

Wady wrodzone ucha wewnętrznego – klasyfikacja, przegląd, problemy kliniczne

Inner ear malformations – overview, current classifications, challenges in the management

Wkład autorów:

A – projekt badań
B – wykonanie badań
C – analiza statystyczna
D – interpretacja danych
E – przygotowanie manuskryptu
F – przegląd piśmiennictwa

Karolina Haber^{1ABCDEF}, Wiesław Konopka^{2ABDE}, Katarzyna Amernik^{3ABDE}, Józef Mierzwiński^{1,4ABDE}

¹Oddział Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej, Dziecięcy Program Implantów Słuchowych, Wojewódzki Szpital Dziecięcy w Bydgoszczy; Kierownik: dr hab. n. med. Józef Mierzwiński

²Klinika Otolaryngologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi; Kierownik: prof. zw. dr hab. med. Wiesław Konopka

³Klinika Otolaryngologii Dorosłych i Dzieci i Onkologii Otolaryngologicznej, Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 1 Pomorskiego Uniwersytetu Medycznego, Szczecin; Kierownik: dr hab. n. med. Ewa Jaworowska

⁴Katedra Pielęgniarstwa Zachowawczego, Collegium Medicum w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika; Kierownik: prof. dr hab. Andrzej Kurylak

Article history:

Received: 03.09.2020 Accepted: 15.09.2020 Published: 25.09.2020

STRESZCZENIE:

Wprowadzenie: U części pacjentów z głębokim niedosłuchem odbiorczym stwierdzone są wady ucha wewnętrznego. Początkowo uważano je za przeciwwskazanie do wszczęcia implantu ślimakowego. Jednakże wraz z rozwojem chirurgii i technologii implantów ślimakowych możliwe stało się leczenie również tej grupy pacjentów. Wszczepienie implantu w przypadku wad ucha wewnętrznego może jednak wiązać się z wieloma trudnościami chirurgicznymi i możliwymi komplikacjami.

Cel: Celem pracy jest przedstawienie: (1) współczesnej klasyfikacji wad ucha wewnętrznego, (2) problemów chirurgicznych i klinicznych związanych z poszczególnymi wadami, a także (3) przypadków wad ucha wewnętrznego stwierdzonych w ośrodkach autorów.

Materiał i metody: Ze 111 dzieci kwalifikowanych do wszczęcia implantu ślimakowego w trzech ośrodkach klinicznych wyłoniono grupę pacjentów, u których stwierdzono wady ucha wewnętrznego. Przeanalizowano: badania obrazowe pacjentów wykonane przed założeniem implantu, badania słuchu, protokoły operacyjne ze wszczęcia implantu ślimakowego, wyniki pomiarów śródoperacyjnych oraz śródoperacyjne badania obrazowe. Omówiono klasyfikację wad ucha wewnętrznego uznawaną obecnie za wiodącą.

Wyniki: U 19/111 (17%) dzieci stwierdzono duże wady ucha wewnętrznego w 35 uszach. U 13/19 (68%) pacjentów wada była obustronna i symetryczna, u 6/19 (32%) pacjentów zaobserwowano inne wady w uchu prawym i lewym lub wadę jednostronną. Stwierdzono wszystkie z głównych wad wyróżnionych w klasyfikacji, poza resztkową otocystą. Najczęstsze z nich to: hipoplazja ślimaka, niepełny podział ślimaka i poszerzony wodociąg przedsionka.

Dyskusja: Duże wady wrodzone ucha wewnętrznego są istotnym problemem diagnostycznym i klinicznym u dzieci kwalifikowanych do wszczęcia implantu ślimakowego. Mogą one uniemożliwiać bądź znacząco utrudniać wszczęcie implantu ślimakowego i opiekę pooperacyjną. Duże wady stwierdzone są w badaniach obrazowych nawet u od 20 do 30% pacjentów z głębokim niedosłuchem.

SŁOWA KLUCZOWE: badania obrazowe, implant pniowy, implant ślimakowy, wady ucha wewnętrznego

ABSTRACT:

Introduction: Some patients with profound sensorineural hearing loss have inner ear malformations. Initially, those were believed to be a contradiction to cochlear implantation. However, with the advance of cochlear implant surgery and technology, it has become possible to treat this group of patients. However, cochlear implantation in the case of inner ear malformations can be associated with numerous surgical difficulties and possible complications.

Purpose: The paper aims to present: (1) modern classification of inner ear malformations, (2) surgical and clinical challenges related to all types of malformations, and (3) cases of inner ear malformations identified in the authors' centers.

Material and methods: Of 111 children enrolled for cochlear implantation in three clinical centers, a group of patients with malformations of the inner ear was selected. We analyzed: preoperative imaging studies of patients performed prior to cochlear implantation, hearing tests, surgical protocols of cochlear implantation, results of intraoperative measurements and intraoperative imaging studies. We discuss what is currently believed to be the leading classification of inner ear malformations.

Results: In 19/111 (17%) children, we diagnosed severe inner ear malformations in 35 ears. In 13/19 (68%) patients the malformations were bilateral and symmetrical, while 6/19 (32%) patients had different malformations in the right and left ear or one-sided malformation. All inner ear malformations described in the classification were found, except for rudimentary otocyst. The most common are: cochlear hypoplasia, incomplete partition, and enlarged vestibular aqueduct.

Discussion: Severe inner ear malformations are a major diagnostic and clinical challenge in children qualified for cochlear implantation. They can preclude or considerably complicate cochlear implantation and postoperative care. Inner ear malformations are found in imaging studies even in 20 to 30% of patients with profound hearing loss.

KEYWORDS:

auditory brainstem implant, cochlear implant, imaging studies, inner ear malformations

WYKAZ SKRÓTÓW

CA – aplazja ślimaka
CC – wspólna jama
CH – hipoplazja ślimaka
CLA – całkowita aplazja błędnika
CT – tomografia komputerowa
EVA – poszerzony wodociąg przedsionka
FN – nerw twarzowy
IAC – przewód słuchowy wewnętrzny
IP – niepełny podział ślimaka
MRI – rezonans magnetyczny
RO – resztkowa otocysta
ZOMR – zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych

WPROWADZENIE

Wady ucha wewnętrznego występują zarówno u pacjentów z prawidłowym słuchem, jak i u tych z różnymi stopniami niedosłuchu [1]. Bardzo często kojarzą się one z głębokim niedosłuchem odbiorczym [1]. Występują u od 20 do 30% pacjentów z głębokim niedosłuchem [1, 2]. Początkowo były uważane za przeciwwskazanie do wszczepienia implantu ślimakowego [1, 3, 4]. Jednakże wraz z pojawieniem się pierwszych doniesień o udanych implantacjach i zadowalających wynikach pacjentów, a także rozwojem chirurgii i technologii implantów ślimakowych możliwe stało się leczenie również tej grupy pacjentów [1, 3, 5]. Nadmienić należy jednak, iż wyniki rehabilitacji mowy i słuchu uzyskiwane u dzieci z malformacjami ucha wewnętrznego są gorsze niż w populacji dzieci z głębokim niedosłuchem, ale prawidłowo uformowanym uchem wewnętrznym [3]. Wszczepienie implantu w przypadku wad ucha wewnętrznego może wiązać się z wieloma trudnościami chirurgicznymi i możliwymi komplikacjami [1, 3, 6]. Częstymi problemami są trudności związane z: uzyskaniem dostępu do ślimaka, identyfikacją implantowalnej przestrzeni w uchu wewnętrznym, nieprawidłowym przebiegiem nerwu twarzowego i ryzykiem jego uszkodzenia, wyciekami płynu mózgowo-rdzeniowego (*gusher*), ryzykiem wprowadzenia elektrody w nieprawidłowe miejsce (przewód słuchowy wewnętrzny, hypotympanum czy przedsionek), niepełnym wprowadzeniem elektrody lub nieprawidłową pozycją elektrody w uchu wewnętrznym (ang. *electrode tip foldover*) [1, 6, 7]. Niekiedy konieczne może być też zastosowanie nietypowych dostępow chirurgicznych [1, 6]. W przypadku wad, w których dostępna implantowalna przestrzeń jest mniejsza, jak w hipoplazjach ślimaka lub wspólnej jamie, niezbędny jest dobór odpowiedniej elektrody o optymalnej długości [1, 6].

Pierwszy zakręt ślimaka wykształca się do 8. tygodnia życia płodowego, drugi do około 10., a pozostałe pół zakrętu aż do 25. tygodnia [8]. Do powstania poszczególnych wad dochodzi na różnych etapach rozwoju ucha wewnętrznego. Pierwszą 5-elementową klasyfikację wad wrodzonych ucha wewnętrznego, opartą na embriogenezie i wykorzystywaną przez wiele lat, przedstawił Jackler w 1987 r. [9]. Nową, zmodernizowaną klasyfikację zaprezentował Sennaroglu w 2017 r. [1]. Wyróżnia ona 8 głównych wad ucha wewnętrznego [1]. Obecnie klasyfikację tę uznaje się za wiodącą; jest ona również szeroko stosowana w aktualnych publikacjach na temat wad rozwojowych ucha wewnętrznego. Przedstawiona przez tego samego autora w 2020 r. nowa klasyfikacja uwzględnia dodatkowo morfologię kanałów półkolistych i przebieg nerwu twarzowego w kości skroniowej w: przewodzie słuchowym wewnętrznym, odcinku błędnikowym, bębnekowym i sutkowym [10].

Celem niniejszej pracy jest przedstawienie: (1) wad wrodzonych ucha wewnętrznego, (2) ich częstości oraz problemów chirurgicznych i klinicznych związanych z poszczególnymi wadami, a także (3) wad ucha wewnętrznego stwierdzonych w ośrodkach autorów. Według naszej wiedzy, szczegółowy opis podziału wad ucha wewnętrznego nie był dotąd omawiany w piśmiennictwie krajowym.

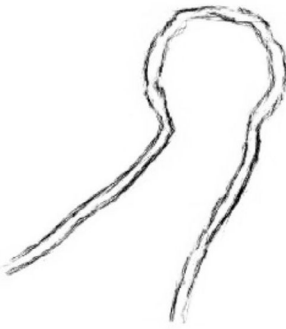


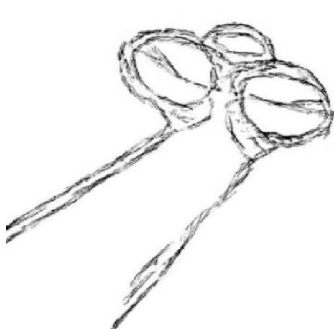
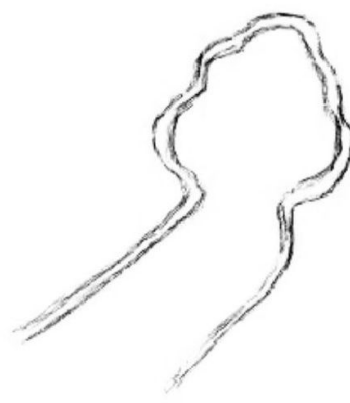


MATERIAŁ I METODY

Badanie przeprowadzono zgodnie z wymaganiami etycznymi dotyczącymi badań z udziałem ludzi i Deklaracją Helsińską. Numer zgody Komisji Bioetycznej: KB62/2018 (zgoda Komisji Bioetycznej przy Instytucie Centrum Zdrowia Matki Polki). Przeprowadzono retrospektywną analizę dokumentacji medycznej 111 pacjentów kwalifikowanych lub poddanych procedurze wszczepienia implantu ślimakowego w okresie 01.01.2010–01.07.2020 w trzech instytucjach klinicznych. Do analizowanej grupy włączono pacjentów, u których w czasie kwalifikacji stwierdzono wady ucha wewnętrznego (ocena wspólna – radiolog i otolaryngolog).

Kryteria włączenia do grupy badanej:

- dostępność badań obrazowych: MRI głowy oraz HRCT kości skroniowych w szpitalnym systemie gromadzenia danych;
- stwierdzona w czasie kwalifikacji wada ucha wewnętrznego.

Tab. I. Podtypy hipoplazji ślimaka i niepełnego podziału.

HIPOPLAZJA ŚLIMAKA			
			
CH-I	CH-II	CH-III	CH-IV
<ul style="list-style-type: none"> · ślimak kulisty, · brak wrzecionka i blaszki spiralnej. 	<ul style="list-style-type: none"> · zewnętrzny zarys ślimaka prawidłowy, · wady wrzecionka i blaszki spiralnej. 	<ul style="list-style-type: none"> · prawidłowy zarys zewnętrzny i wewnętrzny ślimaka, · mniej zakrętów, krótkie wrzecionko i blaszka spiralna. 	<ul style="list-style-type: none"> · dobrze wykształcony zakręt podstawny ślimaka, · bardzo hipoplastyczne pozostałe zakręty.
NIEPEŁNY PODZIAŁ			
			
IP-I	IP-II	IP-III	
Całkowity brak wrzecionka i blaszki spiralnej	Brak wrzecionka i blaszki w części szczytowej	Obecna blaszka spiralna, brak wrzecionka	

Kryterium wyłączenia z grupy badanej był brak dostępnych badań obrazowych. Do oceny badań obrazowych wykorzystano program RadiAnt DICOM Viewer.

Do grupy badanej zakwalifikowano 19/111 (17%) pacjentów, w tym 5 dziewczynek i 14 chłopców, którzy mieli wykonane badania obrazowe w wieku od 10 miesięcy do 8 lat.

Zebrano dane pacjentów dotyczące: wieku, płci oraz badań wykonywanych przed i po założeniu implantu ślimakowego, w tym: badania obrazowe wykonane przed założeniem implantu, badania słuchu (audiometria tonalna, badanie słuchowych

potencjałów wywołanych pnia mózgu lub słuchowych potencjałów wywołanych stanu ustalonego), protokół operacyjny ze wszczepienia implantu ślimakowego, wyniki pomiarów śródoperacyjnych – impedancje elektrod, NRT oraz śródoperacyjne badania obrazowe: kontrolne RTG kości skroniowej w zmodyfikowanym ułożeniu Stenversa i przezoczołowym. Przestrzenne rekonstrukcje 3D ucha wewnętrznego wykonano przy pomocy programu 3D Slicer Freeware na podstawie HRCT kości skroniowych pacjentów. Wady klasyfikowano zgodnie z klasyfikacją Sennaroglu z 2017 r. [1]. Poniżej przedstawiony jest szczegółowy opis głównych wad wrodzonych ucha wewnętrznego, wyszczególnionych przez tę klasyfikację.

Całkowita aplazja błędnika (CLA, Aplazja Michela)

Całkowita aplazja błędnika to rzadka wada opisana po raz pierwszy w 1863 r., której częstość podawana w literaturze waha się między 1 a 6% [9, 11]. Do jej powstania dochodzi przed 3. tygodniem życia płodowego, na etapie plakody usznej [11]. Najczęściej występuje obustronnie, choć opisano też przypadki jednostronnego jej występowania [11]. Zazwyczaj jednak drugie ucho również ma nieprawidłową budowę [11].

W malformacji tej stwierdza się brak: ślimaka, przedsionka, kanałów półkolistych, wodociągu przedsionka i ślimaka [1]. Część skalista kości skroniowej i otoczka błędnika mogą być hipoplastyczne lub aplastyczne, co stanowi podstawę do podziału wady na 3 podtypy (Tab. I.) [1]. Występować może również charakterystyczne spłaszczenie promontorium [11]. W przewodzie słuchowym wewnętrznym przebiega tylko nerw twarzowy [10]. Dalszy przebieg nerwu twarzowego w kości skroniowej jest możliwy do prześledzenia, jednak najczęściej jest nieprawidłowy [1, 10]. Kosteczki słuchowe mogą być wykształcone prawidłowo, choć często opisywaną cechą CLA są wady strzemiączka (płytką strzemiączka powstaje z otoczki błędnika) [1, 11].

Resztkowa otocysta (RO)

W tej wadzie występuje niewielka kulista struktura odpowiadająca otoczce kostnej błędnika, która nie komunikuje się z przewodem słuchowym wewnętrznym [1]. Mogą jej towarzyszyć resztkowe kanały półkoliste [1]. Jest to wada „pomiędzy” aplazją błędnika, w której całkowicie brak struktur ucha wewnętrznego, a wspólną jamą, która komunikuje się z przewodem słuchowym.

Aplazja ślimaka (CA)

Aplazja ślimaka powstaje około 5. tygodnia życia płodowego [12]. W wadzie tej nie stwierdza się ślimaka. Przedsionek znajduje się w typowej lokalizacji i może być różnie wykształcony, stąd wyróżniono dwa podtypy tej malformacji [1]:

1. Aplazję ślimaka z prawidłowym przedsionkiem, w której występuje prawidłowo wykształcony przedsionek i kanały półkoliste;
2. Aplazję ślimaka z poszerzonym przedsionkiem (ang. *cochlear aplasia with dilated vestibule*; CADV).

Wspólna jama (CC)

Wspólna jama stanowi około 26% malformacji i uważana jest za drugą najczęstszą wadę ucha wewnętrznego. Po raz pierwszy opisano ją w 1838 r. [9, 13]. Do powstania tej malformacji dochodzi około 4. tygodnia życia płodowego, na etapie otocysty, przed podziałem na: ślimak, przedsionek i kanały półkoliste [14]. Pojawia się wtedy wspólna jama – pojedyncza, kulista struktura odpowiadająca ślimakowi i przedsionkowi [1]. Komunikuje się z IAC, najczęściej w środku, co sprzyja zapaleniom opon mózgowo-rdzeniowych (ZOMR) [1, 13]. Ryzyko ZOMR u pacjentów z dużymi wadami ucha wewnętrznego może wynosić nawet 40% [15]. Wspólnej jamie mogą towarzyszyć różnie wykształcone lub resztkowe kanały półkoliste. Na swoim wewnętrznym obwodzie jama zawiera struktury

nerwowe nerwu przedsionkowego i ślimakowego – „cochleovestibular nerve” [1]. Liczba włókien nerwowych jest jednak najczęściej niewielka [1].

Hipoplazja ślimaka (CH)

Hipoplazja ślimaka stanowi około od 15 do 23,5% wad ucha i powstaje pomiędzy 6. a 8., a w przypadku podtypu IV po 10. tygodniu życia płodowego [12, 16]. Może występować w: zespole CHAR-GE (mutacja CHD7), zespole oskrzelowo-uszno-nerwowym, zespole Waardenburga i Downa [16]. Może być zarówno jedno-, jak i obustronna [12]. W przypadku wad asymetrycznych najczęściej współlistnieje z IP-I [12]. Do pozostałych często stwierdzanych wad należą: CC, CLA, CA [12]. W hipoplazji ślimaka zarówno ślimak, jak i przedsionek, są wykształcone; wymiary zewnętrzne ślimaka są jednak mniejsze [1]. Występują różnego stopnia wady architektury wewnętrznej ślimaka, co stanowi podstawę do podziału na 4 następujące podtypy [1]:

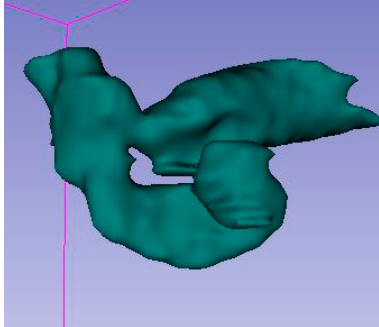
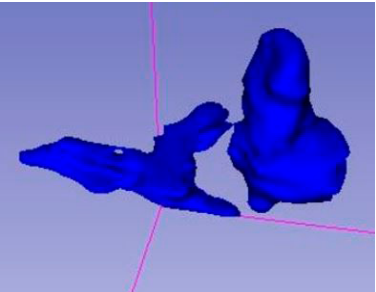
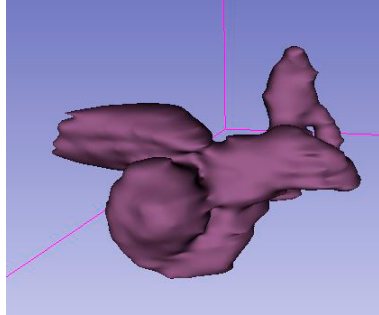
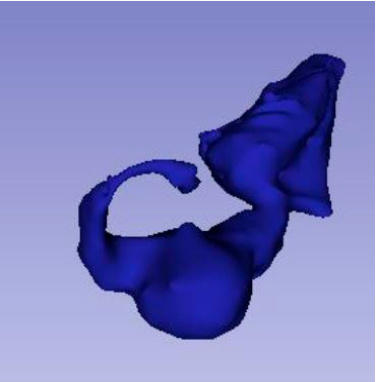
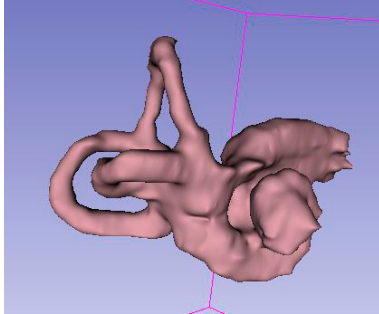
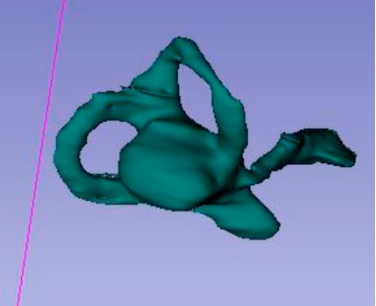
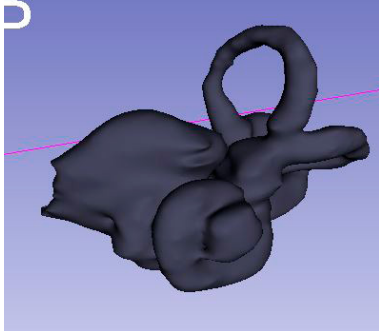
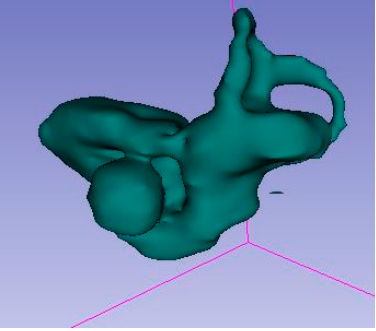

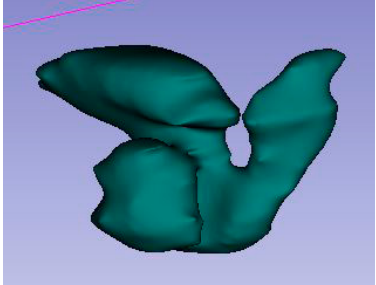
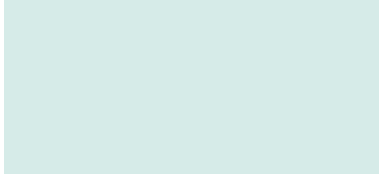
1. Hipoplazja ślimaka typ I (CH-I) – kulista struktura ślimaka. Jak w każdej hipoplazji, wymiary zewnętrzne ślimaka są małe. Ślimak jest kulisty, niewielki, jego architektura wewnętrzna jest całkowicie zaburzona: nie posiada wrzecionka i blaszki spiralnej [1]. Może szeroko komunikować się z IAC [12];
2. Hipoplazja ślimaka typ II (CH-II) – cystyczny hipoplastyczny ślimak. Zewnętrzny zarys ślimaka jest prawidłowy, nieprawidłowa jest natomiast jego architektura wewnętrzna: budowa wrzecionka i blaszki spiralnej [1]. Może istnieć szeroka komunikacja z IAC i związane z tym ryzyko z *gusher*. Z wadą tą mogą współlistnieć: poszerzony wodociąg, przedsionek, defekty płytki strzemiączka i nawracające ZOMR [1, 12];
3. Hipoplazja ślimaka typ III (CH-III) – ślimak z <2 zakrętów. Ślimak ma mniejsze wymiary, prawidłowy zarys zewnętrzny i wewnętrzny, krótkie wrzecionko i blaszkę spiralną, ale posiada mniej zakrętów [1]. Przedsionek i kanały półkoliste są hipoplastyczne [12];
4. Hipoplazja ślimaka typ IV (CH-IV) – ślimak z hipoplastycznym zakrętem środkowym i szczytowym. Dobrze wykształcony jest tylko zakręt podstawny; pozostałe zakręty są bardzo hipoplastyczne [1]. Wada ta powstaje po 10. tygodniu życia płodowego, gdy w pełni rozwinięty zakręt podstawny, a rozwój pozostałych zostanie zahamowany [12].

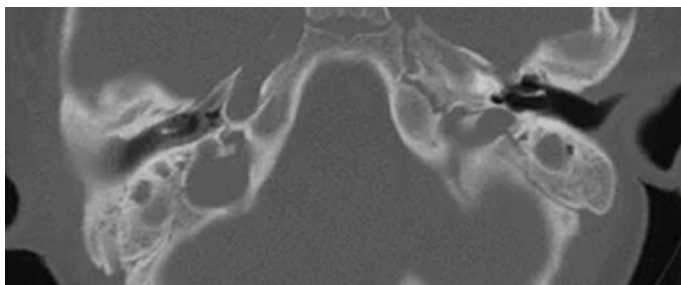
Niepełny podział ślimaka (IP)

Podobnie jak w hipoplazji ślimaka, w wadzie tej występują wykształcone: ślimak i przedsionek i różnego stopnia wady architektury wewnętrznej ślimaka [1]. Wymiary zewnętrzne ślimaka są jednak prawidłowe [1]. Ze względu na defekty wrzecionka i blaszki spiralnej, wyróżnia się 3 podtypy niepełnego podziału [1]:

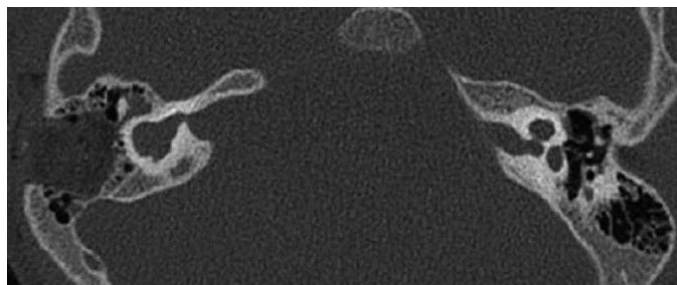
1. Niepełny podział ślimaka typ I (IP-I) – charakteryzuje się całkowitym brakiem wrzecionka i blaszki spiralnej [1]. Do powstania tej malformacji dochodzi między 4. a 5. tygodniem życia płodowego [17]. W czasie implantacji może dojść do wycieku płynu mózgowo-rdzeniowego spowodowanego ubytkiem pomiędzy ślimakiem a IAC lub defektem płytki strzemiączka, co może również być przyczyną nawracających zapaleń opon mózgowo-rdzeniowych. Przedsionek może być poszerzony;

Tab. II. Wady ucha wewnętrznego stwierdzone w grupie badanej.

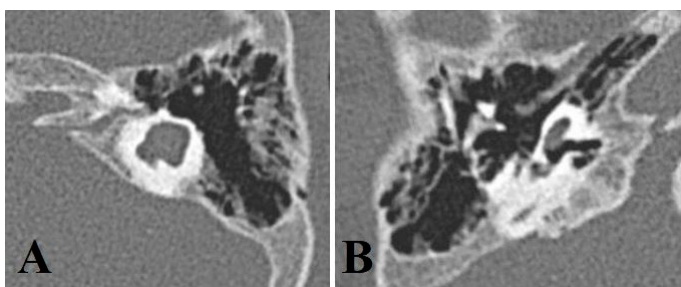
WADA	LICZBA USZU Z WADĄ	REKONSTRUKCJA 3D	WADA	LICZBA USZU Z WADĄ	REKONSTRUKCJA 3D
Całkowita aplazja błędnika	2		Hipoplazja ślimaka typ IV	3	
Aplazja ślimaka	1		Niepełny podział ślimaka typ I	1	
Wspólna jama	1		Niepełny podział ślimaka typ II	2	
Hipoplazja ślimaka typ I	1		Niepełny podział ślimaka typ III	8	
Hipoplazja ślimaka typ II	1		Poszerzony wodociąg przedsionka	6	
Hipoplazja ślimaka typ III	4		Nieprawidłowości wejścia nerwu ślimakowego do ślimaka	5 + 2	



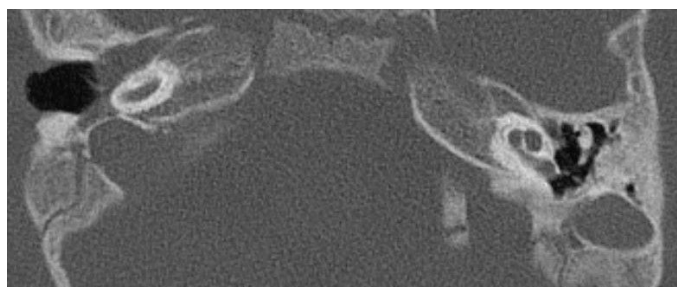
Ryc. 1. Obustronna całkowita aplazja błędniaka.



Ryc. 3. Wspólna jama – ucho prawe, hipoplazja ślimaka ucha lewego.



Ryc. 2. (A) CADV ucha lewego i (B) hipoplazja ślimaka typ I ucha prawego.



Ryc. 4. Obustronna hipoplazja ślimaka typ III.

2. Niepełny podział ślimaka typ II (IP-II) – w tym podtypie brak wrzecionka i blaszki w części szczytowej [1]. IP-II współistniejący z EVA i poszerzonym przedsionkiem określany jest jako dysplazja lub triada Mondiniego [1]. Występuje ona w zespole Pendreda (mutacja SLC26A4);
3. Niepełny podział ślimaka typ III (IP-III) – wada opisana po raz pierwszy w 1971 r. [18, 19]. IP-III występuje w głuchocie sprzężonej z chromosomem X, u pacjentów z mutacją genu POU3F4, rzadziej COL4A6 [16, 20]. Obecna jest blaszka spiralna, ale brak wrzecionka [1]. Często występuje szeroki, rozdęty IAC i niepełna separacja pomiędzy ślimakiem a IAC. Istnieje duże ryzyko wycieku płynu mózgowo-rdzeniowego (*usher*) i umieszczenia elektrody w przewodzie słuchowym wewnętrznym. Strzemiączko może być unieruchomione [16]. Porównanie podtypów hipoplazji ślimaka i niepełnego podziału przedstawia Tab. I.

Poszerzony wodociąg przedsionka (EVA)

Poszerzony wodociąg przedsionka jest uważany za najczęstszą wadę u dzieci z niedosłuchem, stwierdzaną nawet u 15% pacjentów, opisaną po raz pierwszy w 1978 r. [21–23]. Występują tu: prawidłowo wykształcony ślimak, przedsionek i kanały półkoliste [1]. Wodociąg przedsionka jest poszerzony – kryterium diagnostyczne dla EVA wg Sennaroglu pozwala rozpoznać poszerzenie, jeśli szerokość w połowie długości >1.5 mm [1]. Wcześniejsze wartości podawane przez różnych autorów wahały się od 1 do 4 mm [24]. Najczęściej współistniejącą wadą jest IP-II [24].

Nieprawidłowości wejścia nerwu ślimakowego do ślimaka

Wada ta dotyczy wejścia nerwu wejścia do ślimaka, określanego w piśmiennictwie angielskim jako „cochlear aperture” [1]. Oceniane jest ono w skanach osiowych, najlepiej w tzw. *mid-modiolar view*, czyli w skanie najlepiej ukazującym architekturę wewnętrzną ślimaka [1]. W *mid-modiolar view* widoczne są:

wrzecionko, zakręt podstawny i środkowy oraz wejście do ślimaka [1]. Dzielone jest ono na 2 podtypy [1]:

1. Hipoplazję – gdy wielkość wejścia do ślimaka w skanie osiowym (*mid-modiolar view*) <1.4 mm. Występuje częściej w zespole CHARGE [16];
2. Aplazję – gdy nie ma komunikacji IAC ze ślimakiem, a pomiędzy nimi występuje lita kość. Konieczna jest ocena nerwu VIII w MRI.

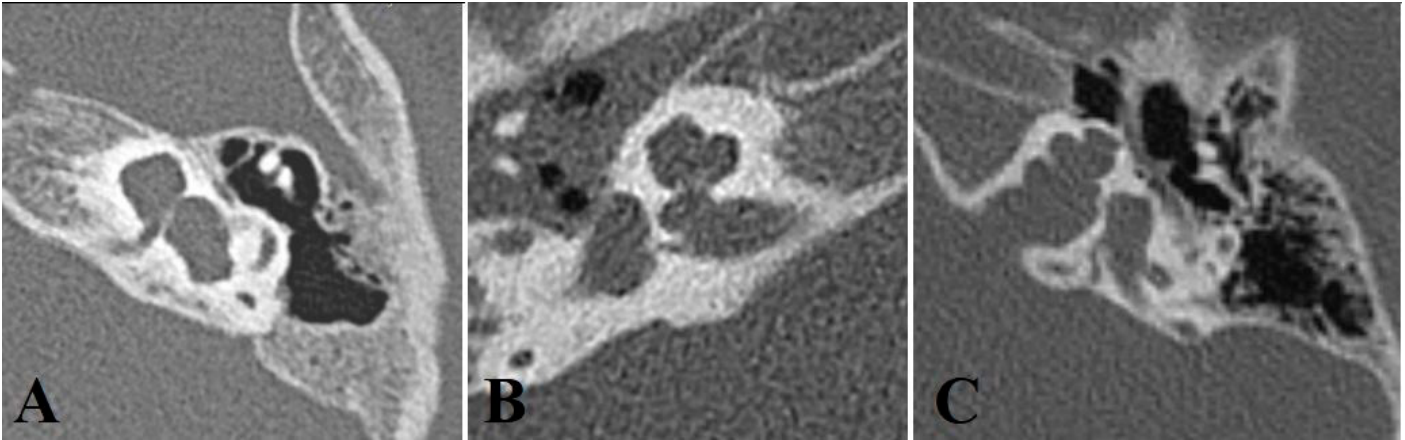
Morfologia kanałów półkolistych i anomalie przebiegu nerwu twarzowego

Klasyfikacja Sennaroglu z 2020 r. wyróżnia 4 możliwe morfologie kanałów półkolistych: prawidłowe, hipoplastyczne, aplastyczne i poszerzone [10]. Nerw twarzowy (FN) oceniany jest na 4 odcinkach: w części przewodowej, błędnikowej, bębenkowej i sutkowej [10]. Klasyfikacja ta opublikowana została niedawno, nie jest jeszcze rozpowszechniona, dlatego nie będzie omawiana w tej pracy.

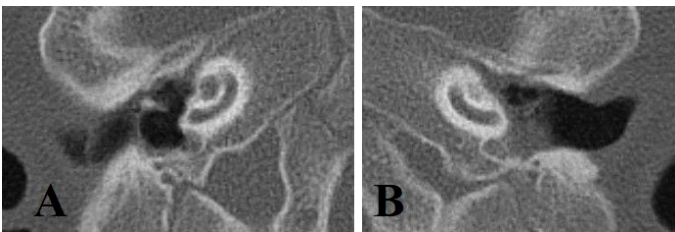
WYNIKI

U 19/111 (17%) dzieci kwalifikowanych do implantu ślimakowego stwierdzono wady ucha wewnętrznego w 35 uszach. Zaobserwowano 7 z 8 głównych wad wyróżnionych w klasyfikacji autorstwa Sennaroglu [1]. Jedyną nie stwierdzoną wadą była resztkowa otocysta. Stwierdzone wady przedstawione są w Tab. II.

U 16/19 (84%) pacjentów wada była obustronna. U 3/19 (16%) pacjentów wadę stwierdzono w 1 uchu: u dwóch była ona jednostronna – jednostronnie poszerzony wodociąg przedsionka oraz jednostronna hipoplazja wejścia nerwu ślimakowego do ślimaka, a u jednego z pacjentów z poszerzonym wodociągiem przedsionka wszczepiono wcześniej implant ślimakowy w przeciwnym uchu bez wady.



Ryc. 5. Niepełny podział: (A) typ I, (B) typ II, (C) typ III.



Ryc. 6. (A, B) Obustronna hipoplazja ślimaka typ IV.

U 13/19 (68%) pacjentów wada była symetryczna, u 3/19 (16%) pacjentów stwierdzono inne wady w uchu prawym i lewym: wspólną jamę (ang. *common cavity*) z hipoplazją ślimaka typ II, niepełny podział ślimaka typ I z hipoplazją ślimaka typ IV oraz aplazję ślimaka z poszerzonym przedsionkiem z hipoplazją ślimaka typ I. Dodatkowo u 1 dziewczynki z obustronną hipoplazją ślimaka CH-III zaobserwowano obustronną aplazję wejścia nerwu ślimakowego do ślimaka. Całkowitą aplazję błędnika stwierdzono u 1 chłopca – obustronnie (Ryc. 1.).

Aplazję ślimaka stwierdzono u 1 dziewczynki (Ryc. 2A., B.). Była to aplazja ślimaka z poszerzonym przedsionkiem (CADV). W HRCT kości skroniowych jama ta nie komunikowała się z IAC; w badaniu MRI również nie stwierdzono komunikacji CADV z nerwem. Wada była asymetryczna – w drugim uchu stwierdzono hipoplazję ślimaka typu I, również bez komunikacji z nerwem badaniu MRI.

Wspólną jamę stwierdzono u 1 dziewczynki (Ryc. 3.). Jama ta komunikowała się z IAC; w badaniu MRI stwierdzono komunikację z nerwem. Wada była asymetryczna – w uchu lewym stwierdzono hipoplazję ślimaka typ II. Zarówno hipoplazję ślimaka typ I, jak i typ II, stwierdzono w 1 uchu. Wystąpiły one jako wada asymetryczna z innymi wadami. Obie pacjentki opisano powyżej. Hipoplazję ślimaka typ III stwierdzono obustronnie u 2 pacjentów (Ryc. 4.). Na Ryc. 5. widać hipoplastyczny ślimak ucha lewego o mniejszej liczbie zakrętów, z krótkim wrzecionkiem i blaszką spiralną oraz pierwszy zakręt ślimaka ucha prawego. Hipoplazję ślimaka typ IV stwierdzono w 3 uszach: obustronnie u 1 chłopca (Ryc. 6.) oraz w 1 uchu u dziewczynki z wadą typu IP-I w drugim uchu.

Niepełny podział ślimaka typ I (Ryc. 5A.) stwierdzono w 1 uchu u wyżej opisanej dziewczynki z hipoplazją ślimaka typ IV drugiego

ucha. Niepełny podział ślimaka typ II stwierdzono u 1 chłopca; wada ta była obustronna (Ryc. 5B.). Niepełny podział ślimaka typ III to najczęstsza wada w grupie badanej – wystąpiła u 4 pacjentów; u wszystkich z nich była obustronna (Ryc. 5C.). Poszerzony wodociąg przedsionka był drugą najczęstszą wadą w badanej grupie dzieci. Stwierdzono go w 6 uszach u 4 pacjentów, u 2 był obustronny (Ryc. 7A.).

Nieprawidłowości wejścia nerwu ślimakowego do ślimaka stwierdzono w 5 uszach u 3 pacjentów. Jedno dziecko posiadało jednostronną hipoplazję, u reszty wada była obustronna (obustronna aplazja oraz obustronna hipoplazja). Dodatkowo u 1 dziewczynki z obustronną wadą CH-III stwierdzono obustronną aplazję wejścia nerwu ślimakowego do ślimaka, zatem łącznie anomalie wejścia nerwu do ślimaka stwierdzono w 7 uszach. Oba podtypy tej wady przedstawia Ryc. 7.

DYSKUSJA

W badanej grupie stwierdzono 7 z 8 głównych wad wyszczególnionych w klasyfikacji wad z 2017 r. [1]. 16/19 (84%) pacjentów zakwalifikowano do wszczepienia implantu ślimakowego. 3/19 (16%) pacjentów z dużymi wadami: aplazją błędnika, aplazją ślimaka i obustronną CH-III z aplazją wejścia nerwu ślimakowego do ślimaka zdyskwalifikowano z wszczepienia implantu ślimakowego z uwagi na niespełnienie kryteriów do implantacji.

Wśród opisywanych osób stwierdzono 1 przypadek obustronnej całkowitej aplazji błędnika u dziecka 8-letniego (Ryc. 1.). Podstawowymi warunkami koniecznymi do implantacji są: obecność możliwej do zaimplantowania przestrzeni, do której można założyć elektrodę, oraz nerwu ślimakowego, który pozwoli na przekazanie sygnału do dalszych poziomów drogi słuchowej [7]. Pierwszy konsensus dotyczący implantów pniowych u dzieci z 2011 r. i późniejszy konsensus dotyczący wad ucha wewnętrznego zakwalifikowały tę wadę jako definitywne wskazanie do implantu pniowego (ABI) – ang. *well-defined congenital indication* [25, 26]. Dziecko zgłosiło się jednak zbyt późno, by być kandydatem do implantu pniowego, który powinien być wszczepiony do 2., symalnie 3. roku życia [26]. W tej sytuacji niewskazane byłoby narażenie go na zabieg przy spodziewanych znikomych korzyściach z implantu pniowego. W przypadku resztkowej otocysty, jedynej wady, której nie stwierdzono w ośrodkach autorów,



Ryc. 7. (A) Poszerzony wodociąg przedsionka, (B) hipoplazja i (C) aplazja wejścia do ślimaka.

kryteria do wszczepienia implantu nie są również spełnione i jest ona wskazaniem do ABI [1].

Kolejną wadą stwierdzoną w grupie badanej, którą zakwalifikowano jako definitywne wskazanie do implantu pniowego, jest aplazja ślimaka [25, 26]. Istnieją jednak dwie podobne malformacje o postaci kulistej struktury w miejscu ślimaka i przedsionka, których zróżnicowanie może być niejednokrotnie trudne, a które różnią się możliwością zastosowania implantu ślimakowego – aplazja ślimaka z poszerzonym przedsionkiem i wspólna jama. W CADV występuje poszerzony przedsionek; brak jednak struktur nerwowych i zastosowanie implantu ślimakowego nie jest możliwe [1]. W przypadku wspólnej jamy obecne są struktury nerwowe i część pacjentów będzie korzystała z implantu ślimakowego.

Aplazję ślimaka z poszerzonym przedsionkiem zaobserwowano u dziewczynki 10-miesięcznej, u której w drugim uchu stwierdzono hipoplazję ślimaka typ I (Ryc. 2.). Nie stwierdzono jednak komunikacji żadnej z tych przestrzeni z nerwem ani reakcji na dźwięki w czasie oceny behawioralnej, zarówno w aparatach słuchowych, jak i bez nich. Dziewczynkę zdyskwalifikowano ze wszczepienia implantu ślimakowego; otrzymała ona implant pniowy.

Czwartą z kolei dużą wadę – wspólną jamę – początkowo uważano za przeciwwskazanie do wszczepienia implantu ślimakowego do czasu, gdy w 1987 r. Jackler i wsp. opisali pierwszy przypadek udanej implantacji w tej wadzie [9]. Główne trudności chirurgiczne w CC wiążą się z: dojściem i dostępem do implantowalnej przestrzeni, ryzykiem umieszczenia elektrody w przewodzie słuchowym wewnętrznym i stymulacji nerwu twarzowego, obfitym wyciekem płynu mózgowo-rdzeniowego (*gusher*), możliwością wystąpienia zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych i nietypowym przebiegiem nerwu twarzowego [27, 28]. Może również dojść do niepełnej insercji elektrody [29]. W czasie implantacji możliwe jest zastosowanie klasycznego dostępu z mastoidektomią i tympanotomią tylną, operacja techniką otwartą, labiryntotomia przez wyrostek sutkowaty [28]. Należy mieć jednak na uwadze, że w CC promontorium i okienko okrągłe mogą nie być prawidłowo wykształcone lub być trudne w identyfikacji z klasycznym dostępem [30]. Labiryntotomia przez wyrostek sutkowaty, opisana przez McElveen w 1997 r., pozwala nie tylko uniknąć uszkodzenia nerwu twarzowego, którego przebieg może być nieprawidłowy, ale również umożliwia zastosowanie wielu technik założenia elektrody do jamy [30, 5]. Kolejnym problemem napotykanym w tej wadzie, poza zastosowaniem

nietypowego dostępu chirurgicznego, może być konieczność zastosowania innej techniki implantacji. Powstało wiele technik implantacji umożliwiających łatwiejsze umieszczenie elektrody w CC. Fishman i wsp. zastosowali fluoroskopię w czasie zabiegu [31]. Beltrame i wsp. opisali zastosowanie podwójnej labiryntotomii: wykonanie dwóch kochleostomii i wprowadzenie specjalnej, wydłużonej elektrody zakończonej pozbawionym elektrod kulistym elementem, którą wyciągnięto przez drugą kochleostomię [27]. Xia i wsp., zamiast podwójnej labiryntotomii, zaproponowali dostęp przez pojedynczą szczelinę (*single-slit*) i umieszczenie zagiętej (*precurved*) elektrody w jamie, co skróciło czas zabiegu [32]. Zbliżoną technikę stanowi kochleostomia banana [33]. Celem wszystkich z wymienionych technik jest zapobieganie umieszczeniu elektrody implantu w przewodzie słuchowym wewnętrznym [27, 33].

Podczas implantacji w CC korzystne jest zastosowanie elektrod prostych o pełnych pierścieniach, ponieważ lokalizacja włókien nerwowych w jamie jest nieznaną [33]. Zastosowanie matrycy elektrod, biegnącej na zewnętrznej ścianie CC o pełnych pierścieniach elektrod, pozwala zapewnić najlepszy kontakt z włóknami nerwowymi. Przykładami takich elektrod są: CI24RE(ST) (Cochlear™), Cochlear Limited czy MED-EL™ FORM [33, 17]. Optymalna długość elektrody określana jest na podstawie pomiaru średnicy jamy [33]. Zastosowanie prostych elektrod o pełnych pierścieniach i niektórych technik implantacji (*Banana*, *single-slit*) znajduje zastosowanie również w innych cystycznych wadach ucha wewnętrznego, takich jak hipoplazja ślimaka [33].

W badanej grupie stwierdzono CC u 1 pacjentki, u której w uchu lewym z niedosłuchem na poziomie 70 dB stwierdzono hipoplazję ślimaka typ II, a w uchu prawym z niedosłuchem na poziomie 100 dB – wspólną jamę (Ryc. 3.). U dziecka wcześniej podjęto dwie nieudane próby wszczepienia implantu do ucha prawego ze standardowego dostępu przez tympanotomię tylną. Za pierwszym razem elektrodę umieszczono w hypotympanum, za drugim próbowano założyć elektrodę przez strukturę przypominającą okienko okrągłe, lecz na skutek stymulacji nerwu twarzowego odstąpiono od założenia implantu. W ośrodku autorów elektrodę implantu ślimakowego założono, wykonując „kochleostomię banana” [33]. Zastosowano prostą elektrodę CI24RE(ST) (Cochlear™), Cochlear Limited z pełnymi pierścieniami [33]. W trakcie zabiegu nie doszło do żadnych komplikacji, płynotoku, uzyskano auto-NRT z 21 spośród 22 elektrod.

Wyniki dzieci z CC są różne. Część z nich może nawet uzyskać wyniki porównywalne do pacjentów bez wady ucha wewnętrznego [27]. Jednak ogólnie rzecz biorąc, wyniki pacjentów z CC są gorsze niż pacjentów bez malformacji ucha wewnętrznego [32, 29]. W przypadku części osób z CC, korzyści z implantu i wyniki rehabilitacji mogą okazać się niezadowolające [1, 27]. W takiej sytuacji implant pniowy może być skutecznym rozwiązaniem w tej grupie pacjentów [14]. W przypadku decyzji o implantacji ślimakowym jako pierwszym rozwiązaniu, implant ślimakowy powinien być wszczepiony około 1. roku życia [25, 26]. W razie braku korzyści z implantu, decyzja o wszczepieniu implantu pniowego powinna być podjęta przed 24. miesiącem życia, maksymalnie do 3. roku życia, ponieważ opóźnienie decyzji o implantacji pniowym wiąże się z gorszymi spodziewanymi wynikami [26].

U pacjentów z następną dużą wadą ucha wewnętrznego – hipoplazją ślimaka – stwierdza się różnego stopnia niedosłuch, od prawidłowego słyszenia do głębokiej głuchoty [1, 12]. Większość z nich posiada niedosłuch odbiorczy (79.1%), część mieszany (18.52%), a mniejszość również niedosłuch przewodzeniowy (2.47%) [12]. Komponenta przewodzeniowa wiąże się z występującą fiksacją strzemiączka, którego płytka rozwija się z otoczki kostnej błędnika [12]. Niedosłuch mieszany i przewodzeniowy występują najczęściej w CH-III i CH-IV [1, 12]. U pacjentów tych skuteczną metodą leczenia może być chirurgia strzemiączka, np. stapedotomia [1].

U osób z łagodnym i umiarkowanym niedosłuchem wystarczające może okazać się aparowanie. Pacjenci z głęboką głuchotą mogą być kandydatami do implantu ślimakowego [1, 12]. Implantacja w małej jamie wymaga mniejszych, delikatniejszych elektrod [34]. Przykładem stosowanych elektrod są: Nucleus STR24K i MED-EL™ FORM19 [4, 17]. W razie stwierdzenia współistniejącej hipoplazji lub aplazji nerwu VIII możliwą opcją leczenia jest również implant pniowy [26]. Decyzje w takich przypadkach niejednokrotnie są trudne i powinny być podjęte indywidualnie *case-by-case* w oparciu o badania obrazowe i audiologiczne.

W badanej grupie stwierdzono wszystkie podtypy hipoplazji ślimaka (Ryc. 2.–5.). CH-I u wyżej opisanej pacjentki z CADV w uchu przeciwnym (Ryc. 2.). CH-II u dziewczynki z CC w uchu przeciwnym z niedosłuchem rzędu 70 dB w uchu z hipoplazją, u której założono implant do ucha z CC (Ryc. 3.). Obustronną CH-III u 1 pacjenta z obustronną głuchotą czuciowo-nerwową (Ryc. 4.). U pacjenta tego stwierdzono: szczątkowy wyrostek sutkowaty (jedynie antrum), przodującą zatokę esowatą i wysoko położoną opuszkę żyły szyjnej. Zmodyfikowano odpowiednio dostęp chirurgiczny: zniesiono tylną ścianę przewodu słuchowego, zachowując ciągłość skóry przewodu i błonę bębenkową, a następnie usunięto młoteczek, zidentyfikowano kanał nerwu twarzowego, strzemiączko i okienko okrągłe przesłonięte przez opuszkę [34]. Uzyskano auto-NRT z 14 z 22 elektrod. Obustronną hipoplazję typ IV stwierdzono u 6-miesięcznego chłopca, którego zakwalifikowano do wszczepienia implantu ślimakowego (Ryc. 6.). Jest on obecnie zaaparowany i oczekuje na wszczepienie implantu. Jednostronna hipoplazja wystąpiła u dziewczynki z asymetryczną wadą i wadą typu IP-I drugiego ucha, do którego wszczepiono implant.

Kolejną dużą wadą ucha wewnętrznego wymagającą omówienia jest niepełny podział ślimaka. Pod względem wykształcenia

ślimaka i przedsionka z różnymi wariantami anomalii struktury wewnętrznej przypomina nieco hipoplazję ślimaka – wymiary zewnętrzne ślimaka są jednak prawidłowe, w przeciwieństwie do hipoplazji.

Pacjenci z IP są dobrymi kandydatami do implantu ślimakowego [1]. Najczęstszym powikłaniem jest wyciek płynu mózgowo-rdzeniowego, który ma miejsce nawet w czasie 63.6% zabiegów [35, 36]. Według Shi i wsp., do wycieku w wadach ucha wewnętrznego najczęściej dochodzi w: IP-III, IP-I i CC [37]. Wyciek ten może być niewielki, tzw. *ozzing*, lub obfity – tzw. *gusher*. Opisano kilka technik zapobieganiu wyciekowi, takich jak: odwrotna pozycja Trendelenburga, uszczelnienie kochleostomii i tympanotomii tylnej, założenie drenażu łędźwiowego, czy nawet petrosectomia boczna z obliteracją jamy i trąbki słuchowej tłuszczem z zamknięciem przewodu słuchowego zewnętrznego (*blind sac procedure*) [4, 35, 37]. Ponadto niektórzy z autorów wykorzystują elektrody, takie jak MED EL™ FORM, które zakończone są silikonowym elementem o kształcie stożka (CSF SEAL), mającym zapobiegać wyciekowi płynu [17]. Inni proponują wykonanie szerszej kochleostomii, którą łatwiej uszczelnić [4].

Zastosowanie w IP znajdują głównie elektrody proste. W wadzie tej z powodzeniem stosowano elektrody, takie jak: CI24RE, CI24RE-(ST), CI24RST, CI24M, CI24RCS, CI612 (Cochlear™), Cochlear Limited, Clarion HiRes 90 K, MED EL™ FORM24 i FORM19 [35, 38]. W przypadku IP-I i IP-III korzystne jest zastosowanie elektrod prostych o pełnych pierścieniach [4]. W IP-II, z uwagi na zachowane wrzecionko w części dolnej, możliwe jest użycie również elektrody okołowrzecionkowej/perimodiolarnej [4]. Wyniki dzieci z każdym z podtypów tej wady są dobre i mogą być porównywalne z dziećmi z prawidłową budową ucha wewnętrznego [38, 39, 19].

W badanej grupie stwierdzono wszystkie podtypy niepełnego podziału, najczęściej wystąpił IP-III (Ryc. 5.). Pierwszą pacjentkę z wadą asymetryczną – IP-I i CH-IV opisano powyżej. Implant ślimakowy z elektrodą CI512 (Cochlear™), Cochlear Limited wszczepiono do ucha z IP-I. Śródoperacyjnie wystąpił intensywny wyciek płynu mózgowo-rdzeniowego. Uzyskano auto-NRT z 11 elektrod, kontrolne RTG wykazało częściową obecność elektrody w ślimaku (incomplete insertion). Dziecko ma obecnie 1,5 roku, chętnie korzysta z implantu, prawidłowo rozwija słuch i mowę.

Obustronną wadę IP-II stwierdzono u 1 chłopca, u którego również śródoperacyjnie wystąpił dość intensywny wyciek płynu mózgowo-rdzeniowego. Przebieg leczenia pooperacyjnego powikłany był dość burzliwymi objawami przedsionkowymi w dniu zabiegu, które ustąpiły w czasie kolejnych 48 godzin. Bezpośrednio po zabiegu uzyskano prawidłowe wyniki pomiarów impedancji elektrod, nie uzyskano natomiast auto-NRT. U 4 pacjentów stwierdzono obustronną wadę typu IP-III (Ryc. 4.). U wszystkich z nich wszczepiono implant ślimakowy systemu Nucleus CI512 (Cochlear™), Cochlear Limited. U 2 z nich zastosowano odstępstwa od klasycznej mastoidectomii z tympanotomią tylną na rzecz dostępow retrofacjalnych. U wszystkich pacjentów doszło do intensywnego płynotoku, 2 z nich wymagało założenia drenażu łędźwiowego i obserwacji w Oddziale Anestezjologii i Intensywnej Terapii przez 4 doby, u pozostałych 2 płynotok ustąpił po uszczelnieniu kochleostomii i tympanotomii tylnej. U wszystkich osób wykonano kontrolne RTG

kości skroniowej w zmodyfikowanym ułożeniu Stenversa i przezoczołowym, które potwierdziło prawidłowe położenie elektrod w ślimaku. U 2 z 4 pacjentów uzyskano prawidłowe wyniki pomiarów impedancji i auto-NRT z większości elektrod, u 1 wyniki pomiarów impedancji były prawidłowe, nie uzyskano natomiast auto-NRT. Sposób postępowania u pacjentów z poszerzonym wodociągiem przedsionka zależy od stopnia niedosłuchu. Większość pacjentów posiada wadę obustronną i obustronny postępujący niedosłuch [23, 24]. Wielkość niedosłuchu (od prawidłowego słyszenia po głęboką głuchotę) i jego rodzaj (stały, fluktuacyjny, postępujący) w tej wadzie są różnorodne, choć według niektórych autorów, istnieją zależności pomiędzy szerokością IAC a stopniem niedosłuchu [23, 40]. Ascha i wsp. twierdzą, że każdy milimetr poszerzenia wiąże się z ubytkiem 17.5 dB i spadkiem dyskryminacji mowy o 21% [23].

W badanej grupie u 4 pacjentów stwierdzono EVA (Ryc. 7A.). U 2 pacjentów z wadą obustronną wystąpił postępujący niedosłuch – obaj chłopcy otrzymali implant ślimakowy, w wieku 3 i 4 lat. Jeden chłopiec z wadą jednostronną i głęboką głuchotą tego ucha otrzymał implant w wieku 24 miesięcy. U kolejnego, 15-letniego pacjenta z jednostronnym EVA, stwierdzono przed implantacją resztki słuchu na poziomie: 55, 65, 80 i 80 dB HL odpowiednio dla częstotliwości: 125, 250, 500 i 1000 Hz, których zachowanie potwierdzono w obserwacji długoterminowej (badanie po 2 latach od wszczęcia implantu). U żadnego z pacjentów nie wystąpiły jakiegokolwiek trudności lub komplikacje w czasie wszczęcia implantu ślimakowego. Wyniki pomiarów śródoperacyjnych: impedancja elektrod i auto-NRT były prawidłowe, a kontrolne RTG kości skroniowej potwierdziło prawidłową lokalizację elektrody. Ponadto w badanej grupie stwierdzono nieprawidłowości wejścia nerwu ślimakowego do ślimaka w 5 uszach (Ryc. 7B., C.). 1 pacjent posiadał obustronną aplazję, 1 obustronną hipoplazję, a 1 dziecko jednostronną hipoplazję. Otrzymali implanty ślimakowe, z których korzystają.

U dzieci kwalifikowanych do wszczęcia implantu słuchowego niezwykle istotnym elementem kwalifikacji jest wykonanie

badania obrazowych [34]. W ośrodkach autorów każdorazowo wykonywane są dwa badania – HRCT kości skroniowych i MRI [34]. Są to badania komplementarne: HRCT kości skroniowych pozwala na lepszą ocenę struktur kostnych, MRI z kolei wykazuje większą przydatność podczas oceny struktur nerwowych, przestrzeni płynowych błędniaka, pozwala również na ocenę ośrodkowego układu nerwowego i drogi słuchowej, w tym jąder ślimakowych [34]. W części wad, w których w HRCT kości skroniowych stwierdzona zostanie implantowalna przestrzeń, może nie istnieć komunikacja tych przestrzeni z nerwem – w takim przypadku implant ślimakowy nie będzie skuteczny. Badanie MRI jest zatem niezbędne do oceny nerwu ślimakowego, który może być aplastyczny albo hipoplastyczny lub może nie komunikować się z implantowalną przestrzenią. Oba badania obrazowe pozwalają na całościową ocenę kości skroniowej i ocenę, czy zostały spełnione podstawowe warunki konieczne do wszczęcia implantu słuchowego [7, 34]. Dokładna ocena kliniczna i radiologiczna pacjenta przy pomocy obu badań obrazowych jest szczególnie istotna w przypadku wad ucha wewnętrznego. W przypadku części z wad – określonych przez Międzynarodowy konsensus dotyczący implantacji pniowych u dzieci i pacjentów non-NF2 jako „możliwe wskazania wrodzone” do implantu pniowego (hipoplazje ślimaka, CC, IP-I, hipoplazje lub aplazje nerwu ślimakowego) – pozwoli ona podjąć decyzję o kwalifikacji lub dyskwalifikacji z implantu ślimakowego lub pniowego [26].

WNIOSKI

Wady wrodzone ucha wewnętrznego są niezwykle istotnym problemem diagnostycznym i klinicznym u dzieci kwalifikowanych do wszczęcia implantu ślimakowego. W zdecydowanej większości przypadków zastosowanie implantu ślimakowego jest możliwe, jednak pacjenci z wadą wymagają dokładnej analizy przedoperacyjnej i planowania zabiegu oraz odpowiedniego wyboru elektrod. Duże wady mogą uniemożliwiać bądź znacząco utrudniać wszczęcie implantu ślimakowego i opiekę pooperacyjną. Stwierdzone są w badaniach obrazowych u od 20% do 30% pacjentów z głębokim niedosłuchem.

Piśmiennictwo

- Sennaroglu L., Bajin M.D.: Classification and Current Management of Inner Ear Malformations. *Balkan Med. J.*, 2017; 34: 397–411. <https://doi.org/10.4274/balkanmedj.2017.0367>.
- Shim H.J., Shin J.E., Chung J.W., Lee K.S.: Inner ear anomalies in cochlear implants: Importance of radiologic measurements in the classification. *Otol. Neurotol.*, 2006; 27: 831–837. <https://doi.org/10.1097/01.mao.0000227902.47483.ef>.
- Isaiah A., Lee D., Lenes-Voit F., Sweeney M., Kutz W. et al.: Clinical outcomes following cochlear implantation in children with inner ear anomalies. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 2017; 93: 1–6. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.12.001>.
- Sennaroglu L.: Cochlear Implantation in Inner Ear Malformations – A Review Article. *Cochlear Implants Int.*, 2010; 11: 4–41.
- McElveen J.T., Carrasco V.N., Miyamoto R.T., Linthicum F.H.: Cochlear implantation in common cavity malformations using a transmastoid labyrinthotomy approach. *Laryngoscope*, 1997; 107(8): 1032–1036. <https://doi.org/10.1097/00005537-199708000-00005>.
- Aldhafeeri A.M., Alsanosi A.A.: Management of surgical difficulties during cochlear implant with inner ear anomalies. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 2017; 92: 45–49. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.11.001>.
- Mierzwiński J., Puricelli M.D., Burzyńska-Makuch M. et al.: Principles of CI Imaging, In: D.L.T. Ed.: Ch. de Souza, P. Roland, *Implant. Hear. Devices*, Plural Publishing USA, 2017: 103–143.
- Som P.M., Curtin H.D., Liu K., Mafee M.F.: Current Embryology of the Temporal Bone, Part I: the Inner Ear. *Neurographics*, 2016; 6: 250–265. <https://doi.org/10.3174/ng.4160166>.
- Jackler R.K., Luxford W.M., House W.F.: Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*, 1987; 97: 2–14.
- Sennaroglu L., Tahir E.: A Novel Classification: Anomalous Routes of the Facial Nerve in Relation to Inner Ear Malformations. *Laryngoscope*, 2020; <https://doi.org/10.1002/lary.28596>.
- Ozgen B., Oguz K.K., Atas A., Sennaroglu L.: Complete labyrinthine aplasia: Clinical and radiologic findings with review of the literature. *Am. J. Neuroradiol.*, 2009; 30: 774–780. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A1426>.
- Cinar B.C., Batuk M.O., Tahir E., Sennaroglu G., Sennaroglu L.: Audiologic and radiologic findings in cochlear hypoplasia. *Auris Nasus Larynx*, 2017; 44: 655–663. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2016.12.002>.
- Daneshi A., Farhadi M., Ajalloueyan M., Rajati M., Hashemi S.B. et al.: Cochlear implantation in children with inner ear malformation: A multicenter study on auditory performance and speech production outcomes. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 2020; 132: 109901. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.109901>.
- Colletti L., Zocante L.: Nonverbal cognitive abilities and Auditory performance in children fitted with Auditory brainstem implants: Preliminary report. *Laryngoscope*, 2008; 118: 1443–1448. <https://doi.org/10.1097/MLG.0b013e318173a011>.

15. Phelps P.D., King A., Michaels L.: Cochlear dysplasia and meningitis. *Am. J. Otol.*, 1994; 15(4): 551–557.
16. D'Arco F., Sanverdi E., O'Brien W.T., Taranath A., Talenti G. et al.: The link between inner ear malformations and the rest of the body: what we know so far about genetic, imaging and histology. *Neuroradiology*, 2020. <https://doi.org/10.1007/s00234-020-02382-3>.
17. Gaur S.K., Dutt S.N., Kumar A.: The common cavity vs incomplete partition type I conundrum: Decision making and management with the cochlear implant form electrode. *Cochlear Implants Int.*, 2019; 20: 158–163. <https://doi.org/10.1080/14670100.2019.1582852>.
18. Nance W.E., Settleff R., McLeod A., Sweeney A., Cooper C. et al.: X-linked mixed deafness with congenital fixation of the stapedial footplate and perilymphatic gusher. *Birth Defects Orig. Artic. Ser.*, 1971; 07: 64–69.
19. Kang W.S., Shim B.S., Lee K.-S.: Audiologic performance after cochlear implantation in children with X-linked deafness: comparison with deaf children with a normal inner ear structure. *Otol. Neurotol.*, 2013; 34: 544–548. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3182839864>.
20. Kanno A., Mutai H., Namba K., Morita N., Nakano A. et al.: Frequency and specific characteristics of the incomplete partition type III anomaly in children. *Laryngoscope*, 2017; 127: 1663–1669. <https://doi.org/10.1002/lary.26245>.
21. Macielak R.J., Mattingly J.K., Findlen U.M., Moberly A.C., Malhotra P.S. et al.: Audiometric findings in children with unilateral enlarged vestibular aqueduct. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 2019; 120: 25–29. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.01.034>.
22. Valvassori G.E., Clemis J.D.: The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope*, 1978; 88: 723–728. <https://doi.org/10.1002/lary.1978.88.5.723>.
23. Ascha M.S., Manzoor N., Gupta A., Semaan M., Megerian C. et al.: Vestibular aqueduct midpoint width and hearing loss in patients with an enlarged vestibular aqueduct. *JAMA Otolaryngol. – Head Neck Surg.*, 2017; 143: 601–608. <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2016.4522>.
24. Clarós P., Fokouo J.V.W., Clarós A.: Cochlear implantation in patients with enlarged vestibular aqueduct. A case series with literature review. *Cochlear Implants Int.*, 2017; 18: 125–129. <https://doi.org/10.1080/14670100.2016.1268754>.
25. Sennaroglu L., Colletti V., Manrique M., Laszlj R., Offeciars E. et al.: Auditory brainstem implantation in children and non-neurofibromatosis type 2 patients: a consensus statement. *Otol. Neurotol.*, 2011; 32: 187–191. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e318206fc1e>.
26. Sennaroglu L., Colletti V., Lenarz T., Manrique M., Laszlj R. et al.: Consensus statement: Long-term results of ABI in children with complex inner ear malformations and decision making between CI and ABI. *Cochlear Implants Int.*, 2016; 17: 163–171. <https://doi.org/10.1080/14670100.2016.1208396>.
27. Beltrame M.A., Frau G.N., Shanks M., Robinson P., Anderson I.: Double posterior labyrinthotomy technique: Results in three Med-El patients with common cavity. *Otol. Neurotol.*, 2005; 26: 177–182. <https://doi.org/10.1097/00129492-200503000-00008>.
28. Sennaroglu L., Gursel B., Sennaroglu G., Yucel E., Saatci I.: Vestibular stimulation after cochlear implantation in common cavity deformity. *Otolaryngol. – Head Neck Surg.*, 2001; 125: 408–410. <https://doi.org/10.1067/mhn.2001.118072>.
29. Pradhananga R.B., Thomas J.K., Natarajan K., Kameswaran M.: Long term outcome of cochlear implantation in five children with common cavity deformity. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 2015; 79: 685–689. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.02.015>.
30. Sennaroglu L.: Cochlear implantation in inner ear Malformations – A review article. *Cochlear Implants Int.*, 2010; 11: 4–41. <https://doi.org/10.1002/cii.416>.
31. Fishman A.J., Roland J.T., Alexiades G., Mierzwiński J., Cohen N.L.: Fluoroscopically Assisted Cochlear Implantation. *Otol. Neurotol.*, 2003; 24: 882–886. <https://doi.org/10.1097/00129492-200311000-00010>.
32. Xia J., Wang W., Zhang D.: Cochlear implantation in 21 patients with common cavity malformation. *Acta Otolaryngol.*, 2015; 135: 459–465. <https://doi.org/10.3109/00016489.2014.990054>.
33. Mierzwiński J., Van Den Heuvel E., Fishman A.J., Rivera A.L., Haber K. et al.: Application of “banana cochleostomy” and looped electrode insertion for cochlear implantation in children with common cavity malformation and cystic forms of cochlear hypoplasia. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 2018; 112: 16–23. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.06.018>.
34. Haber K., Burzyńska-Makuch M., Mierzwiński J.: Znaczenie badań obrazowych przed wszczepieniem implantu słuchowego u dziecka. *Otolaryngol. Pol.*, (n.d.).
35. Suk Y., Lee J.H., Lee K.-S.: Surgical outcomes after cochlear implantation in children with incomplete partition type I: comparison with deaf children with a normal inner ear structure. *Otol. Neurotol.*, 2015; 36: e11–7. <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000606>.
36. Kontorinis G., Goetz F., Giourgas A., Lenarz T., Lanfermann H. et al.: Radiological diagnosis of incomplete partition type I versus type II: Significance for cochlear implantation. *Eur. Radiol.*, 2012; 22: 525–532. <https://doi.org/10.1007/s00330-011-2301-5>.
37. Casserly P., Friedland P.L., Atlas M.D.: The role of subtotal petrosectomy in cochlear implantation. *J. Laryngol. Otol.*, 2016; 130: S35–S40. <https://doi.org/10.1017/S0022215116000979>.
38. Eftekharian A., Eftekharian K., Mokari N., Fazel M.: Cochlear implantation in incomplete partition type I. *Eur. Arch. Oto-Rhino-Laryngology*, 2019; 276: 2763–2768. <https://doi.org/10.1007/s00405-019-05534-1>.
39. Qi S., Kong Y., Xu T., Dong R., Lv J. et al.: Speech development in young children with Mondini dysplasia who had undergone cochlear implantation. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 2019; 116: 118–124. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.10.013>.
40. Archibald H.D., Ascha M., Gupta A., Megerian C., Otteson T.: Hearing loss in unilateral and bilateral enlarged vestibular aqueduct syndrome. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, 2019; 118: 147–151. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.12.023>.

Word count: 5145 Tables: 2 Figures: 7 References: 40


Access the article online: DOI: 10.5604/01.3001.0014.4125

Table of content: <https://otorhinolaryngologypl.com/issue/13389>

Corresponding author: Karolina Haber, Oddział Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej, Wojewódzki Szpital Dziecięcy w Bydgoszczy; ul. Chodkiewicza 44, 85-667 Bydgoszcz, Polska; tel.: +48 791812477; e-mail: karolina.haber.757@gmail.com

Some right reserved: Polish Society of Otorhinolaryngologists Head and Neck Surgeons. Published by Index Copernicus Sp. z o.o.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interests.

 The content of the journal „Polish Society of Otorhinolaryngologists Head and Neck Surgeons” is circulated on the basis of the Open Access which means free and limitless access to scientific data.



This material is available under the Creative Commons – Attribution 4.0 GB. The full terms of this license are available on: <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/legalcode>

Cite this article as: Haber K., Konopka W., Amernik K., Mierzwiński J.: Inner ear malformations – overview, current classifications, challenges in the management; *Pol Otorhino Rev* 2020; 9 (3): 1-11