Ta pierwsza próba praktycznego wykorzystania zjawiska elektrostymulacji początkowo nie zwróciła większej uwagi międzynarodowego środowiska lekarskiego. Dalsze prace badawcze związane z implantowaniem elektrod bezpośrednio w nerwie słuchowym rozpoczęto na początku lat sześćdziesiątych w Los Angeles. Wiązało się to z rozwojem technik mikrochirurgicznych i miniaturyzacji elektronicznej. Szczególne znaczenie miała wiedza zdobyta podczas

pionierskich prac nad sztucznymi rozrusznikami serca. Naukowcy wiedzieli, że ślimak działa jak przetwarzacz energii akustycznej w elektryczną oraz, że bezpośrednio stymulowane zakończenia nerwu ślimakowego pozwalają przekazać impulsy elektryczne do centralnych ośrodków słuchowych w korze mózgu, co daje wrażenie słyszenia (HOUSE i BERLINGER 1982).

W 1961 r. HOUSE wszczepił osobie niesłyszącej srebrną elektrodę jedno przewodową. Pozwoliło to na krótką, czasową stymulację nerwu słuchowego. W 1964 r. DOYLE i współpracownicy wszczepili pierwszy implant wewnątrzślimakowy, wkładając elektrodę drażniącą zakończenia nerwowe do schodów ślimaka (DOYLE i współaut. 1964). W 1970 r. ponownie HOUSE z Los Angeles zapisał się na kartach historii leczenia głuchoty, wszczepiając pierwszy implant ślimakowy typu „take home”, pozwalający na długotrwałą elektrostymulację poza laboratorium. W trzy lata później rozpoczął próby kliniczne z implantem produkowanym seryjnie. W tym samym czasie C. M. Chouard rozpoczął próby implantacji w Paryżu, a w 1975 r. K. Burian i E. Hochmair w Wiedniu. Pierwsze wszczepy były dość proste. Kolejne, o wiele bardziej złożone i efektywne urządzenia zaczęli stosować R. Webb, E. Lehnhardt, R. Clarc i współpracownicy w Melbourne. Ich prace i doświadczenia były podstawą konstrukcji wielokanałowego systemu typu Nucleus (za: MUELLER-MALESIŃSKA 1997).

W następnych latach zaznaczył się bardzo dynamiczny rozwój programu leczenia głuchoty za pomocą implantów ślimakowych. Wszczepiano implanty jedno- i wielokanałowe, zewnętrzne i wewnątrzślimakowe. Były to znacznie nowocześniejsze urządzenia, które pozwalały na le-

pszy, bardziej zrozumiały odbiór dźwięków z otoczenia, a zwłaszcza mowy ludzkiej.

Idea wszystkich implantów pozostała nie zmieniona (SKARŻYŃSKI 1994c). Dźwięki z otoczenia docierają do mikrofonu, a potem do procesora mowy i zostają zakodowane — odpowiednio przekształcone — w serie mikroimpulsów elektrycznych. Następnie impulsy te są doprowadzane do zakończeń nerwu ślimakowego i dalej szlakiem słuchowym do ośrodków centralnych, gdzie są odbierane jako wrażenia słuchowe. W ten sposób możemy powiedzieć, że dają tak zwany sztuczny słuch. Po wygojeniu się rany, choremu dopasowywany jest procesor mowy i rozpoczyna on trudny i długi niekiedy proces uczenia się poznawania i różnicowania otrzymywanych wrażeń słuchowych. Okres rehabilitacji i ostateczny efekt zależą od wielu elementów wyjściowych i nie zawsze dadzą się przewidzieć (SKARŻYŃSKI 1994b).

Wiele pierwszych typów wszczepów nie jest już stosowanych. Obecnie w licznych pracowniach w stadium różnych prób eksperymentalnych, przed klinicznych i klinicznych, są następne supernowoczesne urządzenia. Zmiany idą również w tym kierunku, by unowocześniać i miniaturyzować maksymalnie elementy zewnętrzne implantu ślimakowego przy wykorzystaniu już wszczepionych części wewnętrznych. Obecnie na rynku mamy do dyspozycji kilka sprawdzonych urządzeń. Do najpopularniejszych zaliczamy wszczepy typu Clarion, Digisonic, Laura, Med.-El i Nucleus (SKARŻYŃSKI 1994a).

Drogą wielu doświadczeń badacze potwierdzili przydatność różnych typów implantów. Najistotniejszym obecnie rozwijanym elementem jest strategia kodowania mowy oraz niezmiennie efektywna elektrostymulacja.

BUDOWA WSZCZEPÓW ŚLIMAKOWYCH

Jak już wspomniano, pomimo wprowadzenia nowych generacji implantów ślimakowych idea ich działania pozostała nie zmieniona. Implant składa się z części zewnętrznych, które są zasilane przez typowe baterie lub akumulatorki — tak jak aparaty słuchowe, oraz z części wewnętrznych, wszczepianych w kości czaszki i do ślimaka. W skład części zewnętrznych wchodzi: 1) mikrofon w kształcie zaczepty zausznej, który jest umieszczany za małżowiną, 2) procesor mowy, który może być połączony z mikrofonem w tej samej zaczepty zausznej lub umieszczony oddzielnie w pudełku w kieszeni koszuli czy przypięty do paska, 3) cewka nadawcza zewnętrzna, która jest umieszczona na skórze głowy za uchem nad cewką odbiorczą wewnętrzną.

Cewka wewnętrzna jest pierwszym elementem, który wszczepiamy i umocowujemy na powierzchni kości pokrywy czaszki. Od niej odchodzi elektroda z jednym lub wiązką kanałów. Wszczep, w których mikroimpulsy elektryczne są transportowane do ślimaka przez jeden kanał, nazywamy jednokanałowymi. Natomiast wszczepy, w których kanałów jest więcej, opisujemy jako wielokanałowe. Jest to jedna z podstawowych cech różnicujących poszczególne typy implantów ślimakowych.

Drugim elementem różnicujących jest miejsce mocowania elektrody. W przypadku wszczepów jednokanałowych (choć nie tylko), koniec elektrody czynnej może być mocowany w ścianie ślimaka. Mówimy wtedy, że jest to wszczep

zewnątrzślimakowy. Takie rozwiązania stosowano u dzieci, u których nie było pewności, że nie pozostały resztki słuchowe w uchu wewnętrznym. Miało to zapobiegać ingerencji do ucha wewnętrznego. Obecnie ten pogląd nie jest już podzielany, a ten typ implantu z powodzeniem można zastosować w przypadku całkowitego zarośnięcia ślimaka. Nowoczesne metody diagnostyczne pozwalają na bardzo precyzyjne określenie stopnia głębokiego niedosłuchu oraz potwierdzenie całkowitej głuchoty. Dlatego też element nieingerencji w ucho wewnętrzne nie jest już podnoszony. Wszędzie tam, gdzie wynik badań jednoznacznie potwierdza głuchotę lub głęboki niedosłuch, w którym nie ma korzyści z najlepszych aparatów słuchowych, wszczepiane są implanty wielokanałowe, które dostarczają więcej informacji i są przez to znacznie efektywniejsze. Implanty, w których elektroda jest wszczepiana do ślimaka, określamy jako wewnątrzślimakowe. W tych typach w okolice poszczególnych grup zakończeń nerwowych doprowadzane są bodźce o zróżnicowanej częstotliwości, co ma bardzo istotne znaczenie w procesie poznawania i uczenia się słyszenia, zwłaszcza mowy ludzkiej. Jak już wspomniano, umieszczony w zausznej obudowie mikrofon odbiera dźwięki i zamienia je na sygnały elektryczne. Te są odpowiednio kodowane w procesorze mowy i przekazywane do cewki nadawczej. Z cewki nadawczej są one na drodze indukcji elektromagnetycznej przesyłane przez skórę do cewki odbiorczej. Cewka nadawcza w nowoczesnych implantach utrzymuje się na skórze naprzeciw cewki odbiorczej dzięki wbudowanemu w nie magnesom. W cewce odbiorczej sygnały są dekodowane i przesyłane w okolice zakończeń nerwowych. Przepływający pomiędzy zakończeniami poszczególnych kanałów prąd podrażnia zakończenia, wywołując w ośrodkach centralnych wrażenie słyszenia.

W pewnych sytuacjach, jak na przykład w przypadku ossyfikacji, kiedy dochodzi do zarośnięcia światła ślimaka, nie jest możliwe w ogóle lub jest bardzo trudne zaimplantowanie wszczepu wielokanałowego. W tych sytuacjach zazwyczaj wydrążamy w ślimaku zagłębienie około 7 mm i wprowadzamy doń koniec wspomnianej elektrody jednokanałowej. Konieczne jest wtedy umieszczenie drugiej elektrody — tak zwanej

referencyjnej — na zewnątrz ślimaka. Zwykle taką elektrodę mocujemy pod mięśniami skroniowym na powierzchni kości czaszki. Znane są również próby umieszczania w takim zagłębieniu kilku zakończeń wszczepu wewnątrzślimakowego (zwykle 6–7), lecz trudno wykazać tu wyższość takiego rozwiązania przy nieporównywalnie droższym implancie wielokanałowym nad jednokanałowym. Umieszczane w wydrążonym kanale zakończenia elektrod nie są tak samo skuteczne w pobudzaniu zarośniętych zakończeń nerwowych, jak to ma miejsce w przypadku, gdy schody ślimaka są drożne (SKARŻYŃSKI i JACZEWSKI 1996).

Znacznie ważniejszy od tego, jak wiele kanałów — 10, 15 czy 20 — zostało wszczepionych do schodów bębienka, jest sposób kodowania mowy. Obecnie używane mikroprocesory mowy pracują w systemie analogowym, stosowanym we wszczepach jednokanałowych, a wszczepy wielokanałowe w systemie pulsacyjnym cyfrowym. Urządzenia pracujące w systemie analogowym pozwalają na bezpośrednie, elektryczne przetwarzanie sygnałów mowy. Sygnały te są pasmowo wzmacniane, filtrowane i ograniczane. Częstotliwości sygnałów mowy są podzielone na poszczególne pasma i przekazywane do odpowiednich pól w ślimaku. Natomiast w metodach znamiennego ekstrahowania wykorzystuje się bodźce pulsacyjne o zmieniającej się częstotliwości, szerokości i amplitudzie. Cechy mowy są ekstrahowane odpowiednio do częstotliwości i miejsca stymulacji oraz rodzaju wybranego kanału i są określane przez częstotliwość podstawową oraz informację zawartą w drugim formancie mowy. Najnowszy system kodowania mowy wykorzystuje tak zwaną szybką strategię (CIS), dzięki której w tej samej jednostce czasowej możliwe jest doprowadzenie do zakończeń nerwu słuchowego kilkuset informacji więcej. Zastosowanie tej strategii w najnowszych generacjach implantów ślimakowych wszczepianych w naszym Ośrodku w sposób widoczny, już na wstępie poprawiło umiejętności różnicowania dostarczanych dźwięków. Zalety nowej strategii uzasadniają konieczność kontynuowania prac nad doskonaleniem zewnętrznych części implantu przy niezmiennianiu już wszczepionych części wewnętrznych.

KRYTERIA KWALIFIKACJI I WSKAZANIA DO STOSOWANIA WSZCZEPÓW ŚLIMAKOWYCH

Stosowanie wszczepów ślimakowych w leczeniu dorosłych z głuchotą nabytą (postlingwalną) szybko zostało zaakceptowane jako me-

toda rutynowa. O wiele większe kontrowersje dotyczyły leczenia w ten sposób dzieci. Wiązało się to z niedoskonałymi metodami diagnosty-

cznymi oraz obawami, że wprowadzając elektrody wszczepionego implantu do ślimaka, można zniszczyć zachowane resztki aparatu odbiorczego, możliwe do wykorzystania w przyszłości dzięki zastosowaniu doskonalszych aparatów słuchowych. To spowodowało, że w pierwszych latach wszczepiano dzieciom implanty zewnętrzno-ślismakowe (SKARŻYŃSKI 1994a)

Leczenie dzieci zapoczątkował House w Los Angeles w połowie 1980 r. Początkowo również u dzieci z głuchotą nabytą już po wykształceniu mowy, czyli postlingwalną, a po uzyskaniu zadowalających efektów również z głuchotą wrodzoną — prelingwalną lub nabytą w trakcie wykształcania mowy — perilingwalną. Leczenie głuchoty u dzieci rozwinął i rozpropagował LEHNHARDT (1982), który od 1984 r. rozpoczął realizację tego programu w Hanowerze. Obecnie wskazania do implantacji wszczepów u dzieci nie podlegają dyskusji. Konieczne jest natomiast spełnienie wielu bardzo ścisłych kryteriów i zasad, aby mieć pewność, że nic innego, co jest możliwe do wykorzystania w procesie rehabilitacji słuchu i mowy dziecka, nie można już efektywnie zastosować. W praktyce oznacza to wszczepianie implantów powyżej drugiego roku życia. Próby obniżenia tej granicy znajdują uzasadnienie tylko w tych przypadkach, w których nastąpiła całkowita utrata słuchu po zapaleniu opon mózgowo-rdzeniowych, jako powikłanie uszne i zachodzi obawa szybko postępującego procesu zarastania ślimaka, co oznacza niemożność zastosowania najbardziej efektywnych wszczepów wielokanałowych.

Program implantów ślimakowych jest skomplikowanym przedsięwzięciem naukowym, technicznym i organizacyjnym. W pierwszej kolejności wymagane jest zorganizowanie, przeszkolenie i wyposażenie dość licznego wielospecjalistycznego zespołu, w skład którego powinni wchodzić lekarze (otochirurdzy, audjologodzy, foniatryzy), psychologodzy, logopedzi, inżynierowie i technicy medyczni. Tylko dobrze zorganizowany zespół będzie w stanie nie tylko rozpocząć, ale i zapewnić wieloletnią opiekę wybranym i zoperowanym chorym. Według przyjętych przez większość klinik i ośrodków zajmujących się wszczepami ślimakowymi zasad kwalifikacji wszczepienie implantu powinno być rozważane w ściśle określonych warunkach (SKARŻYŃSKI 1994b).

Wskazania do implantacji wszczepu ślimakowego istnieją przy spełnieniu trzech warunków, określanych jako kryteria bezwzględne.

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 pozaślismakowych struktur drogi słuchowej.

3. Osoba dorosła, a w przypadku dzieci rodzice lub opiekunowie, muszą prezentować ewidentne motywacje do proponowanego programu leczenia. Otochirurg i zespół diagnostyczno-rehabilitacyjny muszą być przekonani, że ich podopieczny wraz z otoczeniem zdają sobie sprawę zarówno z operacji, jak i z rehabilitacji.

Poza powyższymi bezwzględnymi kryteriami przy określaniu wskazań do wszczepienia implantu istnieją również kryteria względne. Niespełnienie któregoś z nich nie stanowi przeciwwskazań do implantacji. Są one starannie odnotowywane, analizowane, i pomagają przewidzieć ostateczny efekt rehabilitacji. Oto niektóre z kryteriów względnych.

1. Wiek chorego oraz rodzaj głuchoty. Dolną granicę zazwyczaj stanowi — w naszym i w wielu czołowych ośrodkach — trzeci rok życia. Wyjątkiem może być zagrożenie ossyfikacją ślimaka, o czym była mowa wcześniej. Górna granica w zasadzie nie jest określana. Bierze się pod uwagę ogólny stan zdrowia kandydata do wszczepu. Ogromnie ważne dla rokowania jest okres, w którym wystąpiła głuchota — przed, w trakcie czy po wykształceniu mowy.

2. Istotnym problemem może być istnienie jamy pooperacyjnej, bądź rozwijającego się przewlekłego zapalenia ucha. Przed implantacją ucho środkowe musi być oczyszczone, wygojone i zamknięte.

3. Ocena radiologiczna ślimaka, zwłaszcza po przebytych zapaleniu opon mózgowo-rdzeniowych, jednej z najczęstszych przyczyn głuchoty, po którym dochodzi do nadmiernej ossyfikacji w obrębie ślimaka.

4. Ocena socjologiczna chorego, która uwzględnia: poziom socjalno-kulturowy, intelektualny, wykształcenie, jakość języka mówionego i pisanego, umiejętność czytania z ust, oraz motywację.

Badanie wielu spośród wymienionych elementów programu składających się na kryteria względne nie jest łatwe ani proste. Dla maksymalnego zobiektywizowania wyników wymagane jest olbrzymie doświadczenie i trudna praca audiologa, psychologa, logopedy, pedagoga. Niespełnienie przez kandydata któregoś z kryteriów względnych nie stanowi przeciwwskazania do implantacji wszczepu. Wszystko jest starannie odnotowywane i ułatwia zespołowi przewidywanie końcowych efektów rehabilitacji. Jak

już wspomniano, wielospecjalistyczny zespół przygotowuje podstawowe dane dotyczące stanu chorego. Ostateczną decyzję na podstawie

udokumentowanych wyników podejmuje otolaryngolog.

WYBRANE PROBLEMY CHIRURGICZNE WSZCZEPIANIA IMPLANTÓW ŚLIMAKOWYCH

Przygotowaniem pola operacyjnego, sprzętu, z odpowiednim umieszczeniem części wewnętrznej implantu oraz elektrody i umocowaniem całego urządzenia, a następnie wygojeniem rany pooperacyjnej nie są jedynymi czynnościami, jakie musi wykonać u każdego pacjenta zespół wielu specjalistów. A jednak zabieg operacyjny wzbudza największe emocje, obawy i wzruszenia. To właśnie na otolaryngologa spoczywa odpowiedzialność za ingerencję w organizm osoby operowanej i od niego sam zainteresowany, jak i otoczenie oczekują odpowiedzi

na większość stawianych pytań. Właściwe, bardzo staranne opracowanie wyników badań pozwala zdecydowanie ograniczyć ryzyko błędu operacyjnego. Przygotowania własne do leczenia operacyjnego uzupełniono o doświadczenia nabyte w wiodących ośrodkach niemieckich, francuskich i belgijskich. Pozwala to nam na implantację pięciu różnych typów wszczepów ślimakowych oraz optymalny wybór generalnych rozwiązań w otolaryngologii. Szczegółowe opisy tej części programu znajdują się w wielu naszych opracowaniach.

REHABILITACJA POOPERACYJNA SŁUCHU I MOWY

Ostateczny efekt wszczępienia implantu ślimakowego, zarówno u dzieci, jak i u dorosłych, zależy od wielu czynników, zwłaszcza zaś od pooperacyjnej rehabilitacji (MUELLER-MALESIN-SKA 1997). Populacja osób operowanych stanowi grupę bardzo niejednorodną, dlatego też struktura programu rehabilitacji musi być dostosowana do indywidualnych możliwości i potrzeb chorego. Podstawowym zadaniem programu rehabilitacji pozwalającej rozwijać sprawność słuchową jest wskazanie osobie po wszczępieniu implantu ślimakowego najkrótszej i najprostszej drogi do opanowania słuchowej percepcji mowy. Nie zawsze ten etap jest możliwy do osiągnięcia. Program rehabilitacji pooperacyjnej został w naszym Ośrodku opracowany od podstaw dla języka polskiego. Proponowany program rehabilitacji zaczyna się przed zabiegiem operacyjnym. Wtedy to psycholog i logopeda przygotowują chorego do właściwej pracy. Zarówno chory, jak i jego otoczenie muszą być dokładnie informowani o tym, co to jest wszczep, jak działa, jak należy się nim posługiwać, jakie będą kolejne etapy rehabilitacji, jakich efektów mogą się spodziewać. Staramy się zawsze mówić o ewentualnych trudnościach i niepowodzeniach. Chorzy muszą być świadomi, że implant to nie jest ucho biologiczne ani cudowny środek leczniczy. W tym początkowym okresie kładziemy nacisk na pracę nie tylko z chorym, lecz również z rodziną. Skoordinowanie współpracy daje o wiele lepsze wyniki. W przypadku dzieci bardzo ważną rolę odgrywiają rodzice, którzy rejestrują nowe sukcesy oraz są

partnerami do codziennych ćwiczeń. Terapeuta wyznacza kierunki i metodę, ale zasadniczy ciężar rehabilitacji spoczywa na chorym i najbliższej rodzinie.

Z powodów organizacyjnych i dydaktycznych cały program podzielono na kilka etapów. Są to kolejne okresy i kolejne zadania do zrealizowania. Każdy etap ma swój cel. Nie oznacza to, że zadania te nie mogą przenikać się w poszczególnych etapach, oraz że każdy pacjent osiągnie etap końcowy. Wiele zależy od tego, z jakiego poziomu „wystartuje” dany chory. Jak już wspomniano, program rehabilitacji słuchu i mowy jest programem dostosowywanym do indywidualnych potrzeb każdego zoperowanego chorego. Pierwszy etap rozwijania sprawności słuchowych po implantacji jest podobny dla głuchoty pre-, peri- czy postlingwalnej. Wszystkie zadania w ramach poszczególnych etapów przedstawia się na drodze wzrokowo-słuchowej, przechodząc sukcesywnie w miarę nabywania przez pacjenta umiejętności na drogę czysto słuchową. Metodą wizualno-akustyczną ćwiczy się świadomość obecności lub braku dźwięku, selektywną uwagę na dźwięki, lokalizację źródła dźwięku. Następnym etapem jest zróżnicowanie dźwięków na podstawie różnicy w intensywności, czasie trwania i barwie dźwięków. Dalej wymagamy już identyfikacji sygnału poprzez wskazanie odpowiednika wzrokowego, na przykład obrazka, początkowo w formie prezentacji zamkniętej, później otwartej. Temu celowi ma służyć opracowany w naszym zespole specjalny program komputerowy

„LOGOPED”. Łącząc obraz i dźwięk związany z danym zjawiskiem akustycznym, stworzono bibliotekę dźwięków otoczenia. Faza orientacji w tych dźwiękach może być wystarczająca w rehabilitacji niektórych chorych z głuchotą postlingwalną. Chorzy z tej grupy najszybciej mogą również zrezygnować z pomocy wzrokowej, przy odczytywaniu mowy z ust. Jednakże w większości przypadków chory dorosły poza treningiem słuchowym wymaga treningu mowy, monitorowania głosu i artykulacji. Pozwala to przywrócić utraconą barwę i dynamikę. Rehabilitacja tej grupy chorych, którzy kiedyś słyszeli, obejmuje techniki wspomagania umiejętności słuchania i skupiania uwagi na bodźcach wyrażających określone znaczenie. Dzięki zmagazynowanym w pamięci obrazom chorzy ci wykazują zdecydowanie szybsze postępy w rehabilitacji, natomiast stwarzają znacznie więcej problemów natury emocjonalno-psychologicznej. We wczesnym okresie rehabilitacji bardzo ważne jest rozumienie faktu, że mowa niesie z sobą określone znaczenie. Dźwięki mowy i dźwięki otoczenia mają cechy odmienne, tak więc uczenie się różnicowania dźwięków z otoczenia nie ma bezpośredniego wpływu na rozumienie mowy. Ma jedynie ważne znaczenie praktyczne. Jest to niezbędny wstęp do rehabilitacji mowy. Poprawność artykulacji jest początkowo mniej ważna niż opanowanie czynników prozodycznych mowy takich jak: akcent, intonacja, rytm, melodia. Odbiór słuchowy i praca z logopedą ułatwią z czasem korekcje błędów. Teksty dobierane do początkowej rehabilitacji powinny być zróżnicowane w formie i treści. Duże znaczenie odgrywają: dynamika, rytm i melodia wypowiedzi. Dla dzieci szczególnie potrzebna jest pomoc wizualna, aby mogły one odczuwać postępy, które są motorem sukcesu. W naszym Ośrodku staramy się stopniowo rozwijać uwagę słuchową dziecka i tak stopniowo trudności zadań, aby sukcesy owe były możliwe do osiągnięcia. Naśladowanie i powtarzanie w rozmaitych wariantach dźwięków wymawianych przez dziecko wpływają na powstanie słuchowego sprzężenia zwrotnego. Słyszenie i różnicowanie własnego głosu i głosu terapeuty są ważnym elementem ćwiczeń w porozumiewaniu się. Pierwsze efekty głosowe, odebrane z radością przez terapeutę i rodzinę, stanowią dla dziecka motywację do dalszego rozwijania i używania mowy, szczególnie gdy widzi ono możliwość sprawniejszej komunikacji z otoczeniem. Przy całym znaczeniu rozwijania słuchu i mowy nie należy jednak zapominać o całościowym rozwoju osobowości dziecka. Mając na uwadze różne sposoby rehabilitacji, ze-

spół Ośrodka opracował powtarzalny model programu rehabilitacji, oparty na specyfice mowy polskiej. Program ten umożliwi przyswajanie sprawności słuchowych po implantacji. Składa się z sześciu podstawowych etapów. Ich pełne omówienie przekracza ramy tego artykułu, dlatego też odsyłam Czytelników do innych naszych opracowań. W tej pracy ograniczę się do podania bardzo krótkiej ich charakterystyki.

I etap. Edukacja przedoperacyjna i pierwsze dopasowanie procesora mowy.

Zadania objęte naszym działaniem w tym etapie dotyczą:

- zaznajomienia osoby implantowanej i rodziny z programem rehabilitacji,
- pierwszego ustawienia procesora mowy, w tym nauki tolerancji i obsługi procesora oraz przygotowania psychicznego i praktycznego do odbioru pierwszych dźwięków z otoczenia.

II etap. Nauka wykrywania obecności dźwięku w otoczeniu lub jego braku.

W tym etapie rehabilitacji koncentrujemy się na zadaniach polegających na ćwiczeniach selektywnej uwagi na dźwięki. Szczególnie zależy nam na:

- spontanicznej ocenie świadomości dźwięku (czy słyszy ?),
- ocenie świadomości obecności dźwięku za pomocą odpowiedzi uwarunkowanej, rozpoznaniu początku i końca sygnału akustycznego, liczby sygnałów i tym podobne,
- poszukiwaniu i lokalizacji źródła dźwięku.

III etap. Dyskryminacja — różnicowanie pomiędzy poszczególnymi dźwiękami.

Szczególnie chodzi o różnicowanie między szmerami i głosami, rozpoznawanie głosów i szmerów z życia codziennego, różnicowanie jakości akustycznej, to jest intensywności, czasu trwania i barwy dźwięku, w tym: rozpoznawanie wzorów czasowych, różnic w natężeniu dźwięku, różnic w częstotliwości.

IV etap. Identyfikacja.

W tym etapie wprowadzane są ćwiczenia polegające na wypracowaniu zdolności, co było słyszane, poprzez powtórzenie sygnału w zakresie:

- elementów suprasegmentalnych: liczby sylab, długości wyrazów, zdań, określenia akcentu zdaniowego, wyrazowego, intonacji, melodii mowy i rytmu,
- elementów segmentalnych: samogłosek i spółgłosek języka polskiego oraz ich właściwości, takich jak nosowość, dźwięczność, twardość i miękkość, stopień zbliżenia, miejsce artykulacji.

V etap. Rozumienie mowy.

Podczas przedostatniego etapu zwracamy szczególną uwagę na:

- uszeregowanie głównych elementów przekazu słów, zdań, tekstów,
- wykazanie sprawności słuchowo-poznawczej.

VI etap. Rozumienie mowy i dźwięków użytecznych na tle dźwięków zakłócających.

W tym etapie główny nacisk kładziemy na wykazanie sprawności słuchowej przy różnych odległościach — w zależności od obecności lub nie — przeciętnego hałasu lub dźwięków rozpraszających. Osoby źle słyszące ze względu na niski poziom redundacji mają duże kłopoty z

rozumieniem mowy w hałasie. Pokonywanie tych trudności jest możliwe w wyniku powtarzania przeciwionizowanego wcześniej materiału językowego na tle szmerów zakłócających. Należy zaznaczyć, że nie wszystkie osoby z implantami będą mogły dojść i opanować w pełnym stopniu zadania zawarte w etapie VI. Wynika to z wielu uwarunkowań, o których wspomniano wcześniej. Dla osoby niesłyszącej od urodzenia ten etap będzie trwał przez długi okres. Tacy chorzy przez wiele lat będą poznawali nowe wrażenia słuchowe i w oparciu o wszczep ślimakowy rozwijali swoją inteligencję.

WYNIKI LECZENIA GŁUCHOTY PO WSZCZEPIENIU IMPLANTU ŚLIMAKOWEGO

W naszym kraju dotychczas wszczepiono ponad 130 implantów w Warszawie i ponad 20 w Poznaniu. Dynamiczny rozwój tego programu był możliwy dzięki ogromnemu zaangażowaniu grupy specjalistów, którzy pokonali wiele barier, w tym najbardziej znaną barierę niemożności. rzez cały czas rozwijaniu tej formy leczenia towarzyszy olbrzymie zainteresowanie i oczekiwanie społeczne. To sprawiło, że w ciągu roku zorganizowano i otwarto specjalistyczny, wyposażony na światowym poziomie Ośrodek Diagnostyczno-Leczniczo-Rehabilitacyjny dla Osób Niesłyszących i Niedosłyszących „Cochlear Center” a następnie resortowy Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu. Tylko doskonale zorganizowany i wyszkolony zespół może na szeroką skalę rozwijać działalność usługową i dydaktyczną. W dotychczasowej działalności Ośrodka i Instytutu udzielono ponad 200 tys. porad dla blisko 70 tys. pacjentów, którzy zgłosili się w celu przeprowadzenia badań diagnostycznych. Z tej grupy do leczenia operacyjnego zakwalifikowano wstępnie ponad 500 osób, prawie drugie tyle jest w trakcie badań uzupełniających. Co roku przybywa około 100 osób alifikujących się do wszczepienia implantu ślimakowego.

Leczenie za pomocą wszczepów ślimakowych pozostaje metodą dość drogą. W sposób zdecydowany ogranicza to możliwości szerszej pomocy osobom całkowicie niesłyszącym. Pociągające jest natomiast to, że w blisko 80% u osób, które zgłosiły się na badania jako głuche, wykazano istotne resztki słuchu, możliwe do wykorzystania za pomocą nowoczesnych, dobrze ustawionych aparatów słuchowych. W tej grupie u dzieci dobrze i systematycznie prowadzona rehabilitacja powinna przynieść spodziewane efekty w postaci wykształcenia słuchu i mowy na poziomie umożliwiającym edukację w

szkołach powszechnych. Dla osób dorosłych zdecydowanej poprawy słuchu po wielu latach życia w świecie ciszy uzyskać się już nie da.

Abyśmy mogli w sposób rzetelny ocenić efekty leczenia głuchoty za pomocą wszczepów ślimakowych, konieczne było stworzenie polskich narzędzi badawczych, jakimi są specjalne testy. Testy te muszą spełniać szereg warunków, aby mogły być stosowane powszechnie (SZUCHNIK i współaut 1995). Zaliczamy do nich:

- zgodność z indywidualną kompetencją językową i doświadczeniami słuchowymi chorego,
- podział na różne stopnie trudności w zależności od momentu wyjściowego oraz zaawansowania treningu,
- możliwość prezentacji na drodze zarówno wzrokowej, jak i słuchowej,
- możliwość zaproponowania obniżonej wersji językowej dla dzieci oraz standardowej dla dorosłych,
- dostosowanie do struktury języka polskiego.

W naszym Ośrodku opracowano lub częściowo zaadaptowano do warunków języka polskiego następujące testy pozwalające na ocenę uzyskiwanych na poszczególnych etapach wyników leczenia i rehabilitacji.

1. Test onomatopeje.
2. Test słuchowej percepcji mowy dla dzieci.
3. Test identyfikacji zamkniętej grupy dźwięków.
4. Test przesiewowy (ang. skrining test).

Każdy z tych testów pozwala ocenić w sposób bardzo dokładny, choć subiektywny, na jakim poziomie chory opanował materiał przepracowany podczas kolejnych etapów. Trudność prostego porównywania wyników testów jest następstwem dużych różnic istniejących w ramach badanej grupy, a także małej liczby pa-

cjentów, którzy znajdują się na takim samym poziomie. Operowani chorzy różnią się między sobą:

- momentem utraty słuchu w stosunku do rozwoju mowy (pre-, peri- czy postlingwalnie),
- czasem trwania głuchoty,
- wiekiem w chwili operacji,
- zakresem kompetencji językowych,
- poziomem inteligencji,
- m użycia wszczepu ślimakowego, motywacją do ćwiczeń.

Wszystko to sprawia, że jeżeli chcemy ocenić efekty tej jedynej metody leczenia głuchoty uzyskane wyniki należy rozpatrywać indywidualnie. W tak krótkim czasie trwania programu implanty ślimakowe wszczepiono znacznej grupie chorych. Jest to materiał do poważnych porównań z danymi zawartymi w piśmiennictwie światowym. Wzbudza to podziw wśród czołowych ośrodków zajmujących się tym zagadnieniem oraz jest podstawą do udziału w licznych dyskusjach okrągłego stołu oraz współpracy we wprowadzaniu nowej generacji implantów do praktyki klinicznej.

Podsumowując zaś efekty naszego dotychczasowego leczenia, należy podkreślić, że podczas badań kontrolnych nasi chorzy — zarówno dzieci, jak i dorośli — w krótkim czasie osiągnęli:

- umiejętność wykrywania dźwięków,
- umiejętność rozpoznawania początku i końca liczby sygnałów,
- umiejętność dobrego przechodzenia przez etap dyskryminacji, przy czym nasi chorzy

łatwiej dostrzegają różnice między dźwiękami, jeśli dotyczą one czasu lub natężenia, gorzej — jeśli odnosi się to do częstotliwości,

- umiejętność rozpoznawania mowy w zestawach zamkniętych, kierując się melodią mowy, intonacją, rytmem,
- po kilku miesiącach pierwsza grupa chorych doszła do słuchowego odbioru mowy w zestawach zamkniętych,
- dzięki zdobytym słuchowym możliwościom u wszystkich pacjentów podniósł się znacznie poziom funkcjonowania socjalnego, a także wzrosła samoocena.

Pacjenci dorośli podjęli pracę zawodową, starsze dzieci rozpoczęły naukę lub przeniosły się do szkół powszechnych, w których są niekiedy wyróżniającymi się uczniami. To są nasze prawdziwe sukcesy, choć trudno je obiektywizować za pomocą najbardziej skomplikowanych testów. W nich nasi chorzy potrafią osiągnąć wyniki słyszenia i rozumienia docierających bodźców akustycznych nawet do 90%. W tych jednak przypadkach najlepszym weryfikatorem osiągnięć jest samo życie.

Uzyskiwane obecnie wyniki leczenia całkowitej głuchoty przy pomocy różnych typów implantów ślimakowych pozwalają opanować w następstwie prawidłowo prowadzonej rehabilitacji słuchu dobre i bardzo dobre zrozumienie mowy pozwalające na posługiwanie się językiem mówionym w szkole, na studiach, w pracy i życiu codziennym.

IMPLANTY PNIOWE

W ostatnich latach odnotowano znaczne postępy w leczeniu nowotworów nerwu słuchowego. Oznacza to nie tylko zachowanie sprawnego nerwu twarzonego lecz również w wielu wczesnych przypadkach również nerwu ślimakowego co pozwala na częściowe zachowanie funkcji słuchowych. Odrębnym problemem są obustronne zmiany nowotworowe obejmujące nerwy słuchowe w przebiegu nerwiakowłókniakowości typu drugiego (NF₂) (EDGERTON i współaut. 1982). Na początku lat osiemdziesiątych grupa naukowców w Los Angeles zastosowała u chorych z obustronnymi nerwiakami powstałymi w przebiegu NF₂ w celu przywrócenia słuchu implant pniowy (HITSELBERGER i współaut. 1984). Bardziej intensywny rozwój tego programu nastąpił w ostatnich 4 latach w USA (BRACKMANN i współaut. 1993, BRIGGS i współaut. 1994), Niemczech (LASZIG i współaut.

1995), Francji (VINCENT i współaut. 1996). Ostatnio przeprowadzono podobne zabiegi we Włoszech i w Polsce (SKARŻYŃSKI i współaut. 1998). Zastosowanie implantu wszczepianego do pnia mózgu otwiera najnowszą erę nie tylko w audiologii, otochirurgii i neurochirurgii, lecz również w inżynierii biomedycznej przesuwając granice ludzkiej ingerencji w postaci efektywnej stymulacji odpowiednim bodźcem elektrycznym wybranych ośrodków w pniu mózgu, w celu przywrócenia utraconej funkcji słuchu po uprzednim usunięciu zmian nowotworowych, które pozostawione w tym miejscu zagrażają życiu pacjenta. Zasadniczym wskazaniem do wszczepienia implantu pniowego jest głuchota nabyta, spowodowana zniszczeniem obustronnym nerwów ślimakowych. Najczęściej ma to miejsce w przebiegu NF₂. Innymi wskazaniami, które mogą być brane w przyszłości pod uwagę

są obustronne uszkodzenia nerwów ślimakowych po przebyłym urazie podstawy czaszki lub po wcześniejszych operacjach neurochirurgicznych.

Podczas zabiegu operacyjnego po usunięciu zmian nowotworowych śródoperacyjnie przeprowadza się badanie elektrofizjologiczne, podczas którego bodźcem elektrycznym doprowadzonym do kompleksu jąder brzusznych i grzbietowych nerwu ślimakowego rejestrujemy odpowiedzi wywołane z wyższej części pnia mózgu. Potwierdza to, że usytuowanie elektrody jest prawidłowe, że stymulacja elektryczna jest bezpieczna i po podłączeniu procesora mowy przyniesie efekt słuchowy. Następnie wszczepiany jest implant pniowy z szybką strategią kodowania mowy CIS, którego idea jest podobna do implantu ślimakowego. Najistotniejsze różnice polegają na konstrukcji zakończenia elektrody czynnej. Musi ona zostać bezpiecznie umocowana w bezpośrednim sąsiedztwie kompleksu jąder nerwu ślimakowego. Cewa wewnętrzna implantu pozostaje umocowana na powierzchni łuski kości potylicznej lub skroniowej w zależności od wyboru drogi dojścia do okolicy pnia mózgu. W sześć tygodni od zabiegu operacyjnego po podłączeniu procesora mowy następuje stała, systematyczna rehabilitacja. Jej zasadnicze etapy są podobne do strategii postępowania takiej jak w implantach ślimakowych. Ważne różnice odnoszą się do sposobu ustawiania zakresu i natężenia stymulacji przez poszczególne kanały powierzchni kompleksu jąder. Prawidłowy przebieg tego typu leczenia pozwala na przy-

wrócenie funkcji słuchu utraconej w wyniku obustronnego zniszczenia nerwów ślimakowych przez proces nowotworowy.

Wdrożenie programu implantów pniowych do praktycznej realizacji tak szerokiego przedsięwzięcia stanowi kolejny milowy krok w rozwoju kilku specjalności w medycynie, wyznacza nowe kierunki w rehabilitacji oraz jest impulsem do nowych, bezpiecznych rozwiązań technicznych w inżynierii biomedycznej.

Podsumowując należy podkreślić, że zarówno implanty ślimakowe jak i na ich podstawie skonstruowane i zastosowane implanty wszczepiane do pnia mózgu stanowią autentyczne wielkie osiągnięcia naukowe. Wyraża się to w przywróceniu do świata dźwięku tych, którzy kiedyś słyszeli oraz do wprowadzenia do tegoż świata po raz pierwszy tych, którzy głuchotą są obciążeni od urodzenia. W ostatnich kilku latach odnotowano ogromny postęp w uzyskiwaniu coraz lepszych efektów słuchowych, które najlepiej jest ocenić po coraz pełniejszym zrozumieniu dźwięków mowy ludzkiej i coraz sprawniejszym komunikowaniu się z otoczeniem. Należy zdać sobie sprawę, że stosowanie implantów jest obecnie metodą z wyboru w leczeniu głuchoty. Należy również oczekiwać, że postęp techniczny, (zwłaszcza dalsza miniaturyzacja), będzie miał znaczenie w ostatecznych efektach poprzez konstrukcję coraz bardziej wydajnych urządzeń. Uzupelnieniem tych dokonań musi być stała współpraca różnych specjalistów, którzy winni zapewnić właściwą opiekę nad osobą z uszkodzonym słuchem.

TREATMENT OF TOTAL DEAFNESS BY APPLYING IMPLANTS AND AUDITORY BRAIN STEM IMPLANTS

Summary

Total deafness or profound hearing impairment with no benefit from conventional hearing aids is the greatest challenge for modern audiology and otosurgery. Scientific achievements in technology and medicine over the last 25-30 years resulted in the possibility of restoration of the lost auditory function in postlingually deafened and in congenitally deaf. The author presents the possibilities, limitations and principles of the program of total deafness treatment using cochlear implants implemented in Poland. The described original Polish achievements point to the importance of the post-operative rehabilitation. Rehabilita-

tion procedure, stages and the whole program in the Polish language have been elaborated for the first time.

The latest achievement presented in the final part of the article concerns the possibility of simultaneous auditory brain stem implantation and removal of tumours of the central nervous system which destroy the acoustic nerves bilaterally, involve the risk of life and lead to bilateral deafness. Introduction of auditory brain stem implants intreatment marks a new era in application of safe stimulation of the most sensitive elements of the nervous system and restoration of the lost auditory function.

LITERATURA

- BRACKMANN D. E., HITSSELBERGER W. E., NELSON R. A. MOORE J., WARING M. D., PORTILLO F., SHANNON R. V., TELISHI F. F., 1993. *Auditory brainstem implant: I. Issues in surgical implantation*. Otolaryngol. Head Neck Surg. 108, 624-633.
- BRIGGS R. J., BRAKEMAN D. E., BASER M. E., HIRSELBERGER W. E., 1994. *Comprehensive management of bilateral*

- acoustic neuromas*. Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg. 120, 1307-1314.
- DJOURNO A., EYARIES G., 1957. *Prothese auditive par excitation électrique a laide dun bobinage inclus a demeure*. Presse Med. 35, 1417.
- DOYLE J. H., DOYLE J. B., TURNBULL F. M., 1964. *Electrical stimulation of the eighth cranial nerve*. Arch. Otolaryngol. 80, 1988-92.

- EDGERTON B., HOUSE W., HITSSELBERGER W. E., 1982. *Hearing by cochlear nucleus stimulation in humans*. Ann. Oto-Rhino-Laryngol. 91, 117-124.
- HITSSELBERGER W. E., HOUSE W., EDGERTON B., WHITAKER S., 1984. *Cochlear nucleus implant*. Otolaryngol. Head Neck Surgery 92, 52-54.
- HOUSE W.F., BERLINER K.J., 1982. *Cochlear implants: Progress and perspectives*. Ann. Otol. Philol. Laryngol. 91, 1-20.
- HOUSE W., HITSSELBERGER W. E., EDGERTON B., WHITAKER S., 1984. *Cochlear nucleus implant*. Otolaryngol. Head Neck Surgery. 92, 52-54.
- LASZIG R., SILMANN W. P., MARANGOS N., 1995. *The restoration of hearing in neurofibromatosis type 2*. J. Laryngol. Otol. 109, 385-389.
- LEHNHARDT E., 1982. *Clinical aspects of cochlear implants*. Otolaryngol. Pol. 46, 95-109.
- MUELLER-MALESIŃSKA M., 1997. *Program rehabilitacji chorych po wszczepieniu implantu ślimakowego*. Warszawa.
- SKARŻYŃSKI H., 1994a. *Wszczepy zewnątrz i wewnątrzślیمakowe*. [W:] *Zarys Audiologii Klinicznej*, PRUSZEWICZ A. (red.), Poznań. 455-464.
- SKARŻYŃSKI H., 1994b. *Implant Nadziei. Nowe szanse dla osób niesłyszących - pytania i odpowiedzi*. Wyd. Fundacja Rozwoju Medycyny „Człowiek Człowiekowi”, Warszawa.
- SKARŻYŃSKI H., 1994c. *Idea implantu ślimakowego*. Otolaryngol. Pol. 48, supl 4, nr. 15. 9-12.
- SKARŻYŃSKI H., JANCZEWSKI G., 1996. *Cochlear implants in ossified cochleas; surgical problems, first results*. Centr. East Eur. J. Oto. Rhinol. Laryngol. H. N. Surg. 1, 1, 42-46.
- SKARŻYŃSKI H. i współaut. 1998. *Program implantów pniowych w Polsce*. Otolaryngologia Polska, w druku.
- VOLTA A., 1800. *On the electricity excited by the mere contact of conducting substances of different kinds*. Phil. Trans. Roy. Soc. 90, 403.
- SZUCHNIK J., SŁODOWNIK-RYCAJ E., MUELLER-MALESIŃSKA M., 1995. *Narzędzia badawcze stosowane w pracy z osobami implantowanymi*. Biuletyn Cochlear Center. 1, 111-118.
- VINCENT Ch., LEJEUNE R., VANEECLOO F. M., LOIS E., LEJEUNE J. P., 1996. *L implant nucléaire cochleaire*. Cahiers de l'Audition, 9, 24-27.