**Wady wrodzone ucha wewnętrznego - nowoczesna metoda obrazowania tomografią komputerową i jej znaczenie w audiologii**

**Streszczenie w języku polskim**

**Wstęp**

Wady wrodzone ucha wewnętrznego powstające w trakcie embriogenezy mogą być uwidocznione w badaniach obrazowych. Patologie te stanowią ok 20% przyczyn wrodzonego niedosłuchu zmysłowo-nerwowego i charakteryzują się dużym zróżnicowaniem anatomicznym oraz szerokim spektrum zaawansowania klinicznego, w tym audiologicznego. Wraz z postępem technologicznym coraz bardziej precyzyjne obrazowanie za pomocą tomografii komputerowej (CT) o wysokiej rozdzielczości oraz badania rezonansu magnetycznego umożliwiły stworzenie kilku klasyfikacji stosowanych w praktyce klinicznej. Najbardziej kompleksową klasyfikacją wad rozwojowych ucha wewnętrznego jest klasyfikacja Sennaroğlu, opracowana po raz pierwszy w 2002 roku, a następnie zmodyfikowana w 2017 roku w celu uwzględnienia najnowszych odkryć.

Prawidłowa identyfikacja wady wrodzonej ucha ma kluczowe znaczenie dla dostosowania odpowiedniej metody rehabilitacji słuchu. Niektóre z tych wad można skorygować za pomocą aparatów słuchowych, podczas gdy inne, takie jak głęboki obustronny niedosłuch odbiorczy, wymagają wszczepienia implantu ślimakowego.

**Cele**

1. Opracowanie metodologii rekonstrukcji wielopłaszczyznowej obrazów tomografii komputerowej kości skroniowych pacjentów z wadami wrodzonymi ucha wewnętrznego uzupełnionej rekonstrukcją 3D .
2. Zastosowanie opracowanego protokołu rekonstrukcji i analizy obrazów tomografii komputerowej ucha wewnętrznego w praktyce klinicznej w procesie kwalifikacji do implantacji ślimakowej pacjentów z wadami ucha wewnętrznego.
3. Ocena, przy użyciu wypracowanego protokołu, wad wrodzonych ucha wewnętrznego u pacjentów z zespołem CHARGE oraz korelacja wyników analizy zrekonstruowanych obrazów tomografii komputerowej ucha wewnętrznego z wynikami badań audiologicznych.

**Publikacja #1**

*Szleper A, Lachowska M, Pastuszka A, Łukaszewicz-Moszyńska Z, Wojciechowski T, Niemczyk K. Anatomical and clinical aspects and outcomes of bilateral cochlear implantation in cochlear hypoplasia type IV – a case report. Polski Przegląd Otorynolaryngologiczny. (2022);11(4):57-63. DOI: 10.5604/01.3001.0016.2238.*

Publikacja pierwsza rozpoczyna cykl analiz badań obrazowych, w tym przypadku rozszerzony o metodę rehabilitacji narządu słuchu oraz jej wstępne wyniki. W opisywanym przypadku, u 6-miesięcznego pacjenta, zdiagnozowano obustronną wadę rozwojową ucha wewnętrznego – hipoplazję ślimaka typu IV. W celu szczegółowej analizy anatomii ucha środkowego i wewnętrznego przeprowadzono rekonstrukcję wielopłaszczyznową obrazu tomografii komputerowej oraz rekonstrukcję 3D. Obie techniki rekonstrukcji obrazowej były bardzo pomocne w zindywidualizowanym podejściu do leczenia opisywanej pacjentki .

**Publikacja #2**

*Szleper A, Lachowska M, Wojciechowski T, Niemczyk K. Computed tomography multiplanar and 3D image assessment protocol for detailed analysis of inner ear malformations in patients undergoing cochlear implantation counseling. Otolaryngologia Polska. 2024;78(2):35-43. DOI: 10.5604/01.3001.0054.2567.*

Praca stanowi zaprezentowanie protokołu rekonstrukcji wielopłaszczyznowej obrazów CT ucha wewnętzrznego uzupełnionych o rekonstrukcje 3D, co pomaga klinicystom w lepszym zrozumieniu istoty danej wady oraz usprawnia podejmowanie decyzji terapeutycznych. Praca stanowi szczegółowe przedstawienie schematów analizy badań CT zaproponowanych w pierwszym artykule cyklu. Grupę badawczą stanowili pacjenci poddawani diagnostyce obrazowej oraz audiologicznej w toku kwalifikacji do wszczepienia implantu ślimakowego. Retrospektywnej analizie poddano 11 pacjentów (22 uszu) z wykrytą wadą wrodzoną ucha wewnętrznego. Wyniki przedstawiono w formie licznych, czytelnych wizualizacji uzupełniono o dane opisowe, co pozwoliło na dokładniejsze zaprezentowanie wyników badania.

**Publikacja #3**

*Szleper A, Lachowska M, Wojciechowski T, Pronicka-Iwanicka K. Detailed analysis of inner ear malformations in CHARGE syndrome patients - correlation with audiological results and proposal for computed tomography scans evaluation methodology. Brazilian Journal of Otorhinolaryngology. 2024;90(2):101383. DOI: 10.1016/j.bjorl.2023.101383.*

Jednym z głównych kryteriów rozpoznania zespołu CHARGE, będącego zespołem wad zrodzonych, są anomalie ucha. W trzecim artykule, stanowiącym część cyklu rozprawy doktorskiej, szczegółowo opisano spektrum wad wrodzonych ucha wewnętrznego u pacjentów z zespołem CHARGE, stosując ten sam protokół rekonstrukcji obrazów CT jak w pierwszym i drugim artykule cyklu. Grupę badaną stanowiło 10 pacjentów (20 uszu), a analizie poddano nie tylko badania obrazowe, lecz również wyniki badań audiologicznych. Szczególną uwagę zwrócono na wizualizację w postaci rycin i opis malformacji dotyczących ślimaka oraz przedsionka i kanałów półkolistych, z uwagi na ich charakterystyczne i częste występowanie w kościach skroniowych pacjentów z zespołem CHARGE. Dzięki temu kompleksowemu podejściu możliwe jest lepsze zrozumienie wad rozwojowych ucha wewnętrznego oraz ich wpływu na słuch, co jest kluczowe dla opracowania skutecznych strategii rehabilitacji audiologicznej.

**Wnioski**

Przedstawione publikacje stanowiące cykl rozprawy doktorskiej wnoszą wkład w dziedzinie audiologii i otologii do diagnostyki i leczenia niedosłuchu poprzez nowatorskie opracowanie i szczegółowe przedstawienie protokołu metodologii rekonstrukcji i analizy obrazów tomografii komputerowej oraz jego zastosowania do oceny wad wrodzonych ucha wewnętrznego w praktyce klinicznej. Przedstawiona jest również korelacja szczegółów anatomicznych malformacji ucha wewnętrznego z wynikami audiologicznymi.

Wiedza uzyskana z tak opracowanych obrazów TK kości skroniowych jest istotna z praktycznego punktu widzenia i może być bardzo przydatna do dalszych badań i opracowywania bardziej precyzyjnych i zindywidualizowanych metod leczenia niedosłuchu w grupie pacjentów z wadami wrodzonymi ucha wewnętrznego.