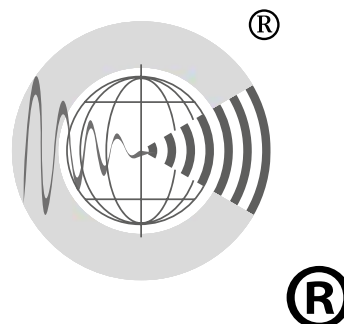




Nowa **Audiofonologia**®

Redaktor naczelny:

prof. dr hab. med. dr h.c. multi Henryk Skarżyński

Spis treści

Wstęp

Henryk Skarżyński 5

Lista recenzentów czasopisma „Nowa Audiofonologia” w 2021 roku 7

Prace badawcze

Ocena wyników leczenia głuchoty prelingwalnej za pomocą wszczepienia implantu ślimakowego w świetle funkcjonalnego polimorfizmu genów *MMP9* i *BDNF*

Outcome of congenital deafness treatment by cochlear implantation – focus on functional polymorphism of *MMP9* and *BDNF* genes

Monika Matusiak, Dominika Oziębło, Monika Ołdak, Anita Obrycka, Leszek Kaczmarek,

Henryk Skarżyński 11

Pomiar cyfrowy wartości rezonansu nosowego w populacji dorosłych Polaków

Digital measurement of nasal resonance in the adult Polish population

Paulina Krasnodębska, Katarzyna Nikiel, Wojciech Będziński, Marzena Milewska,

Agata Szkiełkowska, Beata Miałkiewicz 19

Ocena wpływu zmiany kształtu impulsu stymulującego na stymulację nerwu twarzewego u dzieci korzystających z implantu ślimakowego

Assessment of the effectiveness of changing the shape of the stimulus pulse for facial nerve stimulation in cochlear implanted children

Michał Karwat, Adam Walkowiak, Artur Lorens, Anita Obrycka, Henryk Skarżyński 25

Praktyka kliniczna i badawcza

Specyficzne zaburzenie językowe – psychologiczna diagnoza sześciorga dzieci w wieku szkolnym

Specific Language Impairment – psychological assessment of six school-age children

Hanna B. Cygan, Martyna Bryłka 35

Pożegnanie

Prof. dr hab. n. med. Wiesław Sułkowski (1934–2021) 45

Streszczenia z konferencji

XLIV Krajowa Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Problemy otorynolaryngologii dziecięcej w codziennej praktyce”, 15–16 listopada 2021 r., Kajetany 49

Szanowni Państwo,

oddajemy w ręce naszych czytelników drugi w tym roku numer *Nowej Audiofonologii* poświęcony wybranym zagadnieniom dotyczącym zaburzeń słuchu, mowy i komunikowania się dzieci i dorosłych. Ponadto w numerze tym publikujemy streszczenia z XLIV Krajowej Konferencji Naukowo-Szkoleniowej „Problemy otolaryngologii dziecięcej w codziennej praktyce”, która odbyła się w Kajetanach w listopadzie br. Warto zapoznać się z poruszoną podczas obrad problematyką, ponieważ tegoroczne wystąpienia przybliżyły wiele interesujących i ważnych tematów, szczególnie aktualnych w dobie pandemii COVID-19. Zamieszczamy także *Pożegnanie* poświęcone pamięci profesora Wiesława Sułkowskiego – wybitnego laryngologa, audiologa i foniatry, Przyjaciela po Wsze Czasy Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu, który odszedł w sierpniu br.



W dziale obejmującym prace badawcze w jednym z artykułów podjęta została próba oceny wyników leczenia głuchoty prelingwalnej za pomocą wszczepienia implantu ślimakowego w świetle funkcjonalnego polimorfizmu genów *MMP9* i *BDNF*, a otrzymane wyniki badań wskazują, że nosicielstwo genotypu C/C rs3918242 *MMP9* może predysponować do lepszej odpowiedzi słuchowej na dostarczenie stymulacji zmysłowej w 24 miesiące po aktywacji procesora mowy. Z kolei w dziale zawierającym teksty z obszaru praktyki klinicznej poruszono zagadnienie specyficznego zaburzenia językowego (SLI) i jego diagnozy, występującego u ok. 7% populacji pediatrycznej. Przedstawiono nie tylko charakterystykę tego zaburzenia, lecz także psychologiczny kontekst jego występowania, co z pewnością pozwoli na lepsze zrozumienie pojawiających się w SLI trudności rozwoju językowego przez różnych specjalistów pracujących z dziećmi i ich rodzinami. Osobom dorosłym poświęcono natomiast artykuł na temat pomiaru cyfrowego wartości rezonansu nosowego w populacji polskiej, a także wykazano, że opracowane i wykorzystywane do tej pory testy językowe można zastosować na nowoczesnych urządzeniach cyfrowych.

Zapraszam Państwa do lektury i współtworzenia naszego czasopisma, w którym interdyscyplinarnie prezentowane są problemy zaburzeń słuchu, mowy i komunikowania się oraz ich leczenia, rehabilitacji i terapii osób nimi dotkniętych.

Z wyrazami szacunku

Prof. dr hab. med. dr h.c. Henryk Skarżyński

**Lista recenzentów czasopisma
„Nowa Audiofonologia”
w 2021 roku:**

1. Katarzyna Ita Bieńkowska
2. Paweł Dobrzyński
3. Anna Domeradka-Kołodziej
4. Małgorzata Fludra
5. Agnieszka Jarzyńska
6. Wiesław Konopka
7. Helena Liwo
8. Magdalena Łuniewska
9. Cezary Łuszcz
10. Beata Miaśkiewicz
11. Waldemar Narożny
12. Aleksandra Panasiewicz
13. Dana Pavlovski
14. Marek Polak
15. Danuta Raj-Koziak
16. Joanna Rostkowska
17. Anna Skoczylas
18. Bogdan Szczepankowski
19. Grażyna Tacikowska
20. Elżbieta Włodarczyk
21. Ewa Zasępa

Prace badawcze

Ocena wyników leczenia głuchoty prelingwalnej za pomocą wszczepienia implantu ślimakowego w świetle funkcjonalnego polimorfizmu genów *MMP9* i *BDNF*

Outcome of congenital deafness treatment by cochlear implantation – focus on functional polymorphism of *MMP9* and *BDNF* genes

Monika Matusiak^{1A-G}, Dominika Oziębło^{2B-E}, Monika Ołdak^{2A-E},
Anita Obrycka^{3BF}, Leszek Kaczmarek^{4AE}, Henryk Skarżyński^{1BE}

¹ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Warszawa/Kajetany

² Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Zakład Genetyki, Warszawa/Kajetany

³ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Zakład Implantów Słuchowych, Warszawa/Kajetany

⁴ BRAINCITY, Instytut Biologii Doświadczalnej im. M. Nenckiego, Pracownia Neurobiologii, Warszawa

Wkład autorów:

- A Projekt badania
- B Gromadzenie danych
- C Analiza danych
- D Interpretacja danych
- E Przygotowanie pracy
- F Przegląd literatury
- G Gromadzenie funduszy

Streszczenie

Wprowadzenie: Wytypowanie i wprowadzenie do praktyki klinicznej badania biomarkerów neuroplastyczności u dzieci z głuchotą prelingwalną, leczonych za pomocą wszczepienia implantu ślimakowego pozwoliłoby na zidentyfikowanie pacjentów obarczonych ryzykiem niepowodzenia rehabilitacji słuchu i zoptymalizowanie postępowania terapeutycznego względem nich. W badaniu poddano weryfikacji hipotezę zakładającą, że nosicielstwo określonego zestawu wariantów w genach metaloproteazy macierzowej *MMP-9* i neurotrofiny *BDNF* predysponuje do lepszej odpowiedzi słuchowej na dostarczenie stymulacji zmysłowej, czyli wszczepienie implantu ślimakowego.

Materiał i metody: Retrospektywną analizą objęto grupę 121 pacjentów z obustronnym głębokim niedosłuchem czuciowo-nerwowym, którym wszczepiono implant ślimakowy przed ukończeniem 2 roku życia. Wykonano badania nosicielstwa wariantów funkcjonalnych o numerach: rs3918242 w genie *MMP9* oraz rs6265 w genie *BDNF*. Oceniono zależność pomiędzy nosicielstwem odpowiednich wariantów i rozwojem słuchowym po wszczepieniu implantu ślimakowego. Rozwój słuchowy oceniano testem LittlEARS 6-krotnie: przed aktywacją implantu, a potem w 1., 5., 9., 14., i 24. miesiącu po aktywacji implantu.

Wyniki: Analiza statystyczna wykazała istotne zależności pomiędzy rs3918242 *MMP9* i wynikiem LEAQ w 24. miesiącu po aktywacji implantu oraz pomiędzy rs6265 *BDNF* a wynikiem LEAQ w 5. miesiącu po aktywacji implantu. W podgrupie zaimplantowanej po 1. roku życia stwierdzono istotne statystycznie zależności pomiędzy rs3918242 *MMP9* i wynikiem LEAQ we wszystkich interwałach z wyjątkiem 14 miesięcy po aktywacji implantu. W podgrupie zaimplantowanej przed 1. rokiem życia nie zidentyfikowano istotnych statystycznie różnic w tempie rozwoju słuchowego pomiędzy nosicielami poszczególnych wariantów genów *MMP9* i *BDNF*.

Wnioski: Nosicielstwo genotypu C/C rs3918242 *MMP9* może predysponować do lepszej odpowiedzi słuchowej na dostarczenie stymulacji zmysłowej w 24 miesiące po aktywacji procesora mowy niż nosicielstwo genotypu C/T tego genu.

Słowa kluczowe: neuroplastyczność • *BDNF* • *MMP9* • implant ślimakowy

Abstract

Background: Identification of genetic biomarkers of neuroplasticity after deafness treatment with cochlear implantation (CI) in congenitally deaf children might improve their post-implantation management. This would allow to focus rehabilitation effort on children, who are at risk of spoken language development failure.

Material and methods: We carried out a retrospective cohort analysis investigating whether carrying certain variants in the genes encoding matrix metalloproteinase *MMP9* and neurotrophin *BDNF*, key players in synaptic plasticity, can be taken as prognostic marker of auditory development. In the analyzed group of 121 children we assessed the presence of genetic variants of rs3918242 of *MMP9* and rs6265 of *BDNF* and the results were associated with auditory development measurements with LittleEARS Questionnaire (LEAQ) before implant activation and at 1, 5, 9, 14 and 24 months after CI activation. All enrolled children were diagnosed with congenital deafness and unilaterally implanted before the age of 2 years.

Results: Statistical analysis showed significant association between *MMP9* rs3918242 and LEAQ scores at 24 months after CI activation and between *BDNF* rs6265 and LEAQ score at 5 months after CI activation. In the subgroup implanted after 1 year of life significant associations between *MMP9* rs3918242 and LEAQ scores were observed in all, but 14th month, follow up intervals. No significant associations were identified in the subgroup implanted before 1 year of life.

Conclusions: In summary, carriers of the C/C genotype rs3918242 *MMP9* may respond better to cochlear implantation, by reaching higher LEAQ scores, than carriers of the C/T genotype rs3918242 *MMP9*.

Key words: neuroplasticity • *BDNF* • *MMP9* • cochlear implant

Wprowadzenie

Głuchota wrodzona i jej leczenie

Głuchota wrodzona (inaczej głuchota prelingwalna – nabyta przed wykształceniem komunikacji werbalnej) jest stanem, w którym do neuronów drogi słuchowej intensywnie rozwijającego się dziecka nie docierają pobudzenia zmysłowe [1]. Długotrwały brak stymulacji sensorycznej wyzwała szereg molekularnych zmian degeneracyjnych w komórkach nerwowych, co w konsekwencji prowadzi do zahamowania rozwoju funkcjonalnego kory słuchowej, braku rozwoju mowy oraz niezdolności dziecka do komunikowania się na drodze werbalnej [2–10]. Uniknięcie powyższych konsekwencji stało się możliwe dzięki zastosowaniu implantów ślimakowych, które od ponad 30 lat wykorzystywane są standardowo w terapii głuchoty wrodzonej [3,11]. Dzięki tej metodzie większość dzieci z głuchotą rozpoznaną w okresie noworodkowym i niemowlęcym rozwija zdolność komunikacji werbalnej w zakresie kompetencji słuchowych, a niejednokrotnie zrównuje się z prawidłowo słyszającymi rówieśnikami [12–16]. Jednak część zaimplantowanych dzieci, pomimo ich ogromnego wysiłku podczas rehabilitacji, jak również zaangażowania zespołu terapeutów, rozwija te umiejętności znacznie wolniej i nigdy nie osiągnięcie satysfakcjonującego poziomu kompetencji słuchowych [12–16]. Doświadczenia ośrodków implantologicznych jednoznacznie wskazują, że wiek implantacji nie jest jedynym, choć niewątpliwie kluczowym czynnikiem prawidłowego rozwoju słuchowego najmłodszych implantowanych, u których nie stwierdzono dodatkowych obciążeń zdrowotnych [11,12,16–18]. Analiza aktualnego stanu wiedzy nie dostarcza informacji o badaniach potencjalnych biochemicznych lub genetycznych biomarkerów rozwoju słuchu u pacjentów z głuchotą wrodzoną, korzystających z implantu ślimakowego [3]. Istnieje więc uzasadniona potrzeba poszukiwania markerów, które umożliwią jak najwcześniejsze – jeszcze na etapie kwalifikacji do implantacji – zidentyfikowanie przyszłych użytkowników implantu ślimakowego, dla których prognoza wyników rehabilitacji słuchu jest gorsza, i zaopatrzenie ich w poszerzony, wieloczynnikowy program leczniczy.

Neuroplastyczność

Zdolność mózgu do interakcji ze środowiskiem zewnętrznym zdeterminowana jest indywidualnym zakresem aktywności neuronalnej oraz pulą pobudzeń zmysłowych docierających z otoczenia [3]. Stały dopływ bodźców stymuluje pobudliwość neuronalną i wzmacnia potencjał neuronów do tworzenia synaps. Zjawisko zmiany siły oddziaływań synaptycznych nosi nazwę plastyczności synaptycznej. Zostało ono opisane przez Jerzego Konorskiego – polskiego naukowca, pioniera badań nad zjawiskiem plastyczności neuronów, który swoje prace badawcze i doświadczenia prowadził w latach 1933–1973 w Instytucie Biologii Doświadczalnej im. M. Nenckiego w Warszawie [19]. Zmiana siły połączeń neuronalnych regulowana jest kaskadowymi mechanizmami białkowymi zarówno w interakcjach pomiędzy neuronami, jak i między neuronami a macierzą zewnątrzkomórkową [20,21]. Badania ludzkiej kory mózgowej z wykorzystaniem mikroskopu elektronowego dowodzą, że liczba synaps w korze słuchowej – pod wpływem regularnej stymulacji zmysłowej – dynamicznie rośnie do wieku ok. 4–5 lat. Równocześnie przyrostowi temu przeciwstawia się proces usuwania „niewydolnych” synaps, który od okresu dorosłości zaczyna przeważać [22]. Podczas całego rozwoju osobniczego człowieka obydwa te procesy pozostają w swoistej dynamicznej równowadze, którą uznaje się za podstawę mocy obliczeniowej mózgu [3,21]. Zgodnie z danymi eksperymentalnymi oraz obserwacją kliniczną postuluje się istnienie tzw. okresów krytycznych w najwcześniejszych etapach rozwoju osobniczego, w czasie których w obecności odpowiedniej stymulacji zmysłowej neurony niejako konkurują ze sobą w poszukiwaniu partnera synaptycznego i zdolność do synaptogenezy istotnie wzrasta [3,10,20,21,23].

Neuroplastyczność po deprywacji słuchowej

Brak zdolności do odbioru wrażeń akustycznych przez narząd Cortiego powoduje, że kora słuchowa nie osiąga stanu wyspecjalizowania w zakresie swoich kompetencji zmysłowych [1,3,10]. Wyniki badań na zwierzętach wskazują, że w neuronach drogi słuchowej dochodzi do zmian molekularnych prowadzących do ich funkcjonalnej

niewydolności [3–10,23]. Wszczepienie implantu ślimakowego podczas trwania okresu wysokiej plastyczności umożliwia dostarczenie bodźców zmysłowych do zakończeń nerwu słuchowego i uruchomienie kaskady pobudzeń w komórkach nerwowych drogi słuchowej [10,23]. W efekcie, pod wpływem stałej stymulacji akustycznej docierającej przez implant ślimakowy, kora słuchowa może uzyskać odpowiedni stopień wyspecjalizowania, czyli osoba zaimplantowana może rozwinać poszczególne kompetencje słuchowe [3].

Podłoże molekularne neuroplastyczności synaptycznej

Stan dotychczasowej wiedzy o neuroplastyczności, na przykład w chorobach ośrodkowego układu nerwowego, oraz wyniki eksperymentów na zwierzętach pozwalają założyć, że istnieje molekularna regulacja siły oddziaływań pomiędzy neuronami w narządzie słuchu i równowagi człowieka [21,24–26]. Dynamika synaptyczna oparta jest na różnych procesach, w tym długotrwałym wzmocnieniu synaptycznym (ang. *long term potentiation*, LTP) i długotrwałym osłabieniu synaptycznym (ang. *long term depression*, LTD) i obydwa z nich są regulowane za pośrednictwem wieloenzymatycznych mechanizmów kaskadowych. W procesy te zaprzęgnięte są m.in. metaloproteazy macierzowe, a w szczególności metaloproteaza 9 (MMP-9), jak też i neurotrofina BDNF (ang. *brain derived neurotrophic factor*) [21,24–27]. MMP-9 i BDNF odgrywają głównie rolę w modulacji wielkości i kształtu synaps pobudzających przez zmianę liczby receptorów AMPA w błonie postsynaptycznej [27–29]. Działanie MMP-9 odbywa się poprzez cięcie proteolityczne białek adhezji komórkowej na synapsie, prekursorów neurotrofin (w tym BDNF), a być może także poprzez cięcie białek macierzy zewnątrzkomórkowej (ang. *extracellular matrix*, ECM) w tkance nerwowej [21,27,28,30]. BDNF jest czynnikiem o uznanej roli w plastyczności neuronalnej i, na poziomie klinicznym, potwierdzonym udziale w procesach poznawczych [25,26,29,31]. Na poziomie molekularnym jest kluczowym elementem regulacji LTP [26,29]. Występowanie wariantów genetycznych obydwu genów powoduje, iż ich produkty białkowe charakteryzują się różną siłą oddziaływania na synapsie. Zjawisko to nosi nazwę polimorfizmu funkcjonalnego. Rs3918242 *MMP9*, definiowany jest również jako –1562 C/T, oraz rs6265 *BDNF*, opisywany jest jako Val66Met [24,26,31]. Udowodniono, że nosiciele genotypu Val/Val *BDNF* wykazują wyższy potencjał do zmian plastycznych w korze ruchowej niż nosiciele genotypu Val/Met [32]. W przypadku *MMP9* substytucja C/T w pozycji –1562 regionu promotorowego wydaje się skutkować wyższą aktywnością transkrypcyjną genu [24]. Udowodniono, że nosiciele mniej aktywnego transkrypcyjnie genotypu C/C wykazują większą zdolność do patologicznej neuroplastyczności niż nosiciele genotypu C/T w populacji polskich pacjentów ze schizofrenią [24].

Biorąc pod uwagę dane wskazujące na udział MMP-9 i BDNF w plastyczności synaptycznej, możliwe jest, że odgrywają one również istotną rolę w neuroplastyczności odpowiedzi na wszczepienie implantu ślimakowego w leczeniu głuchoty wrodzonej. Aby to ocenić, zaprojektowano badanie związku pomiędzy nosicielstwem wariantów funkcjonalnych genów *MMP9* i *BDNF* oraz wynikami badania

rozwoju słuchowego kwestionariuszem LittlEars Auditory Questionnaire (LEAQ) w grupie dzieci będących użytkownikami implantu ślimakowego.

Celem badania była weryfikacja założenia, że nosicielstwo określonej kombinacji wariantów genetycznych *MMP9* i *BDNF* predysponuje dzieci z głuchotą wrodzoną, korzystające regularnie z implantu ślimakowego, do lepszej odpowiedzi słuchowej na dostarczenie stymulacji zmysłowej.

Materiał i metoda

Projekt badania i uczestnicy

Analizowano wyniki badań pacjentów, których leczono w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w latach 2009–2017 za pomocą jednostronnego wszczepienia implantu ślimakowego. Kohortę objętą analizą retrospektywną utworzono według następujących kryteriów włączenia: wrodzona obustronna głuchota zdiagnozowana po urodzeniu, potwierdzona wynikami badania słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (ABR), aktywacja procesora mowy implantu przed ukończeniem 2. roku życia. Kryteria wyłączenia: współistniejące czynniki ryzyka opóźnionego rozwoju słuchowego, takie jak choroby przewlekłe, wcześniactwo, obciążony wywiad ciążyowy i okołoporodowy, np. przebiegiem infekcji wirusowych w ciąży. Badaną kohortę podzielono ze względu na wiek aktywacji procesora mowy. Wyodrębniono dwie grupy: dzieci, u których aktywowano implant przed 1. rokiem życia oraz dzieci, u których aktywowano implant po 1. roku życia. Badanie zostało zaprojektowane i przeprowadzone zgodnie z deklaracją Helsińską, protokół badania uzyskał zgodę Komisji Bioetycznej przy Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu (nr IFPS:KB/13/2015). Rodzice lub opiekunowie prawni wszystkich uczestników udzielili zgody na udział dziecka w badaniu.

Ocena rozwoju słuchowego

Do oceny rozwoju słuchowego uczestników wykorzystano kwestionariusz LEAQ, rutynowo stosowany w ocenie tych procesów u bardzo małych dzieci [33]. Składa się on z 35 pytań, na które rodzice odpowiadają, wybierając jedną z dwóch odpowiedzi „tak” lub „nie”, wynik jest sumą odpowiedzi „tak”. LEAQ został zwalidowany w ponad 20 językach, również wśród dzieci użytkowników implantu ślimakowego [34–40]. Wszyscy uczestnicy zostali zbadani tym testem 6-krotnie: przed aktywacją procesora mowy, a potem: 1, 5, 9, 14 i 24 miesiące po jego aktywacji.

Genotypowanie

Próbki krwi pobrane podczas operacji wszczepienia implantów ślimakowych zostały umieszczone w probówkach Vacutainer zawierających EDTA (Franklin Lakes, NJ, USA). Wyizolowano genomowe DNA. Polimorfizm *MMP9* rs3918242 (NM_004994.2:c.-1590C>T) genotypowano przy użyciu metody PCR-RFLP. Region genomowy zawierający rs3918242 amplifikowano przy użyciu pary starterów: 5'GCCTGGCACATAGTAG-GCCC3' i 5'CTTCCTAGCCAGCCGGCATC3' (Oligo IBB PAN, Warsaw, Poland) w następujących warunkach: wstępna denaturacja w 95°C przez 5 min, 35 cykli

denaturacji w 94°C przez 35 s, przyłączanie starterów w 62°C przez 30 s i wydłużanie w 72°C przez 45 s, końcowe wydłużanie w 72°C przez 5 min. Następnie 10 ul produktu PCR poddawano trawieniu przez noc z 10 jednostkami enzymu restrykcyjnego PaeI (Thermo Fisher Scientific, Waltham, MA, USA) w 37°C. Po trawieniu fragmenty DNA rozdzielano podczas elektroforezy w żelu agarozowym i wizualizowano przy użyciu DigiDoc-It Imaging System (UVP LCC, Upland, CA, USA). Allelowi zawierającemu wariant referencyjny C odpowiadał prążek DNA o wielkości 435 par zasad, a allel zawierający alternatywny wariant T były reprezentowane przez prążki DNA o wielkości 188 i 247 par zasad.

Polimorfizm *BDNF* rs6265 (NM_170735.5:c.196G>A) genotypowano przy użyciu zestawu ABI Custom TaqMan SNP Genotyping Assay (Applied Biosystems, Foster City, CA, USA) i systemu *real time* PCR (Viia7, Thermo Fisher Scientific). W losowo wybranych próbkach wykonano sekwencjonowanie metodą Sangera celem potwierdzenia pełnej zgodności genotypowania przy zastosowaniu obu metod.

Analiza statystyczna

Analiza statystyczna została przeprowadzona przy użyciu programu Statistica 12 software (StatSoft Inc., Tulsa, OK). Rozkład danych został zbadany testem Shapiro–Wilka. Zmienne ciągłe z rozkładem normalnym przedstawiono jako wartości średnie wraz z odchyleniami standardowymi, a te bez rozkładu normalnego zostały wyrażone jako mediana i rozstęp międzykwartylowy. Do porównania wyników LEAQ pomiędzy grupami w odpowiednich interwałach czasowych (przed aktywacją implantu, w 1., 5., 9., 14. i 24. miesiącu po aktywacji implantu) zastosowano test *U* Manna-Whitneya lub test *t*-Studenta.

Wyniki

Analizowana kohorta składała się z 53 dziewczynek (43,8%) i 68 chłopców (56,2%). Średni wiek aktywacji procesora mowy wynosił 13 miesięcy. Wszystkie dzieci reprezentowały rasę kaukaską, zostały zaimplantowane jednostronnie i korzystały z procesora mowy regularnie. Występowanie wariantów *MMP9* w badanej kohorcie było następujące: C/T – 39 (32,2%), C/C – 82 (67,8%), *BDNF* – Val/Val – 81 (66,9%), Val/Met – 39 (32,2%), Met/Met – 1 (0,9%).

Analiza asocjacji

W analizowanej grupie stwierdzono istotne statystycznie różnice w średnim wyniku badania kwestionariuszem LEAQ w 24. miesiącu po aktywacji implantu pomiędzy pacjentami z różnymi genotypami *MMP9* rs3918242 (średnia wyniku LEAQ dla wariantu C/C to 33,4, a dla wariantu C/T to 32,7) oraz w średnim wyniku badania kwestionariuszem LEAQ w 5. miesiącu po aktywacji implantu pomiędzy pacjentami z różnymi genotypami *BDNF* rs6265 (średnia wyniku LEAQ dla wariantu Val/Val to 19,8, a dla wariantu Val/Met to 22,5) (tabela 1).

Analogicznie stwierdzono istotne statystycznie różnice średnich wyników badania kwestionariuszem LEAQ pomiędzy

osobami z różnymi genotypami *MMP9* i *BDNF* w podgrupie, w której aktywowano implant ślimakowy po 1. roku życia. W przypadku wariantu rs3918242 *MMP9* pacjenci z genotypem C/C mieli istotnie statystycznie wyższy wynik badania kwestionariuszem LEAQ niż pacjenci z genotypem C/T przed aktywacją implantu (średnia wyniku LEAQ dla wariantu C/C to 10,4, a dla wariantu C/T to 4,5), w 1. miesiącu po aktywacji implantu (średnia wyniku badania kwestionariuszem LEAQ dla wariantu C/C to 14,6, a dla wariantu C/T to 7,7), w 5. miesiącu po aktywacji implantu (średnia wyniku badania kwestionariuszem LEAQ dla wariantu C/C to 22,8, a dla wariantu C/T to 16,7), w 9. miesiącu po aktywacji implantu (średnia wyniku badania kwestionariuszem LEAQ dla wariantu C/C to 28, a dla wariantu C/T to 21,8) oraz w 24. miesiącu po aktywacji implantu (średnia wyniku badania kwestionariuszem LEAQ dla wariantu C/C to 33,7, a dla wariantu C/T to 31,9). Dla pacjentów z różnymi genotypami *BDNF* rs6265 nie stwierdzono istotnych statystycznie różnic średnich wyników badania kwestionariuszem LEAQ w żadnym z badanych interwałów (tabela 2).

Nie stwierdzono istotnych statystycznie różnic średnich wyników badania kwestionariuszem LEAQ pomiędzy osobami z różnymi genotypami *MMP9* i *BDNF* w podgrupie, w której aktywowano implant ślimakowy przed 1. rokiem życia (tabela 3).

Dyskusja

Obserwacja kliniczna wskazuje, że dzieci z głębokim niedosłuchem czuciowo-nerwowym, nawet jeśli zostaną zaimplantowane w zbliżonym przedziale wiekowym w okresie dużej plastyczności neuronalnej drogi słuchowej, będą rozwijać swoje umiejętności słuchowe w różnym tempie, a ich kompetencje mowne i słownikowe mogą się różnić, często nawet znacząco [2,3,11,12,15,16]. Zidentyfikowanie dzieci, których rokowania są gorsze, jeśli chodzi o wyniki czynnościowe implantacji ślimakowej, wyposażyłoby klinicystów w bardzo cenne narzędzie – pozwalające zoptymalizować terapię głuchoty wrodzonej. W naszym badaniu założyliśmy ocenę związku pomiędzy obecnością wariantów w genach *MMP9* i *BDNF* i wynikami leczenia głuchoty wrodzonej za pomocą implantacji ślimakowej. Aby stworzyć optymalne warunki do zidentyfikowania tego wpływu, przeprowadziliśmy retrospektywną obserwację dużej kohorty zaimplantowanych dzieci, u których wykluczono istnienie, poza głuchotą, znanych czynników ryzyka zaburzeń rozwoju słuchowego. Dzieci te zostały zaimplantowane przed ukończeniem 2. roku życia, w okresie dużej plastyczności drogi słuchowej, i objęte tym samym schematem rehabilitacji słuchu, a obserwacje rozwoju słuchowego przeprowadzono w 6 interwałach czasowych w ciągu 24 miesięcy po aktywacji implantu. Wszystkie dzieci były stałymi użytkownikami implantu ślimakowego. Ocenę wpływu wytypowanych wariantów genetycznych *MMP9* i *BDNF* przeprowadzono również w podgrupach wyodrębnionych ze względu na wiek implantacji.

Analiza wyników wskazuje na związek wariantu rs3918242 *MMP9* z wynikami rozwoju słuchowego oraz na znikomy wpływ wariantów *BDNF* na proces plastyczności. *BDNF* jest neurotrofiną o potwierdzonym wpływie na plastyczność synaptyczną w wielu procesach fizjologicznych i patologicznych

Tabela 1. Różnice pomiędzy średnimi wynikami badania rozwoju słuchowego kwestionariuszem LEAQ w 6 interwałach (0–24 miesiące) w zależności od genotypów *MMP9* i *BDNF* w grupie badanej**Table 1.** Differences between the means of LEAQ scores measured at 6 follow-up intervals (0–24 months) depending on *MMP9* and *BDNF* genotypes in the study group

Interwały czasowe	<i>MMP9</i> rs3918242		<i>BDNF</i> rs6265	
	Średni wynik LEAQ (SD) C/C vs. C/T	<i>p</i> -value	Średni wynik LEAQ (SD) Val/Val vs. Val/Met	<i>p</i> -value
Przed aktywacją implantu	7,5 (8,6) / 3,7 (4)	0,07	5,1(6,2) / 8,7 (9,7)	0,07
1 miesiąc po aktywacji implantu	11,7 (7,5) / 9,2 (6,4)	0,09	10,1 (6,5) / 12,7 (8,4)	0,13
5 miesięcy po aktywacji implantu	21,2 (6,8) / 19,5 (6,5)	0,19	19,8 (6,6) / 22,5 (6,6)	0,04
9 miesięcy po aktywacji implantu	26,8 (5,5) / 25,1 (6,2)	0,17	25,7 (5,7) / 27,5 (5,9)	0,07
14 miesięcy po aktywacji implantu	31 (4,1) / 30,3 (4,1)	0,28	30,5 (4,3) / 31,4 (3,7)	0,31
24 miesiące po aktywacji implantu	33,4 (2,6) / 32,7 (2,9)	0,04	33,1 (3) / 33,4 (2,2)	0,78

Tabela 2. Różnice pomiędzy średnimi wynikami badania rozwoju słuchowego kwestionariuszem LEAQ w 6 interwałach (0–24 miesiące) w zależności od genotypów *MMP9* i *BDNF* w podgrupie pacjentów, w której aktywowano implant ślimakowy po 1. roku życia**Table 2.** Differences between the means of LEAQ scores measured at 6 follow-up intervals (0–24 months) depending on *MMP9* and *BDNF* genotypes in the subgroup with CI activation after 1 year of life

Interwały czasowe	<i>MMP9</i> rs3918242		<i>BDNF</i> rs6265	
	Średni wynik LEAQ (SD) C/C / C/T	<i>p</i> - value	Średni wynik LEAQ (SD) Val/Val / Val/Met	<i>p</i> - value
Przed aktywacją implantu	10,4 (9,6) / 4,5 (4,4)	0,05	6,6 (6,9) / 12,2 (10,7)	0,07
1 miesiąc po aktywacji implantu	14,6 (8) / 7,7 (6,9)	0,002	10,8 (7,5) / 15,8 (8,7)	0,02
5 miesięcy po aktywacji implantu	22,8 (6,5) / 16,7 (6,9)	0,004	20,2 (6,6) / 22,7 (7,6)	0,17
9 miesięcy po aktywacji implantu	28 (5,1) / 21,8 (7,3)	0,006	25,7 (5,9) / 27,3 (7)	0,28
14 miesięcy po aktywacji implantu	31,7 (3,5) / 29,2 (5,2)	0,14	30,7 (4,1) / 31,5 (4,2)	0,28
24 miesiące po aktywacji implantu	33,7 (1,9) / 31,9 (3,6)	0,01	33,2 (2,7) / 33,2 (2,4)	0,79

Tabela 3. Różnice pomiędzy średnimi wynikami badania rozwoju słuchowego kwestionariuszem LEAQ w 6 interwałach (0–24 miesiące) w zależności od genotypów *MMP9* i *BDNF* w podgrupie pacjentów, w której aktywowano implant ślimakowy przed 1. rokiem życia**Table 3.** Differences between the means of LEAQ scores measured at 6 follow-up intervals (0–24 months) depending on *MMP9* and *BDNF* genotypes in the subgroup with CI activation before 1 year of life

	<i>MMP9</i> rs3918242		<i>BDNF</i> rs6265	
	Średni wynik LEAQ (SD) C/C vs. C/T	<i>p</i> -value	Średni wynik LEAQ (SD) Val/Val vs. Val/Met	<i>p</i> -value
Przed aktywacją implantu	3,9 (5,5) / 3 (3,5)	0,72	3,8 (5,3) / 2,9 (3,3)	0,78
1 miesiąc po aktywacji implantu	8,2 (4,9) / 10,4 (5,8)	0,16	9,4 (5,4) / 7,8 (4,9)	0,28
5 miesięcy po aktywacji implantu	19,3 (6,8) / 21,8 (5,2)	0,12	19,5 (6,7) / 22,1 (4,7)	0,11
9 miesięcy po aktywacji implantu	25,4 (5,7) / 27,7 (3,7)	0,13	25,7 (5,5) / 27,7 (3,5)	0,36
14 miesięcy po aktywacji implantu	30,2 (4,6) / 31,1 (2,9)	0,85	30,3 (4,4) / 31,1 (2,8)	0,93
24 miesiące po aktywacji implantu	33,1 (3,4) / 33,4 (2)	0,53	33 (3,2) / 33,9 (1,8)	0,39

u ludzi, dlatego może budzić zdziwienie brak przesłanek odnośnie jej zaangażowania w neuroplastyczność w leczeniu głuchoty wrodzonej [25,26,29,31,32]. Niemniej z tego powodu w dyskusji skupimy się głównie na *MMP9*. W całej analizowanej grupie istnieje związek pomiędzy obecnością wariantu rs3918242 *MMP9* a wynikiem badania rozwoju słuchowego kwestionariuszem LEAQ po 24 miesiącach korzystania z procesora mowy implantu ślimakowego. Natomiast w grupie starszej, zaimplantowanej po 1. roku życia, związek wariantu rs3918242 *MMP9* z wynikami badania kwestionariuszem LEAQ jest silny w prawie wszystkich interwałach czasowych. Największe różnice w średnich wynikach LEAQ pomiędzy nosicielami wariantu C/C i C/T stwierdzono w 1., 5. i 9. miesiącu po aktywacji implantu – wynosiły one powyżej 6 punktów LEAQ (na korzyść nosicieli genotypu C/C), co może odpowiadać 8 miesiącom opóźnienia w rozwoju słuchowym [40,41]. Wyraźnie widoczny jest brak zależności rozwoju słuchowego od badanych polimorfizmów w grupie młodszej, co może być spowodowane szeregiem czynników. Wyniki te są spójne z wynikami analizy opisującej udział wariantów genetycznych rs3918242 *MMP9* i rs6265 *BDNF* w rozwoju słuchowym po wszczępieniu implantu ślimakowego w grupie dzieci, u których rozpoznana głuchota była wynikiem obecności patogennych wariantów w *locus* DFNB1 [42]. Obserwując rozwój słuchowy dzieci, którym wszczępieno implant ślimakowy poniżej 1. roku życia, widzimy, że jest on szybszy niż u dzieci implantowanych później, często bardziej dynamiczny niż u normalnie słyszących rówieśników, a wyniki słuchowe w tej grupie są bardziej spójne [12,16,18]. Wśród potencjalnych przyczyn tego zjawiska można wymienić na przykład udział innych czynników molekularnych regulujących zmiany plastyczne. Możliwe jest również, że wcześniejsza implantacja umożliwia wyzwolenie fizjologicznych mechanizmów plastyczności, natomiast implantacja po 1. roku życia, poprzedzona dłuższym okresem deprywacji sensorycznej, uruchamia już inne czynniki, wśród nich np. *MMP-9*. Ta obserwacja może stanowić przesłankę do jak najwcześniejszej implantacji, aby doprowadzić pobudzenia akustyczne do drogi słuchowej w okresie jej maksymalnej plastyczności, kiedy szanse na uruchomienie potencjalnie bardziej prawidłowych mechanizmów molekularnej regulacji plastyczności wydają się najwyższe [14,15,43].

Przedstawiane przez nas wyniki należy odczytywać w kontekście udziału innych, poznanych czynników wpływających na wynik rehabilitacji słuchu po implantacji ślimakowej. Dane literaturowe wskazują, że najsilniejszym z nich jest wiek aktywacji procesora mowy implantu oraz współistnienie wad wrodzonych lub chorób przewlekłych [11,12,14,16]. Istotny wpływ ma również otoczenie dziecka, poziom motywacji rodziców lub opiekunów dziecka, ich wykształcenie oraz zaangażowanie [11]. Raporty Geers i wsp. oraz Ching i wsp. ujawniają, że również płeć dziecka istotnie wpływa na wynik rehabilitacji słuchu,

szczególnie w jej wczesnym okresie [44,45]. Ponadto doniesienia z ostatnich lat sugerują, że również etiologia głuchoty ma wpływ na wyniki implantowania. Eppsteiner i wsp. podają, że wyniki rehabilitacji słuchu u dzieci z patogennymi wariantami genów, których ekspresja i funkcja dotyczą głównie ucha wewnętrznego, są lepsze od wyników dzieci, u których występują patogenne warianty genów mających ekspresję w pozostałych częściach drogi słuchowej [46].

Nasze badanie nie jest pozbawione ograniczeń. Ocena ilościowa tak subtelnego procesu, jakim jest rozwój słuchowy dziecka, wymyka się aktualnie dostępnym narzędziom klinicznym. Kwestionariusze rodzicielskie, jak LEAQ, choć powszechnie stosowane, obarczone są błędem wynikającym z ich subiektywnego charakteru, co stanowi ich istotną słabość [12,18,34,35]. Ponadto w procesie rehabilitacji po wszczępieniu implantu trudno jest kontrolować wszystkie czynniki środowiskowe kształtujące rozwój słuchowy dziecka, w tym stopień zaangażowania w ten proces opiekunów osoby implantowanej [11]. W badaniu asocjacji wariantów genetycznych z wynikami behawioralnymi poszerzenie panelu polimorfizmów wniosłoby dodatkową wiedzę na temat zaangażowania białek *MMP-9* i *BDNF* w regulację plastyczności. W świetle naszych wyników nie można wytypować *MMP9* jako molekularnego biomarkera neuroplastyczności w obserwacji długoterminowej. W obliczu braku dostępnych obiektywnych metod badania rozwoju słuchowego u małych dzieci alternatywą jest wydłużenie obserwacji do czasu, kiedy możliwe byłoby wykonanie bardziej wiarygodnych badań u osób zaimplantowanych.

Podsumowanie

W niniejszej pracy wykazano, że obecność genotypu referencyjnego C/C rs3918242 w genie *MMP9* jest dobrym prognostycznym czynnikiem dla rozwoju słuchowego po aktywacji procesora mowy u dzieci bez dodatkowych obciążeń zdrowotnych, implantowanych po 1. roku życia. Dalsze próby badań nad molekularnym podłożem neuroplastyczności w narządzie słuchu i równowagi powinny zmierzać do definiowania kolejnych czynników regulujących potencjał neuronów do zmian plastycznych. W perspektywie, ustalenie nowej metody przewidywania skuteczności wszczępienia implantu ślimakowego do rehabilitacji słuchu pozwoliłoby na bardziej zindywidualizowaną, a dzięki temu skuteczniejszą interwencję terapeutyczną.

Finansowanie: M.M. – grant NCN UMO 2014/13/D/NZ5/03337. L.K. – BRAINCITY MAB/2018/10. Działanie „Centrum Doskonałości w Zakresie Neuroplastyczności i Chorób Mózgu BRAINCITY” jest finansowane w ramach programu Międzynarodowe Agendy Badawcze (MAB) Fundacji na rzecz Nauki Polskiej, współfinansowanego ze środków Europejskiego Funduszu Rozwoju Regionalnego Unii Europejskiej.

Piśmiennictwo

1. Kral A, O'Donoghe GM. Profound deafness in childhood. *N Engl J Med*, 2010; 363: 1438–78.
2. Kral A. Auditory critical periods: a review from system's perspective. *Neuroscience*, 2013; 247: 117–33.
3. Kral A, Kronenberger WG, Pisoni DB, O'Donoghue GM. Neurocognitive factors in sensory restoration of early deafness: a connectome model. *Lancet Neurol*, 2016; 15(6): 610–21.

4. Kotak VC, Sanes DH Deafferentiation weakens excitatory synapses in the developing central auditory system. *Eur J Neurosci*, 1997; 9(11): 2340–7.
5. Kral A, Tillein J, Heid R, Hartmann R, Klinke R. Postnatal cortical development in congenital auditory deprivation. *Cereb Cortex*, 2005; 15(5): 552–62.
6. Kral A, Hartmann R, Tillein J, Heid S, Klinke R. Congenital auditory deprivation reduces synaptic activity within the auditory cortex in a layer-specific manner. *Cereb Cortex*, 2000; 10(7): 714–26.
7. Tan J, Ruttiger L, Panford-Walsh R, Singer W, Schulze H, Kilian SB i wsp. Tinnitus behaviour and hearing function correlate with the reciprocal expression patterns of *BDNF* and *Arg3.1* arc in auditory neurons following acoustic trauma. *Neuroscience*, 2007; 145(2): 715–26.
8. Tan J, Widjaja S, Xu J, Shepherd RK. Cochlear implants stimulate activity dependent CREB pathway in the deaf auditory cortex; implications for molecular plasticity induced by neural prosthetic devices. *Cereb Cortex*, 2008; 18(8): 1799–813.
9. Lee S-Y, Lee HS, Park M-H. Transcriptome analysis of deafness: intracellular signal transduction signalling pathways regulate neuroplastic changes in the auditory cortex. *Otol Neurotol*, 2010; 41(7): 986–996.
10. Kral A, Sharma A. Developmental neuroplasticity after cochlear implantation. *Trends Neurosci*, 2012; 35(2).
11. Niparko J, Tobey EA, Thal DJ, Eisenbrg LS, Wang NY, Quittner A i wsp. Spoken language development in children following cochlear implantation. *JAMA*, 2010; 303(15): 1498–506.
12. May-Mederake B, Kuehn H, Vogel A, Keilmann A, Bohnert A, Muller S i wsp. Evaluation of auditory development in infants and toddlers who received cochlear implants under the age of 24 months with the LittEARS Auditory Questionnaire. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2010; 74: 1149–55.
13. Obrycka A, Lorens A, Piotrowska A, Skarżyński H. Ocena rozwoju słuchowego u dzieci z głębokim niedosłuchem, którym wszczepiono implant ślimakowy we wczesnym dzieciństwie. *Now Audiofonol*, 2014; 3(5): 59–65.
14. Leigh J, Dettman S, Dowell R, Briggs R. Communication development in children who receive a cochlear implant by 12 months of age. *Otol Neurotol*, 2013; 34(3): 443–50.
15. Houston DM, Stewart J, Moberly A, Hollich G, Miyamoto RT. Word learning in deaf children with cochlear implants: effects of early auditory experience. *Dev Sci*, 2012; 15: 448–61.
16. Vlastarakos PV, Proikas C, Papacharalampous G, Exadaktylou I, Mochloulis G, Nikolopoulos TP. Cochlear implantation under the first year of age – the outcomes. A critical systematic review and meta-analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2010; 74(2): 119–26.
17. Oziębło D, Obrycka A, Lorens A, Skarżyński H, Ołdak M. Cochlear implantation outcome in children with *DFNB1* locus pathogenic variants. *J Clin Med*, 2020; 15: 9(1): 228.
18. May-Mederake B. Early intervention and assessment of language and speech development in young children with cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2012; 76(7): 939–46.
19. Konorski J. Integrative Activity of the Brain. An Interdisciplinary Approach. Chicago: University Chicago Press; 1967, p 531.
20. Holtmaat A, Caroni P. Functional and structural underpinnings of neuronal assembly formation in learning. *Nature Neurosci*, 2016; 19(12): 1553–62.
21. Reinhard SM, Razak K, Ethell I. A delicate balance: role of *MMP9* in brain development and pathophysiology of neurodevelopmental disorders. *Front Cell Neurosci*, 2015; 9: 280.
22. Huttenlocher PR, Dabholkar AS. Regional differences in synaptogenesis in human cerebral cortex. *J Comp Neurol*, 1997; 387(2): 167–78.
23. Kral A, Dorman MF, Wilson BS. Neuronal development of hearing and language: cochlear implants and critical periods. *Ann Rev Neurosci*, 2019; 42: 47–65.
24. Rybakowski JK, Skibińska M, Kapelski P. Functional polymorphism of the matrix metalloproteinase-9 (*MMP-9*) gene in schizophrenia. *Schizophr*, 2009; 109: 90–93.
25. Bekinschtein P, Oomen CA, Saksida LM, Bussey TJ. Effect of environmental enrichment and voluntary exercise on neurogenesis, learning and memory, and pattern separation: *BDNF* as a critical variable? *Semin Cell Dev Biol*, 2011; 22(5): 536–42.
26. Hariri AR, Goldberg TE, Mattay VS, Kolachana BS, Callicott JH, Egan MF i wsp. Brain-derived neurotrophic factor val66met polymorphism affects human memory – related hippocampal activity and predicts memory performance. *J Neurosci*, 2003; 23(17): 6690–4.
27. Wang X, Bozdagi O, Nikitczuk JS, Zhai ZW, Zhou Q, Huntley GW. Extracellular proteolysis by matrix metalloproteinase-9 drives dendritic spine enlargement and long-term potentiation coordinately. *PNAS USA*, 2008; 105(49): 19520–5.
28. Nagy V, Bozdagi O, Huntley GW. The extracellular protease matrix metalloproteinase-9 is activated by inhibitory avoidance learning and required for long-term memory. *Learn Mem*, 2007; 14(10): 655–64.
29. Hashimoto K. Brain-derived neurotrophic factor as a biomarker for mood disorders: an historical overview and future directions. *Psychiatry Clin Neurosci*, 2010; 64(4): 341–57.
30. Vandooren J, Van den Steen PE, Opdenakker G. Biochemistry and molecular biology of gelatinase B or matrix metalloproteinase-9 (*MMP-9*): the next decade. *Crit Rev Biochem Mol Biol*, 2013; 48(3): 222–72.
31. Wilkość M, Szalkowska A, Skibińska M, Zajac-Lamparska L i wsp. *BDNF* gene polymorphisms and haplotypes in relations to cognitive performance of healthy subjects. *Acta Neurobiol Exp (Wars)*, 2016; 76(1): 43–52.
32. Cheeran B, Talelli P, Mori F, Koch G, Suppa A, Edwards M, i wsp. A common polymorphism in the brain-derived neurotrophic factor gene (*BDNF*) modulates human cortical plasticity and the response to rTMS. *J Physiol*, 2008; 586(23): 5717–25.
33. Weichbold V, Tsiakpini L, Coninx F, D’Haese P. Development of a parent questionnaire for assessment of auditory behaviour of infants up to two years of age. *Laryngorhinootologie*, 2005; 84: 328–34.
34. Obrycka A, Padilla Garcia JP, Pankowska A, Lorens A, Skarzynski H. Production and evaluation of a Polish version of the LittleEars questionnaire for the assessment of auditory development in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2009; 73: 1035–42.
35. Coninx F, Weichbold V, Tsiakpini L, Autrique E, Bescond G, Tamas L i wsp. Validation of the LittleEARS Auditory Questionnaire in children with normal hearing. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2009; 73: 1761–8.
36. Geal-Dor M, Jbarah R, Meilijson S, Adelman C, Levi H. The Hebrew and the Arabic version of the LittleEARS Auditory Questionnaire for the assessment of auditory development: Results in normal hearing children and children with cochlear implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2011; 75: 1327–332.
37. Wang L, Sun X, Liang W, Chen J, Zheng W. Validation of the Mandarin version of the LittleEARS Auditory Questionnaire. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2013; 77: 1350–4.

38. García Negro AS, Padilla García JL, Sainz Quevedo M. Production and evaluation of a Spanish version of the LittleEARS Auditory Questionnaire for the assessment of auditory development in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2016; 83: 99–103.
39. Obrycka A, Lorens A, Padilla JL, Piotrowska A, Skarzynski H. Validation of the LittleEARS Auditory Questionnaire in cochlear implanted infants and toddlers. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2017; 93: 107–16.
40. Obrycka A, Padilla Garcia JP, Pankowska A, Lorens A, Skarzynski H. Production and evaluation of a Polish version of the LittleEARS questionnaire for the assessment of auditory development in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2009; 73(7): 1035–42.
41. Obrycka A, Lorens A, Piotrowska A, Skarżyński H. Wykorzystanie kwestionariusza LittleEARS do oceny skuteczności interwencji związanej ze stosowaniem implantu ślimakowego u małych dzieci z głębokim niedosłuchem. *Now Audiofonol*, 2014; 3: 52–58.
42. Matusiak M, Oziębło D, Obrycka A, Ołdak M, Kaczmarek L, Skarżyński P, Skarżyński H. Functional polymorphism of *MMP9* and *BDNF* as a potential biomarker of auditory plasticity in prelingual deafness treatment with cochlear implantation – a retrospective cohort analysis. *Trends Hear*, 2021; 25: 23312165211002140.
43. Levine D, Strother-Garcia K, Michnick-Glinkoff R, Hirsh-Pasek K. Language development in the first year of life: what deaf children might be missing before cochlear implantation. *Otol Neurotol*, 2016; 37(2): e56–62.
44. Geers A., Nicholas J., Sedey A. Language skills of children with early cochlear implantation. *Ear Hear*, 2003; 24: 46S–58.
45. Ching TYC, Dillon H, Marnane V, Hou S, Day J, Seeto M i wsp. Outcomes of early and late-identified children at 3 years of age: Findings from a prospective population based study. *Ear Hear*, 2013; 34(5): 535–52.
46. Eppsteiner RW, Shearer AE, Hilderbrand MS, DeLuca AP, Hahong J, Dunn CC i wsp. Prediction of cochlear implant performance by genetic mutation: the spiral ganglion hypothesis. *Hear*, 2012; 292(1–2): 51–8.

Pomiar cyfrowy wartości rezonansu nosowego w populacji dorosłych Polaków

Digital measurement of nasal resonance in the adult Polish population

Paulina Krasnodębska^{1A-F}, Katarzyna Nikiel^{1BCEF}, Wojciech Będziński^{1A-D},
Marzena Milewska^{1BC}, Agata Szkiełkowska^{1,2DG}, Beata Miaśkiewicz^{1D}

¹ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Klinika Audiologii i Foniatrii, Warszawa/Kajetany

² Uniwersytet Muzyczny Fryderyka Chopina, Katedra Audiologii i Foniatrii, Warszawa

Wkład autorów:

- A Projekt badania
- B Gromadzenie danych
- C Analiza danych
- D Interpretacja danych
- E Przygotowanie pracy
- F Przegląd literatury
- G Gromadzenie funduszy

Streszczenie

Wstęp: Nosowanie to subiektywne odczucie nieprawidłowej wartości rezonansu nosowego w mowie. Miarą obiektywną nosowania jest nosowość wyrażająca stosunek rezonansu nosowego do łącznej wartości rezonansu nosowego i ustnego.

Cel: Celem pracy był pomiar na nazometrze cyfrowym udziału rezonansu nosowego podczas artykulacji w populacji zdrowych dorosłych Polaków. Kolejnym celem było sprawdzenie, czy opracowane w przeszłości testy artykulacyjne do oceny rezonansu nosowego mogą być stosowane na nowoczesnych urządzeniach cyfrowych.

Materiał i metody: Materiał w pracy stanowiło 45 osób z prawidłowo rozwiniętą mową, prawidłowym słuchem oraz brakiem odchyień w badaniu otolaryngologiczno-foniatrycznym. Pacjentów badano testami językowymi opracowanymi przez Gąsiorka. Użyto testu I, III i VII.

Wyniki: Średnie wyniki nosowości (śrN) podczas pierwszego testu zawierającego samogłoski (śrNI) w całej grupie badanej wyniosły 18,6% (SD 8,8%); testu zawierającego zdania (śrNIII) – 14,7% (SD 4,1%); podczas czytania tekstu śrNVII – 11,9% (SD 3,8%). Analiza statystyczna nie wykazała istotnych różnic pomiędzy płcią a wynikami uzyskanymi w każdym z testów. Wyznaczono wartość graniczną normatywnego wskaźnika udziału rezonansu nosowego. Uzyskano wartości normy – 20% w teście III oraz 17% w teście VII. Wyznaczono udział rezonansu nosowego podczas artykulacji w populacji zdrowych dorosłych Polaków w oparciu o aktualne standardy metodologiczne.

Wnioski: Wykazano, że opracowane i wykorzystywane do tej pory testy językowe można zastosować na nowoczesnych urządzeniach cyfrowych. Autorzy rekomendują zastosowanie zróżnicowanych testów językowych dla dzieci i osób dorosłych.

Słowa kluczowe: nosowanie • nosowość • rezonans nosowy • artykulacja • mowa

Abstract

Introduction: Nasality is the subjective perception of an abnormal nasal resonance value in speech. An objective measure of nasality is nasalance, expressing the ratio of nasal resonance to the combined value of nasal and oral resonance.

Aim: The aim of this study was to measure the proportion of nasal resonance during articulation, in a population of healthy adult Poles, on a digital nazometer. Another aim was to test whether articulation tests developed in the past to assess nasal resonance can be used on modern digital devices.

Material and methods: The material in this study consisted of 45 subjects with normal speech development, normal hearing and no abnormalities in otolaryngological-phoniatric examination. Patients were examined with language tests developed by Gąsiorek. Tests I, III and VII were used.

Results: Mean nasality scores (meanN) during the first test containing vowels (śrNI) in the entire study group was 18.6% (SD 8.8%); the test containing sentences (śrNIII) 14.7% (SD 4.1%); during reading text śrNVII 11.9% (SD 3.8%). Statistical analysis showed no significant differences between gender and the results obtained in each test. The limit value of the normative index of nasal resonance participation was determined. Normal values were obtained – 20% in test III and 17% in test VII. As a result of the research, the share of nasal resonance during articulation was determined in the population of healthy adult Poles on the basis of current methodological standards.

Adres autora: Paulina Krasnodębska, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mochnackiego 10, 02-042 Warszawa, e-mail: p.krasnodebska@ifps.org.pl

Conclusions: It was shown that the language tests developed and used so far can be applied on modern digital devices. In the opinion of the authors, it is recommended to use differentiated language tests for children and adults.

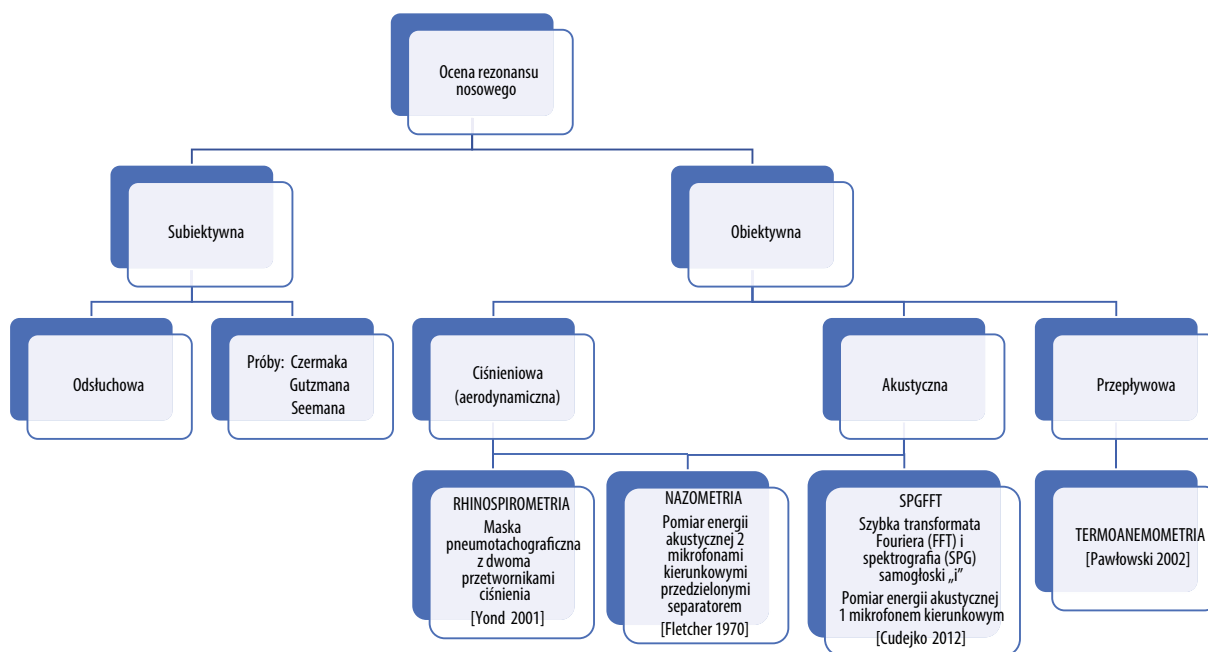
Key words: nasality • nasalance • nasal resonance • articulation • speech

Wstęp

Ocena rezonansu nosowego stanowi istotny element codziennej praktyki otolaryngologiczno-foniatrycznej i logopedycznej. Nosowanie odnosi się do subiektywnej oceny nieprawidłowej wartości rezonansu nosowego w mowie. W zależności od lokalizacji patologii, rozróżniamy trzy typy nosowania: zamknięte, otwarte i mieszane. Nosowanie zamknięte obejmuje przypadki zmniejszonego rezonansu nosowego w wyniku patologii jam nosa lub nosogardła. Patologie upośledzające drożność to najczęściej zmiany chorobowe dotyczące nosa i zatok, polipy choanalne, przerośnięty migdałek gardłowy, guzy nowotworowe [1]. Nosowanie otwarte spowodowane jest natomiast brakiem funkcjonalnego oddzielenia jamy ustnej i części środkowej gardła od gardła górnego i jam nosowych. Przyczyny organiczne to wady wrodzone (rozszerzenie podniebienia twardego i miękkiego, rozszerzenie podśluzówkowy podniebienia, wrodzone krótkie podniebienie, asymetrie podniebienia, zaburzenia rozwojowe twarzoczaszki) lub wady nabyte (przetoki podniebienne, blizny po zabiegach w obrębie jamy ustnej, gardła, dna jamy nosa). Oprócz podłoża strukturalnego, nosowanie może być wynikiem niedowładu lub porażenia, jako efektu choroby neurologicznej (chorób demielinizacyjnych, nerwowo-mięśniowych), guzów podstawy czaszki lub chorób zakaźnych (grypa, błonica). Nosowanie może mieć też przyczynę czynnościową, nawykową [2]. Miarą obiektywną nosowania jest wprowadzone przez Fletchera pojęcie nosowości (ang. *nasalance*) wyrażające stosunek rezonansu nosowego do łącznej wartości rezonansu nosowego i ustnego [3]. Podział badań obiektywnych oceniających zaburzenie rezonansu nosowego spowodowane niewydolnością

podniebieno-gardłową zawiera metody pośrednie i bezpośrednie [4]. Metody bezpośrednie to nasoendoskopia, cineradiografia, rejestracja ruchomości podniebienia przy użyciu przetworników elektro- lub optomechanicznych [4]. Przegląd metod pośrednich przedstawiono schematycznie na rycinie 1. Przykładami najczęściej stosowanych metod pośrednich obiektywnych są dwa badania: akustyczne i akustyczno-aerodynamiczne. Pierwsza z metod to analiza SPGFFT, czyli szybka transformanta Fouriera (FFT) wraz ze spektrografią (SPG), druga to nazometria [5]. Pierwsza metoda polega na ocenie struktury harmonicznnej samogłoski „i”. Obecność nosowania powoduje przesunięcie pierwszego formantu w kierunku wyższych częstotliwości [6]. Ponadto analiza FFT uśrednionej energii trzeciej, czwartej i piątej składowej harmonicznnej pozwala na określenie stopnia nasilenia nosowania.

Z kolei nazometria ocenia nosowość poprzez porównanie energii akustycznej wydostającej się przez nos i usta badanego. Pomiar dokonywany jest za pomocą dwóch mikrofonów kierunkowych ustawionych równolegle i przedzielonych separatorem. Uzyskany pomiar przedstawiany jest parametrycznie i graficznie jako stosunek energii uwalnianej podczas mówienia przez nos do sumy energii uwalnianej przez nos i usta. Otrzymana wartość procentowa nosi nazwę nosowości [7]. Fizjologiczna nosowość przy prawidłowym rezonansie nosowym w języku polskim oraz odpowiednie testy językowe zostały opracowane w latach 90. XX wieku przez J. Gąsiorka na nazometrze jego własnej konstrukcji [3,8]. Pomiaru oparte były na technologii analogowej rejestracji. Dzięki postępowi technologicznemu od kilkunastu lat dostępne są w codziennej praktyce



Rycina 1. Subiektywne i obiektywne metody oceny pośredniej wielkości rezonansu nosowego w mowie

Figure 1. Subjective and objective methods for indirect assessment of nasal resonance quantity in speech

Tabela 1. Poszczególne testy wg Gąsiorka
Table 1. Different tests according to Gąsiorek

Numer testu wg Gąsiorka	Treść
I	i, y, u, a, o, e
III	Kotek zeskoczył na drugi szczebelek. Kto i kiedy spotkał go u Krzyśka?
VII	Dzieci bardzo lubiły przychodzić do parku. Zwykle siadały obok starych akacji i układały wyrazy z patyków albo grały w klasy. Co jakiś czas przerywały swoje zabawy i bez jakiegoś oczywistego powodu biegły wzdłuż szerokiej parkowej alei, by po chwili wrócić pod akacje. Od czasu do czasu zabierały też do parku psa, który biegał dookoła figurki skrzata z bajki i wesoło poszczekiwał. Beztrudne chwile upływały szybko i fakt, że trzeba już opuścić park, zawsze dzieci zaskakiwał.

klinicznej urzędzenia cyfrowe. Zmiana sposobu rejestracji umożliwiła dokonywanie pomiarów o większą dokładnością. Wspomniany postęp technologiczny wymaga cyklicznej weryfikacji przyjętych w każdej dziedzinie nauki wartości normatywnych. Konieczna jest weryfikacja obowiązujących wartości normatywnych i klasyfikacji rezonansu nosowego ze względu na dostępność nowoczesnych metod rejestracji i obróbki nagrań coraz szerzej dostępnych w użytku klinicznym.

Cel

Celem pracy był pomiar udziału rezonansu nosowego podczas artykulacji, w populacji zdrowych dorosłych Polaków, na nazometrze cyfrowym. Kolejnym celem było sprawdzenie, czy opracowane w przeszłości testy artykulacyjne do oceny rezonansu nosowego mogą być stosowane na nowoczesnych urządzeniach cyfrowych.

Materiał i metoda

Do badania włączono osoby z prawidłowo rozwiniętą mową (zgodnie z oceną logopedyczną), prawidłowym słuchem (na podstawie wyniku audiometrii tonalnej) oraz brakiem odchyleń w badaniu otolaryngologiczno-foniatrycznym. Osoby, które w wywiadzie zgłosiły operacje lub urazy w obrębie głowy i szyi zostały wykluczone z badania. Grupę badaną stanowiło 45 osób w wieku od 25 do 60 lat. Średni wiek w grupie badanej wynosił 40,75 lat (SD 9,6 lat). Grupę podzielono na 2 podgrupy ze względu na płeć. Grupa kobiet liczyła 25 osób. Średnia wieku w tej grupie wynosiła 40,95 lat (SD 9,48). Grupa mężczyzn liczyła 20 osób. Średnia wieku w tej grupie wynosiła 40,53 lat (SD 9,74). Pacjentów badano wybranymi testami językowymi opracowanymi przez J. Gąsiorka [3]. Użyto testu I, III i VII (tabela 1). Testy I i VII nie zawierają głosek nosowych, jedynie w teście III występuje jedna głoska nosowa. Badania rezonansu nosowego dokonywano za pomocą urządzenia cyfrowego Nasometer II, model 6450, Pentax Medical z oprogramowaniem 2.6. Zgodnie z procedurą zawartą w instrukcji użytkownika (rycina 2). Zestaw pomiarowy umieszczany jest na głowie badanej osoby i mocowany za pomocą elastycznej opaski. Płytkę separującą umieszczaną jest stabilnie pomiędzy nosem a wargą górną. Pomiar energii akustycznej dokonywany jest poprzez dwa mikrofony kierunkowe przedzielone separatorem. Zgodnie z danymi producenta płytka zapewnia izolację o wielkości 25 dB części nosowej od ustnej. Do analizy statystycznej użyto testu t -Studenta dla prób niezależnych. Za poziom istotności statystycznej przyjęto wartość $p < 0,05$.

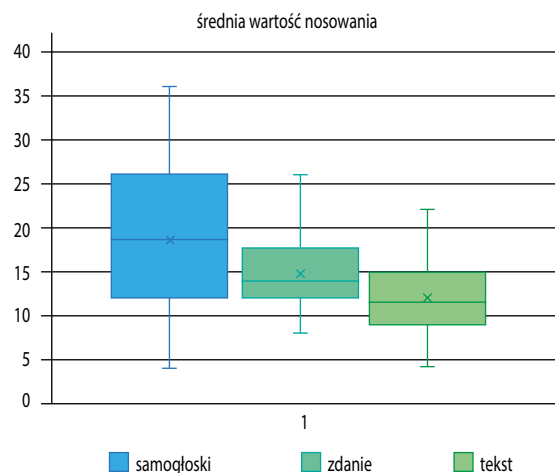


Rycina 2. Zastosowanie urządzenia Nasometer II, model 6450, Pentax Medical do badania rezonansu nosowego

Figure 2. Use of Nasometer II, model 6450, Pentax Medical for nasal resonance testing

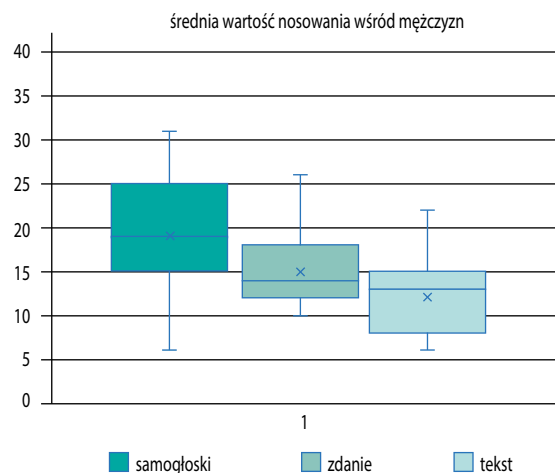
Wyniki

Średnie wyniki nosowości ($\bar{s}rN$) podczas pierwszego testu zawierającego samogłoski ($\bar{s}rNI$) w całej grupie badanej wyniosły 18,6% (SD 8,8%). Minimalny i maksymalny procent nosowości w trakcie badania wynosił średnio minNI 4,1% (SD 3,4%) oraz maxNI 69,4% (SD 20,5%). Osoby badane wykonywały test średnio w ciągu 6 sekund (SD 2,4). Średnie wyniki nosowości podczas drugiego testu zawierającego zdania ($\bar{s}rNIII$) w całej grupie badanej wyniosły 14,7% (SD 4,1%). Minimalny i maksymalny procent nosowości w trakcie badania wynosił średnio minNIII 2% (SD 1%) oraz maxNIII 91,5% (SD 6,1%). Osoby badane wykonywały test średnio w ciągu 5,3 sekundy (SD 1,1). W ostatnim pomiarze, przeprowadzonym podczas czytania tekstu, osoby badane uzyskały wyniki $\bar{s}rNVII$ 11,9% (SD 3,8%), podczas gdy minNVII wynosił 1% (SD 0,2%) a maxNVII 88,9% (SD 9,4%). Osoby badane wykonywały test średnio w ciągu 35,2 sekundy (SD 4,4). Na rycinach 3–5 przedstawiono średnie wartości nosowości w całej grupie badanej oraz z uwzględnieniem podziału pod względem płci. W tabeli 2 przedstawiono wyniki uzyskane w obu podgrupach (kobiet i mężczyzn). Tabela przedstawia wartości średnie poszczególnych testów z uwzględnieniem wartości minimalnych i maksymalnych, które uzyskiwały osoby badane podczas nagrania. Analiza statystyczna nie wykazała istotnych różnic pomiędzy płcią a wynikami uzyskanymi w każdym z testów. Zwraca uwagę szeroki zakres wyników średnich wartości nosowania uzyskanych w teście z samogłoskami.



Rycina 3. Wykres przedstawiający średnią wartość nosowości w całej badanej grupie; na wykresie pokazano znacznik średniej $\bar{x}$

Figure 3. Box plot showing the mean value of nasalance in the whole study group; a marker $\bar{x}$ of the mean value is shown on the graph

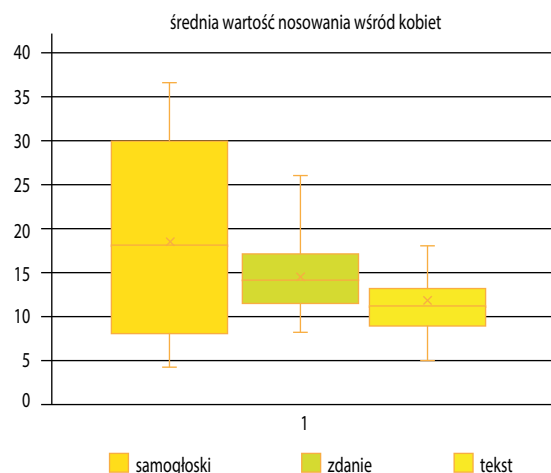


Rycina 5. Wykres przedstawiający średnią wartość nosowości wśród badanych mężczyzn; na wykresie pokazano znacznik średniej $\bar{x}$

Figure 5. Box plot showing the mean value of nasalance among the male subjects; a marker $\bar{x}$ of the mean value is shown on the graph

Dyskusja

Nazometr wynaleziony został przez Fletchera i Bishopa w 1970 roku [9]. Na podstawie wynalazku firma Key Elemetrics (obecnie Pentax Medical) wyprodukowała w 1986 roku urządzenie do użytku klinicznego. Przegląd literatury wskazuje, że wartości rezonansu nosowego mogą różnić się w zależności od płci, wieku, dialektu i rasy [10–15]. Różnice nie są stałe i zależą od badanego języka [16]. Stosowane współcześnie w praktyce klinicznej wartości normatywne nosowości oparte są na badaniach z lat 90. XX wieku. Gąsiorek, wykorzystując nazometr własnej konstrukcji, przy zastosowaniu analogowych metod rejestracji dokonał pomiarów fizjologicznego rezonansu nosowego inaczej zwanego podstawowym bądź



Rycina 4. Wykres przedstawiający średnią wartość nosowości wśród badanych kobiet; na wykresie pokazano znacznik średniej $\bar{x}$

Figure 4. Box plot showing the mean value of nasalance among the female subjects; a marker $\bar{x}$ of the mean value is shown on the graph

zdrową nosowością. Uzyskał wynik w teście mowy potocznej niezawierającym głosek nosowych 15,2%, a w mowie potocznej – 25,6% [3,8]. Ponadto wartości mierzone akustycznie przez Cudejko u osób zdrowych z populacji polskiej nie przekraczały 12 dB SPL [6].

Wyniki niniejszej pracy pozwoliły na wyznaczenie udziału rezonansu nosowego podczas artykulacji, w populacji zdrowych dorosłych Polaków na nazometrze cyfrowym. Metodologia przeprowadzonych badań obejmująca zapis na nośniku cyfrowym i następnie analizę za pomocą oprogramowania komputerowego stanowi jedną z kluczowych różnic w odniesieniu do stosowanych w przeszłości metod pomiarowych. Odmienność metodologii badań związana jest z postępem technologicznym ostatnich kilkudziesięciu lat. Większa dokładność pomiaru, a co za tym idzie – możliwość otrzymania dokładniejszych wyników i węższych przedziałów stopni nosowości jest związana z zastosowaniem nowoczesnych narzędzi, takich jak mikrofony (w tym możliwości ich separacji) czy doskonalszej karty dźwiękowej dającej możliwość nagrania próbek w formacie cyfrowym. Mimo różnic w metodologii różnice między wynikami pomiarów przeprowadzonych w niniejszej pracy a wynikami Gąsiorka są zbieżne i nie przekraczają kilku procent.

W opinii Gąsiorka najbardziej znaczącym testem badania mowy potocznej jest test VII – zawierający wyłącznie głoski ustne [17]. Wyniki przedstawione przez autora w publikacji ukazują średnie wartości nosowości dla testu VII w grupie dzieci na poziomie 17,8%, dla dziewcząt i kobiet – na poziomie 14,3%, a dla chłopców i mężczyzn – 13,5%. W niniejszej pracy przeanalizowano wyniki grupy osób dorosłych i uzyskano średnie wartości nosowości dla poszczególnych testów wynoszące dla kobiet i mężczyzn odpowiednio: $\bar{\text{srNI}}$ – 18,2% i 19,1%; $\bar{\text{srNIII}}$ – 15,5% i 15,1%; $\bar{\text{srNVII}}$ – 11,6% i 12,2%. Analiza statystyczna nie wykazała istotnych różnic dla płci. W opinii autorów wynika to z istoty ocenianego parametru, będącego miarą barwy głosu wynikającej z funkcji narządu artykulacyjnego, a nie samej krtani będącej generatorem tonu krtaniowego.

Tabela 2. Wartości średnie nosowości (śrN) poszczególnych testów z uwzględnieniem wartości minimalnych (minN) i maksymalnych (maxN), przedstawione z podziałem pod względem płci; I – test zawierający samogłoski, III – test zawierający zdania, VII – test zawierający tekst czytany

Table 2. Mean nasalance values (śrN) of individual tests including minimal (minN) and maximal (maxN) values, presented by gender; I – test containing vowels, III – test containing sentences, VII – test containing readen text

	Test I			Test III			Test VII		
	śrN I	minN I	maxN I	śrN III	minN III	maxN III	śrN VII	minN VII	maxN VII
Kobiety	18,3	4,1	67,9	14,5	1,9	93,0	11,6	1,0	89,6
SD	(10,3)	(4,1)	(22,8)	(3,7)	(0,9)	(3,4)	(3,3)	(0,2)	(10,1)
Mężczyźni	19,1	4,1	71,3	15,1	2,2	89,6	12,3	1,2	88,0
SD	(6,3)	(2,2)	(16,9)	(4,5)	(1,2)	(8,1)	(4,4)	(0,4)	(8,5)

W pracy uzyskano szeroki zakres wyników średnich wartości nosowania w teście z samogłoskami. Pomiar oparty na zapisie samogłosek jest najprostszy do przeprowadzenia, co zachęca do jego wykorzystania w populacji pediatrycznej, szczególnie u dzieci młodszych, nieczytających. Wskazane jest przeprowadzenie szerszej analizy badania z rozróżnieniem na poszczególne samogłoski. W analizie samogłosek możliwe jest również porównanie wyników uzyskanych na nazometrze cyfrowym z wynikami innych pomiarów, np. analizy FFTSPG.

Wprowadzenie badań obiektywnych do diagnostyki zaburzeń mowy jest szczególnie przydatne nie tylko przy stawianiu rozpoznania, lecz także w celu usprawnienia procesu leczniczo-rehabilitacyjnego [4]. Jak wynika z przeglądu literatury, dostępne są coraz nowocześniejsze metody oceny mowy [17,18]. W praktyce klinicznej na oddziałach otolaryngologicznych i foniatrycznych najczęściej stosowane są metody akustyczne i ciśnieniowo-akustyczne. Konieczne są dalsze prace z wykorzystaniem nowoczesnych metod oceny jakości mowy u dorosłych i dzieci, a także rozpoczęcie dyskusji nad weryfikacją i uaktualnieniem obowiązujących norm i przedziałów klasyfikacji nosowania. Przeprowadzone w niniejszej pracy pomiary na urządzeniu cyfrowym dotyczyły testów zawierających prawie wyłącznie głoski ustne. Wartości normatywne nosowości dostępne w polskiej literaturze bazują na wynikach prac Gąsiorka opartych na wynikach z urządzeń analogowych [3]. Autor ten wyróżnił 4 przedziały wskaźnika udziału rezonansu nosowego podczas artykulacji, obiektywizując wielkość niewydolności podniebno-gardłowej [19,20]. Wskaźnik wartości średniej nosowości do 25% oznacza fizjologiczny i łagodny rezonans nosowy, przedział od 26% do 35% oznacza umiarkowany rezonans nosowy. Osoby ze wskaźnikami od 36% do 50% i ponad 50% prezentują najcięższy stopień niewydolności i najczęściej wymagają interwencji chirurgicznej. Sklasyfikowanie przez Gąsiorka stopni nosowania pozwoliło również na przyporządkowanie odpowiednich stopni niezrozumiałości mowy. Wyniki uzyskane w niniejszej pracy na urządzeniu cyfrowym są nieznacznie niższe niż wyniki uzyskane na podstawie tych samych testów, ale za pomocą

analogowych metod rejestracji [3]. Kolejny etap badań nad nosowością powinien dotyczyć cyfrowej oceny pacjentów z niewydolnością podniebno-gardłową.

Analiza wyników badań przedstawionych w niniejszym artykule pokazała, że nagranie zarówno testu I, jak i III zajmuje ok. 6 sekund. Jednak przedział uzyskiwanych wyników jest znacznie węższy w przypadku testu III. Test możliwy jest do zastosowania w populacji pediatrycznej po uprzednim zapamiętaniu przez dziecko treści zdania. Z uwagi na krótki czas trwania badania oraz spójność zakresu wyników normatywnych autorzy niniejszego artykułu rekomendują użycie testu III u dzieci jako podstawowej metody w ocenie nosowości. Uzyskane wyniki testu VII, obejmującego tekst czytany, odznaczały się – podobnie jak w przypadku testu III – wąskim przedziałem. Wyniki wskazują, że zgodnie z wcześniejszymi zaleceniami publikowanymi przez Gąsiorka test VII powinien stanowić podstawową metodę oceny nosowości u dorosłych.

Zaadaptowanie nazometru cyfrowego do potrzeb oceny nosowości w języku polskim daje szerokie możliwości zastosowań klinicznych. Oprócz obiektywnej, nieinwazyjnej metody pomiaru urządzenie może być używane w celu świadomej modyfikacji rezonansu nosowego przez osobę badaną, za pomocą przekazywanej wizualnie jednoczesnej informacji zwrotnej (ang. *real time visual biofeedback*). Publikacje pokazują, że wykorzystanie nazometru w terapii nosowania w sposób istotny wpływa na pozytywne efekty leczenia [21,22].

Wnioski

1. Opracowane i wykorzystywane do tej pory na urządzeniach analogowych testy językowe można zastosować w nowoczesnych urządzeniach cyfrowych.
2. Rekomenduje się zastosowanie zróżnicowanych testów językowych dla dzieci i osób dorosłych.
3. Konieczna jest weryfikacja obowiązujących wartości normatywnych i klasyfikacji ze względu na dostępność nowoczesnych metod rejestracji i obróbki nagrań coraz szerzej dostępnych w użytku klinicznym.

Piśmiennictwo

1. Pruszewicz A, Obrębski A. Zarys foniatrii klinicznej, wyd. 1. Poznań: UM, 2019.
2. Sinko K, Gruber M, Jagsch R, Roesner I, Baumann A, Wutzl A, Denk-Linnert D. Assessment of nasalance and nasality in patients with a repaired cleft palate. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2017; 274(7): 2845–54.

3. Gąsiorek J, Pruszewicz A, Obrębski A. Testy słowne do badania rezonansu nosowego. *Otolaryngol Pol*, 1996; 4: 409–16.
4. Wiskirska-Woźnica B. Możliwości obiektywizacji badania foniatrycznego w zaburzeniach mowy. *Otornolaryngologia*, 2014; 13(3): 127–30.
5. Kazanecka E, Wrońska A, Szkiełkowska A, Skarżyński H. Anometryczna ocena wydolności podniebionno-gardłowej u śpiwaków. *Audiofonologia*, 2005; 27: 101–5.
6. Cudejko R, Będziński W, Piłka A, Skarżyński H. Zastosowanie badań akustycznych w ocenie stopnia nosowania u pacjentów z nosowaniem. *Now Audiofonol*, 2012; 1(3): 87–92.
7. Domeracka-Kołodziej A, Maniecka-Aleksandrowicz B, Zielenik-Jurkiewicz B, Zawadzka R, Rakowska M, Różak-Komrowska A i wsp. Ocena nosowania i nosowości u dzieci przed i po adenoidotomii lub adenotonsilotomii. *Otolaryngologia*, 2007; 6(3): 135–41.
8. Gąsiorek J, Pruszewicz A, Obrębski A. Urządzenie do obiektywnej oceny nosowania otwartego z automatycznym zapisem. *Otolaryngol Pol*, 1994; 48(4): 386–90.
9. Fletcher SG, Bishop ME. Measurement of nasality with Tonar. *Cleft Palate J*, 1970; 7: 610e621.
10. Fletcher SG, Adams LE, McCutcheon MJ. Cleft palate speech assessment through oral-nasal acoustic measures. In: *Communicative Disorders Related to Cleft Lip and Palate*. Bzoch K (ed.). Boston: College Hill Press, 1989: 246–57.
11. Natour Y, Efthymiou E, Marie B, Darawsheh W. Quantifying nasality in Arabic speakers: Preliminary data. *Int J Arab-Eng Stud*, 2020; 20(2): 99–114.
12. Bae Y, Lee S, Velik K, Liu Y, Beck C, Fox R. Differences in nasalance and nasality perception between Texas South and Midland dialects. *J Acoustic Soc Am*, 2020; 147(1): 568–78.
13. Hirschberg J, Bók S, Juhász M, Trenovszki Z, Votisky P, Hirschberg A. Adaptation of nasometry to Hungarian language and experiences with its clinical application. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2006; 70: 785–98.
14. Xu J, Kang Y, Park S, Yoon Y, Bai S, De Jin Y i wsp. Nasality changes with age in normal Korean-speaking adults. *Clin Exp Otorhinolaryngol*, 2019; 12(1): 95.
15. Van Lierde KM, Wuyts FL, De Bodt M, Van Cauwenberge P. Nasometric values for normal nasal resonance in the speech of young Flemish adults. *Cleft Palate Craniofac J*, 2001; 38: 112–18.
16. Mishima K, Sugii A, Yamada T, Imura H, Sugahara T. Dialectal and gender differences in nasalance scores in a Japanese population. *J Cranio Maxill Surg*, 2008; 36(1): 8–10.
17. Lorenc A, Król D, Klessa K. An acoustic camera approach to studying nasality in speech: The case of Polish nasalized vowels. *J Acoustic Soc Am*, 2018; 144(6): 3603–17.
18. Mik Ł, Lorenc A, Król D, Wielgat R, Święciński R, Jędryka R. Fusing the electromagnetic articulograph, high-speed video cameras and a 16-channel microphone array for speech analysis. *B Pol Acad Sci-Tech*, 2018; 66(3).
19. Gąsiorek J. Ocena nosowości i nosowania w diagnostyce i rehabilitacji różnych postaci niewydolności podniebionno-gardłowej (rozprawa habilitacyjna). Poznań: Akademia Medyczna; 1998.
20. Wójcicki P, Wójcicka G. Operacyjne leczenie niewydolności podniebionno-gardłowej w rozszczepach podśluzówkowych sposobem Furlowa. *Dent Med Probl*, 2006; 43(2): 201–7.
21. Murray E, Mendoza J, Gill S, Perkell J, Stepp C. Effects of biofeedback on control and generalization of nasalization in typical speakers. *J Speech Lang Hear Res*, 2016; 59(5): 1025–34.
22. de Stadler M, Hersh C. Nasometry, Videofluoroscopy, and the Speech Pathologist's Evaluation and Treatment. In: *Surgery for Pediatric Velopharyngeal Insufficiency*. Adv Otorhinolaryngol. Raol N, Hartnick CJ (eds). Basel: Karger Publishers, 2015; 76: 7–17.

Ocena wpływu zmiany kształtu impulsu stymulującego na stymulację nerwu twarzowego u dzieci korzystających z implantu ślimakowego

Assessment of the effectiveness of changing the shape of the stimulus pulse for facial nerve stimulation in cochlear implanted children

Michał Karwat^{1A-F}, Adam Walkowiak^{1ABDE}, Artur Lorens^{1AC-F},
Anita Obrycka^{1AC-E}, Henryk Skarżyński^{2ADE}

Wkład autorów:
A Projekt badania
B Gromadzenie danych
C Analiza danych
D Interpretacja danych
E Przygotowanie pracy
F Przegląd literatury
G Gromadzenie funduszy

¹ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Warszawa/Kajetany

² Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Klinika Oto-Ryńko-Laryngochirurgii, Warszawa/Kajetany

Streszczenie

Wprowadzenie: Niepożądana stymulacja nerwu twarzowego, występująca sporadycznie u użytkowników implantów ślimakowych, prowadzi do mimowolnego skurczu mięśni mimicznych twarzy wskutek rozprzyszczenia prądu stosowanego w celu wywołania wrażeń słuchowych. Wystąpienie pobudzenia nerwu twarzowego często prowadzi do konieczności ograniczenia poziomu stymulacji, co z kolei powoduje zbyt ciche słyszenie przez implant. Aby ograniczyć niepożądaną pozaakustyczną stymulację, firma Med-El zaproponowała modyfikację kształtu impulsów stymulujących.

Materiał i metody: Grupa badana liczyła 6 dzieci w wieku od 6 do 15 roku życia, użytkowników systemu implantu ślimakowego firmy Med-El. Do badania wybrano pacjentów, u których zaobserwowano pobudzenie nerwu twarzowego podczas stymulacji przez implant ślimakowy, a jednocześnie potrafiących subiektywnie określić wrażenie głośności za pomocą skali kategorialnej. U każdego z nich wykonano skalowanie głośności, prowadząc stymulację przez pojedynczą elektrodę. Badanie wykonano dla każdej aktywnej elektrody przy zastosowaniu standardowej stymulacji zarówno dwufazowej, jak i trójfazowej. Ponadto dla każdej stymulowanej elektrody oraz dla każdego rodzaju stymulacji wyznaczono próg wystąpienia pobudzenia nerwu twarzowego oraz subiektywną głośność dla uzyskanych wartości progowych. Na podstawie przeprowadzonego skalowania głośności ustawiono po dwa programy dla każdego pacjenta, jeden z wykorzystaniem stymulacji dwufazowej, a drugi z wykorzystaniem stymulacji trójfazowej. Wartości ładunku stymulującego dla poszczególnych elektrod implantu (nazywane poziomami MCL) zostały ustawione poniżej progu pobudzenia nerwu twarzowego, a jeśli nie występowało pobudzenie nerwu twarzowego, zostały ustalone na poziomie komfortowego słyszenia (bardzo głośno, ale nie za głośno). Następnie z zastosowaniem mowy jako sygnału testowego porównano wrażenie głośności w warunkach odsłuchu przez system implantu ślimakowego dla obu programów różniących się sposobem stymulacji oraz wartością ładunku wykorzystywanego do stymulacji.

Wyniki: Wartości progów wystąpienia podrażnienia nerwu twarzowego dla stymulacji trójfazowej były o 10,6 qu wyższe od wartości progów podrażnienia nerwu twarzowego dla stymulacji dwufazowej. Średnia wartość uzyskanych poziomów MCL dla standardowej stymulacji dwufazowej wynosiła 32 qu, natomiast wartość MCL dla stymulacji trójfazowej wyniosła 42,1 qu.

Wnioski: Niepożądana stymulacja nerwu twarzowego może być zredukowana przy pomocy zmiany kształtu bodźca stymulującego z dwufazowego na trójfazowy przy jednoczesnym uzyskaniu odpowiedniego wrażenia głośności dźwięków słyszanych za pośrednictwem systemu implantu ślimakowego.

Słowa kluczowe: implant ślimakowy • stymulacja trójfazowa • podrażnienie nerwu twarzowego

Adres autora: Michał Karwat, Zakład Implantów i Percepcji Słuchowej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Kajetany, ul. Mokra 17, 05-830 Nadarzyn; e-mail: m.karwat@ifps.org.pl

Abstract

Background: Unwanted stimulation of the facial nerve, which occurs occasionally in cochlear implant users, leads to involuntary contraction of the facial muscles as a result of the flow of current used to induce auditory sensations. The occurrence of facial nerve excitation often leads to reduction of stimulation levels, which finally causes too quiet hearing through the implant. In order to reduce the undesirable non-acoustic sensations, Med-El proposed stimulating pulses shape modification.

Material and methods: The study involved 6 children aged 6 to 15, users of the Med-El cochlear implant system. The study involved patients who showed facial nerve stimulation during stimulation by the cochlear implant, and able to subjectively determine the impression of loudness using a categorical scale. Loudness scaling was performed by conducting stimulation through a single electrode. The test was performed for each active electrode using both standard two-phase stimulation and three-phase stimulation. Moreover, for each stimulated electrode and for each type of stimulation, the threshold for the occurrence of facial nerve stimulation and the subjective loudness for the obtained threshold values were determined. Based on the loudness scaling, two programs were suggested for each patient, one using biphasic stimulation and one using triphasic stimulation. The values of the stimulating charge for the individual electrodes of the implant were set below the threshold of the facial nerve stimulation, and if there was no stimulation of the facial nerve, they were set at the level of comfortable hearing. Then, using speech as a test signal, the loudness sensation under listening conditions by the cochlear implant system was compared for both programs that differed in the method and value of the charge used for stimulation.

Results: The facial nerve irritation thresholds for the three-phase stimulation were 10.6 qu higher than the facial nerve irritation thresholds for the two-phase stimulation. The mean value of the MCL levels obtained for the standard biphasic stimulation was 32 qu, comparing to 42.1 qu for the three-phase stimulation.

Conclusions: Unwanted stimulation of the facial nerve can be reduced by changing the stimulus shape from biphasic to triphasic while maintaining an appropriate loudness sensation of sounds heard through the cochlear implant system.

Key words: cochlear implant • triphasic pulse stimulation • facial nerve stimulation

Wprowadzenie

Podstawową zasadą działania systemu implantu ślimakowego jest stymulacja elektryczna zakończeń nerwu słuchowego w celu wywołania wrażeń akustycznych [1]. System składa się z dwóch części: pierwszej wszczepianej pod skórę podczas zabiegu chirurgicznego oraz drugiej zewnętrznego procesora mowy, który odbiera i odpowiednio koduje dźwięki. Proces dopasowania systemu implantu ślimakowego polega na odpowiednim doborze parametrów elektrostymulacji. Do najistotniejszych parametrów należą: wartość ładunku elektrycznego odpowiadająca progowi słyszenia (elektryczny próg słyszenia – THR) oraz maksymalna wartość ładunku odpowiadająca wrażeniu głośności określanemu, jako głośno, ale nie za głośno (poziom maksymalnej komfortowej głośności – MCL). Wartość ładunku charakteryzuje ładunek elektryczny płynący w jednym kierunku podczas impulsu stymulującego, czyli ładunek jednej fazy w przypadku dwufazowego impulsu stymulującego. Ładunek jednej fazy definiuje się jako iloczyn prądu stymulującego i czasu trwania tej fazy. Jednostką ładunku w układzie SI jest kulomb (C).

Zarówno MCL jak również THR wyznaczone są indywidualnie dla każdego pacjenta na podstawie badań psychofizycznych skalowania głośności, badań obiektywnych (elektrofizjologicznych), jak również wywiadu strukturalizowanego i badań dyskryminacji mowy. Określone tak poziomy wpisane są do procesora i tworzą zbiór parametrów zwanych mapą pacjenta. Wyznaczona indywidualnie mapa pacjenta powinna zapewnić pacjentowi percepcję głośności charakterystyczną dla słuchu prawidłowego [2].

Jednym ze sporadycznie występujących skutków ubocznych stymulacji u osób korzystających z implantu ślimakowego jest niepożądane pobudzenie nerwu twarzowego. Prowadzi ono do mimowolnego skurczu mięśni mimicznych twarzy. Do wystąpienia pobudzenia nerwu twarzowego po implantacji mogą predysponować takie czynniki

jak: otoskleroza, przebieg nerwu twarzowego w bezpośrednim sąsiedztwie miejsca stymulacji przez implant, hipoplazja nerwu słuchowego, malformacje struktur ucha wewnętrznego. Skutkami ubocznymi stymulacji nerwu twarzowego mogą być: drżenie oka, brody, policzka, uczucie pieczenia na języku, uczucie „przejścia prądu”. Niepożądaną stymulację nerwu twarzowego jak dotąd próbowano zniwelować za pomocą modyfikacji parametrów stymulacji [3]. Stosowano zmiany poszczególnych parametrów stymulacji w procesie dopasowywania procesora mowy takie jak:

1. Zastąpienie poziomów MCL przez poziomy nieznacznie niższe od progów pobudzenia nerwu twarzowego. Próg ten jest rozumiany jako najmniejsza wartość ładunku, która powoduje niepożądaną stymulację nerwu twarzowego. Takie podejście skutkuje najczęściej nieodpowiednią percepcją głośności dźwięków odbieranych przez implant – są one słyszane zbyt cicho, co w kontekście dźwięków mowy może utrudniać ich rozumienie.
2. Zwiększenie czasu trwania impulsu lub zwiększenie odstępów między fazowych, tzn. zwiększenie czasu pomiędzy kolejnymi składowymi impulsu. Takie zmiany mogą przełożyć się na pogorszenie percepcji dźwięków otoczenia oraz sygnału mowy słyszanych za pośrednictwem systemu implantu ślimakowego. Wpływ takiego postępowania na ograniczenie pobudzenia nerwu twarzowego zaobserwowano tylko u nielicznych pacjentów.
3. Wyłączenie elektrod, które wywołują niepożądane pobudzenie nerwu twarzowego. W zależności od liczby wyłączonych elektrod może to prowadzić do pogorszenia słyszenia, a co za tym idzie – pogorszenia rozumienia mowy [4]. W przypadku gdy podrażnienie nerwu twarzowego rejestrowane jest dla większości elektrod, takie postępowanie jest niemożliwe do zastosowania.

Zastosowanie wymienionych strategii postępowania było raportowane przez Smullen i wsp. [5]. Autorzy zastosowali zmniejszenie poziomów stymulacji lub dezaktywację

elektrod, dzięki czemu uzyskali ograniczenie podrażnienia nerwu twarzowego u 39 z 44 pacjentów. Niestety uzyskane ograniczenie podrażnienia nerwu twarzowego odbyło się kosztem jakości słyszenia.

Przestrzenny rozptył ładunku podczas stymulacji zależy w znacznym stopniu od impedancji tkanek w sąsiedztwie elektrody oraz położenia elektrod względem zakończeń nerwu słuchowego. Czynniki te różnią się u każdego pacjenta zależnie od warunków anatomicznych ucha wewnętrznego. Na rozptył przestrzenny ładunku ma również wpływ kształt impulsu stymulującego.

Powszechnie stosowane impulsy dwufazowe (rycina 1a) są zrównoważone pod względem ładunku, składają się z dwóch przeciwstawnych biegunów, które następują po sobie, tak że ładunek ujemny niweluje ładunek dodatni, co pozwala uniknąć niekorzystnego zjawiska kumulacji ładunku [8].

Od kilku lat prowadzone są badania nad wykorzystaniem impulsów trójfazowych składających się z trzech kolejnych faz o naprzemiennych polaryzacjach. Typowy impuls trójfazowy (rycina 1b) składają się z dwóch ujemnych (katodowych) faz o tym samym czasie trwania i jednej dodatniej (anodowej) fazy o dwukrotnie dłuższym czasie trwania [4].

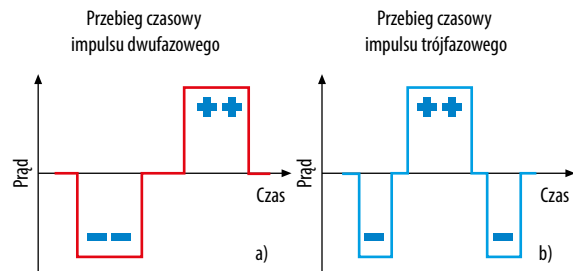
Na podstawie przeprowadzonych pomiarów elektromiograficznych (EMG) u czterech pacjentów Bahmer i Baumann [7] wykazali redukcję podrażnienia nerwu twarzowego przy zastosowaniu trójfazowego impulsu stymulującego w porównaniu do impulsu dwufazowego. Podrażnienie występowało dla wyższych poziomów ładunku, gdy do stymulacji wykorzystywany był impuls trójfazowy. Ponadto większy poziom ładunku przełożył się na zwiększenie poziomu głośności możliwej do uzyskania bez podrażnienia nerwu twarzowego.

Padilla i Landsberger [9] wykazali, że trójfazowy tryb stymulacji zmniejsza rozprzestrzenianie się ładunku, chociaż wielkość redukcji jest bardzo zmienna u badanych. Braun i wsp. [4] również wykazali skuteczność zastosowania impulsów trójfazowych u pacjentów z podrażnieniem nerwu twarzowego w procesie dopasowania procesora mowy. Po zmianie kształtu impulsu wykonano test dyskryminacji słów jednosylabowych dla poziomu prezentacji 65 dB i zaobserwowano poprawę wyniku z 28% dla stymulacji standardowej na 40% dla stymulacji z wykorzystaniem impulsów trójfazowych.

Dotychczas przeprowadzone badania pokazują, że nowy sposób stymulacji może skutecznie redukować podrażnienie nerwu twarzowego. Wskazują również na potrzebę prowadzenia dalszych badań z udziałem większej liczby badanych. Zgodnie z wiedzą autorów nie opublikowano dotychczas badań nad zastosowaniem impulsów trójfazowych podczas dopasowania systemu implantu ślimakowego u dzieci.

Cel

Celem pracy jest ocena wpływu zmiany kształtu impulsu stymulującego z dwufazowego na trójfazowy na próg wystąpienia pobudzenia nerwu twarzowego u dzieci korzystających z implantu ślimakowego.



Rycina 1 a) Przebieg czasowy standardowego impulsu dwufazowego wykorzystywanego do stymulacji; b) przebieg czasowy dla nowego trójfazowego impulsu stymulującego

Figure 1 a) Time course of the standard biphasic stimulus pulse used for stimulation; b) time course of the new three-phase stimulating pulse

Materiał i metody

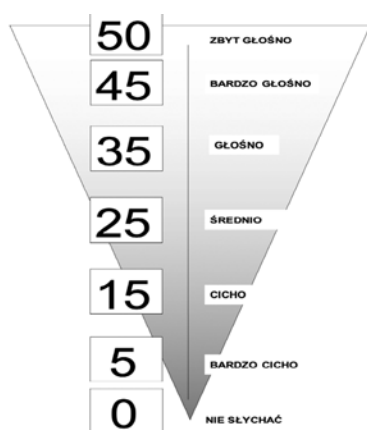
Niniejsza praca ma charakter retrospektywny – badacze analizowali istniejącą dokumentację medyczną zgromadzoną podczas standardowych sesji dopasowania procesora mowy. Grupa badana liczyła sześć osób w wieku od 6 do 15 lat. Wszyscy pacjenci byli użytkownikami implantu ślimakowego firmy Med-El, korzystali z procesorów mowy Opus2 lub Sonnet. Etiologia niedosłuchu pięciu dzieci jest nieznana, u jednego pacjenta – genetyczna. Pięć osób miało niedosłuch wrodzony, jedno dziecko – postępujący. U czworga badanych zdiagnozowano hipoplazję nerwu słuchowego, u jednego wadę wrodzoną ucha wewnętrznego (hypoplastyczny ślimak) i u jednego osyfikację ślimaka. W pięciu przypadkach do ślimaka wprowadzono wszystkie 12 kanałów, u jednego pacjenta wprowadzono 11 z 12 kanałów. Pomiary elektrycznie wywołanych złożonych potencjałów czynnościowych nerwu słuchowego u czworga dzieci miały nietypową morfologię zapisu – były trudne do jednoznacznej interpretacji, w pozostałych dwóch przypadkach zapisy te były prawidłowe dla wszystkich badanych elektrod. U wszystkich pacjentów obserwowano reakcje akustyczne na bodziec podawany podczas pomiaru. Charakterystykę grupy przedstawiono w tabeli 1.

Do analizy zakwalifikowano pacjentów, u których zaobserwowano pobudzenie nerwu twarzowego podczas stymulacji przez implant, a jednocześnie potrafiących subiektywnie określić wrażenie głośności za pomocą skali kategoryjnej (rycina 2). Na podstawie dokumentacji medycznej u każdego z nich wyznaczono próg wystąpienia pobudzenia nerwu twarzowego dla każdej elektrody, dla której występowało podrażnienie nerwu twarzowego w przypadku obu sposobów stymulacji. Próg ten jest rozumiany jako najmniejsza wartość ładunku, która powoduje niepożądaną stymulację nerwu twarzowego. Ponadto wykonano badanie skalowania głośności dla każdej aktywnej elektrody przy zastosowaniu zarówno standardowej stymulacji dwufazowej, jak i stymulacji trójfazowej.

W oparciu o wskazania dziecka na kategoryjnej skali głośności (rycina 2) zaproponowano po dwa programy: jeden z wykorzystaniem standardowej stymulacji dwufazowej, drugi z wykorzystaniem nowego trójfazowego impulsu. Poziomy MCL dla poszczególnych elektrod zostały ustawione nieznacznie poniżej wyznaczonych wartości progowych

Tabela 1. Specyfikacja grupy badanej**Table 1.** Specification of the research group

Numer	Płeć	Etiologia	Typ niedosłuchu	Typ implantu	Model procesora mowy	Ucho implantowane	Czas niedosłuchu do momentu implantacji	Wiek w momencie implantacji	Strategia kodowania	Liczba aktywnych elektrod dla impulsów dwufazowych	Liczba aktywnych elektrod dla impulsów trójfazowych
1	m	nieznana	wrodzony	Synchrony	Sonnet	lewe	3	3	FS4	12	12
2	m	genetyczna	wrodzony	Concerto	Sonnet	lewe	7	7	FS4	12	12
3	m	nieznana	wrodzony	Pulsar	Opus2	prawe	1	1	HDCIS	8	8
4	m	nieznana	wrodzony	Sonata	Sonnet	prawe	1	1	HDCIS	5	8
5	m	nieznana	postępujący	Sonata	Opus2	lewe	5	10	FS4	11	11
6	k	nieznana	wrodzony	Synchrony PIN	Sonnet	prawe	1,6	1,6	FS4	12	12

**Rycina 2.** Kategoryjalna skala głośności wykorzystywana w badaniach**Figure 2.** Categorical loudness scale used in research

pobudzenia nerwu twarzowego. Jeśli podczas stymulacji na danej elektrodzie nie występowało podrażnienie nerwu twarzowego, wartości ładunku zostały ustalone na poziomie maksymalnego komfortowego słyszenia (głośno, ale nie za głośno) w oparciu o wskazania dziecka na skali kategoryjalnej. Następnie z zastosowaniem mowy jako sygnału testowego porównano wrażenie głośności w warunkach odsłuchu przez system implantu ślimakowego dla obu programów różniących się kształtem impulsu stymulującego (tabela 1).

W celu oceny wpływu zmiany rodzaju impulsu stymulującego z dwufazowego na trójfazowy na próg wystąpienia pobudzenia nerwu twarzowego porównano uzyskane wartości progów. Do porównania wykorzystano test *t*-Studenta. Przyjęto poziom istotności $\alpha < 0,05$. Przeprowadzono także analizę wartości ładunków uzyskanych w procesie dopasowania procesora mowy dla poszczególnych elektrod, dla obu sposobów stymulacji.

Wyniki

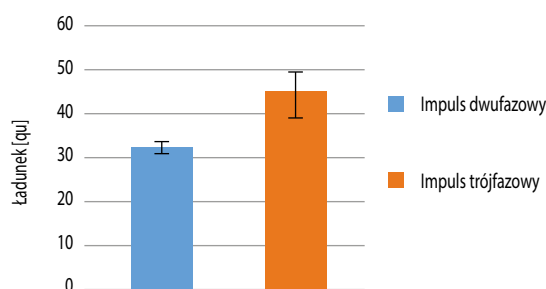
Dla stymulacji dwufazowej o poziomach poniżej poziomów komfortowego słyszenia podrażnienie nerwu

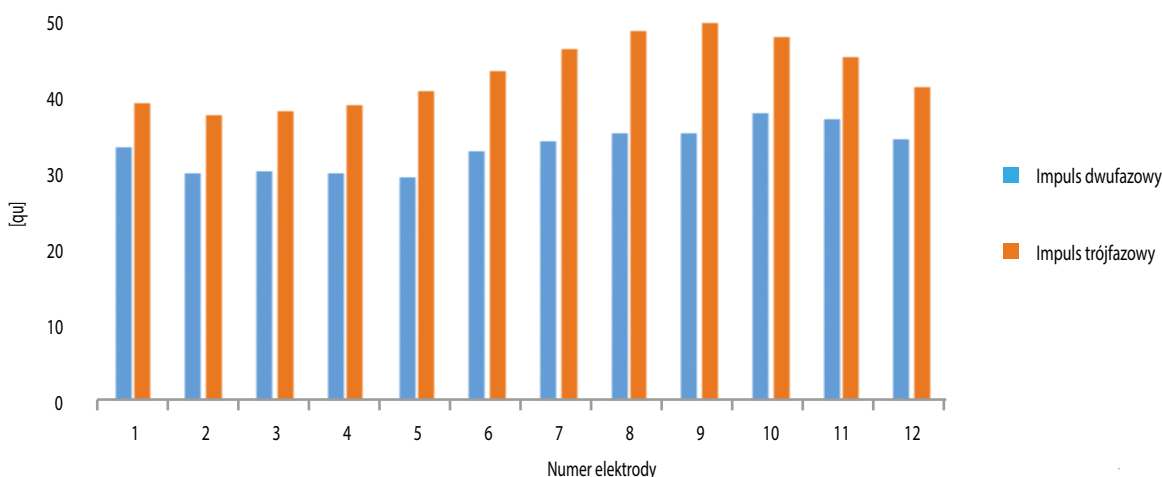
twarzowego wystąpiło średnio dla 10 z 12 elektrod systemu. U czterech pacjentów zaobserwowano je na wszystkich 12 elektrodach, a u dwóch pozostałych podrażnienie zaobserwowano odpowiednio na 5 z 12 oraz 9 z 9 aktywnych elektrod.

Dla stymulacji trójfazowej poniżej poziomów komfortowego słyszenia podrażnienie wystąpiło tylko u jednego pacjenta na jednej z 12 elektrod, dla pozostałych nie zaobserwowano podrażnienia.

Średnia wartość uzyskanych poziomów MCL dla standardowej stymulacji dwufazowej wynosiła 32 qu, natomiast wartość MCL dla stymulacji trójfazowej wyniosła 42,1 qu. Różnica między poziomami MCL wyniosła zatem średnio 10,1 qu (gdzie qu jest jednostką ładunku przyjętą przez firmę Med-El, 1 qu = 1 nC).

Średnie wartości progów pobudzenia nerwu twarzowego dla stymulacji dwufazowej istotnie różniły się od wartości tych progów dla stymulacji trójfazowej ($t(66) = 14,25$; $p < 0,001$). Wartości progów wystąpienia podrażnienia nerwu twarzowego dla stymulacji trójfazowej były o 10,6 qu wyższe od wartości progów podrażnienia nerwu twarzowego dla stymulacji dwufazowej (rycina 3).

**Rycina 3.** Rycina 3. Uśrednione wartości progów podrażnienia nerwu twarzowego dla wszystkich pacjentów oraz aktywnych elektrod**Figure 3.** Average values of the irritation threshold of the facial nerve for all patients and active electrodes



Rycina 4. Porównanie średnich wartości MCL (wykorzystanych do zaprogramowania procesora mowy) dla poszczególnych elektrod z wykorzystaniem obu sposobów stymulacji

Figure 4. Comparison of mean MCL values (used to program the speech processor) for individual electrodes using both stimulation methods

Średnie wartości MCL uzyskane w procesie dopasowania procesora mowy (użyte do zaprogramowania procesora) były większe dla stymulacji trójfazowej niż wartości uzyskane dla standardowej stymulacji (rycina 4). Przełożyło się to również na uzyskanie wrażenia zwiększonej głośności dźwięków słyszanych przez implant. W przypadku programu z wykorzystaniem stymulacji trójfazowej głośność dźwięków zbliżona była do kategorii „średnio” lub „głośno”, dla stymulacji dwufazowej była określona jako kategoria „cicho”. Dobrane parametry stymulacji nie

powodowały podrażnienia nerwu twarzowego przy odsłuchu przez implant (tabela 2).

Dyskusja

W niniejszym badaniu wykazano, że zmiana rodzaju impulsu z dwufazowego na trójfazowy pozwala na zwiększenie progu wystąpienia podrażnienia nerwu twarzowego. Średnia wartość progu podrażnienia dla wszystkich aktywnych elektrod była o 29,4% większa dla stymulacji trójfazowej.

Tabela 2. Wartości MCL użyte dla poszczególnych elektrod oraz pacjentów do zaprogramowania procesora mowy dla obu sposobów stymulacji

Table 2. MCL values used for individual electrodes and patients to program the speech processor for both stimulation methods

Numer	Płeć	Kształt impulsu	Elektroda 1	Elektroda 2	Elektroda 3	Elektroda 4	Elektroda 5	Elektroda 6	Elektroda 7	Elektroda 8	Elektroda 9	Elektroda 10	Elektroda 11	Elektroda 12
1	m	dwufazowy	51,09	50,68	50,68	50,88	52,2	52,2	54,5	53,02	53,76	53,33	53,36	53,33
		trójfazowy	58,39	57,92	57,92	58,15	59,65	59,65	64,15	64,28	64,66	64,66	64,7	64,66
2	m	dwufazowy	14,44	14,51	14,45	15,72	18,15	20	21,67	21,18	23,84	27,83	32,95	33,1
		trójfazowy	20,44	21,6	22,33	24,3	28,05	28,66	31,44	34,1	35,07	36,28	37,89	38,22
3	m	dwufazowy	nie-aktywna	22,19	21,03	18,43	16,52	28,84	32,97	41,15	35,18	nie-aktywna	nie-aktywna	nie-aktywna
		trójfazowy	nie-aktywna	24,25	23,66	22,67	22,69	31,96	41,69	51,71	58,62	nie-aktywna	nie-aktywna	nie-aktywna
4	m	dwufazowy	47,58	43,79	46,08	45,07	39,03	44,84	41,96	45,79	47,01	45,81	48,58	51,87
		trójfazowy	52	55,92	57,6	59,65	62,65	66,47	67,95	66,82	67,74	62,67	55,91	53,15
5	m	dwufazowy	15,28	15,28	16,05	17,48	18,24	18,82	nie-aktywna	18,26	18,26	16,33	15,86	15,86
		trójfazowy	19,94	20,54	20,94	22,14	23,11	23,84	nie-aktywna	23,83	23,13	21,95	21,31	20,69
6	k	dwufazowy	34,79	34,55	34,55	34,55	34,67	34,55	34,55	34,55	34,55	34,55	34,55	34,55
		trójfazowy	47,13	46,81	48,22	49,27	50,91	52,27	53,83	53,83	53,83	53,83	53,83	53,83

Zwiększenie progu wystąpienia podrażnienia nerwu twarzowego pozwoliło w procesie doboru parametrów stymulacji na zwiększenie wartości MCL. Średnia wartość ładunku użytego stymulacji dwufazowej wynosiła 32 qu, a dla stymulacji trójfazowej 42,1 qu. Zmiana tych parametrów stymulacji przełożyła się również na zwiększenie subiektywnego odczucia głośności dla dźwięków słyszanych za pomocą systemu implantu ślimakowego. Przed zastosowaniem zmian u badanych głośność określano kategorią „cicho”, a po zmianie kategoriami „średnio” lub „głośno”. Jest to pierwsza praca dotycząca zastosowania oraz oceny wpływu nowego trójfazowego impulsu stymulującego na próg wystąpienia pobudzenia nerwu twarzowego wyłącznie w grupie pediatrycznej i z tego powodu nie wykonano testu dyskryminacji słów jednosylabowych. Nasze wyniki badań można porównać z obserwacjami innych badaczy prowadzonymi głównie w grupach pacjentów dorosłych lub mieszanych.

Wyniki przeprowadzonych przez nas badań są bardzo zbliżone do wyników opublikowanych przez Braun, Walkera i wsp. [2]. Przeprowadzili oni podobne badania na grupie 14 osób, z czego u czworga pacjentów pediatrycznych i u 10 dorosłych. Średnie wartości MCL dla wszystkich elektrod wynosiły odpowiednio 51,12 qu dla impulsu trójfazowego oraz 36,37 qu dla impulsu dwufazowego. W 90% przypadków udało się wyeliminować podrażnienie nerwu twarzowego. U 12 pacjentów przeprowadzono również test dyskryminacji słów jednosylabowych. Słowa były prezentowane w ciszy na poziomie 65 dB SPL. Stopień dyskryminacji mowy wzrósł z 28% dla stymulacji dwufazowej do 40% dla stymulacji trójfazowej. Zastosowanie impulsów trójfazowych pozwoliło autorom na wyeliminowanie podrażnienia nerwu twarzowego w większości przypadków oraz na poprawę rozumienia mowy w badaniach dyskryminacji słów jednosylabowych.

Przeprowadzone przez nas badania są również zgodne z wynikami uzyskanymi przez Schatzera [10] w grupie 16 dorosłych pacjentów: wykazano, że podczas stymulacji dwufazowej dla subiektywnego odczucia głośności w kategoriach „cicho” lub „średnio” zaobserwowano podrażnienie nerwu twarzowego. U jednego z pacjentów nie zaobserwowano zmiany percepcji głośności przy zmianie kształtu impulsu stymulującego na trójfazowy. Jednak u pozostałych 15 pacjentów zmiana kształtu impulsu stymulującego na trójfazowy pozwoliła na zwiększenie poziomów MCL, co przełożyło się również na poprawę subiektywnego odczucia głośności. Dobrane parametry pozwoliły również na całkowite wyeliminowanie podrażnienia nerwu twarzowego u tych pacjentów. Po zastosowaniu zmian średni poziom MCL dla stymulacji trójfazowej wzrósł o 17%. Wynik ten jest również zbliżony do wyniku przedstawionego w naszej pracy (wzrost o 29,4%).

Alhabib i wsp. [11] przeprowadzili badania wpływu zmiany kształtu impulsu stymulującego na podrażnienie nerwu twarzowego oraz rozumienia mowy. Grupa badana liczyła 11 pacjentów. Stosując impulsy trójfazowe oraz wyłączając

niektóre elektrody, wyeliminowano podrażnienie nerwu twarzowego u wszystkich pacjentów. Zmiana kształtu impulsu na trójfazowy pozwoliła również na zwiększenie wartości MCL przy jednoczesnym braku podrażnienia nerwu twarzowego. Wartości MCL dla impulsu trójfazowego wyniosły $36,62 \pm 1,63$ qu, natomiast dla impulsu dwufazowego $31,58 \pm 2,5$ qu. Przedstawione wartości MCL są bardzo zbliżone do wartości otrzymanych w naszych badaniach w grupie pediatrycznej. Wynikiem przeprowadzonych zmian był również wzrost stopnia dyskryminacji słów jednosylabowych dla stymulacji trójfazowej: $75,25\% \pm 26,13$, a dla stymulacji dwufazowej: $58,25\% \pm 26,13$.

Abdelhamed [12] w swojej pracy przedstawił wyniki dla grupy pięciu pacjentów z podrażnieniem nerwu twarzowego, u których poprzednie modyfikacje parametrów stymulacji, takie jak: zmniejszenie ładunku, zmiana strategii kodowania, zmiana szerokości impulsu oraz zmiana szybkości stymulacji, nie przyniosły efektu. Zmiana kształtu impulsu stymulującego na trójfazowy pozwoliła wyeliminować podrażnienie nerwu twarzowego w 100%. Średnie wartości MCL dla stymulacji trójfazowej były o 5 qu do 10 qu większe w stosunku do dwufazowej. W wynikach badań przedstawionych w naszej pracy średnia wartość MCL dla stymulacji trójfazowej była większa o 10,1 qu niż wartość MCL dla stymulacji dwufazowej. Wykonano również badania audiometrii progowej w polu swobodnym przed zastosowaniem i po zastosowaniu zmian. Progi uzyskane w badaniu różniły się o 10 dB na korzyść stymulacji trójfazowej.

W powyższych pracach wykazano, że zmiana kształtu impulsu stymulującego ze standardowego dwufazowego na trójfazowy powoduje zwiększanie progu wystąpienia podrażnienia nerwu twarzowego, co pozwala na zwiększanie wartości MCL. Co z kolei przekłada się na poprawę subiektywnego odczucia głośności dźwięku słyszanego za pośrednictwem systemu implantu ślimakowego bez skutków ubocznych stymulacji w postaci podrażnienia nerwu twarzowego. Wykazano również korzystny wpływ zmiany kształtu impulsu stymulującego na wyniki uzyskiwane w teście dyskryminacji mowy. Wszystkie wyżej wymienione czynniki prowadzą do poprawy percepcji oraz komfortu korzystania z implantu ślimakowego przez tych użytkowników.

Wnioski

Zmiana sposobu stymulacji u dzieci na trójfazową powoduje zwiększenie progu wystąpienia pobudzenia nerwu twarzowego. Jednocześnie pozwala na zwiększenie subiektywnego odczucia głośności dla wartości MCL, które nie powodują skutków ubocznych stymulacji w postaci niepożądanego pobudzenia nerwu twarzowego. Zastosowanie stymulacji trójfazowej w procesie dopasowania procesora mowy może zatem pozwolić na wyeliminowanie podrażnienia nerwu twarzowego bez zmniejszenia odczuwanej głośności oraz bez konieczności wyłączania poszczególnych elektrod.

Piśmiennictwo

1. Pieczykolan A, Kruszyńska M, Wiśniewski T, Lorens A i wsp. Dopasowanie systemu implantu ślimakowego – podstawy teoretyczne. Now Audiofonol, 2016; 5(4): 24–35.
2. Boyd PJ. Effects of programming threshold and maplaw settings on acoustic thresholds and speech discrimination with the MED-EL COMBI 40+ cochlear implant. Ear Hear, 2006; 27(6): 608–18.

3. Berrettini S, De Vito A, Bruschini L, Passetti S, Forli F. Facial nerve stimulation after cochlear implantation: our experience. *Acta Otorhinolaryngol Ital*, 2011; 31(1): 11–6.
4. Braun K, Walker K, Sürth W, Löwenheim H, Tropitzsch A. Triphasic pulses in cochlear implant patients with facial nerve stimulation. *Otol Neurotol*, 2019; 40(10): 1268–77.
5. Smullen JL, Polak M, Hodges AV, Payne SB i wsp. Facial nerve stimulation after cochlear implantation. *Laryngoscope*, 2005; 115(6): 977–82.
6. Bahmer A, Polak M, Baumann U. Recording of electrically evoked auditory brainstem responses after electrical stimulation with biphasic, triphasic and precision triphasic pulses. *Hear Res*, 2010; 259(1–2): 75–85.
7. Bahmer A, Baumann U. The underlying mechanism of preventing facial nerve stimulation by triphasic pulse stimulation in cochlear implant users assessed with objective measure. *Otol Neurotol*, 2016; 37: 1231–7.
8. van Wieringen A, Macherey O, Carlyon RP, Deeks JM, Wouters J. Alternative pulse shapes in electrical hearing. *Hear Res*, 2008; 242(1–2): 154–63.
9. Landsberger DM, Padilla M, Srinivasan AG. Reducing current spread using current focusing in cochlear implant users. *Hear Res*, 2012; 284(1–2): 16–24.
10. Schatzer R, Van der Heying, Muller J i wsp. Selective suppression of facial nerve activation in CI patients with triphasic stimulation. 13th International Conference on Cochlear Implants and other Implantable Auditory Technologies, Munich; 2014.
11. Alhabib SF, Abdelsamad Y, Yousef M i wsp. Performance of cochlear implant recipients fitted with triphasic pulse patterns. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2021; 278(9): 3211–16, <https://doi.org/10.1007/s00405-020-06382-0> [dostęp: 3.01.2022].
12. Abdelhamed M. Evaluation of the triphasic pulse stimulation in eliminating facial nerve stimulation in cochlear implant recipients. *Glob J Otolaryngol*, 2019; 19(2): 556007.

Praktyka kliniczna i badawcza

Specyficzne zaburzenie językowe – psychologiczna diagnoza sześciorga dzieci w wieku szkolnym

Specific Language Impairment – psychological assessment of six school-age children

Hanna B. Cygan^{A-F}, Martyna Bryłka^{C-F}

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Naukowe Centrum Obrazowania Biomedycznego,
Warszawa/Kajetany

Wkład autorów:
A Projekt badania
B Gromadzenie danych
C Analiza danych
D Interpretacja danych
E Przygotowanie pracy
F Przegląd literatury
G Gromadzenie funduszy

Streszczenie

Wprowadzenie: Specyficzne zaburzenie językowe (SLI) oznacza zaburzenie rozwojowe charakteryzujące się ilościowymi i jakościowymi upośledzeniami językowymi, które odnoszą się do produkcji i/lub rozumienia języka ojczystego. W artykule przedstawiono wyniki diagnozy psychologicznej sześciorga dzieci z zaburzeniami rozwoju językowego w wieku 9–12 lat. Dokonano w niej oceny funkcjonowania dzieci w zakresie poszczególnych zdolności językowych oraz szerszego funkcjonowania poznawczego i społeczno-emocjonalnego.

Opis przypadku: W badaniu wykorzystano próby kliniczne dotyczące mowy opowieściowej, fluencji słownej, rozumienia, gramatyki, słuchowej pamięci fonemów. Do oceny niewerbalnych zdolności intelektualnych zastosowano Test Matryc z baterii WAIS-IV. Oceniono również zakres występowania objawów zaburzeń emocji i zachowania u badanych dzieci, przy wykorzystaniu kwestionariusza CBCL. W wyniku diagnozy wykazano trudności w rozumieniu języka, jak i w mowie czynnej. Badane dzieci mają trudności z nazywaniem, mowa jest niepełna, występują błędy gramatyczne. W zakresie rozumienia dzieci mają trudności ze złożoną składnią oraz z prawidłowym odbiorem kilkuelementowych poleceń, co może mieć związek ze stwierdzonym w diagnozie ograniczeniem słuchowej pamięci bezpośredniej. Stwierdzono także występowanie objawów zaburzeń emocji i zachowania, które najprawdopodobniej są konsekwencją przeżywanych trudności komunikacyjnych.

Wnioski: Wyniki badania klinicznego wskazują na potrzebę wielopoziomowego postępowania diagnostycznego i terapeutycznego uwzględniającego wsparcie rozwoju językowego, jak również oddziaływania psychologicznego wspierającego funkcjonowanie emocjonalne dzieci z SLI.

Słowa kluczowe: diagnoza psychologiczna • SLI • rozwój językowy • zaburzenia rozwoju językowego • zaburzenia rozwojowe

Abstract

Background: Specific Language Impairment (SLI) is a developmental disorder characterized by quantitative and qualitative language impairments that relate to the production and/or comprehension of the native language. This paper presents results of the assessment of six children with language developmental disorders aged 9–12 years. A diagnosis of the children's functioning in terms of specific language abilities and broader cognitive and socio-emotional functioning was conducted.

Case report: The study used clinical samples on narrative speech, verbal fluency, comprehension, grammar, and auditory memory of phonemes. The Matrix Reasoning Test from the WAIS-IV battery was used to assess non-verbal intellectual abilities. The range of symptoms of emotional and behavioral disorders in the examined children was assessed using the CBCL questionnaire. The diagnosis revealed difficulties in language comprehension as well as in active speech. The examined children have difficulties with naming, verbal fluency, they commit grammatical errors. As far as comprehension is concerned, the children have difficulties with syntax and with correct understanding of a complex instructions. Comprehension problems may be related to the limited short term auditory memory that was also revealed in the diagnosis. Symptoms of emotional and behavioral disorders were also found, which are most likely a consequence of the experienced communication difficulties.

Conclusions: The results of the clinical study indicate the need for multilevel diagnostic and therapeutic management that includes support for language development, as well as psychological interventions to support the emotional functioning of children with SLI.

Key words: psychological assessment • SLI • language development • developmental language disorder • developmental disorder

Adres autora: Hanna B. Cygan, Naukowe Centrum Obrazowania Biomedycznego, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Kajetany, 05-831 Nadarzyn, e-mail: h.cygan@ifps.org.pl

Wykaz skrótów:

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Znaczenie skrótu w języku polskim
CBCL	Child Behavior Checklist	lista kontrolna zachowania dziecka
DLD	Developmental Language Disorders	rozwojowe zaburzenie językowe
ICD 11	International Classification of Diseases 11th Revision	Międzynarodowa Statystyczna Klasyfikacja Chorób i Problemów Zdrowotnych ICD-11 – jedenasta wersja
IQ	intelligence quotient	iloraz inteligencji
MRT	Matrix Reasoning Test	Test Matryc
LTP	–	Logopedyczny Test Przesiewowy dla Dzieci w Wiek Szkolnym
ORM	–	opóźniony rozwój mowy
PDH	Procedural Deficit Hypothesis	hipoteza deficytu pamięci proceduralnej
SLI	Specific Language Impairment	specyficzne zaburzenie językowe
TRJ	–	Test Rozwoju Językowego
WAIS-IV	Wechsler Adult Intelligence Scale – Fourth Edition	Skala Inteligencji Wechslera dla Dorosłych – czwarta edycja

Wprowadzenie

Specyficzne zaburzenie językowe (ang. *Specific Language Impairment*, SLI) to zaburzenie rozwojowe charakteryzujące się ilościowym i jakościowym upośledzeniem zdolności językowych, które odnoszą się do produkcji i/lub rozumienia języka [1,2]. Co ważne, deficyty językowe związane z SLI pojawiają się przy braku ogólnego opóźnienia poznawczego [2]. Problem braku porozumienia co do kryteriów i terminologii dotyczącej problemów językowych u dzieci został podjęty przez konsorcjum CATALISE. W 2017 roku konsorcjum to dokonało standaryzacji definicji, w wyniku czego przyjęto nazwę Developmental Language Disorders (DLD), która zastąpiła termin SLI. [3]. Zmiana ta została przyjęta w najnowszej klasyfikacji chorób ICD 11. Jednak ze względu na brak oficjalnego tłumaczenia oraz głębokie zakorzenienie w środowisku polskim poprzedniego terminu, w tym artykule będziemy się posługiwać skrótem SLI.

Diagnoza kliniczna SLI wymaga dodatkowej oceny niewerbalnego IQ oraz wykluczenia zaburzeń ze spektrum autyzmu, mutyzmu, chorób neurologicznych i upośledzenia słuchu [4,5]. SLI to opóźnienie w przyswajaniu języka istniejące od urodzenia, bez poprzedzającego okresu prawidłowego rozwoju i bez dającej się stwierdzić przyczyny. Uważa się, że zaburzenie ma podłoże genetyczne i dotyka nawet 7% populacji ogólnej. W omawianej grupie klinicznej występuje przewaga liczebna chłopców w stosunku do dziewczynek w proporcji ok. 3:1 [6]. Mimo że problemem deficytu rozwoju językowego badacze zajmują się od wielu lat, pojęcie SLI pojawiło się w polskiej literaturze klinicznej stosunkowo niedawno. Z tego powodu brak jest ustalonych w naszym kraju standardów diagnostycznych w odniesieniu do specyficznych zaburzeń językowych. W praktyce logopedycznej wykorzystywano m.in. narzędzia autorstwa Tarkowskiego do oceny trudności w aspekcie funkcjonowania językowego dzieci w wieku przedszkolnym i wczesnoszkolnym [7]. W ostatnich latach wydano test do oceny rozwoju językowego dzieci w wieku 4–9 lat – Test Rozwoju Językowego (TRJ), posiadający normy dla populacji polskiej [8] oraz Logopedyczny Test

Przesiewowy dla dzieci w wieku szkolnym (LTP), który posiada normy także dla dzieci starszych, z przedziału wiekowego 6–15 lat [9].

W niniejszym artykule zaprezentowano diagnozę psychologiczną sześciorga dzieci w wieku szkolnym, u których stwierdzono trudności dotyczące funkcjonowania językowego. W analizie omawianych przypadków zastosowano próby własne opracowane do diagnozy klinicznej. Dodatkowo w badaniach zastosowano narzędzia do oceny pozajęzykowych funkcji poznawczych oraz diagnozę funkcjonowania społecznego i emocjonalnego dzieci. Przeprowadzona diagnoza posłużyła do wnikliwej analizy cech charakterystycznych pojawiających się w rozwojowych zaburzeniach językowych. Wyróżnione zostały istotne elementy funkcjonowania językowego oraz towarzyszące im objawy zaburzeń uwagi, pamięci oraz trudności społeczno-emocjonalnych. Zaprezentowana analiza może stanowić wskazówkę dla diagnostów – logopedów i psychologów – odnośnie elementarnych objawów SLI oraz proponowanych metod diagnozy na podstawie prób klinicznych.

Opis przypadków

W przeprowadzonej analizie ocena rozwoju zdolności językowych dotyczyła sześciorga dzieci (1 dziewczynka i 5 chłopców) w wieku od 9 do 12 lat. Dzieci zgłoszone zostały na diagnozę neuropsychologiczną w roku 2011 do Pracowni Neuropsychologii Rozwojowej Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie z powodu trudności szkolnych. W grupie znalazły się dzieci jednojęzyczne, uczęszczające do klas II–VI szkoły podstawowej.

Dzieci poddane zostały diagnozie uwzględniającej kryteria diagnostyczne specyficznych zaburzeń językowych [5,6]. U wszystkich badanych wystąpiły wybiórcze trudności dotyczące zdolności werbalnych. W każdym przypadku miał miejsce opóźniony rozwój mowy. W wywiadzie wykluczono zaburzenia mowy o podłożu psychogennym. Matki zgłaszały, że okres ciąży i położu przebiegał bez

zakłóceń. W badaniach medycznych wykluczono: choroby oraz uszkodzenia neurologiczne, zaburzenia słuchu, całościowe zaburzenia rozwoju.

Diagnoza funkcji intelektualnych wykazała u wszystkich dzieci z tej grupy prawidłowy poziom rozwoju pozawerbalnych funkcji poznawczych. Przeprowadzone próby kliniczne dotyczyły: zdolności wzrokowo-przestrzennych, rozumowania przyczynowo-skutkowego oraz pamięci wzrokowej. Na podstawie wywiadów z opiekunami oraz obserwacji zachowań dzieci wykluczono zaburzenia w dwustronnych interakcjach społecznych.

Ponadto u żadnego z badanych dzieci nie stwierdzono zaburzeń rozwoju artykulacyjnego. W związku z tym dalsza ocena rozwoju mowy objęła poziom systemu językowego z pominięciem sfery artykulacyjnej.

Tabela 1 przedstawia wiek i płeć badanych dzieci. Uwidoczniona jest znaczna przewaga liczebna chłopców w badanej grupie. Struktura grupy odzwierciedla obserwowaną w populacji ogólnej przewagę liczebną chłopców nad dziewczętami wśród dzieci dotkniętych zaburzeniami rozwoju językowego [5,6].

Zadania diagnostyczne

Diagnoza SLI przeprowadzona została na podstawie eksperymentalnych prób klinicznych. Próby zostały tak dobrane, by uwidocznic najbardziej charakterystyczne objawy zaburzeń sprawności językowej u dzieci z SLI [5,6]. Zadania dotyczyły zdolności rozumienia prostych i złożonych konstrukcji zdaniowych oraz, w zakresie mowy czynnej, fluencji słownej, użycia odpowiednich form gramatycznych i konstruowania prawidłowych wypowiedzi w oparciu o materiał obrazkowy. Ostatnia z wymienionych prób pozwala na sprawdzenie zdolności nazywania oraz zdolności formułowania zdań poprawnych pod względem gramatycznym i składniowym.

Oprócz zadań odnoszących się wyłącznie do funkcjonowania językowego zastosowano próbę zdolności przetwarzania informacji werbalnej przez bezpośrednią pamięć słuchową [10]. Panowanie nad materiałem słownym, polegające na utrzymaniu go w pamięci bieżącej, jest istotnym elementem zdolności warunkujących rozumienie przekazu werbalnego. Zatem zaburzenie rozumienia przekazu werbalnego może być warunkowane także przez zakłócenie funkcji pamięciowych diagnozowanych w odniesieniu do dzieci z SLI [11–13].

W ocenach klinicznych wykorzystano także niewerbalne zadanie wymagające abstrakcyjnego rozumowania. Wprowadzono je celem sprawdzenia, czy trudności językowe wiążą się z zakłóceniami rozwoju zdolności rozwiązywania abstrakcyjnych problemów.

Dodatkowym elementem diagnozy była ocena funkcjonowania emocjonalnego dzieci z SLI. Wywiady z rodzicami wskazały bowiem na duże obciążenie i stres przeżywany przez dzieci w związku z doświadczanymi trudnościami. U wielu dzieci zaburzenia językowe znacznie ograniczają interakcje społeczne, powodują wycofanie i niechęć do kontaktów z rówieśnikami. Celem ujawnienia,

Tabela 1. Charakterystyka demograficzna badanej grupy (płeć: k – kobieta; m – mężczyzna; wiek: lata:miesiące)

Table 1. Demographic characteristics of the study group (gender: k – female; m – male; age: years:months)

Zmienne demograficzne	JR	KL	KM	KG	JM	EK
Płeć	m	k	m	m	m	m
Wiek	9:01	9:06	9:09	10:09	11:01	12:07

czy trudności emocjonalne dzieci z SLI mają znamiona zaburzeń psychiatrycznych, wprowadzono polską adaptację [14] kwestionariusza CBCL (Child Behavior Checklist) [15] przeznaczonego dla rodziców.

Próby kliniczne zastosowane do oceny zdolności językowych

1. *Mowa opowieściowa*: 3 historyjki obrazkowe: dwie czteroelementowe i jedna trzejelementowa (rycina 1). Wynik zaprezentowany został w postaci analizy jakościowej i ilościowej popełnionych przez dzieci błędów językowych.
2. *Test fluencji słownej*: zawierający dwie kategorie: słowa rozpoczynające się na głoskę „k” oraz nazwy zwierząt. Zadaniem dzieci było wymienienie w ciągu minuty jak największej liczby słów z danej kategorii. Wynik wyrażony został liczbą wymienionych poprawnych słów z danej kategorii.
3. *Rozumienie*: plansza zawierające układ figur – kół i trójkątów w różnych kolorach. Zadanie polegało na wskazywaniu na zaprezentowanej planszy figur spełniających podane przez badacza kryteria. Dotyczyły one kolorów, umiejscowienia i wzajemnych relacji figur pod względem ich położenia (nad, pod, między itp.). Próba zawiera 12 poleceń – od prostych, niosących informację z jednej kategorii, do złożonych, zawierających informacje kilkuelementowe i z różnych kategorii. Wynik testu został wyrażony w liczbie popełnionych błędów. Polecenia do dzieci w próbie rozumienia:

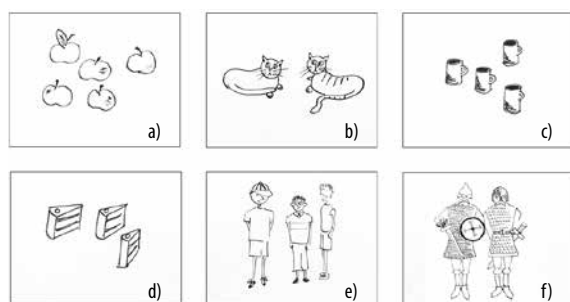
Pokaż:

- niebieski trójkąt i czerwony trójkąt;
- czerwoną figurę i koło;
- figurę, która nie jest kołem i nie jest żółta ani zielona;
- figurę, która nie jest trójkątem, ale jest niebieska lub czarna;
- czerwone koło na końcu a niebieski trójkąt na początku;
- wszystkie trójkąty a potem żółte koło;
- czarne koło i drugi kształt w trzecim rzędzie;
- trójkąt pod czarnym kołem i kształt nad czerwonym trójkątem;
- kształt, który jest pod jednym trójkątem i obok drugiego trójkąta;
- kształt między dwoma kołami i pod trójkątem;
- koło, które jest po lewej od trójkąta i pod kołem;
- drugie koło w I kolumnie i pierwsze koło w ostatniej kolumnie;



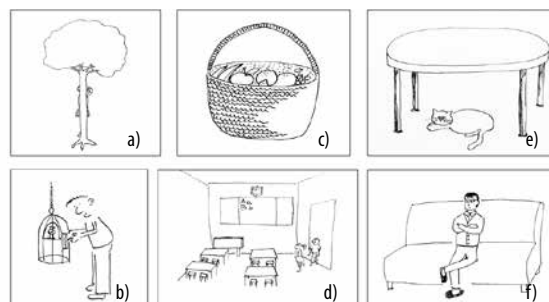
Rycina 1. Historyjki obrazkowe wykorzystane w próbach diagnostycznych *Mowa opowieściowa*

Figure 1. Picture stories used in diagnostic trials *Narrative speech*



Rycina 2. Obrazki testowe zastosowane w teście *Gramatyka* – podtest *Przypadki*

Figure 2. Test images used in the *Grammar* test – *Declination* subtest



Rycina 3. Obrazki testowe zastosowane w teście *Gramatyka* – podtest *Wyrażenia przyimkowe*

Figure 3. Test images used in the *Grammar* test – *Prepositional phrases* subtest

4. *Rozumienie konstrukcji fleksyjnych*: wykonanie poleceń wyrażonych zdaniami o szyku prostym i przestawnym. Zastosowano analogiczne próby do zaproponowanych w Zeszytach Łuckiego [16]. Dziecku prezentowano trzy przedmioty – ołówek, długopis i linijkę. Zadanie polegało na wskazaniu jednego z tych przedmiotów przy pomocy drugiego przedmiotu. Trzy polecenia sformułowano wprost, a trzy zawierały szyk przestawny. Polecenia przekazywane były dziecku w przypadkowej kolejności, jednak zawsze jako pierwsze występowało polecenie sformułowane wprost. Wynik został wyrażony liczbą popełnionych błędów.

Przykładowe polecenia – szyk prosty:

- a) Pokaż ołówek linijką.
- b) Pokaż linijkę długopisem.
- c) Pokaż długopis ołówkiem.

Przykładowe polecenia – szyk przestawny:

- a) Pokaż ołówkiem linijkę.

b) Pokaż linijką długopis.

c) Pokaż długopisem ołówek.

5. *Gramatyka*: zadanie zawierało dwie próby – kończenie sześciu zdań odpowiednią formą wyrażenia przyimkowego oraz kończenie sześciu zdań odpowiednią formą przypadku związku wyrazowego rzeczownika z liczebnikiem. Dzieciom prezentowano obrazki i odczytywano początki zdań. Ich zadaniem było dokończenie zdania nazwą desygnatu przedstawionego na obrazku w odpowiedniej formie gramatycznej. Wynik wyrażony został w liczbie błędów popełnionych w każdej z prób. Zdania bodźcowe zastosowane w teście *Gramatyka*.

Przypadki (rycina 2):

- a) Na półce sklepowej zostało tylko
- b) Pani Jadzia mieszka w dużym domu z
- c) Mama rozlała ciepłą herbatę po równo do

- d) Wszyscy chcieli zjeść tort urodzinowy, ale zabrakło
- e) Michał kupił czekoladę, zjadł pół, a resztę oddał swoim
- f) Nowa powieść przygodowa opowiada historię o

Wyrażenia przyimkowe (rycina 3):

- a) Ola schowała się
 - b) Janek wyjmuje kanarka
 - c) Owoce leżą
 - d) Dzieci po przerwie wrócili
 - e) Gruby kot leży
 - f) Tata usiadł wygodnie
6. *Krótkotrwała pamięć słuchowa*: do badania zastosowano próby pochodzące z Zeszytów Łuckiego [16] – powtarzanie zestawów jednosylabowych słów, sylab oraz liczb. Serie zawierają kolejno 2, 3 i 4 elementy. Wynik wyrażony jest liczbą błędów popełnionych w teście.
7. Test matryc pochodzący z WAIS- IV (Wechsler Adult Intelligence Scale – Fourth Edition) [17] – amerykańskiej wersji Skali Inteligencji Wechslera, nieposiadającej norm dla populacji polskiej. Wynik został wyrażony liczbą poprawnie wykonanych pozycji testu.
8. Wypełniany przez rodziców kwestionariusz CBCL dotyczący objawów zaburzeń emocjonalnych oraz zaburzeń zachowania obserwowanych u dzieci. Pozwala na stwierdzenie objawów z ośmiu kategorii: *Wycofanie, Skargi somatyczne, Lęk i depresja, Problemy społeczne, Zaburzenia myślenia, Zaburzenia uwagi, Zachowania niedostosowane, Zachowania agresywne*.

Przebieg badania

Badanie miało charakter indywidualny i trwało około 40 minut. Każde z dzieci wykonywało zadania diagnostyczne w obecności psychologa kierującego badaniem. Pierwszą próbą był test matryc z WAIS-IV. Kolejność wykonania zadań werbalnych była przypadkowa. Wypowiedzi dzieci w zadaniu dotyczącym mowy opowieściowej zostały nagrane na dyktafon. W czasie trwania diagnozy dziecka rodzice proszeni byli o wypełnienie kwestionariusza CBCL.

Wyniki

Mowa opowieściowa – zapis wypowiedzi dzieci

Jedno z badanych dzieci nie podjęło próby opowiedzenia historyjek. Z tego powodu analiza mowy opowieściowej uwzględnia wypowiedzi pięciorga z sześciorga badanych dzieci.

K.G.

1. „Mama poszła kupić coś, nie wiem co to. Kupiła. Idzie sobie, patrzy, coś pada, a później patrzy, nic nie ma, tylko jedną ma”.
2. „Chłopak czeka na przystanku. Patrzy, deszcz pada. Idzie pani i pyta: – Co tu pan robi? – Czekam na autobus. – Chce pan parasol? – Chcę. Dziękuję”.

3. „Dziewczynka idzie do sklepu z psem. Zawiązuje psa. Kupuje coś. Później wychodzi, patrzy, gdzie pies? I mówi: – Trzeba poszukać tego psa. Znalazłem. Idziemy do domu”.

J.R.

1. „Na początku pani kupiła maliny, później je rozsypały, bo była dziura. Później pani zdziwiła się, że jest tylko jedna wiśnia”.
2. „Najpierw nie było tego, nie było deszczu. Później już był deszcz. Później pan był smutny i... i... pani go pana zakryła”.
3. „Bank, nie sklep. Później... Najpierw dziewczynka chciała ten... Najpierw dziewczynka potrzebowała psa i ją zaczepiła. Później dziewczynka nie widziała psa. I później widziała jakiegoś psa i i widziała dwóch psów. To jest jego, a to nie jego”.

J.M.

1. „Pani kupuje jagody, ta pani sprzedaje po osiem złotych, a pani dała 10 złotych. Pani idzie do domu i jagody spadają z koszyka. Jak wróciła do domu, był tylko jeden”.
3. „Zawiązała tutaj pieska i poszedł do sklepu. Kiedy już zrobiła zakupy, pieska nie było i strasznie płakała i potem ona znalazła swojego psa”.

K.M.

1. „Pani zapłaciła za... nie wiem, jak to się nazywa... i potem pani poszła do domu, i pani zobaczyła, że ma jedną, a a pamiętała, że miała wszystkie, a ma jedną”.
2. „Najpierw czekał i nie padało. Potem panu padało i potem dalej pada, i potem z panią byli i się całowali. Po całowała go, bo był bardzo fajny. (*Gdzie stali?*) Na sygnalizacji, albo to mógł być autobus”.
3. „A to bajeczka. Dziewczynka zawiązała psa. Weszła do sklepu. Potem zobaczyła, że nie ma psa. Potem dziewczynka płakała, że zgubiła psa. A potem dziewczynka znalazła swojego psiaka. (*Co mógł robić?*) Bawić się z tą szczeniacką”.

F.K.

1. „Pani kupuje czereśni. Pani idzie do domu i się wysypały, no i została jedna”.
2. „Chłopiec czeka na autobus. Nagle zaczął padać deszcz. Tu pani przychodzi do chłopca i chłopiec trzyma parasol”.
3. „Dziewczynka przywiązuje psa. Tu pies jej uciekł. Tu dziewczynka szuka psa. I dwa znalazła”.

Zestawienie trudności pojawiających się w mowie opowieściowej badanych dzieci

Podsumowując analizę wypowiedzi badanych dzieci, wyraźnie widać cechy wspólne popełnianych przez nie błędów (tabela 2). U większości badanych wystąpiła trudność z nazwaniem owocu (wiśni), który znalazł się na jednym z obrazków. Dwoje dzieci nie znalazło określenia dla owocu, natomiast pozostali użyli niewłaściwej nazwy (przy czym dwójka ostatecznie prawidłowo nazwała owoc). Niepodanie nazwy lub podanie błędnej może wynikać

z niewiedzy bądź z trudności z sytuacyjną aktualizacją tej nazwy. W wielu wypadkach, mimo znajomości słów, dzieci z SLI mają trudność z jej wydobyciem. Nie ma w nich gotowości do użycia wyrazu w sytuacji wypowiedzi. Trudność potęgowana jest przez stresującą sytuację, jaką może być konieczność wykazania się przed osobą przeprowadzającą test (np. psychologiem czy logopedą) [18].

Drugim rodzajem błędów, które wystąpiły u wszystkich badanych dzieci, były błędy morfologiczne dotyczące użycia form gramatycznych odmiennych części mowy. Przeważały błędy w użyciu form czasownika. Trójka dzieci zastosowała istniejącą, ale nieadekwatną formę rodzaju czasownika. Jedno dziecko (K.M.) posłużyło się nieprawidłową formą czasownika, drugie (F.K.) popełniło błąd dotyczący niewłaściwej formy przypadku rzeczownika.

Ponadto dwoje dzieci miało trudności z płynnością wypowiedzi. Wystąpiły zaburzenia w konstruowaniu wypowiedzi przejawiające się przerwami, poszukiwaniem słowa i jego właściwej formy gramatycznej bądź formy składniowej zdania.

Wśród specyficznych cech wypowiedzi w przypadku K.G. odnotowano wprowadzenie narracji do opisu historyjki. Dziecko zaczęło wchodzić w rolę bohaterów opowiadań i prezentować sytuację poprzez ich wypowiedzi. Taka konstrukcja pozwalała na rezygnację z mowy zależnej, uproszczenie konstruowanych zdań do zdań pojedynczych oraz użycie form pierwszej osoby (prawdopodobnie jest to forma najlepiej utrwalona przez dzieci, ponieważ jest najczęściej stosowana w codziennej komunikacji).

Wypowiedź najstarszego dziecka (E.K.) była bardzo krótka i przekazywała treść historyjki w bardzo ograniczonym zakresie.

Rozumienie – szyk przestawny

Wszystkie z badanych dzieci miały trudności z rozumieniem złożonej składni zawartej w szyku przestawnym zdania (tabela 3). W interpretacji treści polecenia dzieci nie uwzględniały końcówek fleksyjnych, a jedynie kolejność wystąpienia słów w zdaniu. Zaobserwowana prawidłowość ma znaczący wpływ na błędne rozumienie treści wyrażanych złożonymi zdaniami, w których sens przekazywany jest za pośrednictwem morfologii.

Rozumienie złożonych poleceń

Żadne z przebadanych dzieci nie poradziło sobie ze zrozumieniem wszystkich poleceń, będących przedmiotem próby rozumienia. Wynik ten świadczy o trudnościach ze zrozumieniem kilkuelementowych poleceń, wyrażających relacje położenia oraz różnice w kolorze i kształcie między obiektami (tabela 4).

Bezpośrednia pamięć słuchowa

Wyniki zaprezentowane w tabeli 5 wskazują, że podczas powtarzania wraz ze wzrostem liczby elementów werbalnych rosła liczba popełnianych błędów. Rezultat świadczy o obniżonej pojemności bezpośredniej pamięci słuchowej. Znacznie więcej błędów wystąpiło gdy dzieci

miały za zadanie powtarzanie pojedynczych sylab bez znaczenia, niż w przypadku gdy powtarzały słowa jednosylabowe. Najprawdopodobniej zapamiętanie słów znaczących jest łatwiejsze dzięki dodatkowej informacji, którą jest nazwa desygnatu. W tym wypadku możliwe jest uruchomienie pamięci wzrokowej – wyobrażenie sobie desygnatu – bądź odwołanie do bardziej utrwalonych wzorców werbalnych. W zapamiętanie ciągu pojedynczych sylab bez znaczenia zaangażowana jest słuchowa pamięć fonemów.

Fluencja

W badaniu fluencji słownej zastosowano dwie kategorie: rzeczowniki rozpoczynające się na głoskę „k” oraz nazwy zwierząt (tabela 6). Wszystkie badane dzieci wymieniły mniej wyrazów z pierwszej kategorii niż z drugiej. U jednego dziecka różnica ta wyniosła jedynie 1 wyraz, a u pozostałych dzieci było o około połowę mniej słów rozpoczynających się na głoskę „k” niż nazw zwierząt. Wydaje się zatem, że zawężenie kategorii do konkretnej grupy semantycznej znacznie ułatwia generowanie słów. Trudność z odnajdywaniem wyrazów rozpoczynających się na daną literę może być związana z obniżonym poziomem zdolności analizy głoskowej wyrazów.

Gramatyka

Jedynie najstarszy badany (E.K.) nie popełnił żadnego błędu w próbach odwołujących się do znajomości zasad gramatyki (tabela 7). Ogółem dzieci popełniały podobną liczbę błędów w formach wyrażen przyimkowych i w formach przypadku związku liczebnika z rzeczownikiem. Większość dzieci udzieliła błędnych odpowiedzi w co najmniej połowie prób z każdej kategorii.

Test matryc WAIS-IV

W przeprowadzonym teście matryc z baterii WAIS-IV czworo dzieci uzyskało wyniki wysokie – od 19 do 23 punktów na 26 możliwych (tabela 8). Natomiast dwoje pozostałych dzieci otrzymało wyniki bardzo niskie – na poziomie 7 i 8 punktów. Wyniki wysokie świadczą o wysoko rozwiniętej zdolności logicznego rozumowania przez analogię i rozwiązywania abstrakcyjnych problemów. Próba opiera się na materiale obrazkowym i angażuje zdolności o charakterze niewerbalnym.

Objawy psychiatryczne w zachowaniu (CBCL)

W tabeli 9 wartości oznaczone gwiazdką wskazują na istotny poziom obserwowanych objawów z danego obszaru zaburzeń zachowania i emocji. Dzieci, które otrzymały wyniki istotne, są zaliczane do grupy klinicznej prezentującej dane zaburzenia. U czworga z nich stwierdzono występowanie problemów społecznych, u jednego – zaburzeń uwagi, natomiast jedno dziecko prezentuje znacząco podwyższony poziom zachowań agresywnych. Najstarsze dziecko z badanej grupy (E.K.) prezentuje zaburzenia z trzech kategorii psychiatrycznych.

Troje dzieci, według relacji rodziców, nie prezentuje wyraźnych zaburzeń. Warto jednak zauważyć, że u wszystkich zaobserwowano pewne objawy wskazujące na odstępstwo od normy rozwojowej. Wszyscy badani uzyskali

Tabela 2. Wykaz błędów popełnianych przez badane dzieci w wypowiedziach opisujących historyjki obrazkowe
Table 2. Specific mistakes made by the tested children in statements describing picture stories

Rodzaj błędu	JR	KM	KG	JM	FK
Błędy gramatyczne	4 błędy rodzaju	1 błąd formy czasu czasownika	1 błąd rodzaju czasownika	3 błędy rodzaju czasownika	1 błąd przypadku rzeczownika
Błędy nazywania	niewłaściwa nazwa owocu	owoc wiśni nie nazwany	owoc wiśni nie nazwany	niewłaściwa nazwa owocu	
Płynność	brak płynności wypowiedzi	mała płynność wypowiedzi			
Mowa opowieściowa			wprowadzenie narracji		bardzo krótka wypowiedź
Neologizmy		obecne			
Składnia					błędy składniowe

Tabela 3. Liczba błędów popełnionych w trzech próbach rozumienia złożonej składni
Table 3. Number of errors made in three trials of understanding complex syntax

Zadanie	JR	KL	KM	KG	JM	EK
Liczba błędów – zdanie wprost	0	0	0	0	0	0
Liczba błędów – szyk przestawny	1	2	3	3	3	1

Tabela 4. Liczba błędów popełnionych w dwunastu próbach rozumienia
Table 4. Number of errors made in twelve comprehension trials

Zadanie	JR	KL	KM	KG	JM	EK
Liczba błędów – rozumienie	7	4	9	9	5	3

Tabela 5. Liczba błędnie odtworzonych cyfr, sylab i słów w poszczególnych próbach pamięci bezpośredniej
Table 5. Number of incorrectly reproduced numbers, syllables and words in short-term memory trials

Zadanie	JR	KL	KM	KG	JM	EK
Liczba błędów – powtarzanie cyfr	2	0	0	5	0	0
Liczba błędów – powtarzanie 2 sylab	0	0	0	0	0	0
Liczba błędów – powtarzanie 3 sylab	5	3	10	8	9	1
Liczba błędów – powtarzanie 4 sylab	9	10	11	8	8	10
Liczba błędów – powtarzanie 2 słów	0	0	0	0	0	0
Liczba błędów – powtarzanie 3 słów	1	2	2	4	3	0
Liczba błędów – powtarzanie 4 słów	7	7	8	13	10	4

Tabela 6. Liczba wygenerowanych przez dzieci słów z poszczególnych kategorii
Table 6. Number of words generated by children from different categories

Zadanie	JR	KL	KM	KG	JM	EK
Głoska K	9	11	7	7	9	14
Kategoria zwierzęta	17	19	16	8	21	24

Tabela 7. Liczba błędów popełnionych w sześciu próbach z zakresu wyrażen przyimkowych oraz w sześciu próbach z zakresu przypadku liczebnika i rzeczownika**Table 7.** The number of errors made in the six prepositional phrase trials and in the six numeral and noun case trials

Zadanie	JR	KL	KM	KG	JM	EK
Wyrażenia przyimkowe	3	3	3	4	3	0
Przypadek liczebnika	4	3	4	2	5	0

Tabela 8. Liczba poprawnie wykonanych prób w teście matryc WAIS-IV**Table 8.** Number of successful trials in the WAIS-IV Matrix Reasoning Test

	JR	KL	KM	KG	JM	EK
Test Matryc	7	20	20	8	20	19

Tabela 9. Objawy psychiatryczne w zachowaniu (CBCL) – znormalizowane wyniki na skali tenowej**Table 9.** Psychiatric Behavioral Symptoms (CBCL) – scores normalized on a ten scale

Objaw	JR	KL	KM	KG	JM	EK
Wycofanie	63	51	63	61	55	66
Skargi somatyczne	56	52	50	65	50	55
Lęk i depresja	64	64	64	59	64	72*
Problemy społeczne	65	65	73*	63	65	68
Zaburzenia myślenia	69	57	57	67	57	65
Zaburzenia uwagi	69	63	69	74*	69	70*
Zachowania niedostosowane	59	54	50	59	54	59
Zachowania agresywne	58	61	57	63	51	81*

* Wartości oznaczone gwiazdką wskazują na klinicznie istotny poziom objawów z danego obszaru zaburzeń zachowania i emocji.

średnio najwyższe wyniki w zakresie zaburzeń uwagi oraz problemów społecznych. W tych dwóch kategoriach znalazło się po dwoje dzieci o wynikach wskazujących na występowanie zaburzeń, a wszyscy inni mieli wyniki podwyższone – na granicy normy.

Podwyższone wyniki w zakresie *Zaburzeń uwagi* są spójne z wcześniejszymi obserwacjami badawczymi [19–21]. Efekt zaburzeń uwagi można tłumaczyć prezentowanymi przez dzieci z SLI trudnościami w rozumieniu przekazu werbalnego. Język mówiony jest zwykle głównym regulatorem zachowań dzieci i sposobem na przywoływanie ich uwagi. W sytuacji gdy istnieje zakłócenie odbioru przekazu werbalnego, nie spełnia on swojej funkcji. Dzieci z zaburzeniami rozumienia często odwracają uwagę od kierowanych do nich poleceń, ponieważ nie mają dostępu do pełnej informacji zawartej w słowach i zdaniach. Ten sposób zdobywania informacji jest dla nich nieefektywny.

Występowanie problemów społecznych jest również zgodne z wcześniejszymi doniesieniami z badań [22]. Wystąpienie zaburzeń interakcji społecznych jest częstsze u dzieci z SLI – ze względu na ich problemy w komunikacji – w porównaniu z dziećmi bez SLI [23–25]. Stanowi to poważną barierę w nawiązywaniu pozytywnych relacji, co może skutkować obniżeniem poczucia

własnej wartości i wycofywaniem się z kontaktów. Gdy dzieci idą do przedszkola, czyli około trzeciego roku życia, opóźniony rozwój mowy powoduje, że dzieci z SLI nie są w stanie wchodzić w pełne relacje z rówieśnikami. Częste porażki na wczesnym etapie rozwoju nie sprzyjają późniejszemu dążeniu do poszerzania relacji społecznych.

Dyskusja

Przeprowadzone diagnozy wykazały istnienie pewnych prawidłowości wśród badanych dzieci z SLI. U wszystkich wystąpiły trudności zarówno w rozumieniu, jak i w mowie czynnej. Dzieci miały problemy z doбором słów i nazywaniem obiektów, ich wypowiedzi były uproszczone, a mowa często niepełna. Szczególnie dużo błędów dotyczyło form gramatycznych czasownika, a także przypadku rzeczownika. U większości diagnozowanych dzieci była obniżona fluencja słowna. Dzieci w zakresie rozumienia miały trudności z prawidłowym przetwarzaniem złożonej składni oraz kilkuelementowych poleceń zawierających odniesienie do cech obiektów i relacji przestrzennych. Złe rozumienie wieloelementowych poleceń jest najprawdopodobniej związane z ograniczeniem bezpośredniej pamięci słuchowej. Potwierdziły to wyniki przeprowadzonych diagnoz – dzieci z SLI mają trudności z bezpośrednim odtwarzaniem materiału werbalnego zawierającego powyżej 2–3 elementów.

Na podstawie badania kwestionariuszowego stwierdzono także występowanie negatywnych skutków zaburzeń językowych w obszarach zdolności społecznych oraz kondycji emocjonalnej dzieci z SLI. Wspólną cechą badanych dzieci okazały się także zaburzenia uwagi, obserwowane przez rodziców. Wszystkie te czynniki wskazują na potrzebę szerokiego postępowania terapeutycznego wobec dzieci ze specyficznymi zaburzeniami rozwoju językowego. Pogłębione badania pozwolą na opracowanie metod terapii służących poprawie ich funkcjonowania.

Bardzo istotne wydaje się uwzględnienie potrzeb dzieci z SLI w zakresie dostosowania warunków edukacji szkolnej. Są to dzieci o typowych możliwościach intelektualnych, które mimo to doświadczają dużych niepowodzeń ze względu na trudności w posługiwaniu się językiem, będącym głównym pośrednikiem w przekazywaniu wiedzy. Tym samym dzieci z SLI mają ograniczony dostęp do wiedzy i mniejsze możliwości rozwoju. W celu opracowania skutecznych metod postępowania terapeutycznego należy odróżnić zaburzenia rozwojowe występujące w przypadku SLI od zaburzeń nabytych w wyniku uszkodzenia układu nerwowego (nawet w okresie okołoporodowym). Zaburzenie rozwojowe świadczy o konstytucjonalnych cechach osobniczych, natomiast w przypadku uszkodzenia zostały utracone pewne możliwości, do których potencjalnego rozwoju organizm był przygotowany. Zatem terapia mowy dzieci z SLI powinna brać pod uwagę brak naturalnej możliwości przyswojenia pewnych umiejętności związanych z posługiwaniem się językiem i odwoływać się do metod kompensacyjnych umożliwiających poznanie zasad językowych [2]. Jednocześnie rozwój intelektualny powinien być wspierany za pomocą metod niewerbalnych, umożliwiających poznawanie świata w sposób zrozumiały dla dzieci ze specyficznymi zaburzeniami językowymi.

Należy zaznaczyć, że ograniczeniem zaprezentowanych tu badań jest niewielka grupa badana. W celu pogłębienia oceny zmienności objawów zaburzeń SLI badanie zastosowanymi metodami powinno objąć większe grupy dzieci z różnych grup wiekowych i odnieść wyniki dzieci z zaburzeniami językowymi do normatywnej grupy kontrolnej. Istotne będzie także porównanie objawów SLI oraz ich zmienności w czasie do objawów obserwowanych w przypadku nietypowego rozwoju językowego o charakterze odmiennym od SLI, np. wśród dzieci z opóźnionym rozwojem mowy (ORM).

Przyszłe badania powinny skupić się na poszukiwaniu neurorozwojowych mechanizmów powstawania zaburzenia rozwoju językowego. Wśród obiecujących kierunków badań nad mechanizmami tego zaburzenia wymienić można badania weryfikujące hipotezę deficytu uczenia proceduralnego (Procedural Deficit Hypothesis, PDH) [26]. Uczenie proceduralne dotyczy zdolności do wychwytywania i zapamiętywania prawidłowości wśród zmieniających się elementów otoczenia. Odbyna się w oparciu o prawdopodobieństwo występowania tych elementów i ma charakter proceduralny, tj. odbywa się bez udziału świadomego zapamiętywania. Uważa się, że w ten sposób nabywany jest język przez dzieci we wczesnym okresie rozwojowym, a zaburzenie zdolności uczenia proceduralnego może być przyczyną zakłóceń nabywania zdolności językowych obserwowanych w SLI. Potwierdzenie hipotezy PDH nie tylko pozwoliłoby na wcześniejsze interwencje ukierunkowane na pierwotne w stosunku do SLI zaburzenia zdolności uczenia proceduralnego, lecz także umożliwiłoby lepsze dostosowanie programów terapeutycznych do potrzeb dzieci z SLI i skuteczniejsze wsparcie ich rozwoju.

Piśmiennictwo

1. Pietraszko A, Domeracka-Kołodziej A, Szkiełkowska A, Krasnodębska P. Specyficzne zaburzenia mowy i języka. *Nowa Audiofonologia*, 2018; 7(4): 19–25.
2. Czaplewska E, Kochańska M, Maryniak A, Haman E, Smoczyńska M. SLI – specyficzne zaburzenia językowe. IBE, 2014.
3. Bishop DVM, Snowling MJ, Thompson PA, Greenhalgh T. Phase 2 of CATALISE: a multinational and multidisciplinary Delphi consensus study of problems with language development: Terminology. *J Child Psychol Psychiatry*, 2017; 58(10): 1068–80.
4. Jaklewicz H. Specyficzne zaburzenia rozwoju mowy i języka, w: *Psychiatria dzieci i młodzieży*. Namysłowska I. (red.). Warszawa: PZWL; 2004.
5. Leonard L.B. *Children with specific language impairment*. Cambridge (MA): MIT Press, 2014.
6. Leonard L.B. *SLI – specyficzne zaburzenie rozwoju językowego*. Sopot: Gdańskie Wydawnictwo Psychologiczne; 2006.
7. Tarkowski Z. *Test sprawności językowej*. Lublin: Wydawnictwo Polskiej Fundacji Zaburzeń Mowy; 1992.
8. Smoczyńska M, Haman E, Maryniak A, Czaplewska E, Krajewski G, Banasik N i wsp. *TRJ – Test rozwoju językowego*. Warszawa: Instytut Badań Edukacyjnych; 2015.
9. Grabias Z, Kurkowski M, Woźniak T. *Logopedyczny test przesiewowy dla dzieci w wieku szkolnym*. Lublin: Wydawnictwo UMCS; 2002.
10. Casalini C, Brizzolara D, Chilosi A, Cipriani P, Marcolini S, Pecini C i wsp. Non-Word Repetition in Children with Specific Language Impairment: A Deficit in Phonological Working Memory or in Long-Term Verbal Knowledge? *Cortex*, 2007; 43: 769–76.
11. Conti-Ramsden G, Durkin K. Phonological short-term memory, language and literacy: developmental relationships in early adolescence in young people with SLI. *J Child Psychol Psychiatry*, 2007; 48(2): 147–56.
12. Lum JA, Conti-Ramsden G, Page D, Ullman MT. Working, declarative and procedural memory in specific language impairment. *Cortex*, 2012; 48(9): 1138–54.
13. Lum JA, Conti-Ramsden G, Morgan AT, Ullman MT. Procedural learning deficits in specific language impairment (SLI): A meta-analysis of serial reaction time task performance. *Cortex*, 2014; 51: 1–10.
14. Achenbach TM, Edelbrock C. *Child behavior checklist*. Burlington (Vt), 1991; 7: 371–92.
15. Wolańczyk T. *Zaburzenia emocjonalne i behawioralne u dzieci i młodzieży szkolnej w Polsce*. Warszawa: Akademia Medyczna; 2002.
16. Łucki W. *Zestaw prób do badania procesów poznawczych u pacjentów z uszkodzeniami mózgu*. Warszawa: PTP; 1995.
17. Wechsler D, Coalson DL, Raiford SE. *WAIS-IV technical and interpretive manual*. San Antonio (TX): Pearson; 2008.

18. Brennen T, Vikan A, Dybdahl R. Are tip-of-the-tongue states universal? Evidence from the speakers of an unwritten language. *Memory*, 2007; 15: 167–76.
19. McGrath LM, Hutaff-Lee C, Scott A, Boada R, Shriberg LD, Pennington BF. Children with Comorbid Speech Sound Disorder and Specific Language Impairment are at Increased Risk for Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder. *J Abnorm Child Psychol*, 2008; 36: 151–63.
20. Finneran DA, Francis AL, Leonard LB. Sustained attention in children with Specific Language Impairment (SLI). *J Speech Lang Hear Res*, 2009; 52: 915–29.
21. Stevens C, Sanders L, Neville H. Neurophysiological evidence for selective auditory attention deficits in children with specific language impairment. *Brain Res*, 2006; 1111: 143–52.
22. Beitchman J, Brownlie E. Language development and its impact on children's psychosocial and emotional development. *Encyclopedia on early childhood development*, 2005; 1–7.
23. St Clair MC, Pickles A, Durkin K, Conti-Ramsden G. A longitudinal study of behavioral, emotional and social difficulties in individuals with a history of specific language impairment (SLI). *J Commun Disord*, 2011; 44: 186–99.
24. McCabe P.C, Meller P. The relationship between language and social competence: How language impairment affects social growth. *Psychol Sch*, 2004; 41: 313–21.
25. Fujiki M, Brinton B. Social skills of children with Specific Language Impairment. *Lang Speech Hear Serv Sch*, 1996; 27: 195–202.
26. Ullman MT, Pierpont EI. Specific language impairment is not specific to language: The procedural deficit hypothesis. *Cortex*, 2005; 41(3): 399–433.

Pożegnanie Prof. dr hab. n. med. Wiesław Sułkowski (1934–2021)

Z wielkim smutkiem przyjęliśmy wiadomość o śmierci prof. Wiesława Sułkowskiego – wybitnego laryngologa, audiologa i foniatry, Przyjaciela po Wsze Czasy Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu.

Zmarły w wieku 87 lat prof. Wiesław Sułkowski to jeden z najwybitniejszych specjalistów w swojej dziedzinie. Swoją wspaniałą karierę rozpoczął w wojskowych ośrodkach medycznych – był stypendystą Wydziału Zdrowia (odpowiednik rezydenta) w Klinice Otolaryngologii Wojskowej Akademii Medycznej, potem przez dwa lata pełnił funkcję ordynatora Oddziału Laryngologicznego 105. Szpitala Wojskowego w Żarach. Od lat 70. był związany z Instytutem Medycyny Pracy im. prof. Jerzego Nofera w Łodzi, gdzie stworzył Centrum Laryngologii, Audiologii i Foniatrii – główny krajowy ośrodek diagnostyczny i orzeczniczy chorób zawodowych w tych specjalnościach, realizujący także liczne projekty naukowe, m.in. w ramach V Programu Ramowego Unii Europejskiej, i granty MNiSzW.

Za całokształt osiągnięć w 1992 r. z rąk Prezydenta RP otrzymał tytuł naukowy profesora. W latach 1998–1999 pełnił funkcję Konsultanta Krajowego w dziedzinie medycyny pracy.

Prof. Wiesław Sułkowski odbywał długoterminowe staże naukowe w Institute of Laryngology and Otology w Londynie, Institute of Occupational Health w Helsinkach i Central Institute for the Deaf w St. Louis. W swojej pracy koncentrował się na zaburzeniach słuchu będących skutkiem hałasu – w latach 1990–1991 był ekspertem Światowej Organizacji Zdrowia ds. normatywów higienicznych hałasu i ochrony słuchu. W roku akademickim 1999/2000 wykładał jako *visiting professor* w Instytucie Audiologii i Foniatrii Uniwersytetu w Turynie.

Z Instytutem Fizjologii i Patologii Słuchu prof. Wiesław Sułkowski współpracował w zakresie naukowym, klinicznym, organizacyjnym i dydaktycznym od początku jego istnienia. Przez trzy kadencje był członkiem Rady Naukowej IFPS. Uczestniczył m.in. w organizowanych przez Instytut krajowych i międzynarodowych konferencjach naukowych. W 2011 r. podczas 10. Kongresu Europejskiej Federacji Towarzystw Audiologicznych (EFAS), którego IFPS był gospodarzem, prof. Wiesław Sułkowski otrzymał z rąk prof. Henryka Skarżyńskiego, Prezydenta Kongresu, honorowy dyplom za szczególne zasługi dla audiologii polskiej i europejskiej.

Prof. Wiesław Sułkowski przeszedł do historii medycyny jako autor ponad 300 oryginalnych publikacji, czterech książek, w tym prawie 250-stronicowej monografii *Industrial Noise Pollution and Hearing Impairment* wydanej przez National Library of Medicine (Bethesda, USA), oraz

ośmiu rozdziałów w podręcznikach akademickich. Jako jeden z najwybitniejszych, najbardziej doświadczonych naukowców i klinicystów pełnił funkcję członka honorowego Polskiego Towarzystwa Otolaryngologów, Chirurgów Głowy i Szyi (przez wiele lat sprawował funkcję przewodniczącego Sekcji Audiologicznej, ostatnio wybrany na kadencję 2020–2022), członka honorowego Polskiego Towarzystwa Medycyny Pracy oraz członka z wyboru najbardziej prestiżowego światowego towarzystwa – Collegium Otorhinolaryngologicum Amicitiae Sacrum (CORLAS), International Commission on Occupational Health (ICOH), European Federation of Audiology Societies (EFAS).

Był wielokrotnie nagradzany i wyróżniany. Otrzymał m.in. Krzyż Kawalerski Orderu Odrodzenia Polski, Złoty Krzyż Zasługi, dyplom za wkład w rozwój polsko-amerykańskiej współpracy naukowej, Medal Honorowy Polskiego Towarzystwa Medycyny Pracy za zasługi w ochronie zdrowia pracowników, Medal Honorowy im. prof. Przemysława Pieniążka za zasługi dla otolaryngologii polskiej, Medal Honorowy Instytutu Medycyny Pracy za wkład w działalność naukową.

Jako jeden z najwybitniejszych polskich specjalistów w dziedzinie otolaryngologii, audiologii i foniatrii prof. Wiesław Sułkowski był wzorem dla młodego pokolenia lekarzy i naukowców. Współpracujący z nim przez wiele lat specjaliści z Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu oraz członkowie Polskiego Towarzystwa Otolaryngologów Chirurgów Głowy i Szyi zapamiętali go także, czy może raczej przede wszystkim jako życzliwego kolegę – po prostu dobrego, ciepłego człowieka.

Dziękujemy, Panie Profesorze, za wiele miłych, wspólnie spędzonych chwil. Na zawsze pozostanie Pan w naszej pamięci.

Prof. Wiesław Sułkowski został pochowany dn. 26 sierpnia 2021 r. na Cmentarzu Komunalnym „Doły” w Łodzi.

XLIV Krajowa Konferencja
Naukowo-Szkoleniowa
„Problemy
otolaryngologii dziecięcej
w codziennej praktyce”
15–16 listopada 2021 r.,
Kajetany

Szanowni Państwo!

W imieniu Komitetu Organizacyjnego mam zaszczyt powitać Państwa na XLIV Krajowej Konferencji Naukowo-Szkoleniowej „Problemy otorynolaryngologii dziecięcej w codziennej praktyce”.

Sytuacja epidemiczna w kraju i na świecie już od wielu miesięcy stawia ciągle nowe wyzwania przed lekarzami, specjalistami z każdej dziedziny. Dla otolaryngologów dziecięcych jak zawsze w centrum uwagi pozostają problemy słuchowe pacjentów pediatrycznych. Dlatego podczas spotkania przyjrzymy się przede wszystkim wpływowi pandemii COVID-19 na funkcjonowanie dzieci użytkowników implantów ślimakowych w warunkach m.in. nauki zdalnej i wpływu na słuch wielogodzinne korzystania ze słuchawek.

Tegoroczne wystąpienia będą poruszały wiele interesujących i ważnych tematów, jak genetyczne uwarunkowania niedosłuchu, w tym wykorzystanie zaawansowanych technologii umożliwiających analizę całego genomu WGS, oraz niedosłuch towarzyszący takim schorzeniom jak: zespół BOR czy CFC3 lub też wynikający z chorób onkologicznych, rola badań przesiewowych słuchu u dzieci rozpoczynających naukę w szkole, tworzenie kwestionariusza dla dzieci dotyczącego szumów usznych i wiele innych. Podczas spotkania będą omawiane także postępy w rozwoju technologii implantów ślimakowych i ich zastosowanie u pacjentów pediatrycznych.

Jak co roku dołożyliśmy wszelkich starań, aby program naukowy był bogaty i by każdy odnalazł interesujące dla siebie tematy, a także zdobył wiedzę potrzebną w codziennej praktyce realizowanej w niezwykle trudnej sytuacji epidemicznej.

Zapraszam Państwa i życzę owocnego czasu, a także wielu cennych doświadczeń.

Z wyrazami szacunku

prof. dr hab. n. med. dr h.c. multi Henryk Skarżyński

Przewodniczący Polskiego Towarzystwa Otolaryngologów Dziecięcych



Koleżanki i Koledzy,

jest mi niezwykle miło powitać wszystkich uczestników Krajowej Konferencji Naukowo-Szkoleniowej „Problemy otolaryngologii dziecięcej w codziennej praktyce”. Jak co roku swoją wiedzę i doświadczeniem podzielą się z nami podczas wykładów wybitni specjaliści, uznani w kraju i za granicą. Zapraszam także do wysłuchania prelekcji młodszych kolegów i koleżanek, których pasja naukowa staje się realnym wkładem w rozwój nauk medycznych z dziedziny otolaryngologii. Jestem przekonany, że program konferencji będzie interesujący i spełni oczekiwania otolaryngologów dziecięcych.



Z wyrazami szacunku

prof. dr hab. Artur Niedzielski

Konsultant województwa mazowieckiego ds. otorynolaryngologii

Aspekty organizacyjne i wyniki programu badań przesiewowych słuchu wśród dzieci klas pierwszych w województwie mazowieckim

Świerniak W.¹, Skarżyński H.², Skarżyński P.H.^{1,3,4}, Tarczyński K.¹, Czajka N.¹, Gos E.¹

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: W dniu 1 sierpnia 2017 r. Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu rozpoczął program badań przesiewowych słuchu obejmujący całe województwo mazowieckie – pierwszy na świecie region, w którym badaniami słuchu została objęta cała populacja dzieci rozpoczynających edukację szkolną. W ramach programu rodzice / opiekunowie prawni dzieci oraz pracownicy podmiotów udzielających świadczeń podstawowej opieki zdrowotnej wzięli udział w spotkaniach informacyjno-edukacyjnych.

Cel: Wczesne wykrycie zaburzeń słuchu u dzieci przystępujących do obowiązku szkolnego na terenie województwa mazowieckiego oraz zwiększenie świadomości rodziców oraz pracowników podstawowej opieki zdrowotnej na temat zaburzeń słuchu.

Materiał i metody: W trakcie dwuletniego programu badaniami objęto łącznie 39 937 uczniów. Procedura przesiewowych badań słuchu składała się ze wstępnego badania lekarskiego z użyciem otoskopu oraz przesiewowego badania audiometrycznego określającego progi słyszenia przy użyciu Platformy Badań Zmysłów. Elementem procedury było również wypełnienie przez rodziców / opiekunów prawnych krótkiej ankiety audiologicznej, składającej się z 8 pytań, opracowanej przez specjalistów z Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu w Kajetanach.

Wyniki: Nieprawidłowy wynik badania przesiewowego stwierdzono u 8791 (tj. 22%) badanych dzieci. Większość ubytków słuchu była w stopniu od lekkiego do umiarkowanego. Analiza wykazała, że wśród dzieci z nieprawidłowym wynikiem badania audiometrycznego 65,2% miało niedosłuch jednostronny. W większości przypadków (tj. ponad 79%) rodzice nie zauważyli u swoich dzieci problemów ze słuchem.

Wnioski: Badania przesiewowe słuchu u dzieci rozpoczynających obowiązek szkolny powinny być stałym elementem programów profilaktyki zdrowotnej. Badania przesiewowe słuchu to element procesu, który ma celu wczesne wykrycie zaburzeń słuchu i wdrożenie postępowania

diagnostycznego, terapeutycznego oraz rehabilitacyjnego, aby stworzyć szansę na prawidłowy rozwój. To oznacza ogromną odpowiedzialność spoczywającą na wszystkich grupach zawodowych zaangażowanych w cały proces wczesnej identyfikacji i rehabilitacji zaburzeń słuchu. Niewątpliwie nad prawidłowym przebiegiem realizacji programu muszą czuwać odpowiednie towarzystwa naukowe i stowarzyszenia zawodowe.

Centralne procesy przetwarzania słuchowego u dzieci z zaburzeniami mowy

Mielnik-Niedzielska G., Kurkowska E., Pietraś A.

Katedra i Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Foniatrii i Audiologii, Uniwersytet Medyczny w Lublinie

Wstęp: Do najczęstszych zaburzeń rozwoju mowy stwierdzanych u uczniów należą zaburzenia artykulacji głosek (dyslalia), opóźnienie rozwoju mowy oraz jąkanie. Zwrócono uwagę na to, iż związek zaburzeń mowy i trudności słuchowych występuje u dzieci z prawidłowym słuchem obwodowym. W literaturze istnieje zgodny pogląd, że przyczyną CAPD są zaburzenia w funkcjonowaniu neuronów, zarówno w obrębie dróg wstępujących, jak i zstępujących, nieprecyzyjna synchronizacja neuronalna, specyficzna asymetria czynnościowa półkul i ograniczenia transferu międzypółkulowego.

Cel: Celem pracy była próba oceny współwystępowania u dzieci w wieku szkolnym trudności w centralnym przetwarzaniu słuchowym z najczęściej występującymi zaburzeniami mowy.

Materiał i metody: Materiał stanowiła grupa 172 dzieci w wieku od 7 do 9 lat. Grupę badaną stanowiło 112 dzieci z zaburzeniami mowy i 60 dzieci bez zaburzeń mowy (grupa kontrolna). Dokonano podziału grupy dzieci z zaburzeniami mowy na: dzieci z opóźnionym rozwojem mowy (51), dzieci z dyslalią (46) oraz dzieci z niepełnością mówienia – jąkaniem (15). Ocena przetwarzania słuchowego obejmowała 5 testów: test sekwencji wysokości dźwięków wykonany prawousznie, test sekwencji wysokości dźwięków wykonany lewousznie, test sekwencji długości trwania dźwięków oraz test mowy skompresowanej. W pracy dokonano oceny współzależności osiągniętych przez dziecko wybranych umiejętności słuchowych i poziomu rozwoju mowy. Uzyskane wyniki badań dzieci z zaburzeniami mowy i osób z grupy kontrolnej w tym samym wieku podano analizie statystycznej.

Wyniki: Oceniono wyniki badań percepcji prawousznej dzieci z zaburzeniami mowy oraz z grupy kontrolnej. U dzieci z grupy kontrolnej największe zróżnicowanie wyników odnotowano w grupie 7-latków i malało ono w kolejnych przedziałach wiekowych, natomiast u dzieci z zaburzeniami mowy wraz z wiekiem wzrastał przedział odchylenia. Zmiany w zakresie percepcji sekwencji

wysokości dźwięków w zależności od wieku w percepcji lewousznej mają podobny przebieg jak w percepcji prawousznej. Analiza dynamiki zmian wartości testu różnicowania sekwencji czasu trwania dźwięków wykazała, że wraz z wiekiem następuje wyraźny wzrost umiejętności we wszystkich badanych grupach. Średnie wyniki uzyskane w grupie dzieci z niepełnością mówienia nie różnią się istotnie od wyników w grupie kontrolnej, natomiast różnice są istotne w porównaniu z grupami dzieci z zaburzeniami artykulacji i opóźnionym rozwojem mowy. W badanych grupach zaobserwowano istotną różnicę na niekorzyść dzieci z opóźnionym rozwojem mowy i z zaburzeniami artykulacji zarówno w grupie 7-, jak i 8-latków. Poziom umiejętności w zakresie percepcji mowy filtrowanej wyrównuje się w grupach dzieci 9-letnich.

Wnioski: U dzieci z opóźnionym rozwojem mowy i dyslalią występują trudności słuchowe, przede wszystkim w zakresie różnicowania sekwencji wysokości dźwięków. Nie można jednak wysunąć wniosku, iż trudności słuchowe są wynikiem centralnych zaburzeń słuchu.

Czynniki predykcyjne utraty czynności narządu przedsionkowego u dzieci z niedosłuchem

Krupa A.¹, Sosna-Duranowska M.^{2,3}, Czajka N.¹, Skarżyński PH.^{1,4,5}

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Otoneurologii, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁴ Zakład Niewydolności Serce i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

⁵ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Skutkiem zaburzeń układu przedsionkowego u dzieci są zawroty głowy, zaburzenia równowagi i opóźnienie zdolności motorycznych. Wyższe ryzyko uszkodzenia narządu przedsionkowego występuje: w przebiegu chorób powiązanych ze specyficzną etiologią niedosłuchu, tj. zapaleniem opon mózgowych czy anatomicznymi nieprawidłowościami ślimakowo-przedsionkowymi, na skutek wad wrodzonych, m.in. zespołu Ushera lub Wardeburga, a także na skutek choroby wirusowej (różyczka, cytomegalia). Dzieci, u których występują lub wystąpiły powyższe objawy lub choroby ucha wewnętrznego, powinny zostać przebadane pod kątem zaburzeń narządu przedsionkowego.

Materiał i metody: Praca przeglądowa zawiera podsumowanie informacji opublikowanych w latach 2011–2021 w zakresie występowania zaburzeń narządu przedsionkowego u dzieci z niedosłuchem oraz otoneurologicznego procesu diagnostycznego w zakresie obiektowych badań błędnika – próby kalorycznej, przedsionkowych miogennych potencjałów wywołanych (VEMP), próby fotela obrotowego, video Head Impulse Test (vHIT).

Wnioski: Zaburzenia czynności narządu przedsionkowego u dzieci często współwystępują z niedosłuchem, znacząco wpływając na: rozwój motoryki dużej, umiejętność siedzenia, stania i chodu, oraz codzienną aktywność fizyczną. Opóźnienie kamieni milowych rozwoju ruchowego dziecka może wskazywać na deficyty przedsionkowe. Kluczowe znaczenie ma pełna diagnostyka otoneurologiczna weryfikująca stronę uszkodzenia (jednostronne, obustronne) oraz ewentualne wdrożenie rehabilitacji przedsionkowej.

Diagnostyka różnicowa limfadenopatii szyjnej u dzieci z wykorzystaniem badań laboratoryjnych oraz radiologicznych, w szczególności elastografii USG

Markiewicz M., Mielnik-Niedzielska G.

Katedra i Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Foniatrii i Audiologii, Uniwersytet Medyczny w Lublinie

Wstęp: Występowanie limfadenopatii regionu głowy i szyi u dzieci jest zjawiskiem niezwykle często spotykanym. W diagnostyce różnicowej należy wziąć pod uwagę wady wrodzone okolicy szyi, infekcje wirusowe czy bakteryjne oraz choroby nowotworowe. Do najpopularniejszych patogenów należą: wirusy zakażenia górnych dróg oddechowych, wirusy Epsteina-Barr, cytomegalii, *Herpes simplex*, toksoplazmy, różyczki, odry oraz infekcje bakteryjne: *Bartonella Henselae* i brucelozy.

Cel: Analiza wartości zastosowania techniki elastografii USG w diagnostyce różnicowej przyczyn infekcyjnych u dzieci.

Materiał i metody: Grupę badaną stanowiło 50 dzieci przyjętych do Oddziału Otolaryngologii Dziecięcej. Grupę kontrolną stanowiło 20 dzieci bez cech infekcji w badaniu oraz w wywiadzie 1 miesiąc przed badaniem.

Wyniki: Na podstawie badania USG ustalono normy ultrasonograficzne fizjologicznych węzłów chłonnych oraz odczynowych węzłów chłonnych.

Wnioski: Wymiary fizjologicznych węzłów chłonnych u dzieci zachowują stałe rozmiary i są niezależne od wieku dziecka.

Genetyczne podłoże poszerzonego wodociągu przedsionka (EVA)

Bałdyga N.¹, Oziębło D.¹, Furmanek M.², Skarżyński H.³, Ołdak M.¹

¹ Zakład Genetyki, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Centrum Obrazowania Biomedycznego, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Poszerzony wodociąg przedsionka (EVA) jest najczęściej diagnozowaną wrodzoną malformacją ucha

wewnętrznego u pacjentów z niedosłuchem. Szacuje się, że występuje nawet u 15–20% dzieci z niedosłuchem typu odbiorczego. EVA może występować sam bądź razem z dodatkowymi wadami ucha wewnętrznego, np. z niepełnym podziałem ślimaka typu II (IP2). EVA może występować w sposób izolowany bądź w genetycznie uwarunkowanych zespołach. EVA został opisany w zespole Pendreda, zespole skrzelowo-uszno-nerkowym (BOR), zespole Waardenburga, zespole CHARGE i kwasicy nerkowych kanalików dystalnych z głuchotą (dRTA). EVA jest najczęściej rozpoznawany w izolowanym niedosłuchu oraz zespole Pendreda, które są powodowane głównie przez warianty patogenne w genie *SLC26A4* dziedziczone w sposób autosomalny recesywny. W aż około 50% przypadków EVA znajdowany jest tylko jeden patogeny wariant w *SLC26A4*, który sam nie tłumaczy wystąpienia tej wady. Przyczyną EVA mogą być inne czynniki genetyczne, np. haplotyp CEVA w konfiguracji *in trans* do patogenicznego wariantu *SLC26A4*.

Cel: Celem badań była identyfikacja wariantów genetycznych mogących stanowić przyczynę niedosłuchu powodowaną EVA.

Materiał i metody: Na podstawie wyników badań obrazowych kości skroniowych wybrano grupę pacjentów z obustronnym EVA ($n = 20$). Ich DNA zostało wyizolowane z próbki krwi obwodowej. Poszukiwano podłoża genetycznego EVA za pomocą sekwencjonowania następnej generacji (NGS) genów związanych z niedosłuchem. Obecność u pacjentów wytypowanych wariantów oraz segregację w ich rodzinach sprawdzano sekwencjonowaniem metodą Sangera.

Wyniki: Badania genetyczne zidentyfikowały przyczynę niedosłuchu związanego z EVA u 11 z 20 (55%) badanych osób. U 5 z 20 (20%) za przyczynę EVA uznano dwa patogenne warianty genu *SLC26A4*. Haplotyp CEVA tłumaczy występowanie EVA u 5 z 8 (63%) pacjentów, u których za pomocą NGS znaleziona została tylko jedna zmiana w *SLC26A4*. U 1 pacjenta za pojawienie się EVA odpowiada chorobotwórczy wariant genu *EYA1* powiązanego z BOR.

Wnioski: Wykrycie wariantów patogennych w genie *SLC26A4* u 10 pacjentów potwierdza powiązanie występowania EVA ze zmianami w tym genie. Wykrycie haplotypu CEVA może tłumaczyć niedosłuch i współwystępujący EVA u licznej grupy pacjentów ze znalezionym tylko jednym patogennym wariantem w genie *SLC26A4*. CEVA jako potencjalny patogenny allel recesywny związany jest z łagodniejszym fenotypem niż dwa uszkodzone allele *SLC26A4*. Wytypowanie patogennej zmiany genu *EYA1* u pacjentki z fenotypem odpowiadającym BOR pozwala uznać ten wariant za przyczynę EVA.

Histiocytoza z komórek Langerhansa kości skroniowej u dziecka – opis przypadku

Morawska-Kochman M.¹,
Janeczko-Czarnecka M.², Zatoński T.¹

¹ Katedra i Klinika Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

² Katedra i Klinika Transplantacji Szpiku, Onkologii i Hematologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

Histiocytoza z komórek Langerhansa (LCH) jest heterogenną grupą chorób charakteryzujących się nadmiernym rozrostem histiocyty, które są niedojrzałymi komórkami dendrytycznymi. Obraz kliniczny może być bardzo zróżnicowany i może obejmować różnorodne objawy kliniczne w zależności od lokalizacji choroby. Choroba może dotyczyć zarówno jednego układu narządowego, jak i wielu układów. Większość dziecięcych LCH dotyczy głowy i szyi, w tym kości skroniowej. Najczęstszymi objawami otologicznymi są ropna wydzielina oraz ziarnina w przewodzie słuchowym zewnętrznym, co może być powodem trudności w szybkim postawieniu diagnozy i wdrożeniu leczenia.

W pracy opisano przypadek 9-letniego chłopca skierowanego na oddział otolaryngologiczny z powodu wycieku ropno-krwistego z przewodu słuchowego zewnętrznego. W wykonanej tomografii komputerowej (TK) uszu stwierdzono ziarninę wypełniającą przewód słuchowy zewnętrzny, zlokalizowaną również w części jamy bębniowej, z cechami masywnej destrukcji kostnej sąsiadujących struktur. Po chirurgicznym usunięciu zmiany badanie histopatologiczne potwierdziło obraz morfologiczny i profil immunohistochemiczny histiocytozy z komórek Langerhansa (LCH). Badanie PET-CT wykazało jednoukładowy LCH bez zajęcia innych narządów. Chłopiec w dobrym stanie ogólnym i oczekuje na konsultację krajowego koordynatora leczenia LCH.

Jakość funkcjonowania po wszczepieniu implantu słuchowego – perspektywa pacjentów z całkowitą lub częściową głuchotą

Grabowska E., Lorens A., Obrycka A.,
Skarżyński H.

Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Kajetany/Warszawa

Wstęp: Implanty ślimakowe umożliwiają zmniejszenie ograniczeń wynikających z niepełnosprawności. Dzieci całkowicie głuche korzystające z implantów ślimakowych mają szansę kształcić się w szkołach masowych, rozwijać swoje pasje czy talenty. Mogą samodzielnie funkcjonować, ponieważ są w stanie wykonywać czynności i zadania typowe dla rówieśników ze słuchem prawidłowym. Sytuacja pandemiczna COVID-19 zmusiła użytkowników implantu ślimakowego do stawienia czoła nieznanym im do tej pory wyzwaniom. Pojawiły się m.in. maseczki i nauka zdalna.

Cel: Ocena funkcjonowania po wszczępieniu implantu ślimakowego z perspektywy pacjentów z całkowitą lub częściową głuchotą w sytuacji pandemii COVID-19.

Materiał i metody: W badaniach wzięły udział dzieci w wieku od 6 do 15 roku życia, użytkownicy implantu ślimakowego. Metodą badawczą była analiza przeprowadzonych wcześniej wywiadów pod kątem funkcjonowania użytkowników systemów implantów ślimakowych w sytuacji pandemicznej.

Wyniki: Maseczki – noszone powszechnie z uwagi na sytuację pandemiczną – utrudniają odbiór mowy, ponieważ dzieci korzystające z implantów ślimakowych wspomagają się odczytywaniem mowy z ruchu warg, szczególnie w trudniejszych warunkach akustycznych. Większość dzieci i ich rodziców bardzo wysoko oceniła możliwość nauki zdalnej, ponieważ w domu przy wykorzystaniu połączenia internetowego możliwe było uzyskanie lepszych warunków odsłuchowych niż w typowej klasie.

Wnioski: W warunkach pandemicznych dzieci korzystające z implantów ślimakowych mogą funkcjonować w sposób porównywalny do rówieśników ze słuchem prawidłowym.

Kierunki wsparcia edukacji dzieci korzystających z implantów ślimakowych w systemie otwartym – powody zmiany typu szkoły w opinii rodziców uczniów

Zgoda M.¹, Gos E.², Skarżyński H.³

¹ Klinika Rehabilitacji, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Uwarunkowania edukacji osób niesłyszących zmieniają się pod wpływem wykorzystywanych, stale udoskonalanych technologii służących poprawie słyszenia. Wszczepienie implantu ślimakowego jest obecnie powszechnie stosowaną formą rehabilitacji medycznej dzieci z niedosłuchem. Technologia ta nie przywraca stanu pełnego zdrowia, ale stosowana w odpowiedni sposób umożliwia osiągnięcie zdolności percepcyjnych wcześniej niedostępnych dla osób, które utraciły słuch. Polityka edukacyjna wobec uczniów niepełnosprawnych sprzyja coraz liczniejszemu udziałowi dzieci z wadą słuchu w edukacji poza szkolnictwem specjalnym, co jest także przejawem realizacji założeń edukacji włączającej.

Cel: Celem pracy było zbadanie powodów, jakimi kierowali się rodzice uczniów, zmiany w trakcie nauki szkolnej typu szkoły, do której uczęszczało dziecko korzystające z implantów ślimakowych.

Materiał i metody: Grupę badaną stanowiło 545 dzieci z wszczepionymi implantami ślimakowymi, pozostających pod opieką Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu. W badaniach wykorzystano kwestionariusz

ankiety własnej konstrukcji, którą uzupełniali rodzice lub opiekunowie dziecka.

Wyniki: W grupie badanej do placówek ogólnodostępnych uczęszczało 55% dzieci, w klasach integracyjnych uczęszczało 23% uczniów, a do szkół specjalnych chodziło 21% dzieci z badanej grupy. Dla 1% uczniów nauka została zorganizowana w formie nauczania indywidualnego realizowanego w miejscu zamieszkania. Wśród ankietowanych rodziców 88% raportowało, że dziecko kontynuuje naukę w tej samej szkole, w której rozpoczęło edukację, a 12% zgłosiło konieczność zmiany typu szkoły w trakcie edukacji dziecka. Powody tej decyzji wymieniane przez rodziców wiązały się m.in. z zakresem wsparcia oferowanym przez poszczególne typy placówek, z poziomem osiąganym przez dzieci wyników szkolnych, potrzebami komunikacyjnymi dzieci czy zmianą miejsca zamieszkania rodziny.

Wnioski: Pomoc dzieciom, u których wada słuchu wystąpiła w pierwszych latach życia, jest jedną z najważniejszych kwestii Programu Implantów Ślimakowych. Uszkodzony od urodzenia słuch powoduje ograniczenia w rozwoju mowy i języka, a w konsekwencji może wpływać na efektywność edukacji w systemie otwartym. Analiza typu trudności występujących w procesie edukacji oraz możliwości wsparcia tej grupy uczniów jest niezwykle aktualna, gdyż dzięki zastosowaniu implantu ślimakowego możliwa jest znacznie skuteczniejsza niż kiedykolwiek wcześniej kompensacja wady słuchu i przeciwdziałanie negatywnym skutkom niepełnosprawności (niesprawności) słuchowej w stopniu wcześniej niespotykanym. Należy jednak dostrzec także ograniczenia funkcjonowania osób z implantami ślimakowymi w różnorodnych sytuacjach edukacyjnych i społecznych. Jednym ze sposobów mogących poprawić wydolność słuchową uczniów może być rekomendowane przez Światową Organizację Zdrowia używanie urządzeń wspomagających słyszenie (WHO 2021). Dopasowanie rodzaju i zakresu wsparcia potrzebnego uczniom korzystającym z implantów ślimakowych w procesie edukacji poza szkolnictwem specjalnym powinno być personalizowane, ponieważ możliwości poszczególnych dzieci w tej grupie są bardzo silnie zróżnicowane.

Lekcje online w pandemii COVID-19 i ich wpływ na funkcjonowanie układu słuchowego dzieci

Bukato E.¹, Czajka N.¹, Skarżyński P.H.^{1,2,3}

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

³ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Światowa Organizacja Zdrowia (WHO) szacuje, że nawet miliard młodych ludzi na całym świecie może być narażonych na ryzyko utraty słuchu ze względu na niebezpieczne dla słuchu praktyki, np. korzystanie ze słuchawek, które niesie potencjalne ryzyko narażenia na hałas. Pandemia w pewnym stopniu zmusiła społeczeństwo do

korzystania z takich rozwiązań, jak nauka i praca online. Zarówno w przypadku dzieci, jak i dorosłych wiąże się to ze zwiększonym ryzykiem ekspozycji na hałas ze względu m.in. na wydłużenie czasu spędzanego w słuchawkach. Za bezpieczne natężenie dźwięku uznaje się poziom do 85 dB przy czasie trwania dźwięku do 8 h. Dźwięki głośniejsze, na których ekspozycję przez dłuższy czas były narażone dzieci, mogą negatywnie wpływać na układ słuchowy i prowadzić do jego czasowego lub trwałego uszkodzenia.

Cel: Celem pracy jest zwrócenie uwagi na problem społeczny, jakim w pandemii COVID-19 jest zwiększenie czasu spędzanego przez dzieci w słuchawkach, co wiąże się ze zwiększonym ryzykiem ekspozycji na hałas.

Wnioski: Ekspozycja na hałas, jakiego doświadczają dzieci podczas zajęć lekcyjnych, a także w czasie wolnym, w dużym stopniu wpływa na układ słuchowy. Nieodpowiednie korzystanie ze słuchawek (szczególnie dousznych) może zwiększać ryzyko obniżenia progu słyszenia, a także negatywnie wpływać na układ nerwowy.

Leki recepturowe stosowane w praktyce otorynaryngologicznej u pacjentów pediatrycznych – możliwości, wskazania, wyzwania

Skarżyńska M.B.^{1,2}

¹ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

² Centrum Słuchu i Mowy MEDINCUS, Kajetany

Wstęp: Leki recepturowe to produkty lecznicze, które wykonywane są w aptece na podstawie recepty lekarskiej. Leki recepturowe w zależności od składu i drogi podania leku sporządza się z wykorzystaniem pojedynczych składników (surowców farmaceutycznych do receptury). Zgodnie z Farmakopeą Polską wyróżniamy kilkanaście postaci leków recepturowych. Należą do nich m.in. proszki, mikstury, mieszanki ziołowe, globulki, krople, roztwory, maści, kremy, żele i in. W praktyce otorynaryngologicznej pediatrycznej najczęstszymi postaciami leków recepturowych są krople (podawane np. do nosa lub do ucha), roztwory (stosowane do zabiegu jonoforezy), mikstury (do płukania gardła) i maści (do nosa lub do ucha).

Cel: Celem pracy był przegląd literatury, publikacji naukowych oraz wytycznych z praktyki klinicznej pod kątem możliwości, wskazań oraz problematycznych aspektów związanych z bezpieczeństwem i skutecznością zastosowanych substancji czynnych w lekach recepturowych stosowanych w otorynaryngologii pediatrycznej.

Materiał i metody: Materiałem, który posłużył do wykonania przeglądu, były publikacje naukowe dostępne w bazach medycznych (Scopus, Embase, ScienceDirect, PubMed), a wyszukiwanymi hasłami były: ear+nose+throat+compounding+medication, ENT+compounding+medication, compounding+drugs+ENT. Dodatkowo dokonano przeglądu literatury farmaceutycznej oraz Farmakopei Polskiej XII (2020) w celu uzupełnienia wyszukiwania o kwestie wchłaniania substancji czynnych z postaci leku, dawek jednorazowych maksymalnych i jednorazowych

substancji czynnych. Nie założono ograniczenia czasowego dla wyszukiwanych publikacji.

Wyniki: Zaletą leków recepturowych jest ograniczenie lub zupełny brak substancji konserwujących, zapachowych czy barwników, co szczególnie istotne u dzieci i osób uczulonych. Dodatkowo można dostosować dawkę substancji czynnej do wieku i wagi/wzrostu pacjentów pediatrycznych w momencie, kiedy nie ma gotowego produktu leczniczego dostępnego w obrocie aptecznym zawierającego w składzie odpowiednią dawkę substancji czynnej. W lekach recepturowych otorynaryngologicznych należy wziąć pod uwagę dawki substancji czynnych takich jak: chlorowoderek efedryny (ryzyko wchłonięcia substancji czynnej z postaci leku do krążenia ogólnego, a wynika to z małej masy cząsteczkowej oraz tego, że chlorowoderek efedryny w 85%, posiada dodatkowo wysoki współczynnik logP); antybiotyki aminoglikozydowe: siarczan neomycyny oraz siarczan gentamycyny, które z jednej strony wchłaniają się z przewodu pokarmowego w minimalnym stopniu, z drugiej jednak strony mogą wywołać nieodwracalne działania niepożądane pod postacią ototoksyczności i nefrotoksyczności.

Wnioski: Leki recepturowe w otorynaryngologii pediatrycznej są szeroko stosowane w praktyce klinicznej. Niewątpliwą zaletą jest możliwość dostosowania dawki leku do wieku i wzrostu/masy ciała pacjenta oraz brak konserwantów, które mogłyby wywołać uczulenie. Należy jednak zwrócić uwagę na chemiczne i farmakologiczne właściwości zastosowanej substancji czynnej, tak aby zarówno dawki maksymalne jednorazowe, jak i maksymalne dobowe nie zostały przekroczone.

Mutacje w genie *STRC* jako czynnik sprawczy niedosłuchu w stopniu lekkim do umiarkowanego

Orzechowska M.¹, Oziębło D.¹,
Kostrzyńska-Szugajew A.¹, Skarżyński H.²,
Ołdak M.¹

¹ Zakład Genetyki, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Gen *STRC* jest związany z autosomalnym recesywnym ubytkiem słuchu w stopniu lekkim do umiarkowanego. Szacuje się, że warianty w genie *STRC*, zwłaszcza duża delecja w obrębie locus DFNB16, stanowią ponad 1% wszystkich wariantów genetycznych wykrywanych u pacjentów z niedosłuchem. Zmiany liczby kopii genu *STRC* mogą obejmować również gen *CATSPER2*, co wiąże się nie tylko z utratą słuchu, lecz także z niepłodnością u mężczyzn, określaną jako zespół niepłodności i głuchoty.

Cel: Celem wykonanych badań było określenie udziału wariantów patogennych genu *STRC* w rozwoju niedosłuchu w stopniu lekkim do umiarkowanego.

Materiał i metody: Do badania zakwalifikowano 175 pacjentów na podstawie analizy wyników audiometrii tonalnej (pacjenci z niedosłuchem w stopniu lekkim do

umiarkowanego) oraz wywiadu lekarskiego, który obejmował następujące kryteria: wiek rozpoznania niedosłuchu, brak wcześniej wykrytych zmian w locus DFNB1 (geny *GJB2*, *GJB6*), jak również brak obciążenia innymi schorzeniami. Materiał do badań stanowiło genomowe DNA wyizolowane z krwi obwodowej metodą makrowysalania. U badanych pacjentów przeprowadzono reakcję MLPA oraz reakcję QF-PCR.

Wyniki: Wyniki badań genetycznych pozwoliły wykryć wariant patogeny występujący w obydwu kopiach genu *STRC* u 25% (XX/YY) pacjentów, co tłumaczy u tych pacjentów wystąpienie niedosłuchu. Natomiast u 12% (XX/YY) pacjentów stwierdzono heterozygotyczną mutację w genie *STRC* występującą w jednej kopii genu, co wiąże się z nosicielstwem wykrytej zmiany, ale nie tłumaczy wystąpienia niedosłuchu u pacjenta.

Wnioski: Podsumowując, wyniki naszych badań pokazują, że delecje *STRC* są częstą przyczyną lekkiego do umiarkowanego ubytku słuchu. Niniejsze badanie podkreśla znaczenie genu *STRC* jako ważnej przyczyny niedosłuchu od łagodnego do umiarkowanego.

Ocena narządu słuchu u 11-letniego chłopca z zespołem CFC3

Zdrojkowski M.¹, Koszytła-Hojna B.¹,
Kraszewska A.¹, Duchnowska E.¹,
Łobaczuk-Sitnik A.¹, Midro A.²

¹ Zakład Fonoaudiologii Klinicznej i Logopedii, Uniwersytet Medyczny w Białymstoku

² Zakład Genetyki Klinicznej, Uniwersytet Medyczny w Białymstoku

Wstęp: Zespół sercowo-twarzowo-skrórny (CFC3) to rzadki zespół genetyczny wywołany mutacją genu *MAP2K1*. Manifestuje się nieprawidłowościami układu sercowo-naczyniowego, licznymi zmianami dysmorficznymi części twarzowej czaszki, zmianami skórnymi oraz niepełnosprawnością intelektualną. Dotychczas w literaturze przedmiotu brak jest szczegółowych informacji dotyczących zaburzeń słuchu w zespole CFC3, co stało się inspiracją do podjęcia badań w tym zakresie.

Cel: Celem pracy jest subiektywna i obiektywna ocena narządu słuchu u 11-letniego chłopca z zespołem CFC3.

Materiał i metody: Dokonano oceny wizualnej anatomii małżowin usznych oraz otoskopowej. Wykonano próby stroikowe (próba Rinne, próba Webera). Słuch oceniano akumetrycznie z odległości 6 m oraz audiometrycznie z zastosowaniem audiometru AA222 firmy Interacoustics w pomieszczeniu wygłuszonym akustycznie. Określono poziom krzywej progowej dla przewodnictwa powietrznego i kostnego, analizując wielkość rezerwy słimakowej, gdzie wartości do 15 dB uznawane są za normatywne. Przeprowadzono badanie otoemisji produktów zniekształceń nieliniowych (DPOAE) z wykorzystaniem aparatury Madsen Capella2 f. Otometrics. Wykonano badanie tympanometryczne przy użyciu aparatury Madsen Otoflex 100. Uzyskane wyniki sklasyfikowano jako

typ A – fizjologia, B – obecność płynu w jamie bębenkowej, C – dysfunkcja trąbki słuchowej, As – usztywnienie łańcucha kosteczek słuchowych lub Ad – rozejście się łańcucha kosteczek słuchowych.

Wyniki: Wziernikowo przewody słuchowe były wąskie z niewielką ilością woskowiny. Błony bębenkowe miały barwę srebrzysto-białą z nieco zmniejszonym refleksem świetlnym i nie wykazywały cech perforacji. Wynik próby Webera był określany jako Weber centralny; próby Rinnego jako Rinne dodatni. W próbie Rinnego przewodnictwo powietrzne było dłuższe i silniejsze niż kostne. Badaniem akumetrycznym rejestrowano szept z odległości 6 m dla UP i UL. W badaniu audiometrycznym stwierdzono obustronny ubytek słuchu na poziomie 10 dB o typie odbiorczym, krzywa kostna pokrywała się z krzywą powietrzną w zakresie wszystkich częstotliwości. W badaniu otoemisji akustycznej zarejestrowano wartości w granicach normy dla częstotliwości od 1 do 6 kHz z wyjątkiem częstotliwości 8 kHz, gdzie uzyskano wartość –10 dB dla UP i –3dB dla UL. W badaniu audiometrii impedancyjnej otrzymano krzywe tympanometryczne sklasyfikowane jako typ A dla UP i UL, uzyskując wartości odpowiednio dla UP 0,38 ml i dla UL 0,67 ml.

Wnioski: U 11-letniego chłopca z zespołem CFC3 stwierdzono nieznaczny obustronny niedosłuch o typie odbiorczym. Profilaktyka zaburzeń słuchu powinna polegać na systematycznej kontroli audiologicznej pacjenta z CFC3.

Ocena powtarzalności wyników badań przesiewowych słuchu wykonywanych wśród uczniów ze szkół podstawowych

Świerniak W.¹, Kłębukowska A.², Czajka N.¹,
Skarżyński P.H.^{1,2,3,5}, Skarżyński H.⁴

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Międzyośrodkowe Studenckie Koło Naukowe IFPS i WUM, Warszawa/Kajetany

³ Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

⁴ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁵ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Badania przesiewowe noworodków poprawiły wykrywalność i leczenie wrodzonych ubytków słuchu. Natomiast dzieci, które mają minimalny ubytek słuchu po urodzeniu, u których ubytek słuchu postępuje lub rozwija się w późniejszym okresie dzieciństwa, często pozostają niezidentyfikowane i pozbawione opieki. Prawidłowy słuch jest ważny dla rozwoju dziecka, jego edukacji, nabywania przez dziecko kompetencji językowych i budowania więzi społecznych, dlatego niezwykle istotne jest jak najwcześniejsze wykrycie u dziecka uszkodzenia słuchu i podjęcie odpowiednich działań. Badania przesiewowe prowadzone wśród dzieci w wieku szkolnym mogą zapobiegać skutkom ubytku słuchu dzięki wczesnej identyfikacji tego rodzaju zaburzeń i wdrożeniu działań terapeutycznych oraz rehabilitacyjnych.

Cel: Celem badania była ocena powtarzalności pomiędzy wynikami badań przesiewowych słuchu wykonanych wśród uczniów klas I oraz powtórnych badań przesiewowych słuchu wykonanych w tej samej grupie uczniów w klasie VI.

Materiał i metody: Analizie poddano grupę 128 dzieci z różnych warszawskich szkół podstawowych, które miały wykonane badania przesiewowe słuchu w klasie I, a następnie ponownie wykonano badanie w klasie VI. W przesiewowych badaniach słuchu zastosowano audiometryczne badanie słuchu w zakresie częstotliwości od 500 Hz do 8000 Hz przy użyciu Platformy Badań Zmysłów.

Wyniki: Analiza materiału badawczego wykazała, że 22 uczniów (17,2% grupy badanej) w klasie I miało wynik pozytywny (ubytek słuchu). Po 6 latach siedmioro dzieci z tej grupy (31,8%) wciąż miało ten sam wynik, a pozostałe 15 dzieci (68,2%) uzyskało wynik negatywny. Z grupy 106 uczniów, którzy mieli wynik negatywny w klasie I, 96 (90,6%) po 6 latach wciąż miało wynik negatywny, natomiast u 10 dzieci (9,4%) wynik zmienił się na pozytywny.

Wnioski: Ze względu na wysoką częstość występowania problemów ze słuchem wśród uczniów szkół podstawowych istnieje duża potrzeba systematycznego monitorowania stanu ich słuchu. Badaniami należy objąć nie tylko dzieci rozpoczynające naukę w szkole, lecz także uczniów starszych klas, na dalszych etapach edukacji. Wczesne wykrycie i zdiagnozowanie niedosłuchu u dzieci umożliwia skuteczną terapię i rehabilitację. Wyniki przeprowadzonych badań potwierdzają słuszność wykonywania badań przesiewowych u dzieci w wieku szkolnym.

Ocena rozwoju rozumienia i nadawania mowy u dzieci z jednostronną głuchotą w stosunku do normy rozwojowej – badania pilotażowe

Pastuszek D.¹, Mrówka M.¹, Zgoda M.¹, Skarżyński H.²

¹ Klinika Rehabilitacji, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Klinika Oto-Ryńno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Pacjenci z jednostronną głuchotą (SSD) funkcjonują, słysząc prawidłowo jednym uchem. Brak słyszenia drugim uchem powoduje problemy z rozumieniem mowy w hałasie, w sytuacji, gdy warunki akustyczne są niesprzyjające. Osoby te mają trudności z lokalizacją źródła dźwięku, a także może u nich występować szum w uchu niesłyszącym. Pojawienie się jednostronnej głuchoty u dzieci, które są w trakcie nabywania mowy, może zaburzyć ten proces. Badania wskazują, że u dzieci z jednostronnymi głębokimi ubytkami słuchu mogą występować zaburzenia rozwoju mowy oraz dodatkowo trudności w nauce. Istnieje potrzeba bardziej szczegółowych badań w tej grupie dzieci w celu określenia potrzeb i zaleceń do prowadzenia terapii.

Cel: Celem pracy było zbadanie wybranych obszarów mowy dzieci z jednostronną głuchotą w stosunku do normy rozwojowej.

Materiał i metody: Badaną grupę stanowiło 12 dzieci z jednostronną głuchotą w wieku od 14 miesięcy do 8 lat, które były diagnozowane w kierunku wszczepienia systemu implantu ślimakowego w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu. W badaniu wzięło udział 6 dziewczynek i 6 chłopców. Niedosłuch ucha prawego miało 5 dzieci, ucha lewego 7 dzieci. Do badania wykorzystano Karty Oceny Logopedycznej (KOLD). Przeprowadzono pomiary w obszarach: *Rozumienie mowy* i *Nadawanie mowy*.

Wyniki: W obszarze *Rozumienie mowy* 3 dzieci uzyskało wynik wysoki, 4 dzieci uzyskało wynik prawidłowy, a 5 – wynik niski. W obszarze *Nadawanie mowy* żadne z dzieci nie uzyskało wyniku wysokiego, 8 dzieci uzyskało wynik prawidłowy, a 4 dzieci – niski.

Wnioski: Uzyskane wyniki badań pilotażowych przeprowadzonych w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu pokazują, że u dzieci, które mają jednostronny niedosłuch, istnieje ryzyko opóźnienia rozwoju obszarów mowy: nabywania i rozumienia, w porównaniu do normy rozwojowej. Świadczy to o potrzebie monitorowania poziomu umiejętności dzieci w zakresie nabywania mowy w poszczególnych grupach wiekowych w ramach prewencji oraz celem wczesnego wykrycia opóźnienia. W przypadku nieprawidłowości dziecko należy objąć terapią logopedyczną, surdologopedyczną lub surdopedagogiczną w celu wdrożenia ćwiczeń słuchowych oraz regularnej terapii w celu wzmocnienia poszczególnych obszarów.

Ocena skuteczności zastosowania mikrofonów kierunkowych w procesorach Sonnet 2 u dzieci – użytkowników systemów implantów ślimakowych

Zawistowska K., Lorens A., Zawistowska K., Karwat M., Obrycka A., Walkowiak A., Skarżyński P.H., Skarżyński H.

Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Procesor Sonnet 2 pozwala użytkownikowi implantu ślimakowego na korzystanie z mikrofonów wszechkierunkowych, jak również kierunkowych o różnej charakterystyce kierunkowości. Dotychczas nie wykazano korzyści z zastosowania nowej metody kształtowania charakterystyki mikrofonów w procesorach Sonnet 2 u dzieci.

Cel: Ocena korzyści z zastosowania mikrofonu kierunkowego o charakterystyce kierunkowości zbliżonej do charakterystyki małżowiny usznej.

Materiał i metody: Do badań włączono 36 dzieci w wieku od 7 do 18 lat (średni wiek: 10 lat; SD 2,13). Badania wykonano podczas wymiany procesora mowy Opus 2 na Sonnet 2. Do oceny skuteczności mikrofonów kierunkowych wykorzystano Adaptacyjny Test Oceny Progu Rozumienia Mowy (AAST). Badanie przeprowadzono w kabinie audiometrycznej, sygnał mowy prezentowany był naprzemiennie pacjentowi (azymut 0), szum prezentowany był z tyłu (azymut 180). Badanie wykonano w trzech konfiguracjach: w procesorze Opus 2 (mikrofon wszechkierunkowy), w procesorze

Sonnet 2 z mikrofonem wszechkierunkowym oraz w procesorze Sonnet 2 z mikrofonem o charakterystyce zbliżonej do charakterystyki małżowiny usznej (Natural).

Wyniki: Analiza uzyskanych wyników wykazała brak istotnych różnic pomiędzy progiem rozumienia mowy w procesorze Opus 2 i Sonnet 2 z mikrofonem wszechkierunkowym. Wyniki uzyskane w procesorze Sonnet 2 z mikrofonem o charakterystyce zbliżonej do charakterystyki ludzkiego ucha (Natural) były istotnie lepsze zarówno od wyników uzyskanych w procesorze Opus 2, jak i od wyników uzyskanych w procesorze Sonnet 2 z mikrofonem wszechkierunkowym.

Wnioski: Zastosowanie nowej technologii w postaci mikrofonów o charakterystyce zbliżonej do charakterystyki małżowiny usznej istotnie zwiększa korzyści słuchowe dzieci implantowanych.

Ocena stanu słuchu dzieci w wieku szkolnym z terenów wiejskich i miejskich środkowo-wschodniej Polski

Piłka E.^{1,2}, Jędrzejczak W.W.^{1,2}, Kochanek K.^{1,2}, Pastucha M.^{1,2}, Skarżyński H.^{1,2}

¹ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Światowe Centrum Słuchu, Kajetany

Wstęp: Według danych WHO u ponad 6% światowej populacji występują różne rodzaje upośledzenia słuchu. Stanowi to poważny problem niezależnie od wieku, jednak szczególnie niebezpieczne wydaje się w przypadku dzieci, ponieważ może stać się przyczyną zahamowania rozwoju językowego i w konsekwencji – problemów w nauce. Niestety nie wszędzie dostęp do diagnostyki narządu słuchu znajduje się na podobnym poziomie. Opieka zdrowotna na terenach wiejskich jest często na niższym poziomie niż w większych miastach, zarówno w Polsce, jak i na świecie.

Cel: Celem pracy była ocena występowania ubytków słuchu u dzieci w wieku szkolnym z terenów wiejskich i miejskich środkowo-wschodniej Polski za pomocą standardowych badań audiologicznych.

Materiał i metody: Badania przeprowadzono na grupie 250 dzieci w wieku od 8 do 13 lat, składającej się z 122 dzieci z miast i 128 dzieci z terenów wiejskich środkowo-wschodniej Polski. U każdego z uczestników słuch oceniono za pomocą audiometrii tonalnej (AT), tympanometrii (AI) oraz emisji otoakustycznych wywołanych trzaskiem (TEOAE). Wykonano również otoskopię.

Wyniki: Odnotowano znacznie mniej nieprawidłowych wyników u dzieci z obszarów miejskich niż wiejskich: odpowiednio 10,1% i 23,1% dla AI, 3% i 9,7% dla AT oraz 17,3% i 31,8% dla TEOAE. W przypadku uszu z uszkodzonym słuchem na obszarach wiejskich (nieprawidłowy wynik TEOAE) progi słyszalności były średnio o 11,5 dB wyższe przy 0,5 kHz niż u dzieci w miastach. Porównanie każdego wyniku AT z odpowiadającym AI wykazało, że wszystkie przypadki utraty słuchu były związane z wadą ucha środkowego.

Wnioski: Wyniki przeprowadzonych badań słuchu były istotnie gorsze u dzieci z terenów wiejskich w porównaniu z dziećmi z miast, gdzie dostęp do opieki audiologicznej jest łatwiejszy. Powszechne programy badań przesiewowych słuchu dla dzieci w wieku szkolnym mogłyby stanowić rozwiązanie, jakiego potrzebują mniejsze miejscowości, aby dzieci je zamieszkujące uzyskały szybszą pomoc lekarską.

Ocena zmysłu powonienia u dzieci po adenotomii z uwzględnieniem przechorowania infekcji wirusem SARS-CoV2

Pietraś A., Mielnik-Niedzielska G.

Katedra i Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Foniatrii i Audiologii, Uniwersytet Medyczny w Lublinie

Wstęp: Przerost tkanki limfatycznej nosogardła powodować może wiele dolegliwości u pacjentów pediatrycznych. Do jego objawów należą: upośledzenie drożności nosa, zaburzenie drożności trąbek słuchowych, wady wymowy, nawracające infekcje górnych i dolnych dróg oddechowych, przewlekły nieżyt nosa oraz upośledzenie zmysłu powonienia. Schorzenie to niekorzystnie wpływa na jakość życia pacjentów ze względu na fakt, że powoduje zaburzenia wzrostu twarzoczaszki i trudności w przyjmowaniu pokarmów. Skutkuje także trudnościami z koncentracją oraz opóźnionym rozwojem mowy, co przekłada się na pogorszenie wyników w nauce. Zaburzenia funkcji narządu węchu mogą być spowodowane przez inne czynniki, w tym przechorowanie infekcji wirusem SARS-CoV2.

Cel: Celem badania była ocena progu odczucia zapachów u dzieci przed i po leczeniu operacyjnym przerostu migdałka gardłowego, z uwzględnieniem przechorowania COVID-19.

Materiał i metody: Badaniem objęto 60 pacjentów w wieku od 5 do 8 lat przyjętych do Kliniki w celu operacyjnego leczenia przerostu migdałka gardłowego. Badanie progu węchu metodą Sniffin' Sticks wykonano przed zabiegiem i 2 tygodnie po adenotomii. Wśród badanych pacjentów znalazło się 18 dzieci, które przed zabiegiem przechorowały infekcję wirusem SARS-CoV2. Dokonano analizy otrzymanych danych przy pomocy programów MS Excel oraz Statistica.

Wyniki: Nie zaobserwowano różnic w progu odczucia zapachów u pacjentów z przerostem migdałka gardłowego i przerostem migdałków gardłowego i podniebiennych przed zabiegiem operacyjnym. Nie zaobserwowano różnic w progu odczucia zapachów u dzieci, które przed adenotomią przechorowały COVID-19 i nie przechorowały tej infekcji. Zaobserwowano istotną statystycznie poprawę w zakresie progu odczucia zapachów u pacjentów poddanych zabiegowi adenotomii i adenotonsillotomii. Pacjenci po przechorowaniu infekcji wirusem SARS-CoV2 zgłaszaali mniejszą poprawę w zakresie zmysłu powonienia w grupie dzieci po przechorowaniu COVID-19 w porównaniu do grupy pacjentów, którzy nie przebyli infekcji wirusem SARS-CoV2.

Wnioski: Adenotomia sprzyja poprawie funkcji zmysłu powonienia u dzieci. Przerost migdałków podniebnych towarzyszący przerostowi migdałka gardłowego nie pogłębia zaburzeń węchu u badanych pacjentów. U dzieci po przechorowaniu COVID-19 zaburzenia powonienia utrzymują się pomimo zabiegu adenotomii.

Odbiorcze upośledzenie słuchu u dzieci leczonych chemioterapią z powodu chorób nowotworowych – wyniki czteroletnich obserwacji

Andrzejewski J.¹, Kott E.¹, Zubowska M.², Zakrzewska A.¹

¹ Klinika Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

² Klinika Pediatrii, Onkologii, Hematologii i Diabetologii, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

Wstęp: Od ponad 10 lat w ramach współpracy z Kliniką Onkologii i Hematologii UM w Łodzi prowadzona jest diagnostyka audiologiczna dzieci leczonych chemioterapią z powodu chorób nowotworowych. Program dotyczący diagnostyki przed podjęciem leczenia, w trakcie i bezpośrednio po leczeniu został przedłużony na cały okres opieki onkologicznej, wynoszący w zależności od stanu zdrowia pacjentów co najmniej 5 lat. Przedłużenie okresu nadzoru audiologicznego było wynikiem przedstawionych wcześniej obserwacji, które wskazały na możliwość powstania uszkodzenia słuchu nie tylko w trakcie, lecz także po zakończeniu leczenia. Obecnie diagnostyka laryngologiczna i audiologiczna prowadzona jest powtarzalnie przynajmniej raz w roku lub – w przypadku dolegliwości wskazujących na upośledzenie słuchu – doraźnie aż do całkowitego zakończenia nadzoru onkologicznego lub osiągnięcia pełnoletności pacjentów.

Cel: Ocena stanu słuchu dzieci leczonych chemioterapią z powodu chorób nowotworowych.

Materiał i metody: W latach 2017–2021 badaniem objęto 301 dzieci (117 dziewcząt; 194 chłopców), w wieku 3–18 lat, średnia wieku – 10,43, leczonych zgodnie z przyjętymi schematami leczenia onkologicznego. U wszystkich prowadzono diagnostykę audiologiczną przed wdrożeniem chemioterapii, bezpośrednio po leczeniu oraz przez pełen okres nadzoru onkologicznego.

Wyniki: Ocena laryngologiczna i audiologiczna przed rozpoczęciem chemioterapii nie wykazała zaburzeń słuchu typu odbiorczego u żadnego dziecka, w trakcie leczenia zostały stwierdzone tylko u jednego chłopca z nieoperacyjnym guzem mózgu. Niedosłuch odbiorczy odnotowano u 45 dzieci (14,93%) pośród wszystkich leczonych chemioterapią, u 39 obustronny, u 6 jednostronny (5 lewostronny, 1 prawostronny). Bezpośrednio po leczeniu wystąpił u 9 dzieci (21,42%), natomiast w czasie 4 lat obserwacji stwierdzony został u następnych 36 dzieci (78,57%). Obecnie (z uwagi na wiek) stałą opieką audiologiczną objętych jest 27 dzieci, 7 pośród nich korzysta z aparatów słuchowych, natomiast 20 jest potencjalnie do protezowania – obecnie mają wypożyczone aparaty słuchowe. Pośród nich znajdują się dzieci, których stan zdrowia nie pozwala na protezowanie,

oraz dzieci, które nie akceptują aparatu. W trakcie obserwacji pozostaje obecnie 18 dzieci – są to pacjenci z ubytkiem słuchu powyżej 4 kHz, OAE jest u nich rejestrowana do poziomu 2,8 kHz, nie ma zmian w audiometrii mowy.

Wnioski: Przedstawione wyniki wskazują na konieczność objęcia wieloletnią opieką audiologiczną dzieci leczonych chemioterapią z powodu chorób onkologicznych. Początkowy brak akceptacji przez pacjenta protezowania nie zwalnia z konieczności dalszego nadzorowania istniejącego niedosłuchu.

Perlak u dziecka z wrodzoną wadą przewodu słuchowego zewnętrznego

Morawska-Kochman M., Adamek-Nowak D., Zatoński T.

Katedra i Klinika Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

Wstęp: Anomalie pierwszej kieszonki skrzelowej mogą w obrazie klinicznym wskazywać na rozpoznanie otologiczne. Powszechnie przyjmuje się, że są zwykle zaburzeniami ektodermalnymi i nie przekraczają linii błony bębenkowej. Wrodzony perlak wyrostka sutkowatego wykazuje zmienny obraz kliniczny i może być zlokalizowany na powierzchni wyrostka sutkowego. Analizując rozwój embrionalny, można podejrzewać związek pomiędzy wrodzonym perlakiem ucha środkowego i pierwszą anomalią kieszonki skrzelowej.

Opis przypadku: Przedstawiamy przypadek perlaka wrodzonego u 12-letniej dziewczynki. W badaniu otoskopowym stwierdzono zwężenie przewodu słuchowego zewnętrznego lewostronnego spowodowane wybrzuszeniem tylnej ściany przewodu słuchowego zewnętrznego. Ze względu na kształt zmiany i lokalizację po badaniu TK postawiono wstępne rozpoznanie torbieni pierwszej kieszonki skrzelowej. Podczas zabiegu skóra przewodu słuchowego zewnętrznego i błona bębenkowa były nienaruszone, a zmiana była zlokalizowana na powierzchni wyrostka sutkowego i łączyła się z przewodem słuchowym zewnętrznym. W badaniu histopatologicznym rozpoznano perlaka.

Wnioski: U dzieci ze zwężeniem przewodu słuchowego zewnętrznego w diagnostyce różnicowej wad pierwszej kieszonki skrzelowej należy rozważyć możliwość wystąpienia perlaka wrodzonego izolowanego do wyrostka sutkowego.

Perlak wrodzony piramidy kości skroniowej – opis przypadku

Buksińska M., Dąbrowska-Bień J., Mrówka M., Skarżyński H.

Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Perlak wrodzony jest trudnym problemem klinicznym, ponieważ rozwija się za niezmienną błoną bębenkową, a wywiadzie często nie stwierdza się zapalenia ucha środkowego.

Materiał i metody: Do IFPS zgłosił się 7-letni chłopiec z powodu występującego od kilku miesięcy jednostronnego niedosłuchu. Na podstawie badania przedmiotowego oraz badań dodatkowych wysunięto podejrzenie perlaka wrodzonego. Wykonano attykoantromastoidektomię z usunięciem zmian z ucha środkowego oraz myringoossikuloplastykę.

Wyniki: Nie zaobserwowano powikłań pooperacyjnych. Uzyskano poprawę słuchu. Po 6 miesiącach wykonano operację typu *second-look*, podczas której nie stwierdzono wznowy perlaka.

Wnioski: Przy utrzymywaniu się niedosłuchu powyżej 3 miesięcy należy rozważyć również inne patologie ucha środkowego. W każdym przypadku podejrzenia perlaka wrodzonego należy jak najszybciej podjąć leczenie operacyjne, aby powstrzymać destrukcję kości skroniowej i zapobiec innym powikłaniom.

Perlak wrodzony u dzieci. Strategia i technika leczenia

Mrówka M., Skarżyński H., Skarżyński P.H.,
Porowski M., Klimek P., Barylyak R.

Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu,
Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Cel: Celem niniejszej pracy jest prezentacja współczesnej strategii postępowania, diagnostyki i leczenia perlaków wrodzonych u dzieci, a także ocena wyników leczenia operacyjnego oraz możliwości wczesnego wykrywania tego schorzenia.

Materiał i metoda: Perlaki wrodzone są stosunkowo rzadkim schorzeniem występującym zwłaszcza u dzieci. Nierozpoznane wcześniej mogą spowodować duże zniszczenia elementów ucha środkowego, czasami wewnętrznego, co skutkuje upośledzeniem słuchu lub innymi powikłaniami. Spośród wielu tysięcy operacji uszu wykonywanych rocznie w Klinice Oto-Ryno-Laryngochirurgii IFPS wyodrębniono grupę 129 pacjentów w wieku od 2 do 18 lat z rozpoznanym perlakiem wrodzonym, u których okres obserwacji wynosił minimum 3 lata. Pacjentów podzielono na dwie grupy: w grupie A znaleźli się najmłodsi pacjenci, u których możliwe do wykonania były tylko obiektywne badania słuchu, a w mniej licznej grupie B – starsze dzieci, u których było możliwe wykonanie również badań subiektywnych. Większość dzieci operowana była wyłącznie z dojścia przez przewód słuchowy zewnętrzny, pozostałe – z dojścia podwójnego. Rezultaty pooperacyjne oceniono standardowo po 1 miesiącu, 6, 12 i 36 miesiącach.

Wyniki: Wyleczenie, rozumiane jako usunięcie zmian perlakowych, uzyskano u wszystkich pacjentów, jednak by to osiągnąć niekiedy potrzebowano więcej niż jednego zabiegu operacyjnego. Zauważalną poprawę słuchu uzyskano u większości dzieci, u których rekonstruowano aparat przewodzący. U pacjentów z grupy B zamknięcie rezerwy ślimakowej do 10 dB uzyskano w 94,8% przypadków.

Wnioski: W przypadku perlaków wrodzonych sukces operacji i wyniki pooperacyjne zależą przede wszystkim od wczesnego rozpoznania. W tych przypadkach uzyskujemy bardzo dobre rezultaty (usunięcie perlaka jest stosunkowo łatwe, a aparat ucha środkowego przewodzący dźwięki – niezniszczony). Wszystkie dzieci, u których przeprowadzono operację usunięcia perlaka wrodzonego muszą być monitorowane (wnikliwa wideo- i mikrootoskopia, operacje *second look*, HRCT, MRI), ponieważ pomimo doskonałych narzędzi oraz postępu chirurgii możliwa jest niekontrolowana wznowa perlaka.

Porównanie progów słyszenia wyznaczonych za pomocą różnych aplikacji na telefony komórkowe

Zdanowicz R.¹, Kochanek K.², Skarżyński P.H.^{1,3,4}

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Wady słuchu są najczęstszym uszkodzeniem narządów zmysłów. Na niedosłuch cierpi ponad 500 mln ludzi na świecie. Duża część z nich zamieszkuje obszary, w których nie ma dostępu do opieki audiologicznej i odpowiednich badań. Późno rozpoznany lub nieleczony ubytek słuchu może mieć poważne konsekwencje, dlatego tak ważna jest profilaktyka i prowadzenie badań przesiewowych słuchu. Dzięki rozwojowi technologii dobrą alternatywą badań audiometrycznych wykonywanych na profesjonalnych urządzeniach są aplikacje na smartfony, za pomocą których można sprawdzić stanu słuchu. Celem tych aplikacji jest także zwiększanie świadomości na temat niedosłuchów i konieczności wczesnego rozpoznawania uszkodzeń słuchu, diagnozowania ich i podejmowania terapii audiologicznej.

Cel: Ocena przydatności wybranych aplikacji telefonicznych pod kątem użyteczności w badaniach słuchu u osób dorosłych oraz określenie dokładności wyznaczania progów słyszenia za pomocą aplikacji na smartfony w porównaniu z konwencjonalnym audiometrem.

Materiał i metody: Przeprowadzono badania porównawcze w grupie 21 osób w wieku 24–63 lat. Podczas badania w cichym pomieszczeniu wyznaczono progi słyszenia za pomocą Platformy Badań Zmysłów oraz trzech aplikacji: aplikacji nr 1, aplikacji nr 2 i aplikacji nr 3.

Wyniki: Analiza wyników badań wykazała, że aplikacje na telefon komórkowy dają podobne wyniki do uzyskanych za pomocą Platformy Badań Zmysłów. Najbardziej zbliżone wyniki uzyskano za pomocą aplikacji nr 2. Dla wszystkich częstotliwości odsetek różnic pomiędzy progami wyznaczonymi za pomocą aplikacji i audiometru (Platformy Badań Zmysłów) przekraczał 90%. Równie dobry wynik

uzyskano za pomocą aplikacji nr 3. Najgorsze wyniki dotyczyły aplikacji nr 1 – najmniejsza zgodność z wynikami uzyskanymi za pomocą Platformy Badań Zmysłów, zwłaszcza dla częstotliwości 250 Hz.

Wnioski: Przeprowadzone badania pokazały, że testowane aplikacje mogą być stosowane jako narzędzie do przesiewowego badania słuchu, a wyniki uzyskane za pomocą aplikacji w większości przypadków pokrywają się z wynikami uzyskanymi na Platformie Badań Zmysłów.

Porównanie trzech urządzeń do badań przesiewowych słuchu za pomocą otoemisji akustycznych

Jędrzejczak W.W.¹, Gos E.¹, Piłka E.¹, Skarżyński P.H.¹, Skarżyński H.¹, Hatzopoulos S.²

¹ Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa

² University of Ferrara, Ferrara, Włochy

Wstęp: Urządzenia do badań przesiewowych są małe i przenośne, a w większości przypadków dostarczają ograniczonych informacji na temat odpowiedzi emisji otoakustycznych (OAE) w postaci wyniku *pass* lub *refer* (prawidłowy lub do weryfikacji). Inspiracją do niniejszych badań była obserwacja serii błędnych i niewyjaśnionych wyników badań przesiewowych słuchu OAE.

Cel: Celem badań była ocena wyników uzyskanych z najnowszych i starszych wersji urządzenia do badania OAE Otometrics Accuscreen w porównaniu z systemem Otodynamics ILO-292 OAE (urządzenie referencyjne).

Materiał i metody: Badania obejmowały ocenę otoskopową, audiometrię tonalną, tympanometrię oraz pomiary OAE wywołanych trzaskiem (TEOAE). Analizowano wartości progu słyszenia, wyniki *pass/refer* dla TEOAE z dwóch wersji urządzenia Accuscreen oraz wartości stosunku sygnału do szumu (SNR) TEOAE.

Wyniki: Między obiema wersjami urządzenia Accuscreen była zgodność około 77%. Zgodność między dwoma urządzeniami Accuscreen i ILO wynosiła około 70% w przypadku starszej wersji i 80% w przypadku nowszej wersji. W przypadku nowego urządzenia niezgodność z systemem ILO występowała najczęściej w uszach z bardziej podwyższonymi progami słyszenia w zakresie 1–8 kHz, podczas gdy progi poniżej 1 kHz mieściły się w granicach normy. Nowsza wersja systemu Accuscreen wydaje się działać lepiej niż starsza i jest bardziej spójna z referencyjnym systemem ILO oraz wynikami audiometrycznymi badanych osób.

Wnioski: W środowisku audiologicznym panuje przekonanie, że różne urządzenia OAE zapewniają spójne wyniki. Niniejsze badania pokazują, że sytuacja jest zupełnie inna i istnieją znaczne różnice między systemami OAE, nawet tymi pochodzącymi od tego samego producenta. Aby ustanowić solidne standardy oceny i analiz OAE, potrzebne są dodatkowe badania porównujące różne systemy do przesiewowych badań słuchu za pomocą OAE.

Porównanie wyników tympanometrii dla tonów pomiarowych o częstotliwościach 226 Hz i 1000 Hz u noworodków

Piłka E.¹, Kochanek K.¹, Jędrzejczak W.W.¹, Sączek A.², Skarżyński H.¹, Niedzielski A.^{3,4}

¹ Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin

³ Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Warszawa

⁴ Pracownia Otoneurologiczna, Uniwersytet Medyczny w Lublinie

Wstęp: Audiometria impedancyjna należy do rutynowych badań wykonywanych w diagnostyce zaburzeń słuchu u dzieci. Standardowo w pomiarach tympanometrycznych wykorzystuje się ton próbny o częstotliwości 226 Hz. Jednak coraz częściej istotne znaczenie diagnostyczne przypisuje się tympanometrii z użyciem tonu próbnego 1000 Hz, zwłaszcza u noworodków.

Cel pracy: Celem niniejszej pracy jest porównanie parametrów tympanogramów dla częstotliwości testowych 226 Hz i 1000 Hz u noworodków oraz ocena częstości występowania poszczególnych typów tympanogramów dla obu pomiarów.

Materiał i metoda: Badaniami objęto grupę 53 noworodków w wieku od 2. do 60. doby życia. U każdego z dzieci wykonano tympanogram z wykorzystaniem dwu częstotliwości testowych: 226 Hz oraz 1000 Hz. Porównano parametry uzyskane dla obu pomiarów oraz oceniono efektywność stosowania częstotliwości 1000 Hz w diagnostyce ucha środkowego u noworodków.

Wyniki: Wykresy tympanometryczne otrzymywane dla tych samych uszu, z wykorzystaniem różnych częstotliwości, znacznie się od siebie różnią. W przypadku częstotliwości 1000 Hz odnotowuje się zdecydowanie większy odsetek krzywych typu B, co znajduje potwierdzenie w otoskopii.

Wnioski: Przeprowadzone badania sugerują, że tympanometria wykorzystująca ton pomiarowy o częstotliwości 1000 Hz pozwala w sposób bardziej wiarygodny ocenić stan ucha środkowego u noworodków.

Problemy rynologiczne w przebiegu mukowiscydozy – przedstawienie historii choroby rodzeństwa leczonego w Klinice

Niczyporuk K., Czech D., Stańczyk R., Kotecki M., Zakrzewska A.

Klinika Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

Wstęp: Mukowiscydoza to jedna z najczęstszych chorób genetycznych u dzieci, częstość występowania w Polsce określa się jako 1 na 5000 żywych urodzeń. U podstaw patogenezy choroby leży mutacja w genie kodującym białko błonowe CFTR. Brak syntezy lub synteza wadliwego

białka powoduje zablokowanie lub upośledzenie transportu chloru z komórki, zwiększenie absorpcji sodu do komórki, zagęszczenie śluzu. Choroba ogólnoustrojowa dotyczy narządów posiadających gruczoły śluzowe. Proces chorobowy dotyczy przede wszystkim układu oddechowego i pokarmowego.

Cel: Historia przebiegu choroby rodzeństwa chorującego na mukowiscydozę z przedstawieniem przypadków klinicznych, u których zmiany w przebiegu mukowiscydozy w dominującym stopniu obejmują nos i zatoki przynosowe.

Materiał i metody: Chłopiec lat 17 i dziewczynka lat 11 przebywają pod stałą opieką Kliniki Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej i przyklinicznej Poradni Laryngologicznej UM w Łodzi (brat od 2014 r., siostra od 2019 r.). Leczenie laryngologiczne dotyczy stałego nadzoru specjalistycznego, podawania leków o działaniu miejscowym na błonę śluzową nosa i zatok przynosowych. Leczenie ogólnoustrojowe ordynowane jest przez Poradnię Leczenia Mukowiscydozy. Opieka ambulatoryjna wiąże się z ustalaniem koniecznych działań operacyjnych (endoskopowa chirurgia nosa i zatok przynosowych). U chłopca przeprowadzono trzykrotnie leczenie operacyjne w latach 2014, 2015, 2019, u dziewczynki – jednokrotnie w 2020.

Wyniki: Regularne badania endoskopowe i prowadzenie nadzoru nad leczeniem zachowawczym umożliwiają dobrą kontrolę choroby podstawowej i ograniczenie ilości interwencji chirurgicznych.

Wnioski: Dominacja objawów choroby, jaką jest mukowiscydoza, może wiązać się z występowaniem zmian w obrębie nosa i zatok przynosowych. Leczenie CF polega na stałej kontroli pacjenta i wymaga wielospecjalistycznego i zindywidualizowanego podejścia.

Profilaktyka i edukacja zdrowotna w badaniach przesiewowych słuchu dzieci w wieku szkolnym

Gos E.¹, Świerniak W.¹, Czajka N.¹, Skarżyński P.H.^{1,2,4}, Skarżyński H.³

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

³ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Profilaktyka obejmuje działania podejmowane w celu zapobiegania pojawienia się lub rozwojowi chorób, niepożądanych stanów i zachowań. Istotą profilaktyki jest przeciwdziałanie zagrożeniom, których wystąpienie lub nasilenie uznaje się za wysoce prawdopodobne. Edukacja zdrowotna to całościowy proces uczenia się ludzi jak żyć, aby doskonalić zdrowie własne i innych, a w przypadku wystąpienia chorób lub niepełnosprawności aktywnie

uczestniczyć w ich leczeniu, radzić sobie i zmniejszać ich negatywne skutki.

Cel: Przedstawienie oddziaływań profilaktycznych i edukacyjnych prowadzonych w ramach programu badań przesiewowych słuchu dzieci w wieku szkolnym realizowanego przez Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu.

Materiał i metody: Oddziaływania profilaktyczne i edukacyjne zostaną omówione na przykładzie Regionalnego Programu Zdrowotnego Samorządu Województwa Mazowieckiego „Program badań przesiewowych słuchu dla uczniów klas pierwszych szkół podstawowych województwa mazowieckiego” realizowanego w latach 2017–2019 przez IFPS.

Wyniki: Oddziaływania profilaktyczne i edukacyjne prowadzone w ramach badań przesiewowych słuchu zwiększyły wiedzę dzieci i rodziców na temat słuchu i jego zaburzeń, a także odegrały istotną rolę w kształtowaniu zachowań prozdrowotnych.

Wnioski: Badania przesiewowe słuchu stanowią formę profilaktyki. Efektywność oddziaływań profilaktycznych jest wzmacniana przez prowadzenie edukacji zdrowotnej.

Porażenie nerwu twarzowego u dziecka jako powikłanie po zapaleniu ucha środkowego – opis przypadku

Kołodziejak A.¹, Czajka N.¹, Skarżyński P.H.^{1,2,4}, Skarżyński H.³

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Medyczny, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

³ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Porażenie nerwu twarzowego jest poważnym problemem społecznym i klinicznym, a jednocześnie najczęstszym schorzeniem występującym w obrębie nerwu VII. Objawia się niemożnością wykonywania pewnych ruchów, która wynika z braku dopływu do mięśni bodźców nerwowych. Jest to niepełnosprawność silnie wpływająca na codzienne funkcjonowanie pacjenta i znacznie obniżająca jakość jego życia. Widoczna dla otoczenia asymetria twarzy, trudności w procesie jedzenia oraz niemożność domknięcia szpary powiekowej są najdotkliwiej odczuwalne przez pacjenta. W przebiegu zakażenia ucha środkowego porażenie nerwu twarzowego jest niezwykle rzadkie.

Cel: Celem pracy jest przybliżenie złożoności problemu, jakim jest porażenie nerwu twarzowego u dziecka, problematyki związanej z objawami, leczeniem oraz rokowaniami.

Materiał i metody: Opis przypadku 8-letniego pacjenta został opracowany na podstawie historii choroby, danych medycznych oraz wyników badań pacjenta. Obecnie pacjent ma 11 lat, a porażenie nerwu twarzowego

wystąpiło u niego w marcu 2018 r. po przebyciu zapalenia ucha środkowego, które zostało rozpoznane kilka dni przed niedowładem.

Wnioski: Zastosowane leczenie i terapia pozwoliły na pełne przywrócenie prawidłowych funkcji nerwu twarzowego, co przełożyło się na prawidłowe funkcjonowanie pacjenta w społeczeństwie.

Prace nad „Kwestionariuszem dziecięcym szumów usznych”

Raj-Koziak D.¹, Gos E.², Kutyba J.², Skarżyński P.H.^{2,3,5}, Skarżyński H.⁴

¹ Zakład Szumów Usznych, Klinika Audiologii i Foniatrii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

⁴ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁵ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Najlepszym narzędziem do oceny szumów usznych subiektywnych są kwestionariusze. Istnieje wiele kwestionariuszy do pomiaru uciążliwości szumów usznych u osób dorosłych, z czego najczęściej stosowane są Tinnitus Handicap Inventory oraz Tinnitus Functional Index, które zostały zaadaptowane do języka polskiego. Powstały również dwa narzędzia autorskie do oceny szumów usznych w populacji osób dorosłych: *Skala Szumów Skarżyńskiego* oraz *Wizualne Skale Analogowe*. Dotychczas na świecie nie opracowano kwestionariusza do oceny uciążliwości szumów usznych u dzieci.

Cel: Przedstawienie koncepcji oraz etapów konstrukcji kwestionariusza do oceny uciążliwości szumów usznych u dzieci.

Materiał i metody: Po analizie literatury przedmiotu i na bazie doświadczeń własnych, wygenerowano 33 pozycje kwestionariuszowe odnoszące się do 4 sfer: fizycznej, emocjonalnej, poznawczej i społecznej. Skierowano je do oceny przez sędziów kompetentnych, a następnie przeprowadzono badanie pilotażowe w grupie dzieci z szumami usznymi.

Wyniki: Na podstawie ocen pięciu sędziów kompetentnych (2 lekarzy i 3 psychologów pracujących z dziećmi z szumami usznymi) wyselekcjonowano 21 pozycji ocenionych najwyżej. Tę wersję narzędzia poddano badaniu pilotażowemu. Wzięło w nim udział 14 dzieci z szumami usznymi w wieku powyżej 10 lat. Wszystkie dzieci oceniły pozycje jako zrozumiałe i nie miały problemów z udzieleniem na nie odpowiedzi. Na podstawie ich odpowiedzi usunięto 6 pozycji o najmniejszej trafności. Stworzono w ten sposób wersję eksperymentalną narzędzia liczącą 15 pozycji, która jest obecnie testowana.

Wnioski: Powstające narzędzie będzie przeznaczone dla dzieci od 11 roku życia i pozwoli na ocenę uciążliwości odczuwanych szumów usznych.

Program badań przesiewowych słuchu wśród uczniów rozpoczynających i kończących edukację w szkołach podstawowych na terenie miasta stołecznego Warszawy

Świerniak W.¹, Skarżyński H.², Skarżyński P.H.^{2,3,5}, Tarczyński K.¹, Czajka N.¹, Zdanowicz R.¹, Kochanek K.⁴

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

⁴ Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁵ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Badania przesiewowe słuchu odgrywają niezwykle ważną rolę w profilaktyce. Pozwalają na wczesne wykrycie zaburzeń słuchu, co umożliwia z kolei szybkie rozpoczęcie leczenia, oraz eliminują lub minimalizują negatywne konsekwencje związane z tego rodzaju dysfunkcją. Dzieci z zaburzeniami słuchu często mają opóźniony rozwój mowy oraz zdolności poznawczych, co może skutkować trudnościami w uczeniu się oraz obniżonymi wynikami w nauce. W ostatnich latach Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu we współpracy z Prezydentem m.st. Warszawy zrealizował wiele programów badań przesiewowych słuchu w stolicy Polski.

Cel: Wczesne wykrycie wad słuchu, szczególnie u dzieci, które rozpoczynają i kończą naukę w szkole podstawowej. Kolejnym celem jest zwiększanie świadomości rodziców i środowiska szkolnego na temat problemów ze słuchem.

Materiał i metody: Analizie poddano 102 753 wyników przesiewowych badań słuchu wykonanych wśród dzieci 7- i 12-letnich, uczęszczających do I lub VI klasy szkół podstawowych na terenie Warszawy. Ponad połowę grupy badawczej (55,6% grupy) stanowiły dzieci 7-letnie. Wszystkie dzieci poddano badaniu słuchu metodą audiometrii tonalnej o częstotliwościach 0,5, 1, 2, 4 i 8 kHz. Badania wykonano z wykorzystaniem Platformy Badań Zmysłów (urządzenia do badań przesiewowych). Ubytek słuchu definiowano jako wartość progu słyszenia w powietrzu 25 dB HL lub wyższą dla dowolnej częstotliwości w co najmniej jednym uchu.

Wyniki: Analiza uzyskanych wyników badań przesiewowych słuchu wykazała, że pozytywny wynik audiogramu stwierdzono u 15 105 dzieci (około 14,7% badanej populacji). Wśród dzieci w wieku 7 lat odsetek wyników dodatnich wynosił 17,7%, natomiast u dzieci w wieku 12 lat – 11%. Ponadto odnotowano dużą liczbę jednostronnych ubytków słuchu.

Wnioski: Każda utrata wrażliwości słuchowej stanowi poważną przeszkodę w efektywnym uczeniu się, ponieważ większość działań edukacyjnych w środowisku szkolnym odbywa się za pośrednictwem zmysłu słuchu. Badania przesiewowe słuchu u dzieci w wieku szkolnym okazały się skutecznym i dostępnym sposobem identyfikacji zaburzeń, które nie zostały zdiagnozowane do wieku szkolnego, jak również tych, które rozwinęły się w tym okresie, spełniając swój cel, dzięki czemu możliwe było zminimalizowanie trudności i strat spowodowanych deficytem słuchu. Zgodnie z przyjętymi zasadami programów realizowanych przez Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu dzieci ze zidentyfikowanym ubytkiem słuchu są niezwłocznie kierowane na szczegółowe badania do lokalnych specjalistów w celu podjęcia właściwego leczenia. Przedstawione wyniki po raz kolejny potwierdzają potrzebę wdrożenia rutynowych badań przesiewowych słuchu wśród dzieci w wieku szkolnym.

Ropień przegrody nosa

Chmielik L.P.^{1,2}, Niedzielski A.^{1,2}

¹ Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Warszawa

² Oddział Otolaryngologii Dziecięcej, Szpital w Dziekanowie Leśnym

Wstęp: Urazy głowy są relatywnie powszechną grupą przyczyn występowania rozmaitych patologii. Do dość częstych następstw urazów nosa zaliczamy skrzywienia przegrody nosa, które występują w każdym wieku. W okresie pourazowym mogą wystąpić powikłania urazu nosa w postaci krwiaka/ropnia przegrody nosa. Właściwe rozpoznanie i zaopatrzenie ropnia przegrody nosa pozwala zapobiegać późniejszym deformacjom nosa.

Cel: Celem pracy jest przedstawienie patomechanizmu i właściwego postępowania w przypadkach ropnia przegrody nosa.

Materiał i metody: Na podstawie przeglądu literatury i własnych doświadczeń autorzy przedstawiają propozycje postępowania u pacjentów z ropniem przegrody nosa.

Wnioski:

1. W okresie pourazowym nosa należy szczególną uwagę zwrócić na możliwość powstania krwiaka/ropnia przegrody nosa.
2. Krwak lub ropień przegrody nosa wymaga leczenia chirurgicznego oraz zastosowania antybiotykoterapii.
3. W przypadku wystąpienia ubytków chrząstki przegrody nosa należy ją uzupełnić materiałem egzogennym lub endogennym.

Rozwój psychoruchowy dzieci z centralnymi zaburzeniami przetwarzania słuchowego oraz nieprawidłową artykulacją

Ganc M.¹, Kobosko J.¹, Skoczylas A.², Jędrzejczak W.W.¹, Skarżyński H.³

¹ Zakład Audiologii Eksperymentalnej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Klinika Rehabilitacji, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: U dzieci z centralnymi zaburzeniami przetwarzania słuchowego oraz nieprawidłową artykulacją często obserwowany jest opóźniony bądź nieharmonijny rozwój psychoruchowy.

Cel: Celem badań była ocena rozwoju psychoruchowego tych dzieci uczestniczących w I serii terapii SPS artykulacją.

Metoda: W badaniu uczestniczyło 75 dzieci podzielonych na 2 grupy wiekowe: 6,5–7,9 oraz 8–9,9 lat. Badania przeprowadzono z wykorzystaniem *Kart Oceny Rozwoju Psychoruchowego* (KORP), które są narzędziem umożliwiającym ocenę rozwoju psychoruchowego w 7 sferach funkcjonowania dzieci. Sprawdzano: poziom rozwoju ruchowego, motoryki precyzyjnej i lateralizacji, spostrzegania wzrokowego i koordynacji wzrokowo-ruchowej, komunikowania się i mowy, emocji i relacji społecznych, funkcji behawioralnych oraz umiejętności przedszkolnych lub szkolnych (w zależności od wieku dziecka).

Wyniki: Uzyskane wyniki wskazywały na nieprawidłowy rozwój psychoruchowy w różnych sferach rozwoju w obu grupach wiekowych. W grupie młodszej (36 osób) i grupie starszej (39 osób) wyniki niskie w sferze rozwoju ruchowego uzyskało odpowiednio 58,5% oraz 66% dzieci. Umiejętności z zakresu motoryki precyzyjnej i lateralizacji: odpowiednio 42% i 92% dzieci prezentuje je na niskim poziomie w porównaniu do rówieśników o typowym rozwoju, a żadne z dzieci nie wykonało prób z tego obszaru funkcjonowania na poziomie wysokim. W zadaniach sprawdzających poziom rozwoju spostrzegania wzrokowego i koordynacji wzrokowo-ruchowej prawidłowe bądź wysokie umiejętności wykazało 72% dzieci z grupy młodszej i 51% z grupy starszej, a odpowiednio w tych grupach 28% i 49% dzieci uzyskało wyniki niskie w tym obszarze funkcjonowania. Niskie wyniki w sferze komunikacji i mowy otrzymano u 53% dzieci młodszych i ponad 80% dzieci starszych, a także żadne z dzieci nie wykonało zadań z tego obszaru na poziomie wysokim. Rozwój emocjonalno-społeczny u 83% dzieci w wieku 6,5–7,9 lat oraz 44% dzieci 8–9 letnich został oceniony jako prawidłowy bądź wysoki, ale u 17% wśród dzieci młodszych i 56% w grupie starszej uzyskało wyniki świadczące o poziomie niskim w tym zakresie. Niski poziom rozwoju funkcji behawioralnych wykazało ponad 40% dzieci młodszych i 77% dzieci z grupy starszej. Poziom wiedzy i uczenia się był prawidłowy bądź wysoki u blisko 70% dzieci młodszych, ale jedynie u 36% dzieci starszych.

Wnioski: Uzyskane wyniki wskazują na nieprawidłowy rozwój psychoruchowy badanych dzieci w większości

badanych sfer funkcjonowania. Dzieci takie powinny być jak najwcześniej diagnozowane i objęte wielospecjalistycznym wsparciem przez specjalistów w placówkach edukacyjnych i poradniach psychologiczno-pedagogicznych, aby mogły jak najlepiej funkcjonować zarówno w środowisku szkolnym, jak i domowym.

Rozwój psychoruchowy dzieci z obustronnym głębokim niedosłuchem zmysłowo-nerwowym wcześniej implantowanych i korzystających z implantu ślimakowego od 2 do 3 lat

Ganc M.¹, Kobosko J.¹, Jędrzejczak W.W.¹, Skarżyński H.²

¹ Zakład Audiologii Eksperymentalnej, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: U dzieci z głębokim obustronnym niedosłuchem zmysłowo-nerwowym, zaopatrzonych w implant ślimakowy (CI) może występować opóźniony bądź nieharmonijny rozwój psychoruchowy. Celem badań jest ocena rozwoju psychoruchowego tych dzieci po upływie od 2 do 3 lat od momentu wszczęcia CI.

Materiał i metoda: W badaniu uczestniczyło 24 dzieci z obustronnym głębokim niedosłuchem zmysłowo-nerwowym, w wieku od 36 do 52 miesięcy, którym wszczepiono implant ślimakowy między 8 a 30 miesiącem życia. Do badań wykorzystano *Karty Oceny Rozwoju Psychoruchowego* (KORP), które są narzędziem umożliwiającym ocenę rozwoju psychoruchowego w następujących sferach: ruchowej, motoryki precyzyjnej i lateralizacji, spostrzegania wzrokowego i koordynacji wzrokowo-ruchowej, komunikowania się i mowy, emocji i relacji społecznych, funkcji behawioralnych oraz umiejętności przedszkolnych lub szkolnych (w zależności od wieku dziecka). Badanie za pomocą KORP przeprowadzono pomiędzy 23 a 33 miesiącem od aktywacji CI.

Wyniki: Uzyskane wyniki pokazały, że u około 75% badanych dzieci prezentowany poziom rozwoju w zakresie sfery ruchowej i motoryki precyzyjnej i lateralizacji, a u około 70% dzieci – w sferze spostrzegania wzrokowego i koordynacji wzrokowo-ruchowej – odpowiada wiekowi chronologicznemu lub wynikom wysokim w porównaniu z grupą słyszących rówieśników z grupy normatywnej. Połowa badanej grupy dzieci wykazuje niski poziom funkcjonowania w sferze komunikacji i mowy, a około 60% badanych – niski poziom w zakresie rozwoju emocjonalno-społecznego, funkcji behawioralnych oraz wiedzy i umiejętności uczenia się.

Wnioski: Uzyskane wyniki pokazują, że głuche dzieci będące użytkownikami CI wykazują nieharmonijny rozwój. Opóźnienia rozwojowe obejmują nie tylko sferę rozwoju mowy i komunikowania się, lecz także sferę rozwoju społeczno-emocjonalnego, funkcji behawioralnych oraz sferę nabywania wiedzy. Dzieci te wymagają dodatkowego wsparcia w postaci zajęć specjalistycznych ukierunkowanych na rozwój kompetencji językowych i obejmujących

funkcjonowanie emocjonalno-społeczne, a także oddziaływań podnoszących kompetencje przedszkolne, prowadzonych na terenie placówek edukacyjnych i w poradniach psychologiczno-pedagogicznych.

Badania finansowane z grantu nr UMO-2013/08/W/HS6/00333.

Studium przypadku pacjenta z zespołem skrzelowo-uszno-nerkowym

Buksińska M., Skarżyński P.H., Skarżyński H.

Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Zespół skrzelowo-uszno-nerkowy (BOR) jest rzadkim, uwarunkowanym genetycznie zespołem wad wrodzonych dziedzicznym w sposób autosomalny dominujący. Zaburzeniom rozwojowym I i II łuku skrzelowego towarzyszą wady wrodzone nerek. Anomalie mogą dotyczyć zarówno ucha zewnętrznego, jak i ucha środkowego i wewnętrznego.

Cel: Celem pracy była analiza dostępnej literatury na temat zespołu skrzelowo-uszno-nerkowego.

Materiał i metody: Autorzy dokonali przeglądu literatury dostępnej w medycznych bazach danych. Zebrano informacje dotyczące uwarunkowań genetycznych, najczęściej obserwowanych objawów, diagnostyki oraz możliwego leczenia niedosłuchu u pacjentów z zespołem BOR. Praca zawiera również studium przypadku 7,5-letniej dziewczynki z zespołem BOR, która zgłosiła się do IFPS z powodu obustronnego niedosłuchu. Przedstawiono proces diagnostyczny i leczniczy oraz wyniki leczenia pacjentki.

Wnioski: Zaburzenia rozwojowe I i II łuku skrzelowego, mogące występować u pacjentów z zespołem skrzelowo-uszno-nerkowym, wymagają dokładnej diagnostyki w celu wybrania optymalnej metody leczenia, zależnej od stopnia niedorozwoju ucha oraz nasilenia objawów.

Stwardnienie rozsiane jako przykład nagłej głuchoty u nastoletniej dziewczynki

Adamek-Nowak D., Morawska-Kochman M., Resler K., Zatoński T.

Klinika Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu

Wstęp: Nagła głuchota u dzieci to rzadko występująca jednostka chorobowa. Definiowana jest jako nagły – pojawiający się do 72 godzin – ubytek słuchu o 30 dB w 3 sąsiadujących częstotliwościach. Przyczyna takiego stanu może być nieznaną, ale może być spowodowana przez różne choroby m.in. stwardnienie rozsiane.

Cel: Przedstawienie przypadku dziewczynki hospitalizowanej z powodu nagłej głuchoty prawostronnej, u której rozpoznano stwardnienie rozsiane.

Wyniki: 15-letnia dziewczynka przyjęta do oddziału z powodu nagłej głuchoty prawostronnej. W badaniach dodatkowych stwierdzono w audiogramie ubytek słuchu 85–110 dB w zakresie 1,5–8 kHz. W otoemisji akustycznej (DPOAE) zarejestrowano prawidłowe odpowiedzi. W badaniu potencjałów wywołanych pnia mózgu (ABR) dla trzasku nie uzyskano fali V. W badaniu rezonansu magnetycznego (MR) głowy stwierdzono zmiany demielinizacyjne istoty białej. Pozwoliło to na rozpoznanie stwardnienia rozsianego u dziecka i skierowanie na dalsze leczenie pod opiekę neurologiczną. Kontrolne badanie słuchu wykazało poprawę słuchu, co jest charakterystyczne dla obrazu klinicznego stwardnienia rozsianego.

Wnioski: Nagła jednostronna głuchota u dziecka wymaga szerokiej diagnostyki audiologicznej. Przyczyną nagłej jednostronnej głuchoty u dziecka może być stwardnienie rozsiane.

Stymulacja Polimodalnej Percepcji Sensorycznej metodą Skarżyńskiego (SPPS-S[®]) – ocena oraz porównanie efektywności terapii realizowanej w formie zdalnej i stacjonarnej

Czajka N.¹, Skarżyński P.H.^{1,2,4}, Skarżyński H.³, Gos E.¹

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

³ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Warszawa/Kajetany

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Słuch jest zmysłem, który u dziecka w sposób bardzo znaczący wpływa na rozwój. Zaburzenia w jego obrębie skutkować mogą w różny sposób, przekładając się na każdą sferę życia. Zaburzenia słuchu mogą dotyczyć zarówno części obwodowej narządu słuchu, jak i ośrodkowej. Szacuje się, że ośrodkowe zaburzenia przetwarzania słuchowego w izolowanej formie dotyczą 2–3% populacji dzieci w wieku szkolnym, jednak jako trudności współwystępujące z innymi zaburzeniami mogą sięgać nawet kilkudziesięciu procent. Według dostępnych rekomendacji proponowane są trzy zasadnicze podejścia w terapii pacjentów z trudnościami w przetwarzaniu słuchowym: przekształcanie i dostosowywanie środowiska, w jakim pacjent przebywa, uczenie strategii kompensujących trudności oraz stosowanie treningów słuchowych ukierunkowanych na konkretny deficyt słuchowy.

Cel: Głównym celem pracy jest ocena oraz porównanie efektywności terapii SPPS-S[®] realizowanej w formie zdalnej i stacjonarnej.

Materiał i metody: Stymulacja Polimodalnej Percepcji Sensorycznej metodą Skarżyńskiego jest formą stymulacji słuchowej mającą zastosowanie w wielu różnych grupach

zaburzeń współwystępujących z ośrodkowymi zaburzeniami przetwarzania słuchowego. Rozwiązania zastosowane w SPPS-S[®] oferują wieloaspektową terapię w połączeniu z treningiem psychologicznym, podczas którego angażowane są różne zmysły jednocześnie (słuch, wzrok i dotyk) oraz następuje ich integracja i koordynacja. Terapię SPPS-S[®] pacjenci mogą realizować w ośrodku rehabilitacyjnym (stacjonarnie) lub w domu (zdalnie). Materiał pracy stanowią wyniki 100 pacjentów, którzy ukończyli zdalną formę terapii SPPS-S[®] oraz wyniki 100 pacjentów, którzy wykonywali terapię SPPS-S[®] w formie stacjonarnej.

Wyniki: Analizy statystyczne wykazały znaczną skuteczność przedstawionej metody rehabilitacji. Zmiany wyników po terapii, zarówno w formie zdalnej, jak i stacjonarnej, były istotnie statystycznie (lepsze od wyników sprzed terapii) we wszystkich testach oceniających ośrodkowe procesy przetwarzania słuchowego. Wyniki potwierdzają zatem wysoką skuteczność SPPS-S[®] w obu formach jej realizacji.

Wnioski: Na podstawie oceny i porównania wyników pacjentów wykazano, że w przypadku terapii realizowanej w formie zdalnej efektywność oddziaływań w żaden sposób nie odbiega od formy stacjonarnej. Zatem telerehabilitacja – zdalna SPPS-S[®] – jest skuteczną formą wsparcia pacjentów w ich własnych domach.

Stymulator Polimodalnej Percepcji Sensorycznej Skarżyńskiego w rehabilitacji dzieci z zaburzeniami przetwarzania słuchowego – analiza wyników badań na materiale Podkarpackiego Centrum Słuchu i Mowy Medincus w Rzeszowie

Sobańska J.¹, Szuber D.¹, Skarżyński P.H.^{2,3,4}

¹ Podkarpackie Centrum Słuchu i Mowy Medincus, Rzeszów

² Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

³ Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej, II Wydział Lekarski Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany

Wstęp: Na właściwe rozumienie i nadawanie mowy wpływa nie tylko dobre słyszenie, lecz także uważne słuchanie i przetwarzanie słuchowe dźwięków. Słuchanie – w odróżnieniu od słyszenia – to zdolność człowieka polegająca na mobilizowaniu się, aby słyszeć. Zaburzenia percepcji słuchowej mogą utrudniać dostęp do informacji dźwiękowej, zakłócać rozwój mowy i w konsekwencji negatywnie wpływać na funkcjonowanie dziecka w szkole. W rehabilitacji zaburzeń przetwarzania słuchowego czynności uwagi stymuluje się m.in. poprzez terapię słuchową.

Cel: Celem pracy jest porównanie wyników badań funkcji przetwarzania słuchowego – przed terapią i po terapii słuchowej Stymulatorem Polimodalnej Percepcji Sensorycznej Skarżyńskiego (SPPS-S) – grupy pacjentów Podkarpackiego Centrum Słuchu i Mowy Medincus, u których zdiagnozowano zaburzenia przetwarzania słuchowego.

Materiał i metoda: Badaną grupę stanowiło 25 dzieci (20 chłopców i 5 dziewczynek) w wieku od 7 do 12 roku życia. Proces diagnostyczny składał się z wywiadu z rodzicem, badań audiologicznych oraz testów oceniających wyższe funkcje słuchowe. Do programowania terapii SPPS-S zastosowano wyniki: Frequency Pattern Test (FPT), Duration Pattern Test (DPT) oraz Dichotic Digit Test (DDT).

Wyniki: Badane dzieci we wszystkich testach uzyskały znacząco lepsze wyniki po terapii w porównaniu do stanu przed terapią SPPS-S. Największą poprawę zaobserwowano dla testu FPT – średnia zmiana to 40,5%. W teście DPT poprawa wyniosła średnio 34,1%, w teście DDT odpowiedzi z ucha lewego poprawiły się średnio o 14,3%, a z ucha prawego o 13,8%. Ze względu na małą liczbę dzieci w poszczególnych grupach wiekowych, nie zastosowano testu statystycznego, ale ograniczono się do podania wyników przeciętnych przed rozpoczęciem terapii i po zakończeniu terapii słuchowej SPPS-S.

Wnioski: Terapia SPPS-S przyczyniła się do efektywnego koncentrowania uwagi słuchowej, poprawy sprawności rozpoznawania różnicy dotyczącej wysokości i długości dźwięków oraz lepszej autokontroli słuchowej, co sprzyja eliminowaniu wad wymowy. Poprawa w wynikach testów badanych pacjentów przełożyła się na skuteczność działań dzieci podczas zajęć logopedycznych w zakresie zadań słuchowo-językowych.

Torbiel Tornwaldta

Chmielik L.P.^{1,2}, Jerzmański Ł.², Niedzielski A.^{1,2}

¹ Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Warszawa

² Oddział Otolaryngologii Dziecięcej, Szpital w Dziekanowie Leśnym

Wstęp: Do częstych przyczyn upośledzenia drożności nosa u dzieci należy przerost migdałka gardłowego. Mimo że jest to powszechnie spotykana dolegliwość wśród dzieci, przyczyny przerostu migdałka nie są do końca poznane. Mogą do nich należeć między innymi wady wrodzone.

Cel: Celem pracy jest przedstawienie torbieli Tornwaldta jako jednej z przyczyn prowadzących do powiększenia migdałka gardłowego.

Materiał i metody: Na podstawie literatury i własnych doświadczeń autorzy przedstawiają obraz kliniczny oraz metody diagnostyki i terapii w przypadku torbieli Tornwaldta.

Wnioski:

1. Torbiel Tornwaldta jest wadą rozwojową gardła.
2. Metodą leczenia jest leczenie chirurgiczne.

Udział genów *CD164* oraz *LMX1A* w powstawaniu niedosłuchu dominującego

Oziębło D.^{1*}, Leja L.M.^{1,2*}, Sarosiak A.^{1,2}, Bałdyga N.¹, Skarżyński H.³, Ołdak M.¹

¹ Zakład Genetyki, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Studium Medycyny Molekularnej, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

³ Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Niedosłuch (HL) ze względu na częstość występowania jest ważnym problemem medycznym i społecznym. Niedosłuch dziedziczny w sposób autosomalny dominujący (ADHL) jest drugim najbardziej rozpowszechnionym typem dziedzicznego niedosłuchu. Dotychczas zidentyfikowano 50 genów związanych z niedosłuchem dziedzicznym autosomalnie dominującym. W ostatnich latach nastąpił prężny rozwój diagnostyki genetycznej dzięki opracowaniu techniki sekwencjonowania następnej generacji (NGS). Gen *CD164* koduje małe białko transbłonowe – siałomucynę odpowiedzialne za adhezję, migrację oraz endocytozę. Badania immunohistochemiczne wykonane na modelu mysim wykazały ekspresję genu *CD164* m.in.: w zwoju spiralnym ślimaka, komórkach słuchowych zewnętrznych i wewnętrznych oraz w prążku naczyniowym. Gen *LMX1A* koduje czynnik transkrypcyjny, który jest odpowiedzialny za rozwój neuronów dopaminergicznych oraz ucha wewnętrznego.

Cel: Celem pracy była identyfikacja wariantów patogennych w genach *CD164* i *LMX1A* u pacjentów pediatrycznych z ADHL.

Materiał i metody: Do badań włączono 58 wielopokoleniowych rodzin z prelingwalnym niedosłuchem. W rodzinach występował HL sugerujący dominujący model dziedziczenia, wykluczono obecność czynników środowiskowych i najczęstszych przyczyn genetycznych HL – warianty w locus DFNB1 (geny *GJB2* oraz *GJB6*). Materiałem wykorzystanym w badaniach było DNA genomowe uzyskane z krwi obwodowej i/lub komórek nabłonkowych jamy ustnej probanda i członków jego rodziny. Materiał poddano sekwencjonowaniu następnej generacji (NGS) z wykorzystaniem panelu wielogenowego (zawierającego 237 geny zaangażowane w rozwój izolowanego oraz syndromicznego HL) przy zastosowaniu zestawu Kapa HyperPlus oraz sond SeqCap EZ Choice zgodnie z protokołem producenta. Otrzymane biblioteki sekwencjonowano na platformie MiSeq. Patogenność zidentyfikowanych wariantów była oceniana na podstawie ich częstości w populacyjnych bazach danych (m.in. 1000 Genomów, ExAC, gnomAD, ESP6500) oraz wyniki algorytmów bioinformatycznych (MutationTaster, SIFT, LRT, CADD oraz PolyPhen-2). Segregację wariantów z niedosłuchem w rodzinie potwierdzano sekwencjonowaniem metodą Sangera.

Wyniki: W wyniku przeprowadzonych badań genetycznych zidentyfikowano patogenny heterozygotyczny znany wariant c.574C>T (p.Arg192*) zlokalizowany w genie *CD164*, który w pełni segregował z niedosłuchem w rodzinie. Znalezione warianty zlokalizowane są w eksonie 6.

i wprowadza przedwczesny kodon stop. Wariant p.Arg192* nie występował w żadnej z analizowanych populacyjnych baz danych. Dane literaturowe opisują wyłącznie jedną rodzinę z niedosłuchem, w której za niedosłuch odpowiedzialny jest wariant zlokalizowany w genie *CD164*. W drugiej przedstawionej rodzinie zidentyfikowaliśmy prawdopodobnie patogenny heterozygotyczny nowy wariant c.686C>A (p.Ala229Asp) w genie *LMX1A*. Do tej pory opisano wyłącznie trzy rodziny, w których zidentyfikowano inne warianty patogenne *LMX1A* odpowiedzialne za powstanie niedosłuchu.

Wnioski: Zastosowanie metody NGS w postaci autorskiego panelu genowego umożliwiło identyfikację wariantów prawdopodobnie patogennych odpowiedzialnych za ADHL u pacjentów pediatrycznych. Zidentyfikowane warianty zwiększają liczbę genów odpowiedzialnych za występowanie niedosłuchu w polskiej populacji oraz potwierdzają ogromną heterogenność choroby.

Praca finansowana z projektu NCN: 2016/22/E/NZ5/00470.

*Autorzy w równym stopniu przyczynili się do powstania pracy.

Uszkodzenia słuchu spowodowane ekspozycją na głośną muzykę u dzieci w wieku szkolnym oraz współczesna profilaktyka urazów akustycznych

Olszewski J.

Klinika Otolaryngologii, Onkologii Laryngologicznej, Audiologii i Foniatrii, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

Cel: Celem badania była ocena częstości występowania zaburzeń słuchu spowodowanych ekspozycją na głośną muzykę u dzieci w wieku szkolnym oraz współczesna profilaktyka urazów akustycznych.

Materiał i metody: 700 uczniów gimnazjów i szkół ponadgimnazjalnych, w wieku od 13 do 18 lat, zostało poddanych badaniom otologicznym i audiometrycznym. Przed badaniem przeprowadzano ankietę w celu określenia częstotliwości oraz czasu spędzonego w dyskotekach, na koncertach muzyki pop/rock i na korzystaniu z indywidualnych odtwarzaczy audio.

Wyniki: Z analizy wykluczono 57 uczniów ze względu na choroby ucha środkowego lub inne patologie. Ostateczna próba składała się z 643 osób, które na podstawie wyników ankiety zostały podzielone na trzy grupy: 131 nienarażonych (nigdy nie uczestniczyli w dyskotekach/koncertach oraz nie używali indywidualnych odtwarzaczy audio), 169 średnio narażonych (odwiedzali dyskoteki/koncerty raz w miesiącu oraz korzystali z indywidualnych odtwarzaczy audio przez 1–3 godziny, 1–3 razy w tygodniu) oraz 343 bardzo narażonych (dyskoteki/koncerty 1–2 razy w tygodniu, indywidualne odtwarzacze audio 7 godzin dziennie, 4–7 razy w tygodniu). W obu narażonych grupach stwierdzono ubytek słuchu dla częstotliwości 4 lub 6 kHz, w grupie średnio narażonej ubytek słuchu stwierdzono u 18 dzieci (10,7%), w grupie bardzo

narażonej – u 56 dzieci (16,3%), 24 osoby (32,4%) skarżyły się na szumy uszne.

Wnioski: Badanie potwierdziło, że „piękny hałas” głośnej muzyki może zwiększać ryzyko wystąpienia uszkodzenia słuchu oraz szumów usznych. Zaleca się wykonywanie przesiewowych badań słuchu oraz unikanie słuchania głośnej muzyki u dzieci w wieku szkolnym. Strategię działań profilaktycznych określają przepisy Unii Europejskiej oraz wdrażające je przepisy krajowe, które sprowadzają się do eliminowania zagrożenia i jego redukcji, bądź ograniczenia z uwzględnieniem dostępnych rozwiązań technicznych i organizacyjnych w celu zminimalizowania ryzyka uszkodzenia słuchu. W przypadku braku możliwości zmniejszenia poziomów hałasu metodami technicznymi i organizacyjnymi konieczne jest zastosowanie indywidualnych ochronników słuchu.

Wiodące przyczyny genetyczne wrodzonej głuchoty

Oziębło D.¹, Skarżyński H.², Ołdak M.¹

¹ Zakład Genetyki, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: Niedosłuch jest jednym z najczęstszych zaburzeń zmysłów i dotyka prawie 466 mln ludzi na całym świecie. Każdego roku 1–6/1000 dzieci rodzi się z niedosłuchem ciężkim do głębokiego. U zdecydowanej większości tej grupy pacjentów identyfikowane są warianty *locus* DFNB1 (geny *GJB2* i *GJB6*). Pozostałe przyczyny niedosłuchu są wciąż słabo poznane.

Cel: Celem wykonanych badań była charakterystyka genetycznych przyczyn niedosłuchu w grupie dzieci z wrodzoną głuchotą.

Materiał i metody: W badaniu zrekrutowano 51 dzieci z wrodzonym głębokim niedosłuchem izolowanym. U wszystkich pacjentów wykluczono obecność patogennych wariantów *locus* DFNB1, jak również prawdopodobny udział czynników środowiskowych w rozwoju niedosłuchu. Materiał genetyczny został wyizolowany z krwi obwodowej lub wymazów nabłonka jamy ustnej dostępnych członków rodzin. W materiale pochodzącym od probandów przeprowadzono wysokoprzepustowe sekwencjonowanie wszystkich części genomu kodujących białka (WES). Potwierdzenie obecności zidentyfikowanych wariantów genetycznych i ich segregację w poszczególnych rodzinach przeprowadzono z użyciem sekwencjonowania metodą Sangera. W przypadku wariantów liczby kopii (CNVs) weryfikację wykonywano z użyciem metody qPCR oraz aCGH.

Wyniki: W wyniku przeprowadzonych badań przyczynę genetyczną niedosłuchu zidentyfikowano u prawie 73% badanych dzieci (37/51). Zidentyfikowane warianty lokalizowały się w następujących genach: *MYO15A* ($n = 7$), *PAX3* ($n = 5$), *MITF* ($n = 3$), *TMC1* ($n = 3$), *CDH23* ($n = 3$), *OTO* ($n = 2$), *SLC26A* ($n = 2$), *SOX10* ($n = 2$) *ACTG1* ($n = 1$),

GJB2 ($n = 1$), *MYO7A* ($n = 1$), *PCDH15* ($n = 1$), *PJVK* ($n = 1$), *TMPRSS3* ($n = 1$), *USH1C* ($n = 1$) oraz *WFS1* ($n = 1$). Spośród wykrytych wariantów genetycznych 26% (14/54) stanowiły warianty dziedziczone w sposób autosomalny dominujący, z czego aż osiem powstało *de novo*. Postać syndromiczną HL zidentyfikowano u 25% (13/51) pacjentów. Ponad połowa (28/54) wykrytych sprawczych wariantów genetycznych nie była wcześniej powiązana z HL.

Wnioski: Otrzymane wyniki wskazują na dużą heterogenność genetycznych przyczyn niedosłuchu w populacji polskich pacjentów z wrodzoną głuchotą. Po wykluczeniu wariantów w *locus* DFNB1 diagnostyka genetyczna tej grupy powinna opierać się na wykonywaniu analiz wielogenowych. W grupie pacjentów bez zidentyfikowanej przyczyny genetycznej należy rozszerzyć obszar poszukiwań i wykorzystać bardziej zaawansowane technologie umożliwiające analizę całego genomu (WGS).

Praca finansowana z projektu: NCN 2017/27/N//NZ5/02369.

Wpływ czasu trwania bodźca na próg odruchu przy pomiarze odruchu mięśnia strzemiączkowego u dzieci – użytkowników implantów ślimakowych

Walkowiak A.¹, Lorens A.¹, Obrycka A.¹, Kontides A.², Karwat M.¹, Najar A.¹, Skarzyński H.¹

¹ Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Med-El gmbh, Innsbruck, Austria

Wstęp: W procedurze doboru parametrów stymulacji u użytkowników implantów ślimakowych najczęściej stosowany jest, ze względu na łatwość przeprowadzenia, pomiar wywołanych potencjałów z nerwu słuchowego. Kolejnym badaniem, również wykorzystywanym w tej procedurze, jest pomiar progu elektrycznie wywołanego odruchu mięśnia strzemiączkowego (ESRT). Badanie to wymaga – w porównaniu do badania potencjałów – spełnienia pewnych warunków (prawidłowy stan ucha środkowego, przynajmniej bierna współpraca osoby badanej), jednak według literatury ma większą wartość diagnostyczną. Dostępne publikacje pokazują, że korelacja pomiędzy progiem odruchu mięśnia strzemiączkowego a wartościami komfortowego słyszenia (parametrami ustawianymi w procedurze doboru parametrów stymulacji) jest wysoka i wynosi od 0,6 do nawet 0,8. Jednak pomiar ESRT można wykonywać za pomocą impulsów o różnym czasie trwania, co może przekładać się na różne wartości progu odruchu.

Cel: Sprawdzenie wpływu czasu trwania impulsów używanych podczas pomiaru progu odruchu mięśnia strzemiączkowego na wartość rejestrowanego progu.

Materiał i metody: Trzydzieścioro dzieci w wieku poniżej 5 lat, użytkownicy systemu

Med-El, z aktywnymi wszystkimi dwunastoma elektrodami implantu, bez malformacji ślimaka.

Parametry stymulacji podczas pomiaru progu odruchu: szerokość impulsów 100, 200, 300, 500 ms, impulsy podawane na elektrody 2, 6, 9 i 11. Rejestracja odpowiedzi za pomocą analizatora ucha środkowego Titan w trybie Decay Mode.

Wyniki: U piętnaściora dzieci uzyskano odruch mięśnia strzemiączkowego dla wszystkich badanych szerokości impulsów.

Wnioski: Wartość progu odruchu mięśnia strzemiączkowego silnie zależy od szerokości podawanych bodźców. Planowane są kolejne badania w celu określenia korelacji pomiędzy tak uzyskanymi wartościami progu odpowiedzi a wartościami komfortowego słyszenia.

Wszczepialne protezy słuchowe u dzieci – możliwości i ograniczenia

Ratuszniak A.

Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wszczepialne protezy słuchowe są akceptowalną i obecnie dość powszechnie dostępną formą rehabilitacji słuchu dla dorosłych i dla dzieci. Korzyści z ich zastosowania zarówno z perspektywy audiologicznej, jak i jakości życia są szeroko raportowane w literaturze. Populacja pediatryczna stawia jednak przed klinicystami różnorodne wyzwania: adekwatny do wieku dokładny proces diagnostyczny, stany chorobowe, wybór protezy słuchu, względy anatomiczne, większe ryzyko urazu i uszkodzenia procesora dźwięku. Biorąc pod uwagę potrzeby tej szczególnej grupy pacjentów, na podstawie dostępnej wiedzy i możliwości technologicznych modyfikowane są kryteria kwalifikacji do wszczepu, techniki chirurgiczne oraz same protezy. Raportowana jest coraz mniejsza liczba poważnych komplikacji. Protezy wszczepialne mogą więc również u dzieci stanowić skuteczny, a zarazem bezpieczny środek do rehabilitacji słuchu i minimalizować ograniczenia powodowane przez niedosłuch w codziennym funkcjonowaniu. Choć urządzenia te są dobrze tolerowane, a procedura znana, cały proces związany ze wszczęciem implantu nie jest jednak pozbawiony pewnego ryzyka. W celu uzyskania możliwie najlepszych wyników niezbędne jest multidyscyplinarne podejście zespołu klinicystów ze szczególnym uwzględnieniem specyfiki problemów występujących u dzieci.

Wykorzystanie kwestionariuszy do oceny korzyści z wymiany procesorów mowy implantu ślimakowego u dzieci

Mocior K., Obrycka A., Witkowska J., Lorens A., Walkowiak A., Skarzyński P.H., Skarzyński H.

Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

Wstęp: W najnowszej generacji procesorach mowy do systemów implantów ślimakowych zostały zaimplementowane

funkcje takie jak: kierunkowość mikrofonów, systemy redukcji szumu czy systemy adaptacyjne automatycznej analizy i rozpoznawania sceny akustycznej oparte na algorytmach sztucznej inteligencji. Mają one na celu poprawę funkcjonowania użytkownika implantu ślimakowego, zwłaszcza w trudnych warunkach akustycznych. Wymiana starszej generacji procesorów mowy na nowe daje możliwość przeprowadzenia oceny przydatności nowych funkcji w sytuacjach życia codziennego. Ocena taka jest trudna do przeprowadzenia w warunkach klinicznych (brak wygodnych metod obiektywnego testowania algorytmów sztucznej inteligencji), natomiast jest możliwa z wykorzystaniem badań kwestionariuszowych.

Cel: Ocena korzyści z wymiany procesorów mowy u dzieci z użyciem narzędzi kwestionariuszowych.

Materiał i metody: Do badania oceny korzyści z wymiany procesora mowy wybrano następujące narzędzia: Wskaźnik Jakości Dźwięku w Implantsie (HISQUI), Kwestionariusz Zadowolenia z Procesora Dźwięku (APSQ) oraz kwestionariusz SSQ. Badania przeprowadzono podczas trzech kolejnych dni, w których zaplanowano wymiany procesorów mowy. Każdego dnia do badania użyto innego kwestionariusza. Każdy pacjent otrzymał dodatkowy kwestionariusz do wypełnienia w domu. Po około dwóch tygodniach od wymiany procesora przeprowadzono telekonsultację, podczas której dodatkowo poproszono pacjentów o wypełnienie i odesłanie kwestionariusza. W efekcie przeprowadzonych działań 40 dzieci w wieku od 7,6 do 17,2 lat zostało przebadanych z wykorzystaniem kwestionariusza HISQUI, 50 dzieci w wieku od 7,6 do 18,0 lat z użyciem kwestionariusza APSQ, a 32 dzieci w wieku od 10,1 do 17,5 lat – kwestionariuszem SSQ.

Wyniki: Wskaźnik Jakości Dźwięku w Implantsie (HISQUI) w nowym procesorze był średnio o 5,08 punktu wyższy niż w starym procesorze. Istotny wzrost korzyści z nowego procesora (średnio o 0,86 punktu) zaobserwowano dla badania kwestionariuszem SSQ. Wyniki Kwestionariusza Zadowolenia z Procesora Dźwięku (APSQ) były porównywalne w przypadku starego i nowego procesora mowy.

Wnioski: Zastosowanie nowej technologii przetwarzania dźwięku w procesorach mowy istotnie zwiększa korzyści u dzieci użytkowników implantów ślimakowych.

Wymiana procesora mowy w czasie pandemii Covid-19 u dzieci korzystających z implantów ślimakowych

Obrycka A., Lorens A., Walkowiak A.,
Włodarczyk E., Skarżyński P.H., Skarżyński H.

*Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu,
Warszawa/Kajetany*

Wstęp: Szybko rozwijające się zagrożenie dla zdrowia publicznego spowodowane pandemią koronawirusa spowodowało wstrzymanie przyjęć planowych i zabiegów operacyjnych, z wyjątkiem pacjentów z bezpośrednim zagrożeniem życia. Ograniczenia te dotknęły również

użytkowników implantów ślimakowych będących pod stałą opieką pooperacyjną, w szczególności w zakresie wymian procesorów mowy. Dla dzieci użytkowników implantów wstrzymanie świadczeń związanych z wymianą procesora mowy wiąże się z zatrzymaniem procesu rehabilitacji oraz ograniczeniem możliwości edukacyjnych.

Cel: Opracowanie procedury przeprowadzenia wymian procesorów mowy dostosowanej do warunków pandemicznych.

Materiał i metody: Do opracowania procedury wykorzystane zostały elementy koncepcji zarządzania Lean. Wymiany procesorów mowy zaplanowano na soboty, w dwóch oddzielonych od siebie lokalizacjach, z zachowaniem wymogów bezpieczeństwa (środki ochrony osobistej, dezynfekcja pomieszczeń, zachowanie odpowiedniego dystansu) oraz ściśle według przygotowanego planu.

Wyniki: Dzięki opracowanej procedurze zwiększono 10-krotnie liczbę wymian w stosunku do innych miesięcy, w których realizowano wymiany. Nie odnotowano zgłoszeń o zachorowaniu na COVID-19 w czasie dwóch tygodni od dnia wymiany procesora.

Wnioski: W czasie pandemii COVID-19 możliwe jest sprawne przeprowadzanie wymian procesorów mowy z zachowaniem wymogów bezpieczeństwa.

Wyniki audiologiczne zastosowania implantu Bonebridge u dzieci

Ratuszniak A.¹, Skarżyński P.H.^{2,3,4}, Gos E.²,
Skarżyński H.¹

¹ *Klinika Oto-Ryno-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu,
Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany*

² *Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Światowe
Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu,
Warszawa/Kajetany*

³ *Zakład Niewydolności Serca i Rehabilitacji Kardiologicznej,
II Wydział Lekarski, Warszawski Uniwersytet Medyczny,
Warszawa*

⁴ *Instytut Narządów Zmysłów, Kajetany*

Wstęp: W obszarze urządzeń służących kompensowaniu niedosłuchu przewodzeniowego i mieszanego zastosowanie znajdują aparaty słuchowe na przewodnictwo powietrzne i kostne oraz różnego typu urządzenia wszczepialne. Wybór określonego typu protezy słuchowej u dzieci zależy głównie od stopnia niedosłuchu, wieku i warunków anatomicznych. Jednym z urządzeń znajdujących zastosowanie u pacjentów powyżej 5 roku życia jest implant typu Bonebridge.

Cel: Celem pracy jest ocena korzyści z zastosowania systemu Bonebridge w populacji dzieci.

Materiał i metody: Materiał stanowi grupa 11 dzieci w wieku od 10 do 17 lat, z jedno- lub obustronnym niedosłuchem przewodzeniowym lub mieszanym, zaimplantowanych jednostronnie systemem Bonebridge BCI601 w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w Kajetanach. W celu

oceny korzyści z zastosowanego rozwiązania przeprowadzono testy: audiometrię progową w polu swobodnym oraz audiometrię słowną w polu swobodnym, a także kwestionariusz APHAB.

Wyniki: Analiza uzyskanych wyników badań w polu swobodnym wykazała istotną statystycznie poprawę czułości słyszenia oraz stopnia dyskryminacji mowy. Wyniki oceny kwestionariuszowej potwierdzają korzyści zauważalne w funkcjonowaniu słuchowym dzieci w różnych warunkach akustycznych po zastosowaniu implantu Bonebridge.

Wnioski: Z przeprowadzonych badań wynika, że system Bonebridge jest skutecznym i efektywnym narzędziem w kompensacji niedosłuchu przewodzeniowego i mieszanego u dzieci. W odpowiednich warunkach anatomicznych implant Bonebridge może stanowić bezpieczną alternatywę dla innych stosowanych powszechnie systemów wykorzystujących kostne przewodnictwo dźwięków.

Wyniki dwuuszynowego stosowania implantów ślimakowych u dzieci

Lorens A., Obrycka A., Walkowiak A., Grabowska E., Skarżyński H.

Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Kajetany/Warszawa

Wstęp: Badania nad stosowaniem implantów dwuuszynowych (*bilateral CI*) na przestrzeni ostatnich lat przyniosły kolejne dowody na to, że stosowanie implantów ślimakowych obustronnie pozwala na osiągnięcie przez pacjenta dodatkowych korzyści w porównaniu z implantem wszczepianym jednostronnie. Wszczepienie drugiego implantu, zwłaszcza po upływie długiego czasu (kilku lat) w stosunku do pierwszego przynosi korzyści wynikające ze słyszenia obuuszynowego (tzw. efekty obuuszne), należy jednak liczyć się z różnicami w przetwarzaniu słuchowym (percepcji słuchowej) w uchu wcześniej implantowanym w porównaniu z uchem implantowanym później, zwłaszcza we wczesnym okresie po drugiej implantacji.

Cel: Ocena różnic w przetwarzaniu słuchowym między uchem wcześniej implantowanym i uchem później implantowanym.

Materiał i metody: Grupę badaną stanowiło 63 dzieci z obustronnym głębokim niedosłuchem zmysłowo-nerwowym, implantowanych obuusznie w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu, z półrocznym doświadczeniem w użytkowaniu dwóch implantów. Średni wiek w dniu wszczepienia pierwszego implantu: 1,9 roku, średni wiek w dniu wszczepienia drugiego implantu: 7,8 roku, średni odstęp czasu pomiędzy operacjami: 5,9 roku. Oceny percepcji słuchowej dokonano przy użyciu Adaptacyjnego Testu Oceny Progu Rozumienia Mowy (AAST). Badanie przeprowadzono w ciszy i w szumie dla każdego ucha oddzielnie. Test wykonano w kabinie audiometrycznej, zarówno sygnał, jak i szum prezentowane były naprzemiennie pacjentowi.

Wyniki: Przeprowadzone badania wykazały różnice w percepcji słuchowej w uchu później implantowanym w porównaniu do ucha wcześniej implantowanego.

Wnioski: W krótkim okresie (pół roku) po wszczepieniu implantu do drugiego ucha (procedura sekwencyjna) obserwuje się efekt ucha dominującego (ucho wcześniej zaimplantowane).

Rekomendacja dotycząca wszczepienia drugiego implantu ślimakowego w procedurze sekwencyjnej, opracowana podczas obrad okrągłego stołu XLIII Krajowej Konferencji Naukowo-Szkoleniowej „Problemy otorynolaryngologii dziecięcej w codziennej praktyce” 8–9 listopada 2020, Kajetany.

Zaburzenia oddychania w przebiegu naczynek wczesnodziecięcych

Oleśna A., Więclewski Ł., Malicka M., Zakrzewska A.

Klinika Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

Wstęp: Naczyniaki wczesnodziecięce stanowią 10% guzów występujących w okresie niemowlęcym i są najczęściej zlokalizowane w obrębie głowy i szyi. Występują częściej u dziewczynek. Dolegliwości z nimi związane pojawiają się po kilku tygodniach życia dziecka i gwałtownie narastają, aż do końca 1 roku życia. Umieszczenie ich w drogach oddechowych może powodować narastającą duszność, nierzadko zagrażającą życiu dziecka. Naczyniaki wczesnodziecięce najczęściej pojawiają się na skórze lub w tkance podskórnej, dzięki czemu są łatwe do zaobserwowania podczas badania ogólnopediatrycznego. Należy jednak pamiętać o możliwości współistnienia naczynek w narządach wewnętrznych u tych dzieci. Problemy diagnostyczne powstają w przypadkach, w których nie stwierdza się żadnych niepokojących zmian skórnych, a obserwowane objawy dotyczą głównie zaburzeń oddychania.

Materiał i metody: Omówiono dwa przypadki kliniczne pacjentów hospitalizowanych w Klinice Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej UM w Łodzi, u których głównym objawem były nasilone zaburzenia oddychania, nieustępujące po dotychczasowym leczeniu w oddziałach pediatrycznych. Podejrzenia naczyniaka wczesnodziecięcego podjęto po wykonaniu diagnostyki obrazowej oraz badania laryngotracheoskopowego w znieczuleniu ogólnym.

Wyniki: Po badaniach diagnostycznych wskazujących na możliwość rozpoznania naczyniaka wczesnodziecięcego włączono leczenie doustne propranololem. Uzyskanie dobrego efektu klinicznego potwierdziło rozpoznanie. Pacjenci pozostają nadal pod opieką ambulatoryjną.

Wnioski: Najczęstsza lokalizacja naczynek wczesnodziecięcych wymaga diagnostyki laryngologicznej celem ustalenia rozpoznania. W obrębie głowy i szyi zmiany te powstają nierzadko w drogach oddechowych, szczególnie w okolicy krtani. Ponadto przedstawione

przypadki potwierdzają, że stridor u dzieci wymaga zawsze poszerzonej diagnostyki.

Zastosowanie nowoczesnych technologii medycznych w zabiegach migdałków podniebiennych oraz migdałka gardłowego – realna korzyść czy przejściowa moda

Golusiński P.

Katedra Otolaryngologii i Chirurgii Szczerkowo-Twarzowej, Collegium Medicum, Uniwersytet Zielonogórski

Zabiegi tonsillektomii i adenotomii należą do najczęściej wykonywanych na świecie procedur laryngologicznych, zwłaszcza u dzieci. Pomimo panującego wśród pacjentów przekonania, że są to zabiegi proste, mogą one nieść ze sobą ryzyko bardzo groźnych powikłań. Krwawienia śród- oraz pooperacyjne należą do najczęstszych z nich i jednocześnie stanowią realne ryzyko zagrożenia życia chorych. Rozwój nowoczesnych technologii chirurgicznych, takich jak koblacja czy BizAct, powodowany jest ciągłym dążeniem do obniżenia ryzyka wystąpienia powikłań oraz podnoszenia jakości życia chorych w okresie pooperacyjnych. Wystąpienie stanowi krytyczną ocenę wybranych nowoczesnych metod chirurgicznych na podstawie przeglądu literatury oraz własnego doświadczenia autora.

Zawroty głowy u dzieci

Kaźmierczak W.¹, Janiak-Kiszka J.³,
Kaźmierczak H.³

¹ Zakład Teleaudiologii i Badań Przesiewowych, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Katedra Fizjologii Człowieka, Collegium Medicum UMK w Bydgoszczy

³ Katedra Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej, Collegium Medicum UMK w Bydgoszczy

Badanie układ równowagi u dziecka do 5 roku życia stanowi istotny problem diagnostyczny w klinice neurootologicznej. Celem pracy jest określenie odrębności w badaniu podmiotowym, przedmiotowym i ocenie aparaturowej w tych przypadkach. Przedstawiono: etapy rozwoju motoryki dziecka od 6 do 12 miesiąca życia, kształtowanie się odruchów posturalnych, błędnikowych i proprioceptywnych, schemat wywiadu neurootologicznego zarówno w aspekcie zaburzeń motoryki, jak i objawów chorobowych. W badaniach aparaturowych określono złożoność ustalania prawidłowej kalibracji w badaniach VNG i ENG, ograniczoną wartość próby cieplnej, sposób wykonywania testu sinusoidalnego. W odniesieniu do ośrodkowych dysfunkcji przedsionkowych przedstawiono ograniczoną i odmienną symptomatologię w zakresie epilepsji, migreny, chorób demielinizacyjnych oraz stanów pourazowej cerebriacji i encefalopatii. Podobnie w przypadku obwodowych zaburzeń czynności układu równowagi przedstawione zostały różnice diagnostyczne w zapaleniu nerwu przedsionkowego, chorobie Ménière'a, BPPV, uszkodzeniach toksycznych i in. u odniesieniu do młodych pacjentów.

Znaczenie prognostyczne PLAG1 i HMGA2 w guzach ślinianek przyusznych u dzieci

Zakrzewska A.¹, Stańczyk R.¹, Czech D.¹,
Kobos J.²

¹ Klinika Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny w Łodzi

² Zakład Diagnostyki Patomorfologicznej, Centralny Szpital Kliniczny Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

Wstęp: Nowotwory gruczołów ślinowych zdecydowanie częściej występują u dorosłych niż u dzieci. Najczęstszym guzem jest gruczolak wielopostaciowy, w przypadku którego drobne ogniska mogą występować w tkance gruczołu poza masą guza. Mogą one prowadzić do wznowy guza, a niekiedy, po wielu latach do przemian złośliwych. Z tego powodu gruczolak wielopostaciowy umiejscawiany jest klinicznie pomiędzy zmianami złośliwymi a niezłośliwymi.

Cel: Celem przedstawionych badań jest próba ustalenia zmian histopatologicznych, które mogłyby stanowić wskazówkę odnośnie potencjalnej ich złośliwości i możliwości powstania wznowy u dzieci po wielu latach od operacji.

Materiał i metody: Przeprowadzono ocenę immunohistochemiczną preparatów guzów ślinianek przyusznych usuniętych operacyjnie u 16 dzieci i 12 dorosłych. Badania dotyczyły oceny ekspresji PLAG1 oraz HMGA2 w odniesieniu do rozpoznania histopatologicznego oraz grup wiekowych.

Wyniki: W grupie dzieci rozpoznanie nowotworu złośliwego potwierdzono u dwojga pacjentów spośród 16 badanych. W preparatach pochodzących od tych pacjentów stwierdzono dodatni odczyn HGMA2 zarówno w jądrach, jak i cytoplazmie licznych komórek, natomiast ekspresja PLAG1 była tylko śladowa lub nieobecna. U trojga pacjentów w wieku rozwojowym w preparatach z guzów ślinianek, z rozpoznaniem *pleomorphic adenoma*, stwierdzono jednocześnie intensywną ekspresję PLAG1 oraz HMGA2 zarówno w mezenchymie, jak i nabłonku. U czwartego pacjenta, u którego ekspresja PLAG1 była intensywna, ekspresję HMGA2 oceniono jako średnio intensywną. Natomiast wyraźną ekspresję HMGA2 stwierdzono także w preparatach guzów ślinianek, z rozpoznaniem *pleomorphic adenoma*, 5 pacjentów, u których nie ujawniono ekspresji PLAG1, ale wykazano ekspresję MCM3, a także Ki 67. Powyższe wstępne obserwacje wydają się wskazywać na zmiany aktywności PLAG1 oraz HMGA2 w guzach ślinianek, w których dochodzi do przemian w kierunku zmian złośliwych.

Wnioski: Uzyskane wyniki potwierdzają zasadność rozważenia diagnostyki rozszerzonej o badania immunohistochemiczne obejmujące PLAG1 oraz HGMA2, zarówno w preparatach z punkcji cienkoigłowych guzów ślinianek przyusznych, jak i preparatach operacyjnych w celu właściwej kwalifikacji operacyjnej oraz ustalenia zasad opieki pooperacyjnej.

Związek między rozmowami o stanach mentalnych (*mental state talk*) a rozwojem teorii umysłu dzieci głuchych, które są użytkownikami implantów ślimakowych

Pluta A.^{1,2}, Krysztofiak M.², Zgoda M.¹,
Wysocka J.², Golec K.²

¹ Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa/Kajetany

² Wydział Psychologii, Uniwersytet Warszawski, Warszawa

Wstęp: Teoria umysłu (ToM) to zdolność do reprezentowania wewnętrznych, nieobserwowalnych stanów mentalnych (przekonań, pragnień, emocji) innych ludzi. Takie umiejętności są absolutnie niezbędne do efektywnej interakcji społecznej i komunikacji. Liczne badania potwierdzają rolę języka i doświadczeń konwersacyjnych w typowym rozwoju ToM. W związku z tym dzieci z atypowym rozwojem języka mogą być zagrożone późniejszym rozwojem ToM. Jedną z populacji, która może być interesująca pod tym względem, są dzieci głuche lub niedosłyszące. Wprowadzenie przesiewowych badań słuchu u noworodków przyczyniło się do wcześniejszej identyfikacji ubytków słuchu u dzieci i możliwości zastosowania interwencji, w tym – operacji wszczepienia implantów ślimakowych (CI) u dzieci poniżej 12 miesiąca życia. W wielu badaniach odnotowano pozytywny wpływ wczesnej implantacji na rozwój języka mówionego a także na rozwój kompetencji społecznych. Niemniej dzieci, które są użytkownikami implantów ślimakowych, wykazują opóźnienie w zakresie m.in. rozumienia zdań złożonych, a także mogą doświadczać ograniczonej ekspozycji na rozmowy „mentalistyczne” (w tym dzielenie się myślami lub uczuciami), ponieważ ich opiekunowie rzadziej używają w ich towarzystwie określeń odnoszących się do stanów mentalnych (MST). Biorąc pod uwagę, wcześniejsze badania, które wskazywały, że skłonność rodziców do mówienia o stanach mentalnych może być jednym z czynników wpływających na rozwój teorii umysłu u dziecka, mniejsza ekspozycja dzieci głuchych na MST może dodatkowo (obok opóźnionego rozwoju językowego) utrudniać nabywanie zdolności do rozumienia stanów mentalnych innych osób. W literaturze przedmiotu nie ma badań nad wpływem wczesnych interakcji komunikacyjnych z opiekunami na rozwój ToM u dzieci z CI.

Cel: Celem pracy jest zbadanie związku między rozmowami o stanach mentalnych (MST) a rozwojem teorii umysłu u dzieci głuchych, które są użytkownikami implantów ślimakowych.

Materiał i metody: W badaniu wzięło udział 27 dzieci głuchych od urodzenia (w wieku 3–7 lat) będących użytkownikami CI, 42 dzieci ze słuchem prawidłowym (w wieku 3–7 lat) oraz opiekunowie dzieci ($n = 69$). Rozwój teorii umysłu był badany za pomocą autorskiego test fałszywych przekonań w wersji skomputeryzowanej oraz za pomocą kwestionariusza The Theory of Mind Inventory (ToMI-2). MST był badany za pomocą: kwestionariusza dotyczącego rozmów o stanach mentalnych (Mental States Questionnaire, MMSII) oraz podczas naturalnej interakcji między dzieckiem a opiekunem podczas czytania książeczki.

Wyniki: Wstępne analizy wykazały różne wzorce związku pomiędzy TOMI-2 i MST w badanych grupach. Na uwagę zasługuje fakt, że u dzieci z CI stwierdzono pozytywną, istotną korelację ($p < .05$) pomiędzy zdolnościami ToM a skłonnością rodziców do stosowania MST. Zależności te nie wystąpiły u dzieci z TH.

Wnioski: Rodzice niesłyszących dzieci z CI mogą wspierać rozwój ToM swoich dzieci podczas czytania książek oraz stosowanie określeń odnoszących się do stanów mentalnych.

Praca była finansowana przez NCN (2017/25/B/HS6/01624).



XV Konferencja Naukowo-Szkoleniowa

Sekcji Audiologicznej i Sekcji Foniatrycznej
Polskiego Towarzystwa Otorynolaryngologów
Chirurgów Głowy i Szyi

Kajetany/Warszawa · 10-11 kwietnia 2022



INSTYTUT FIZJOLOGII
I PATOLOGII SŁUCHU



INSTYTUT
NARZĄDÓW ZMYŚŁÓW

www.audiofon2020.pl

XXXV World Congress of **AUDIOLOGY** 10-13 APRIL 2022 Warsaw, Poland

wca2022warsaw.com

NEW WEBSITE



Organizer



Local Organizers



XLV Krajowa konferencja naukowo-szkoleniowa

Problemy otorynolaryngologii dziecięcej w codziennej praktyce

ORGANIZATORZY:



Polskie Towarzystwo
Otorynolaryngologów Dziecięcych



Instytut Narządów Zmysłów



Instytut Fizjologii
i Patologii Słuchu



Towarzystwo
Otorynolaryngologów,
Foniatrów i Audiologów
Polskich

17-19 LISTOPADA, 2022

Kajetany

Eksperckie panele dyskusyjne oraz prezentacje naukowe, prowadzone przez najlepszych specjalistów z dziedziny otorynolaryngologii, audiologii, foniatrii, logopedii, psychologii, fizykoterapii oraz rehabilitacji słuchu i mowy.

INSTYTUT NARZĄDÓW ZMYŚŁÓW

ul. Mokra 1
Kajetany, 05-830 Nadarzyn
tel.+48 (22) 463 53 27
e-mail: info@inz.waw.pl

7-8 September 2023
Bishkek, Kyrgyzstan
REGISTER NOW!



Chairman
of the International Scientific and Organizing Committee
Prof. Piotr H. Skarzynski, MD, PhD, Msc

We invite you to submit proposals regarding round table topics and key lectures at secretariat@wtc2023.com

Organizers:



The Center of Hearing and Speech
Medincus in Bishkek

Conference Venue:

Jannat Regency Hotel
21/2 Aaly Tokombayev St.
Bishkek 720060, Kyrgyzstan

www.wtc2023.com



CENTRUM
ZAAWANSOWANYCH
TECHNIK MEDYCZNYCH

SPECJALISTYCZNE KURSY ONLINE DLA LEKARZY

organizowane przez

Światowe Centrum Słuchu

Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu



Więcej informacji
ifps.org.pl/projekty/



Czasopismo skierowane do:

- otorynolaryngologów, audiologów, akustyków, logopedów, pedagogów, psychologów, inżynierów klinicznych,
- specjalistów w dziedzinach pokrewnych,
- szukających wiedzy na wysokim poziomie naukowym,
- ekspertów chcących podzielić się na forum międzynarodowym swoim doświadczeniem w pracy z zakresu zaburzeń słuchu, mowy i równowagi.

Publikujemy:

- prace oryginalne,
- prace przeglądowe,
- studia przypadków,
- doniesienia z praktyki klinicznej i edukacyjnej,
- suplementy oraz abstrakty z konferencji,
- sprawozdania z ważnych wydarzeń naukowych,
- recenzje publikacji naukowych.



TTP-VARIAC® System w pełni regulowany



Podstawowym założeniem systemu regulowanej długości jest możliwość doboru odpowiedniej długości protezki, co tym samym eliminuje potrzebę wielu prób jej doboru. To rozwiązanie przede wszystkim zmniejsza koszty!

W częściowej rekonstrukcji najczęściej stosowane są krótkie protezki, które nie powodują uszkodzenia więzadła pierścieniowego podstawy strzemiączka. TTP-VARIAC™, który jest wykonany całkowicie z tytanu, zapewnia system najkrótszych regulowanych protezek na rynku (0.75 mm).

Oto KURZ Middle Ear Intelligence!

Dystrybutor w Polsce:

GNP Magnusson Aparatura Medyczna Sp. z o.o.
Al. Obrońców Tobruku 1/1, 10-092 Olsztyn
Tel. +48 89 651 06 80
e-mail: biuro@gnp.com.pl
www.gnp.com.pl





AUDIOLOGIA



ŁĄCZNOŚĆ



WYGLĄD



APLIKACJE

www.gnp.com.pl

Przerwij błędne koło w walce z szumami usznymi

Aplikacje ReSound Smart™ i ReSound Relief™ gwarantują jeszcze więcej możliwości kontroli nad szumem. Pacjenci mogą wybierać różne dźwięki do terapii szumów usznych. Mogą to być nowe dźwięki natury lub ulubione utwory muzyczne, które transmitowane są wprost do aparatów słuchowych i odwracają uwagę od szumów usznych.

Aplikacje ReSound Smart™ i ReSound Relief™ pomagają przerwać błędne koło i poczuć ulgę w walce z szumami usznymi poprzez szeroką gamę kojących dźwięków tła.



Dystrybutor w Polsce

GNP Magnusson Aparatura Medyczna Sp. z o.o.
Al. Obrońców Tobruku 1/1, 10-092 Olsztyn
Tel. +48 89 527 01 67
e-mail: biuro@gnp.com.pl
www.gnp.com.pl



SURROUND
SOUND
by ReSound

ReSound GN



ReSound Key

Każdy zasługuje na doskonały słuch

Czysty, naturalny dźwięk bez wysiłku.

Dla każdego rodzaju ubytku słuchu.

ABR/ASSR • FMDPOAE® • TEOAE • AUDIOGRAM ŚLIMAKOWY
AUTOMATYCZNA oraz RĘCZNA AUDIOMETRIA TONALNA (POWIETRZNA & KOSTNA) • TESTY MOWY

DIAGNOSTYCZNY ABR W TWOJEJ RĘCE!

**TRYB HYBRYDOWY!
WYKONUJ
BADANIA ABR
Z POZIOMU
URZĄDZENIA LUB
KOMPUTERA PC**



**PATH MEDICAL
świętuje
swoje 10-cio lecie
Sprawdź
naszą ofertę!**

Podłącz SENTIERO do komputera przez USB i użyj nowego oprogramowania do sterowania badaniem. Wyświetlaj wszystkie wyniki na żywo na ekranie komputera. Użyj klawiatury oraz myszki aby w kilka sekund wprowadzić dane pacjenta i edytować protokoły... Dostępne są wszystkie funkcje diagnostyczne - niezależnie od tego czy badasz przy pomocy komputera czy bezpośrednio z urządzenia. Zawsze masz dostępny maksymalny komfort pracy!

Zdalne sterowanie jest możliwe dla WSZYSTKICH modułów badań, nawet ASSR! Zastąp wszystkie kłopotliwe złącza jednym kablem USB, niezbędnym do zainstalowania SENTIERO w kabinie ciszy.

SENTIERO oferuje znakomity obu-uszny pomiar OAE oraz opatentowany program estymacji progu słyszenia przy pomocy DPOAE, pozwalający otrzymać obiektywny audiogram ślimakowy. Rozszerzyliśmy też funkcjonalność audiometrii tonalnej oraz audiometrii mowy! Sprawdź nasze nowe moduły testów z opcją mowy na żywo/ odtwarzania z CD.

Dystrybutor w Polsce

GNP Magnusson Aparatura Medyczna Sp. z o.o.
Al. Obrońców Tobruku 1/1, 10-092 Olsztyn
Tel. +48 89 527 01 67
e-mail: biuro@gnp.com.pl
www.gnp.com.pl

DŹWIĘK NAUKI





Stymulacja Polimodalnej Percepcji Sensorycznej metodą Skarżyńskiego (SPPS-S) to innowacyjna metoda łącząca stymulację słuchową z treningiem psychologicznym.

Jeśli Twoje dziecko ma:

- **trudności w koncentracji uwagi,**
- **trudności w czytaniu i pisaniu,**
- **opóźniony rozwój mowy,**
- **zaburzenia artykulacji,**
- **zaburzenia głosu,**
- **jąka się,**



warto sprawdzić, czy trudności te współwystępują z zaburzeniami przetwarzania słuchowego.

Terapia SPPS-S w atrakcyjny dla dzieci sposób stymuluje wiele różnych funkcji oraz zmysłów, jednocześnie angażując słuch, wzrok i dotyk, poprawiając ich integrację i koordynację.

Więcej informacji na <https://csim.pl/oferta/spps/>
tel. +48 89 651 06 80



SŁUCH

Słuch to główny zmysł stymulowany w SPPS-S. Metoda bazuje na usprawnianiu i integrowaniu percepcji słuchowej z innymi zmysłami.



WZROK

Wzrok jest jednym z dodatkowo stymulowanych zmysłów w metodzie SPPS-S. Percepcja wzrokowa umożliwia, podobnie jak słuch, poznawanie rzeczywistości. Rozwijanie koordynacji oraz integracji z innymi zmysłami umożliwiają ćwiczenia na multimedialnym panelu-iPadzie.



DOTYK

Dotyk to kolejny ze stymulowanych zmysłów w SPPS-S. Wykorzystanie tego zmysłu w opracowanych ćwiczeniach dopełnia polisensoryczne oddziaływanie w opracowanej metodzie.



ReSound ONE

Usłysz więcej

Pierwszy na świecie, w pełni funkcjonalny aparat słuchowy z M&RIE - który zapewnia zindywidualizowane wrażenia dźwiękowe

*Mikrofon w uchu i dwa standardowe mikrofony kierunkowe, funkcje kierunkowości, bezprzewodowe przesyłanie strumieniowe dźwięku.



Dystrybutor w Polsce

GNP Magnusson Aparatura Medyczna Sp. z o.o.
Al. Obrońców Tobruku 1/1, 10-092 Olsztyn
Tel./fax: +48 89 651 06 80, biuro@gnp.com.pl
www.gnp.com.pl

GN Making Life Sound Better

© 2020 GN Hearing A/S. Wszelkie prawa zastrzeżone. ReSound jest znakiem towarowym firmy GN Hearing A/S.

CONNECT WITH THE
MOMENTS YOU LOVE



SKY CIM



ADVANCED
BIONICS

POWERFUL CONNECTIONS



[AdvancedBionics.com/SkyCIM](https://www.AdvancedBionics.com/SkyCIM)

027-N291-02 Rev A
©2021 Advanced Bionics AG and affiliates. All rights reserved.

CONNECT WITH THE
MOMENTS YOU LOVE



NAÍDA CIM



ADVANCED
BIONICS

POWERFUL CONNECTIONS



AdvancedBionics.com/NaídaCIM

027-N290-02 Rev A
©2021 Advanced Bionics AG and affiliates. All rights reserved.



RONDO 3

Incredibly Simple. Simply Incredible.

With two microphones focused on speech in front, three types of enhanced noise reduction and Adaptive Intelligence, RONDO 3 automatically adapts so users can have conversations with confidence in any environment—without changing settings.

That's not all. Audiologists can adjust RONDO 3 for optimal hearing with any hearing aid, and it even comes pre-charged and ready to use straight out of the box.

Want to hear more? Go to go.medel.pro/RONDO3



hearLIFE

[medel.com](https://www.medel.com)



 science **made** smarter

The Eclipse

Evoked potentials
made powerful



**Platforma dedykowana
do badań ABR, ASSR,
VEMP**



Szczegółowe informacje znajdziesz pod numerami telefonów:

Adam Łoś
604 102 788
aml@oticon.com

Adrian Chachurski
694 089 100
adhh@oticon.com

Dawid Kazusek
664 182 580
dazk@oticon.com

Adam Nowak
662 088 769
adno@oticon.com



VITOM® 3D – The **3**rgonomic **D**imension

Nowa jakość wizualizacji 3D w Otolaryngologii

STORZ
KARL STORZ – ENDOSKOPE
THE DIAMOND STANDARD



Stroboskopy LED

pełne spektrum dla foniatrii



Kompaktowy, przenośny stroboskop LED, idealny dla specjalistów pracujących w wielu gabinetach.

Stroboskop ze światłem w technologii Power LED. Doskonałe rozwiązanie dla klinik laryngologicznych i specjalistycznych centrów medycznych.



Inventis – nowoczesne rozwiązania dla audiologii i foniatrii



HARP
audiometr
diagnostyczny



PIANO
audiometr
kliniczny



CLARINET
tympanometr
kliniczny



VIOLA
audio-tympanometr
diagnostyczny



PIANO Plus VRA
audiometria
pediatryczna

Nowoczesne i kompleksowe rozwiązania do diagnostyki audiologicznej



TIMPANI

Kompaktowy, przenośny tympanometr umożliwiający przeprowadzenie badania podatności błony bębenkowej oraz weryfikację poprawności odruchów z mięśnia strzemiączkowego przy pobudzeniu ipsilateralnym. Kolorowy wyświetlacz dotykowy z menu w języku polskim.

HARP

Audiometr diagnostyczny do szybkich i dokładnych badań słuchu z wykorzystaniem przewodnictwa powietrznego i kostnego. Dodatkowe funkcje to audiometria mowy, badanie w wolnym polu oraz szeroka gama testów nadprogowych.



PIANO
audiometr
kliniczny



CLARINET
tympanometr
kliniczny



VIOLA
audio-tympanometr
diagnostyczny



PIANO/CELLO VRA
audiometria
pediatryczna



HIGHLIGHT Plus
stroboskop
Power LED