

HENRYK SKARŻYŃSKI

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu

ul. Pstrowskiego 1, 01-943 Warszawa,

e-mail skarzynski@ifps.org.pl

WYBRANE ZAGADNIENIA DOTYCZĄCE UTRATY SŁUCHU I LECZENIA NAJCZĘSTSZYCH JEGO USZKODZEŃ

Występujące uszkodzenia słuchu w populacji dzieci i dorosłych stanowią istotny problem społeczny. Rodzaj zaburzenia słuchu oraz jego następstwa w znacznym stopniu są uzależnione od miejsca, w którym powstało uszkodzenie czyli uchu zewnętrznym, środkowym, wewnętrznym i dalszych centralnych odcinkach drogi słuchowej. Wprowadzenie na szeroką skalę metod wczesnego wykrywania uszkodzeń słuchu u noworodków i niemowląt umożliwiło w wielu przypadkach chorobowych wykrycie nawet niewielkich resztek słuchowych i ich wzmocnienie odpowiednio dobranym aparatem słuchowym. Nabyte upośledzenia słuchu w wieku dziecięcym wiążą się przede wszystkim z następstwami nawracających infekcji górnych dróg oddechowych i zapaleń uszu. Właściwe leczenie infekcji ogólnych zapobiega uszkodzeniom powstałym głównie w obrębie ucha środkowego. Wprowadzenie nowych generacji antybiotyków pozwala w zdecydowanej większości opanować proces zapalny a zastosowanie w mikrochirurgii mikroskopu operacyjnego oraz najnowszych osiągnięć chirurgicznych pozwala przeprowadzić bezpieczną rekonstrukcję odtworzenia błony bębenkowej oraz pozostałych elementów aparatu przewodzącego ucha środkowego. Osiągnięcia chirurgiczne ostatnich lat obejmują też leczenie, z dobrym efektem, wad wrodzonych ucha zewnętrznego i środkowego. Wiele innych uszkodzeń powstałych na podłożu chorób ogólnych oraz w następstwie zaburzeń naczyniowych może być z powodzeniem leczonych zachowawczo. Ostateczne efekty są uzależnione od stopnia zaawansowania choroby oraz intensywności i jakości wdrożonego w najkrótszym możliwym czasie odpowiedniej terapii. Podsumowując należy podkreślić, że wczesna diagnoza, współczesne osiągnięcia w farmakoterapii i otolaryngologii oraz możliwości audiologii i rehabi-

litacji sprawiają, że coraz rzadziej możemy mówić o całkowitej głuchocie, coraz częściej możemy przywrócić lub poprawić słuch a tym samym jakość życia pacjenta.

Za odczuwalne uszkodzenie słuchu przyjmuje się taki jego stopień utraty, który utrudnia komunikację w kontaktach społecznych i zawodowych z otoczeniem. Na co dzień nie zdajemy sobie z tego sprawy, że uszkodzenia słuchu dotyczą kilkunastu procent całej populacji. Według Nadola w USA szacuje się, że znacząca utrata słuchu dotyczy około 4% osób poniżej 45 roku życia i 29% w wieku 65 lat i więcej. Według danych opublikowanych przez British Association of Otolological Physicians z 1994 r w badaniach przeprowadzonych w Wielkiej Brytanii upośledzenie słuchu stwierdzono u około 15% dorosłej populacji, szum uszny u 10-14% a wrodzoną głuchotę u 0,1% (NADOL 1993). Jeżeli w naszym kraju nie jest lepiej to opierając się m. inn. na tych danych można domniemywać, że znaczące problemy ze słuchem mogą dotyczyć ok. 4-4,5 mln. osób w różnym wieku. Pełne dane epidemiologiczne o sytuacji w naszym kraju będziemy mogli podać po zakończeniu badań podjętych ostatnio przez Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu. Wynika z tego, że zagadnienia dotyczące uszkodzeń słuchu należy traktować jako jedno z ważniejszych problemów społecznych i w konsekwencji ekonomicznych.

Zasadniczym celem tego opracowania jest zwrócenie uwagi na wybrane uszkodzenia słuchu oraz całkowitą głuchotę zarówno pochodzenia ślimakowego jak i pozaślimakowego. Następnie intencją autora była ocena możliwości efektywnego leczenia zachowawczego lub operacyjnego. Wybór odpowiedniego postępowania terapeutycznego zależy od przyczyny, rodzaju i lokalizacji uszkodzenia słuchu a także wieku pacjenta, u którego wystąpił niedosłuch lub

całkowita głuchota. Należy określić — czy to jest niedosłuch ostry czy przewlekły oraz czy ma on charakter przewodzeniowy wynikający z uszkodzenia w obrębie ucha zewnętrznego lub środkowego, czy odbiorczy wynikający z uszkodze-

nia funkcji ślimaka w uchu wewnętrznym lub w obrębie pozostałego szlaku słuchowego aż do pola słuchowego w korze mózgu zakrętu skroiniowego.

ANATOMIA NARZĄDU SŁUCHU I MIEJSCA NAJCZĘSTSZYCH USZKODZEŃ

Na każdym odcinku od małżowiny usznej i przewodu słuchowego zewnętrznego do ośrodków korowych może dojść do uszkodzeń, w wyniku których możliwe jest wystąpienie całkowitej lub częściowej utraty słuchu.

UCHO ZEWNĘTRZNE I ŚRODKOWE

Dźwięki z otoczenia są skupiane przez małżowinę uszną i kierowane do przewodu słuchowego zewnętrznego. Dalej mechanicznie są przenoszone przez błonę bębenkową i łańcuch kosteczek słuchowych do okienka owalnego, a następnie do ucha wewnętrznego. Najczęstszą przyczyną uszkodzenia słuchu jest zaburzenie swobodnego przewodzenia dźwięków w obrębie ucha zewnętrznego i środkowego. Nie każde jednak pogorszenie wynika z poważnych stanów chorobowych. Dość często niedosłuch spotykany jest w wyniku zatkania przewodu słuchowego zewnętrznego czopem woskowinowym. Wymaga to jego bezpiecznego usunięcia. Należy przy tym ustalić czy wcześniej nie występowały stany zapalne i wycieki ropne z ucha środkowego oraz jaki jest stan przewodu słuchowego zewnętrznego. Nieczęstą, lecz zwykle bolesną, przyczyną niedosłuchu są zapalenia ucha zewnętrznego. Leczenie polega na dokładnym oczyszczeniu przewodu słuchowego zewnętrznego ze złogów naskórka, wydzieliny i podaniu miejscowo odpowiedniego antybiotyku. Dla nas wszystkich niezwykle ważne jest by takie ucho chronić przed zawilgoceniem, moczaniem i innymi zanieczyszczeniami. W przypadkach ograniczonych zapaleń, jakie mają miejsce w czyraku skóry przewodu słuchowego zewnętrznego, należy podać antybiotyki i środki przeciwbólowe. Najczęściej przyczyną bolesnego obrzęku przewodu jest zakażenie przez bakterie typu *Staphylococcus* lub *Pseudomonas aeruginosa*. Leczenie powinno być oparte na podaniu antybiotyku, który został wybrany na podstawie antybiogramu. Zakażenia grzybicze nie mają zazwyczaj charakteru ostrego i nie wpływają tak bardzo na powstanie niedosłuchu.

Częściej, przyczyną niedosłuchu o typie zaburzenia przewodzenia są zmiany w obrębie ucha środkowego. U dzieci zwykle są to zmiany pozapalne z wysiękiem surowiczym lub śluzo-

wo-surowiczym, które są bezpośrednim następstwem infekcji górnych dróg oddechowych. Etiologia tych zapaleń jest najczęściej wirusowa, choć możemy spotkać się z powikłaniami i nadkażeniem bakteryjnym. Częste występowanie tych schorzeń zwłaszcza w wieku wczesnoszkolnym jest powodem by poświęcić temu zagadnieniu kilka uwag, gdyż ma to decydujące znaczenie w postępowaniu terapeutycznym. Ostre zapalenie o etiologii wirusowej wymaga podania leków przeciwzapalnych. Należy podać również preparaty do krótkotrwałego obkurczenia błony śluzowej nosa, zwykle przez 3–4 dni, oraz stosować przynajmniej jeden ze sposobów udrażniania (próba Politzera, Tonbyego czy Valsalwy) trąbek słuchowych. Zwykle ostre zapalenie ucha środkowego powoduje tylko przejściową utratę słuchu, która mija wraz z jego ustąpieniem z rejonu górnych dróg oddechowych. Do około 3–4 tygodni możemy niekiedy odczuwać niewielką dysfunkcję narządu słuchu z powodu wolnego wchłaniania się wysięku lub przesięku w uchu środkowym. Dłuższe zaleganie wydzieliny w przestrzeniach ucha środkowego prowadzi do powstania zmian o charakterze przewlekłym i utrwalenia się niedosłuchu o typie przewodzeniowym, który jest następstwem zalegania coraz bardziej gęstej, klejącej się wydzieliny, tworzących się zrostów w obrębie jamy bębenkowej, odkładanych złogów na kosteczkach słuchowych i błonie bębenkowej, tworzących się kieszonek w części wiotkiej i/lub napiętej błony bębenkowej. Z tego powodu niezmiernie ważnym postępowaniem terapeutycznym jest przywrócenie drożności trąbki słuchowej oraz usunięcie zalegającej patologicznej wydzieliny i zrostów (SKARŻYŃSKI i współaut. 1996b). W tym celu konieczna jest ewakuacja wydzieliny i upowietrzenie przestrzeni ucha środkowego. Prawidłowe postępowanie nie stanowi obciążenia dla błony bębenkowej, pozwala na szybsze przywrócenie fizjologicznej drogi wyrównywania ciśnienia w jamie bębenkowej przez trąbkę słuchową. Ponadto przywraca prawidłowe napięcie błony bębenkowej, zapobiega powstawaniu zrostów w jamie bębenkowej oraz powstawaniu kieszonek, które są wstępem do rozwoju poważniejszych zmian wynikających z wtargnięcia naskórka i rozwoju w obrębie jamy

bębenkowej zmian pozapalnych o typie perlaka. Szersze omówienie postępowania w przewlekłym wysiękowym zapaleniu ucha środkowego należy pozostawić specjalistom z zakresu otolaryngologii i audiologii. Niestety wielu pediatrów, otolaryngologów, zwłaszcza dziecięcych w dalszym ciągu odradza rodzicom wyrażanie zgody na wykonanie drenażu u ich dziecka, przestrzegając przed poważnymi powikłaniami. Wynika to pewnie z wielu powodów, przede wszystkim z braku właściwej oceny zmian w obrębie ucha środkowego oraz umiejętności bezpiecznego postępowania terapeutycznego (SKARŻYŃSKI i współaut. 1996b). Zwykle integralną częścią zabiegu polegającego na upowietrzeniu jamy bębenkowej jest sprawdzenie przyczyn niedrożności trąbki słuchowej. W tym celu konieczne jest również skontrolowanie nosogardła i usunięcie trzeciego migdałka. Nie musi być on znacznie powiększony, lecz rozrost tkanki limfoidalnej na bocznych ścianach może skutecznie wpływać na zaburzenie drożności ujścia gardłowego trąbki słuchowej. Nagły niedosłuch pochodzenia zapalnego w uchu środkowym spotykany jest również u dorosłych. Obowiązuje nas podanie preparatów przeciwzapalnych, zdecydowanie rzadziej wymaga to leczenia chirurgicznego. Zawsze, gdy obawiamy się nadkażenia bakteryjnego lub podejrzewamy obecność treści ropnej w uchu środkowym obowiązuje nas podanie antybiotyków oraz ewakuacja wydzieliny z ucha. Leczenie zakażenia bakteryjnego w obrębie ucha środkowego polega na podaniu antybiotyku doustnie, zwykle przez 7–9 dni. W przypadkach jednostronnego niedosłuchu o typie przewodzeniowym powstałego w następstwie zmian wysiękowych poza przywróceniem sprawności ucha środkowego należy obowiązkowo skontrolować nosogardło w celu wykluczenia zmian nowotworowych, rozrastających się w obrębie ujścia gardłowego trąbki słuchowej i pobrać do badania histopatologicznego wycinki ze wszystkich podejrzanych miejsc.

Uszkodzenie słuchu o typie przewodzeniowym w następstwie przewlekłych zmian pozapalnych w obrębie ucha środkowego może wynikać z powstałego ubytku w błonie bębenkowej, uszkodzenia łańcucha kosteczek słuchowych, zrostów w obrębie jamy bębenkowej, zalegania patologicznej treści ropnej, ziarniny lub perlaka. Omówienie wszystkich postaci przewlekłego zapalenia ucha środkowego i możliwości ich efektywnego leczenia nie jest możliwe w niniejszym opracowaniu. Dlatego też zwrócono uwagę tylko na kilka zasadniczych kwestii.

Decydujący wpływ na uzyskanie dobrych wyników leczenia różnych, w tym najbardziej

zaawansowanych, zmian pozapalnych miało wprowadzenie na szeroką skalę antybiotyków, które pozwoliły na dobre wygojenie ucha i przygotowanie go do jednoczesowej lub etapowej rekonstrukcji (SKARŻYŃSKI i NIEMCZYK 1996). Drugim zasadniczym elementem było wprowadzenie do powszechnego użytku mikroskopu operacyjnego a trzecim, nieco mniej istotnym, zastosowanie wielu bezpiecznych materiałów do rekonstrukcji zwłaszcza zniszczonego łańcucha kosteczek słuchowych. Przedstawiając sposoby leczenia różnych postaci przewlekłego zapalenia ucha środkowego należy pamiętać, że dla pacjenta podstawowym kryterium oceny wyników terapii w pierwszej kolejności nie jest poprawa słuchu lecz uporanie się ze stałym lub okresowym wyciekami i uzyskanie suchego ucha. Ten cel winien być w większości przypadków zrealizowany w poradni otolaryngologicznej, pod opieką której powinien pozostawać pacjent z tego typu zmianami chorobowymi. Uzyskanie suchego ucha stwarza warunki do rekonstrukcji aparatu przewodzącego: kosteczek słuchowych i błony bębenkowej w jedno lub wieloetapowej operacji odtwórczej. Ta część leczenia powinna mieć miejsce w klinice lub oddziale otolaryngologicznym, gdzie są sprawdzone warunki do przeprowadzania odpowiednich zabiegów operacyjnych pod względem medycznym, organizacyjnym i technicznym. Ogromnie ważnym elementem programu operacyjnego jest zorganizowanie w ośrodku podejmującym się wykonywania zabiegów poprawiających słuch, możliwości długoterminowej obserwacji wyników terapeutycznych (follow up). Niekiedy leczenie zachowawcze, nawet najlepiej prowadzone, nie pozwala nam oczyścić ucha środkowego i przygotować go do zabiegu odtwórczego. Nie należy zatem przeciągać w nieskończoność postępowania zachowawczego, gdyż zalegające masy patologicznej wydzieliny, perlaka, a zwłaszcza ziarniny nie zawsze są możliwe do wyleczenia na drodze nie chirurgicznej. Do najczęstszych przyczyn przewlekłego zapalenia ucha środkowego zaliczamy infekcje bakteryjne *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* i *Proteus mirabilis*. We wszystkich przypadkach leczenie zachowawcze powinno być oparte o aktualny antybiogram otrzymany na podstawie właściwie pobranego wymazu z ucha. Chodzi tu o uniknięcie fałszywych danych pozytywnych wynikających z faktu, że z suchego sączka, który umieszczamy w przewodzie słuchowym zewnętrznym, nie wyrasta to co właściwie znajduje się w uchu. Jeżeli nie mamy wystarczającej ilości wilgotnej wydzieliny, którą posiewamy na odpowiednie podłoża, należy sączek, który następnie pošlemy do pra-

cowni bakteriologii zwilżyć solą fizjologiczną i dopiero wtedy po pozostawieniu przez co najmniej 24 godziny w uchu posłać na posiew i antybiogram. Jeżeli po 2–3 krotnym celowanym leczeniu antybiotykami, które winny być podawane zgodnie z instrukcją, nie uzyskujemy satysfakcjonującego efektu, takie ucho należy otworzyć operacyjnie i usunąć patologiczną zawartość. Zasadniczo nie należy prowadzić rekonstrukcji jednoczesowej choć pojawiają się dane wskazujące, że jest możliwa. Uzyskanie suchego ucha po leczeniu wyłącznie zachowawczym lub zachowawczym i uprzednim chirurgicznym stwarza warunki do wykonania zabiegu poprawiającego słuch. Wskazaniem takiego zabiegu winno być stwierdzenie, że istnieje wystarczająca rezerwa słuchowa czyli, że ucho wewnętrzne jest w pełni lub dość dobrze wydolne, a uszkodzenie słuchu wynika z niesprawnego lub zniszczonego aparatu przewodzącego w uchu środkowym (SKARŻYŃSKI i współaut. 1996a). Obecne możliwości techniczne umożliwiają na uzyskanie efektu rekonstrukcji anatomicznej praktycznie w każdym przypadku. Nie oznacza to jednak, że w takim samym stopniu możliwe jest uzyskanie efektu czynnościowego — objawiającego się dobrym słuchem, na którym zależy pacjentowi. Podsumowując zebrane przez nas dane kliniczne po co najmniej 3 latach od zabiegu odtwórczego, należy wspomnieć, że w pełni zadawalające efekty anatomiczne i czynnościowe są możliwe do uzyskania w około 90% po stwierdzeniu zmian prostych lub 45–60% w przypadkach najbardziej zaawansowanych (SKARŻYŃSKI i NIEMCZYK 1996). Należy przy tym pamiętać, że nie sposób umieścić w jednej grupie wszystkich przypadków przewlekłego perlakowego, ziarninowego, ropnego czy z destrukcją kości — zapalenia ucha środkowego. Podstawowym materiałem do odtwarzania uszkodzonej błony bębenkowej jest powięź a materiałami do rekonstrukcji łańcucha kosteczek słuchowych zachowanie resztki własnego, aparatu, w tym wióry kostne i chrząstka. Od wielu lat bardzo dobrymi materiałami są allogenne kosteczki konserwowane (OFFECIERSS 1995). W wielu doniesieniach oraz w prezentacjach na zjazdach międzynarodowych wykazano niezaprzeczone zalety tych materiałów oraz na w pełni bezpieczny dla biorcy system konserwacji i oczyszczania. Brak materiałów własnych chorego, niepewność o jakość materiałów konserwowanych wyzwoliła poszukiwania preparatów zastępczych — alloplastycznych (SKARŻYŃSKI i współaut. 1994). W tej grupie można znaleźć materiały szklane, ceramiczne, metalowe różnego rodzaju, plastikowe porowate i nieporowate oraz wiele innych. Wszystkie w odpowiednio

dobrych przypadkach pozwalają na trwałą rekonstrukcję łańcucha kosteczek słuchowych, lecz nie zawsze taki sposób odtworzenia jest trwały. W naszym materiale klinicznym w obserwacjach odległych uzyskano podobne wyniki słuchowe w stosowaniu różnych typów materiałów (SKARŻYŃSKI i NIEMCZYK 1996). Wyciąganie daleko idących wniosków nie jest jednak wskazane, ponieważ wszystkie grupy nie były jednorodne pod względem stopnia zniszczenia aparatu przewodzącego. Z ostatnich obserwacji na godne zalecenia wydają się jonometry szklane, wprowadzone przez nas w Polsce ze względu na mały ciężar oraz łatwość w obróbce i łatwe dopasowanie do warunków istniejących w uchu (SKARŻYŃSKI i współaut. 1994). W ostatnich latach coraz częściej zgłaszają się do zabiegów rekonstrukcyjnych pacjenci po wcześniejszych operacjach radykalnych wykonanych na uchu środkowym. Wynika to z faktu, że z jednej strony stykają się z pacjentami, u których takie zabiegi przyniosły spodziewane efekty a z drugiej chcą się za wszelką cenę pozbyć uciążliwości niedosłuchu nawet wtedy, gdy można takie ucho dobrze zaopatrzyć w odpowiedni aparat słuchowy (SKARŻYŃSKI i współaut. 1996a, b). Z naszych obserwacji wynika, że w około 45% możemy uzyskać poprawę słuchu w granicach socjalnie wydolnych po odpowiednio przeprowadzonej operacji odtwórczej gdy wcześniej wykonana została operacja radykalna.

Przewlekły postępujący niedosłuch o typie przewodzeniowym spotykamy nie tylko we wspomnianych zapaleniach ucha środkowego. Dochodzi do niego zarówno w przypadkach tympanosklerozy jak i otosklerozy. Wbrew pozorom przy podobnych objawach, podłoże obu jednostek jest zupełnie inne. W tympanosklerozie postępujące unieruchomienie całego łańcucha kosteczek słuchowych oraz błony bębenkowej jest następstwem wcześniejszych zmian zapalnych, zwłaszcza przewlekłego wysiękowego zapalenia ucha środkowego. Leczenie polega na usunięciu operacyjnym zrostów z powierzchni kosteczek słuchowych oraz płytki tympanosklerotycznej z przyśrodkowej powierzchni błony bębenkowej. Niekiedy, w zmianach bardzo zaawansowanych wymaga to następowego odtwarzania zarówno błony jak i części łańcucha kosteczek. Wyniki słuchowe w postaciach wczesnych są dobre, w bardziej zaawansowanych należy ocenić jako dość dobre i w ogromnej mierze zależne są od sposobu przeprowadzenia zabiegu i wykonanej rekonstrukcji.

Kolejną jednostką chorobową, w której przebiegu obserwujemy początkowo jedynie przewodzeniowe, następnie mieszane lub odbiorcze uszkodzenie słuchu jest otoskleroza. Etiologia

choroby wskazuje, że jest ona uwarunkowana genetycznie. Dochodzi w niej do ogniskowej przebudowy i kostnienia głównie w niszy okienka owalnego (postać strzemiączkowa) co prowadzi do unieruchomienia strzemiączka i w konsekwencji całego łańcucha. Podstawowe leczenie polega na usunięciu nieruchomej trzeciej kosteczki słuchowej i założeniu w jej miejsce odpowiedniej protezki z materiału sztucznego. Podjęcie wczesnego leczenia ostoklerozy pozwala nam uzyskać dobre wyniki słuchowe w blisko 97% przypadków. W ostatnich latach wraz z rozwojem innych metod leczenia głębokich niedosłuchów i całkowitej głuchoty do kliniki zaczęli zgłaszać się coraz częściej chorzy z zaawansowaną otosklerozą. Wyraża się to m.in. uszkodzeniem słuchu o typie mieszanym, w którym krzywa kostna w audiometrii tonalnej obniżona jest o 25–40 dB. W tych postaciach śródoperacyjnie stwierdzamy znaczne zaawansowanie choroby. Większość chorych z tymi zmianami bywa zwykle wcześniej zaopatrzona w aparat słuchowy. Problemem może być szum i następne pogorszenie słuchu, które nie pozwalało na uzyskanie dobrego poziomu słyszenia nawet w odpowiednio dobranym aparacie słuchowym. Również w tych zmianach możliwe jest uzyskanie poprawy słuchu w granicach wydolności socjalnej w ok. 80% przypadków (SKARŻYŃSKI i współaut. 1997). Na podkreślenie zasługuje fakt, że u zoperowanych osób podniósł się poziom krzywej kostnej od 10 do 15 dB średnio na poszczególnych częstotliwościach od 0,5 kHz do 4 kHz. Wskazuje to, że leczeniem z wyboru każdej postaci otosklerozy pozostaje zabieg operacyjny. W przypadkach niepowodzenia lub braku dostatecznego efektu słuchowego, zwłaszcza w przypadkach zaawansowanych lub reoperowanych należy zastosować jako uzupełnienie aparat słuchowy.

Kolejną grupę chorych z przewlekłym niedosłuchem typu przewodzeniowego stanowią pacjenci z wadami wrodzonymi ucha zewnętrznego i środkowego. Mikrocja wraz z zazwyczaj towarzyszącą jej pierwotną atrezią przewodu słuchowego zewnętrznego i deformacją ucha środkowego stanowi złożony i wymagający kompleksowego postępowania problem funkcjonalny (upośledzenie słuchu) i estetyczny (brak lub deformacja małżowiny usznej). Tylko sama mikrocja występuje raz na ok. 20 tys. żywych urodzeń, drugie tyle stanowi atrezia przewodu. Wady te są częstsze u płci męskiej niż żeńskiej w stosunku 3:2 i w 25–30% przypadków występują obustronnie (ŻAROWSKI i SOMERS 1997). Obecna zasada leczenia operacyjnego polega na dwuetapowym odtworzeniu małżowiny usznej z własnej chrząstki żebra

dziecka lub osoby dorosłej. Dolna granica wieku operowanego pacjenta wynosi ok. 10–12 r. życia i jest uzależniona od odpowiednich rozmiarów chrząstki, stanowiącej najlepszy materiał do rekonstrukcji rusztowania małżowiny. W przypadku wad obustronnych należy niezwłocznie zaaparatować dziecko protezą na przewodnictwo kostne by mógł następować rozwój słuchu i mowy. W wieku ok. 3 lat można zastosować protezy wszczepiane do kości pokrywy czaszki (BAHA) wraz z zamocowaniem sztucznej silikonowej małżowiny usznej. Takie rozwiązania najczęściej są proponowane w przypadkach obustronnego zespołu Teacher-Collinsa. Wiek zastąpienia aparatu na przewodnictwo kostne protezą wszczepianą zależy od fizycznej i psychicznej dojrzałości dziecka. W wieku starszym protezę sztuczną można zastąpić pełną rekonstrukcją własnej małżowiny. Fundamentalną zasadą najnowszej metody wdrożonej w Polsce jest wcześniejsze wykonanie rekonstrukcji estetycznej małżowiny przed rekonstrukcją funkcjonalną.

UCHO WEWNĘTRZNE I CENTRALNE OŚRODKI SŁUCHU

Informacja słuchowa jest przekształcana z bodźca mechanicznego przetransportowanego przez ucho zewnętrzne i środkowe na impuls elektryczny w uchu wewnętrznym z udziałem około 15 tys. komórek neuroepitelialnych (komórki rzęsate) i ok. 30 tys. neuronów (komórki zwojowe spiralne). Wszystkie włókna dośrodkowe komórek zwojowych spiralnych tworzą synapsy w jądrach ślimakowych pnia mózgu. Włókna eferentne z jądra ślimaka krzyżują się a ich główna masa jest zlokalizowana we wzgórku dolnym, ciele kolankowatym przyśrodkowym wzgórza i korze słuchowej płata skroniowego. Szczegóły neurofizjologii ucha wewnętrznego podobnie jak poprzednio leczenia ucha środkowego wykraczają poza ramy niniejszego doniesienia. Dlatego skupiono się na podaniu kilku istotnych uwag, które powinny pozwolić lepiej zrozumieć lokalizację utraty słuchu. Wynika to choćby z faktu, że liczba neuronów zaangażowanych w proces słyszenia gwałtownie wzrasta na kolejnych, coraz to wyższych odcinkach drogi słuchowej. Wszystkie informacje dźwiękowe w obrębie ślimaka są przetwarzane przez zaledwie 15 tys. komórek rzęsatych. Spośród nich szczególne znaczenie ma 3,5 tys. tak zwanych komórek rzęsatych wewnętrznych, które tworzą synapsy z 90% z 30 tys. pierwotnych neuronów słuchowych. Natomiast na poziomie jąder ślimaka liczba zaangażowanych neuronów wynosi setki tysięcy. Zatem uszkodzenie stosunkowo niewielkiej liczby komórek

na obwodzie może spowodować znaczne upośledzenie słuchu. Wynika z tego wniosek, że większość przyczyn utraty słuchu typu odbiorczego ma związek z patologią wrodzoną lub nabytą w obrębie ucha wewnętrznego. Jednocześnie z powodu większej liczby neuronów w ośrodkowej części drogi słuchowej, skrzyżowań i obustronnych projekcji wstępujących, ograniczone zmiany w ośrodkowym układzie nerwowym nie mają takiego wpływu na słuch i nie powodują wyraźnych zmian w audiometrii tonalnej. Nieco większe, choć w dalszym ciągu mało znaczące, mogą być zmiany w audiometrii słownej wynikające z zaburzeń rozumienia mowy. Wstępująca droga słuchowa charakteryzuje się organizacją tonopową. Komórki nerwowe i neuroepitelialne są pogrupowane według odbieranych częstotliwości. W obrębie ślimaka w zakręcie podstawnym odbierane i przetwarzane są bodźce o wysokiej częstotliwości, a w okolicy wierzchołka o niskiej. Dlatego też uszkodzenia części ucha wewnętrznego spowodowane np. ototoksycznością leków obejmują w pierwszej kolejności komórki rzęsate zakrętu podstawnego, co powoduje, że najwcześniejszym objawem uszkodzenia w następstwie ich szkodliwego działania będzie upośledzenie słuchu typu odbiorczego w zakresie wysokich częstotliwości.

Podczas codziennej praktyki klinicznej obserwujemy jak wiele może być wrodzonych i nabytych przyczyn powstania niedosłuchu różnego stopnia lub całkowitej głuchoty typu odbiorczego. Uszkodzenia słuchu odnoszą się do ucha wewnętrznego i dalszych odcinków drogi słuchowej. Należy wyróżnić trzy zasadnicze grupy chorych. Pierwszą grupę z tak zwanym ostrym niedosłuchem typu odbiorczego, drugą z przewlekłym niedosłuchem o typie odbiorczym i trzecią z wrodzonym. Każda z wymienionych grup wymaga innego postępowania diagnostycznego i terapeutycznego. Przede wszystkim należy dążyć do ustalenia czy mamy do czynienia tylko z niedosłuchem odbiorczym, czasem w jakim narastał, i związkiem z leczeniem innych schorzeń. W badaniach diagnostycznych konieczne jest wykonanie pełnego zestawu badań audiometrycznych oraz elektrofizjologicznych zwłaszcza rejestracji słuchowych potencjałów wywołanych z pnia mózgu (ABR), wywołanej lub spontanicznej otoemisji akustycznej (OAE) oraz badań radiologicznych kości skroniowych — tomografię komputerową (CT) i rezonans magnetyczny (MRI). Względnie łatwo można ustalić przyczynę jeżeli nagły niedosłuch typu odbiorczego powstał bezpośrednio po podaniu leków ototoksycznych, urazie akustycznym czy ciśnieniowym, urazie głowy czy zapaleniu opon mózgowo-rdzeniowych. We wszy-

stkich tych przypadkach zmiany mają zazwyczaj charakter nieodwracalny. Leczenie powinno jednak polegać na podaniu kortykosteroidów, a w przypadkach ropnego zapalenia opon, które najczęściej prowadzi do obustronnej całkowitej głuchoty antybiotyków o szerokim spektrum w celu opanowania choroby zasadniczej, która zagraża życiu chorego. Nagły niedosłuch odbiorczy powstały z nieustalonej przyczyny tak zwany idiopatyczny jest natomiast sytuacją wymagającą natychmiastowego leczenia. Największe efekty uzyskać można po szybkim podaniu kortykosteroidów, które należy podawać przez co najmniej dwa tygodnie, przedłużając dawki zmniejszone do 1 miesiąca.

Obserwacje z codziennej praktyki klinicznej wskazują, że podawanie preparatów poprawiających krążenie, witamin z grupy B, cocarboxylazy, tlenu ma jedynie znaczenie jeżeli uszkodzenie słuchu ma podłoże naczyniowe. Wydaje się jednak, że większość uszkodzeń nagłych traktowanych jako idiopatyczne ma podłoże zakażeń wirusowych ucha wewnętrznego lub nerwu ślimakowego (RUCKENSTEIN 1997). Mimo wielokierunkowej farmakoterapii wyniki leczenia w tych przypadkach są zwykle niezadowalające.

W przypadkach przewlekłego, postępującego niedosłuchu typu odbiorczego najczęstszą przyczyną jest starcze przytępienie słuchu. Może się ono nasilać dodatkowo jeżeli pacjent pracował w środowisku o wysokim poziomie hałasu. Zaburzenia słyszenia występują wtedy najpierw na poziomie ok 4 kHz. Konieczne jest w tych przypadkach wyeliminowanie hałasu z otoczenia. Natomiast samo uszkodzenie starcze powinno być odpowiednio zaaparatowane. W wielu innych sytuacjach chorobowych dochodzić może do postępującego niedosłuchu typu odbiorczego. Należy tu wymienić m.in. nie leczoną późną kiłę, w której często dochodzi do obustronnej utraty słuchu. Leczenie powinno polegać na podaniu antybiotyku w połączeniu z kortykosteroidami. Powoduje to zahamowanie narastania niedosłuchu a niekiedy i do poprawy słyszenia.

Jedną z przyczyn niedosłuchu odbiorczego, choć występującą dość rzadko, może być przetoka perilymfatyczna powstała w obrębie okienka okrągłego lub owalnego. Można ją leczyć chirurgicznie za pomocą przeszczepów wolnej tkanki tłuszczowej umieszczanej w okienku okrągłym lub owalnym. Postępujący niedosłuch o typie odbiorczym spotykamy również w chorobie Meniere'a. W tych przypadkach w ostrej fazie pomocne są środki uspokajające następnie leki antyhistaminowe, thiazydowe diuretyki i leki rozszerzające naczynia. Należy jednak

mieć na uwadze, że nie ma pewności co do tego jaki wpływ mają te leki na przebieg choroby jak również nie do końca jest jasna rola jaką ma spełnić ograniczenie spożywania soli. W chorobie Meniere'a znaczącą rolę może odegrać psycholog, który powinien być włączony w proces terapii niezależnie od tego w jakim kierunku będzie prowadzone dalsze leczenie: zachowawcze czy operacyjne. Leczenie chirurgiczne ma na celu przede wszystkim eliminację dokuczliwych zawrotów głowy. Rodzaj zabiegu wynika od poziomu słuchu w chorym uchu. W przypadkach głębokiego niedosłuchu najczęściej są wykonywane zabiegi destrukcyjne, których celem jest zniszczenie ucha wewnętrznego — labiryntektomia. U tych chorych, u których słuch jest dobry lub można go wzmocnić efektywnie dobrze dobranym aparatem słuchowym proponowane są zabiegi oszczędzające ucho wewnętrzne.

Znaczący odsetek uszkodzeń słuchu ma podłoże genetyczne. Może to być powodem powstania zarówno niedosłuchu typu przewodzeniowego jak i odbiorczego. Rzeczywista częstość występowania zaburzeń słuchu o podłożu genetycznym nie jest znana. Szacuje się, że co najmniej 50% przypadków głębokiej głuchoty w dzieciństwie jest uwarunkowanych genetycznie. We wrodzonej lub wcześniej występującej głuchocie uwarunkowanej genetycznie aż 60-70% przypadków dziedziczy się autosomalnie recesywnie, 20-30% autosomalnie dominująco, ok. 2% jako cecha związana z chromosomem X. Podłoże genetyczne wykryto w zespole Ushera oraz w zespole Waardenburga. Utrata słuchu typu przewodzeniowego o podłożu genetycznym występuje w ok. 50 zespołach wrodzonych. Zwykle jest spowodowana dysplazją lub usztywnieniem łańcucha kosteczek słuchowych. Natomiast utrata słuchu typu odbiorczego uwarunkowana genetycznie stanowi częstą przyczynę szczególnie u dzieci. Większość tych przypadków dziedziczy się jako cecha autosomalna recesywna. Genetycznie uwarunkowana utrata słuchu typu odbiorczego może być wrodzona lub ujawnić się później. Może mieć charakter postępujący lub nie. Niedosłuch obejmuje zwykle wysokie i średnie częstotliwości, jest zwykle obustronny choć spotykane są przypadki jednostronne. W wielu zespołach uszkodzeniom słuchu towarzyszą uszkodzenia w obrębie nerek, serca, układu mięśniowo-szkieletowego i innych narządów.

Jedną z jatrogennych przyczyn uszkodzenia słuchu czy całkowitej głuchoty może być ototoksyczne działanie leków. Do najbardziej znanej z tych niekorzystnych właściwości należą antybiotyki aminoglikozydowe, diuretyki, salicylany

i leki przeciwnowotworowe. Stopień uszkodzenia słuchu zależy od samego leku to jest dawki i czasu podawania synergistycznego działania kilku leków, wydolności nerek i osobniczej wrażliwości organizmu pacjenta.

Kolejną grupą przyczyn niedosłuchu są uszkodzenia powstałe w mechanizmie immunologicznym. Szereg układowych chorób immunologicznych w tym zespół Cogana, ziarniniak Wagenera, choroba Behceta i wiele innych może ujawnić się uszkodzeniem słuchu. Utrata słuchu jest zwykle obustronna, szybko postępująca i czasami towarzyszą jej objawy przedsiolkowe. Zwykle rozpoznanie tej postaci utraty słuchu jest trudne.

Różne nowotwory, zarówno pierwotne jak i przerzutowe mogą powodować uszkodzenia słuchu typu przewodzeniowego poprzez upośledzenie mechaniki ucha środkowego i kosteczek słuchowych i odbiorczego w wyniku naciekania ucha wewnętrznego lub nerwu słuchowego. Utrata słuchu rzadko bywa spowodowana przez wysiew nowotworowy do opon mózgowo-rdzeniowych, uszkadzający nerw słuchowy w obrębie przewodu słuchowego wewnętrznego. Najczęstszymi nowotworami przerzutowymi kości skroniowej są gruczolakorak sutka u kobiet oraz rak prostaty i nerek u mężczyzn. Najczęstszymi nowotworami pierwotnymi rozwijającymi się w obrębie kości skroniowej są nerwiak nerwu słuchowego, chemodektoma i rak.

W wielu sytuacjach odbiorczego uszkodzenia słuchu, zwłaszcza występujących nagle prawdopodobną przyczyną są zaburzenia krążenia. Ukrwienie ucha wewnętrznego może zostać upośledzone w wyniku krwotoku do przewodu słuchowego zewnętrznego i ucha wewnętrznego, zaburzeń krążenia kręgowo-podstawnego, zatorowości i w stanach nadkrzepliwości krwi.

Wymienione grupy przyczyn wystąpienia uszkodzenia słuchu o typie odbiorczym wskazują jak rozległym problemem jest niedosłuch czy głuchota. Jak często niedosłuch może być pierwszym lub jedynym objawem wielu złożonych chorób, jakie stwarza to problemy diagnostyczne i terapeutyczne. W leczeniu i rehabilitacji utraty słuchu typu odbiorczego powinno się dążyć do identyfikacji przyczyn poddających się leczeniu zachowawczemu i chirurgicznemu. O ostatecznym powodzeniu, zależnym od nas terapeutów często decydować będzie czas wdrożenia określonego postępowania, wybór właściwej metody, dobra współpraca pomiędzy chorym a lekarzem. Niestety w przypadkach uszkodzeń odbiorczych, co można wywnioskować po lekturze tej pracy, w bardzo wielu przypadkach w dalszym ciągu nasze postępowanie nie stanowi leczenia przyczynowego. Musimy zatem w

możliwie najlepszy sposób łagodzić objawy, wzmacniać sygnał dźwiękowy docierający do ucha pacjenta (odpowiednie zaaparatowanie), otaczać go, zwłaszcza dziecko, wielospecjalistyczną opieką pozwalającą na możliwie łagodne znoszenie tego typu niesprawności i możliwie najlepszą komunikację z otoczeniem.

Odrębnym, wielospecjalistycznym zagadnieniem jest obecnie leczenie całkowitej głuchoty lub głębokiego niedosłuchu do 100 dB przy pomocy implantów wszczepianych do ślimaka lub w okolicy kompleksu jąder nerwu ślimakowego w pniu mózgu (SKARŻYŃSKI 1993, 1998). Bardziej szczegółowe omówienie tego zagadnienia jest tematem odrębnego doniesienia w tym numerze KOSMOSU.

Podsumowując chciałbym podkreślić, że przedstawione wybrane informacje dotyczące leczenia różnych uszkodzeń słuchu wskazują na mnogość i różnorodność przyczyn upośle-

dzenia słyszenia. W jego leczeniu i rehabilitacji, która jest integralną częścią całego programu terapii coraz częściej muszą współpracować lekarze różnych specjalności przede wszystkim z zakresu audiologii, otolaryngologii, foniatrii, neurologii, neurochirurgii a także psycholodzy, logopedzi, surdopedagodzy i specjaliści z zakresu inżynierii biomedycznej (SKARŻYŃSKI 1995). Należy również wskazać, że wiele podstawowych uszkodzeń słuchu może być leczonych w otwartej podstawowej opiece zdrowotnej. Dla zapewnienia ciągłości i rozwoju najnowszych osiągnięć nauki — techniki i medycyny w leczeniu głębokich uszkodzeń słuchu a zwłaszcza całkowitej głuchoty niezbędny jest dalszy rozwój wysoko specjalistycznych ośrodków, w których możliwe jest zgromadzenie odpowiedniej aparatury oraz zespołu współpracujących terapeutów słuchu (SKARŻYŃSKI 1995, 1998).

SELECTED PROBLEMS CONCERNING MOST COMMON HEARING IMPAIRMENTS AND METHODS OF THEIR TREATMENT

Summary

Hearing impairments occurring in the population of children and adults are a significant social problem. The type of hearing loss and its consequences is to a great extent related to the place in which the impairment has occurred, is, in the external, middle or inner ear and other parts of the central auditory pathway. Large scale implementation of methods of early identification of hearing impairments in newborns and infants has in many cases enabled identification of even slight residual hearing making possible its appropriate amplification by fitting hearing aids. The hearing loss acquired in childhood is most often related to recurrent infection of the upper respiratory tract and otitis. Proper treatment of general infections prevents lesions originating mainly in the middle ear. Introduction of a new generation of antibiotics allows treatment of inflammatory processes whereas use of the surgical microscope in microsurgery and

application of modern surgical procedures allows for safe reconstruction of the tympanic membrane and the elements of the conductive apparatus of the middle ear. Recent surgical achievements include successful treatment of congenital malformations of the external and middle ear. Many other disorders originating as a result of general infections or vascular dysfunction may be treated by applying conservative medication. The final effects depend on the advancement of disease and the intensity, time and quality of the applied treatment. Summarizing, it should be emphasized that, with early diagnosis, modern pharmacotherapy and otosurgery, today's audiology and rehabilitation might result in decreased incidence of total deafness and more often can lead to restoration or improvement of hearing, and in consequence, may improve the quality of life.

LITERATURA

- NADOL J. B. Jr., 1993. *Hearing loss*. The New England J. Med. 329, 1092–1102.
- OFFECIERS F. E., 1995. *Allografty bębenkowo kosteczkowe w chirurgii ucha środkowego*. Biuletyn Cochlear Center 1, 79–82.
- RUCKENSTEIN M. J., 1997. *Zaburzenia słuchu*. Med. Po Dyplomie 6, 5, 93–103.
- SKARŻYŃSKI H., 1993. *Pierwszy wszczep ślimakowy w Polsce*. Otolaryng. Pol. 46, 427–434.
- SKARŻYŃSKI H., 1995. *Implant nadziei—nowe szanse dla osób niesłyszących*. Wyd. Fundacja Rozwoju Medycyny, Warszawa.
- SKARŻYŃSKI H., 1998. *Program implantów pniowych w Polsce*. Praca przedstawiona na XXXVIII Zjeździe Polskiego Towarzystwa Otolaryngologów chirurgów Głowy i Szyi w Katowicach 1998. Otolaryngol. Pol., w druku.
- SKARŻYŃSKI H., NIEMCZYK K., 1996. *Odległe wyniki stosowania różnych materiałów do rekonstrukcji tańcucha kosteczek słuchowych*. Audiofonologia 7, 75–82.
- SKARŻYŃSKI H., NIEMCZYK K., BECKER C., SKARŻYŃSKA B., 1994. *Zastosowanie materiałów biokompatybilnych w chirurgii ucha*. Otolaryngol. Pol. 48, supl. 15, 115–119.
- SKARŻYŃSKI H., MUELLER-MALESIŃSKA M., NIEMCZYK K., 1996a. *Leczenie przewlekłego, wysiękowego zapalenia ucha środkowego u dzieci—wyniki wczesne i odległe*. Otolaryngol. Pol. 50, supl. 22, 73–76.
- SKARŻYŃSKI H., NIEMCZYK K., MISZKA K., ZAWADZKI R., 1996b. *Odległe wyniki w tympanoplastykach i ossiculoplastykach u dzieci*. Otolaryng. Pol. 50 Supl. 22, 118–119.
- SKARŻYŃSKI H., MISZKA K., NIEMCZYK K., ZAWADZKI R., ŻAROWSKI A., 1997. *Leczenie operacyjne zaawansowanej otosklerozy*. Audiofonologia 9, 9–14.
- ŻAROWSKI A., SOMERS Th., 1997. *Mikrocja i wrodzona atrezja przewodu słuchowego zewnętrznego*. Słysz 1, 2, 6–7.