Przywracamy pacjentów do społeczności osób słyszących

„Panaceum" rozmawia z prof. dr. hab. n. med. Wiesławem Konopką, specjalistą otolaryngologii, otolaryngologii dziecięcej, audiologii i foniatrii, kierownikiem Kliniki Otolaryngologii ICZMP w Łodzi, konsultantem krajowym w dziedzinie otorynolaryngologii dziecięcej.

Czym zajmuje się Klinika Otolaryngologii ICZMP w Łodzi?

PROF. DR. HB. N. MED. WIESŁAW KONOPKA:

W Klinice Otolaryngologii ICZMP realizujemy wiele procedur chirurgicznych, natomiast wartym podkreślenia jest program leczenia głuchoty z zastosowaniem implantów ślimakowych oraz zakotwiczonych w kości BAHA. Zajmujemy się leczeniem głuchoty, operując dzieci do 18 roku życia z dużym sukcesem już od siemiu lat. Jesteśmy jednym z nielicznych ośrodków w Polsce, które wykonują takie operacje u dzieci. Nie mamy co prawda w nazwie ośrodka „światowy", ale chyba udaje nam się wykonywać całkiem dobrą pracę, aby pomóc naszym pacjentom.

Od wielu lat jestem pod wrażeniem skuteczności tej metody. Śmiało można powiedzieć, że implant ślimakowy to jedno z największych osiągnięć medycyny XX wieku. Naprawdę jest to niesamowite uczucie, gdy patrzy się na młodą osobę głuchą, która zaczyna słyszeć i dzięki temu może prawidłowo się rozwijać. Dziecko idzie do normalnego przedszkola, potem szkoły. Oczywiście jest to wynik ciężkiej pracy wielu osób, nie tylko chirurgów otolaryngologów, ale i logopedów oraz rodziców. Czasami rodzice nie zdają sobie sprawy, że po leczeniu operacyjnym czeka ich dziecko tak intensywna rehabilitacja. Jeśli jednak podejmą się wyzwania, to efekty są rewelacyjne, sami jesteśmy zaskoczeni, że aż takie można uzyskać.

Czy pacjenci wracają do całkowitej sprawności?

Małe dziecko po wszczepieniu implantu czasami rozwija mowę nawet wcześniej niż zdrowy rówieśnik. Na rozwój mowy wpływ ma wiele czynników, nie tylko narząd słuchu. Wszczepiamy implant ślimakowy dziecku rocznemu, a ono czasami już po 6–8 miesiącach intensywnej rehabilitacji logopedycznej rozwija mowę tak, jak słyszący rówieśnicy. Bardzo to nas cieszy.

Którzy pacjenci mają wszczepiane implanty ślimakowe?

To są urządzenia, które stosuje się w głuchocie całkowitej albo przy bardzo głębokim niedosłuchu czuciowo-odbiorczym, powyżej 80 decybeli. Zabieg polega na tym, że elektrodę wprowadza się bezpośrednio do ślimaka. Mamy możliwość śródoperacyjnego sprawdzenia prawidłowego położenia elektrody w ślimaku i weryfikowania skuteczności działania 22 elektrod. Kolejno – po około miesiącu od operacji – następuje pierwsze programowanie procesora mowy i ocena reakcji dziecka. Ustawienia procesora mowy odbywają się wiele razy po to, aby parametry stymulacji drogi słuchowej były jak najbardziej skuteczne.

Jak przebiega diagnozowanie słuchu u dziecka?

Aby podjąć się operacyjnego leczenia, musimy być pewni, że stan słuchu kwalifikuje się do leczenia z zastosowaniem implantu ślimakowego. Proszę pamiętać, że to są często bardzo małe dzieci, a to nie ułatwia procesu. Diagnostyka zaczyna się od badania słuchu w ramach Powszechnego Przesiewowego Programu Badania Słuchu u Noworodków. W Instytucie Centrum Zdrowia Matki Polki, podobnie jak w innych ośrodkach położniczych w Polsce, wszystkie dzieci, które przychodzą tu na świat, są poddane takiemu badaniu. Badanie polega na rejestracji emisji otoakustycznej – OAE. Jeśli dziecko nie przejdzie pozytywnie takiego badania, to po miesiącu poddane jest ponownemu badaniu w Poradni Audiologicznej. Wtedy za pomocą szczegółowych badań audiologicznych ustalany jest próg słuchu i rodzaj niedosłuchu. Tam, gdzie są wskazania, zaleca się protezowanie słuchu z zastosowaniem aparatów słuchowych. Czasami potrzebne jest badanie rejestracji wywołanych potencjałów słuchowych z pnia mózgu (BERA), wykonywane we śnie fizjologicznym albo farmakologicznym – aby mieć pewność, jaki jest próg słuchu. Cała ta diagnostyka jest prowadzona w naszym szpitalu, który ma trzeci poziom referencyjności. Często trafiają do nas najtrudniejsze przypadki do diagnozowania i leczenia z całego kraju. Czasami bywa i tak, że musimy przekonywać rodziców, że dziecko jest głuche. Pamiętam przypadek, kiedy rodzice do końca nam nie wierzyli, dopiero jak wszczepiliśmy implant i dziecko zaczęło słyszeć, to się przekonali.

Które dzieci są kwalifikowane do leczenia operacyjnego?

Operujemy dzieci, które osiągnęły pierwszy rok życia, który jest wiekiem najbardziej optymalnym do leczenia operacyjnego. Najmłodsze dziecko, które operowaliśmy, miało 9 miesięcy i widzimy, że im młodszy pacjent, tym lepsza skuteczność zabiegu, zwłaszcza przy implancie ślimakowym. Ale operujemy też dzieci starsze i uzyskujemy u nich dobre efekty. Jesteśmy w tej specyficznej sytuacji, że ICZMP jest ośrodkiem kardiologicznym i kardiochirurgicznym, w którym operuje się i diagnozuje dzieci z ciężkimi wadami serca. U części tych pacjentów, którzy przebyli nawet kilka operacji kardiochirurgicznych

ratujących życie, występuje głuchota. Dlatego ta grupa implantowana jest stosunkowo późno, nawet w wieku 4–5 lat. Dodatkowo stosowane leki przeciwkrzepliwe i konieczność wyjątkowej opieki anestezjologicznej sprawiają, że te dzieci trafiają do naszego ośrodka.

Jakie są przyczyny głuchoty u dzieci?

Jest ich wiele: czasami są to przyczyny genetyczne, czasami są to powikłania zabiegów operacyjnych na sercu czy stosowanych leków. Mamy sporą gromadkę starszych dzieci obciążonych kardiologicznie i u nich wyniki operacji też są bardzo dobre. Często zajmujemy się trudnymi przypadkami. Wczoraj wszczepiłem drugi implant u sześcioletniego pacjenta, który nie ma nerek, czeka na ich przeszczep i jest ciągle dializowany. Operowaliśmy też dziewczynkę już po przeszczepie nerki i jej też wszczepiliśmy implanty ślimakowe.

"*Szacuje się, że średnio 1 na 1000 dzieci rodzi się głuche. To bardzo duża grupa, my to widzimy po liczbie pacjentów. Kiedyś te dzieci trafiały do środowisk głuchoniemych. My uważamy, że dzieci po leczeniu powinny jak najszybciej wracać do społeczności słyszącej*".

Czy implanty ślimakowe są stosowane z dwóch stron, do obydwu uszu?

Zazwyczaj operujemy najpierw jedną, a potem drugą stroną. Jeden implant dotyczy jednego ucha. Sam zabieg jest dość skomplikowany, a pole operacyjne bardzo niewielkie. Jeżeli jest sukces po pierwszym wszczepieniu implantu, to kwalifikujemy jak najszybciej pacjenta do drugiego. Teraz już nie mamy problemów z dostępnością tych urządzeń. Operujemy tylu pacjentów, na ilu pozwala nam obłożeniu bloku operacyjnego. Czas oczekiwania na taki zabieg implantacji nie jest u nas bardzo długi. Oczywiście mamy inne problemy – do mojej kliniki na różne operacje czeka w kolejce 1300 dzieci.

Czy implanty ślimakowe to jedyne urządzenia wszczepiane u małych pacjentów w kierowanej przez pana profesora klinice?

Stosujemy jeszcze implanty zakotwiczone w kości BAHA, są one stworzone dla osób, które mają niedosłuch przewodzeniowy – u dzieci diagnozowany najczęściej w przebiegu wad rozwojowych ucha zewnętrznego i środkowego przy zachowanych prawidłowych strukturach ucha wewnętrznego, czy w przebiegu innych uszkodzeń słuchu – tam, gdzie konwencjonalne aparaty słuchowe nie mają zastosowania. Są to implanty tytanowe wszczepiane do kości skroniowej. To rozwiązanie może być zastosowane u dzieci od 4 roku życia, kiedy kość skroniowa osiąga odpowiednią grubość.

Czy takie wady występują tylko w połączeniu z jakimś ogólnym syndromem?

Takie wady widujemy często w różnych syndromach, np. zespole *Treachera Collinsa,* ale mogą być to wady izolowane. Oczywiście przyczyn głuchoty jest wiele, ogólnie można podzielić je na wrodzone i nabyte. Mamy np. pacjentów, u których doszło do głuchoty w przebiegu zakażenia cytomegalowirusem w życiu płodowym i uszkodzenia struktur ucha wewnętrznego w trakcie organogenezy. Przed operacją wszczepienia implantu ślimakowego musimy wykonać tomografię komputerową głowy, aby stwierdzić, czy struktury ślimaka pozwalają na wprowadzenie elektrody. Warunkiem bezwzględnym jest też obecność nerwu słuchowego. Dla pacjentów, u których nie ma nerwu słuchowego, stosowane są implanty pniowe. To jest już oczywiście zabieg na pograniczu neurochirurgii.

Jaki procent dzieci ma problemy ze słuchem?

Szacuje się, że średnio 1 na 1000 dzieci rodzi się głuche. To bardzo dużo grupa, my to widzimy po liczbie pacjentów. Kiedyś te dzieci trafiały do środowisk głuchoniemych. My uważamy, że dzieci po leczeniu powinny jak najszybciej wracać do społeczności słyszącej. Należy pamiętać, że małe dziecko przed wszczepieniem implantu musi być odpowiednio przygotowane. Powinno przez kilka miesięcy przed zabiegiem nauczyć się nosić aparat słuchowy. Implant oczywiście jest wszczepiany, ale sygnały z otoczenia są odbierane przez zewnętrzny procesor mowy.

Czy takie urządzenia często się psują?

Implant ślimakowy jest wszczepiany raz na całe życie. Wymieniane są tylko części zewnętrzne i baterie. Warto przypomnieć, że pacjent ma prawo do wymiany procesora mowy co pięć lat. Teraz dostępność tych urządzeń jest bardzo dobra. Same implanty wymagają specjalnego oprogramowania i to jest już technologia kosmiczna, rodzice mają specjalne aplikacje na telefon i mogą np. zmieniać programy. Sam implant to koszt około 100 tys. złotych, na szczęście obecnie jest całkowicie refundowany przez Narodowy Fundusz Zdrowia.

Jaka jest etiologia głuchoty?

W przypadku głuchoty wrodzonej, uwarunkowanej genetycznie, może być to np. izolowana postać głuchoty, która w 75 procentach przypadków dziedziczona jest w sposób autosomalny recesywny. Innymi przyczynami wystąpienia głuchoty wrodzonej mogą być choroby matki w czasie ciąży, czynniki toksyczne działające w czasie ciąży oraz zaburzenia hormonalne. Najbardziej niebezpieczne są uszkodzenia, które wystąpią w trzech pierwszych miesiącach ciąży, są to najczęściej zakażenia wirusowe. Jeśli chodzi o głuchotę nabytą, to już częściowo o tym mówiliśmy przy dzieciach chorych kardiologicznie. U małych dzieci głuchota niestety najczęściej jest powikłaniem po

stosowaniu leków ototoksycznych, takich jak np. antybiotyki aminoglikozydowe, niektóre leki moczopędne czy inne stosowane w ratowaniu życia takiego pacjenta. Może być też głuchota pourazowa, po złamaniu kości czaszki, np. piramidy kości skroniowej. U osób z głuchotą w przebiegu zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych może dochodzić do zarośnięcia ślimaka – trzeba wtedy jak najszybciej wszczepić implant ślimakowy. Warto pamiętać też o sytuacjach bardziej prozaicznych, jak np. uszkodzenia pohałasowe. Tutaj profilaktyka polega na unikaniu nadmiernego hałasu.

A na co cierpiał kompozytor Ludwig van Beethoven?

Są różne hipotezy, najpopularniejsza mówi, że najprawdopodobniej cierpiał na otosklerozę, czyli chorobę, która polega na unieruchomieniu trzeciej kosteczki słuchowej w okienku owalnym ślimaka, dlatego miał zachowane przewodnictwo kostne i czucie wibracji, które w późniejszym okresie wykorzystywał do odbioru i tworzenia muzyki. Cierpiał też na uporczywe szumy uszne, które często towarzyszą otosklerozie. W innych wspomina się o przebytym tyfusie czy nawet zatruciu ołowiem.

Bardzo dziękuje za rozmowę.

Rozmawiała Patrycja Proc

Panaceum 5/2023