

Stapedotomia jako metoda leczenia otosklerozy dziecięcej i wczesnomłodzieńczej – przegląd piśmiennictwa

Stapedotomy as a method of treatment of otosclerosis in children and young adults – a literature review

Joanna J. Rajchel^{1BDEF}, Henryk Skarżyński^{2ACEF}, Beata Dziendziel^{1ADEF},
Monika Boruta^{2DEF}, Piotr H. Skarżyński^{1,2,3,4ADEF}

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

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

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

⁴ Instytut Narządów Zmysłów, 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

Cel pracy stanowi synteza wiedzy dotyczącej chirurgii strzemiączka w przypadku otosklerozy dziecięcej oraz wczesnomłodzieńczej, ze szczególnym uwzględnieniem procesu diagnostycznego, przydatności przedoperacyjnych technik obrazowych, charakterystyki pacjentów poddanych operacji, przebiegu i wyników operacji oraz jej możliwych powikłań. Wyszukiwanie piśmiennictwa do przeglądu przeprowadzono przy użyciu baz PubMed, Medline i Web of Science. Z uwagi na niewielką liczbę publikacji oraz zamiar przeanalizowania rozwoju, który nastąpił w leczeniu otosklerozy dziecięcej, nie ograniczono ram czasowych wyszukiwania. Po uwzględnieniu kryteriów włączających i wyłączających ostatecznej analizie poddano 19 prac. W artykułach włączonych do niniejszego przeglądu zostało opisanych ok. 400 przypadków operacyjnego leczenia otosklerozy dziecięcej. Wiek pacjentów poddanych chirurgii strzemiączka wahał się od 5 do 21 lat. W większości badań liczba operowanych dziewczynek przewyższała trzy-, czterokrotnie liczbę chłopców. Autorzy prac podkreślali małą czułość tomografii komputerowej w rozpoznaniu otosklerozy dziecięcej, której diagnoza stawiana jest przede wszystkim na podstawie obrazu śródoperacyjnego. Większość operacji przeprowadzona została w znieczuleniu ogólnym z zastosowaniem dojścia przez przewód słuchowy zewnętrzny. W pracach opisano różne typy stosowanych protezek oraz materiałów uszczelniających. Najnowsze badania dotyczące stapedotomii u dzieci wskazują, że zabieg ten pozwala na zamknięcie rezerwy słuchowej w przypadku ponad 92% wykonanych operacji. Powikłania chirurgii strzemiączka były niezwykle rzadkie i obejmowały w większości przypadków przejściowe zawroty głowy. Nie zaobserwowano związku pomiędzy wiekiem pacjentów pediatrycznych a pooperacyjnym zamknięciem rezerwy słuchowej oraz częstością powikłań pooperacyjnych. Na podstawie przeanalizowanych wyników można stwierdzić, że chirurgia strzemiączka pozwala na zamknięcie rezerwy słuchowej zarówno w długo-, jak i krótkoterminowej obserwacji, stwarzając minimalne ryzyko powikłań. Wiek pacjenta nie powinien stanowić przeciwwskazania do przeprowadzenia stapedotomii.
Słowa kluczowe: otoskleroza • dzieci • leczenie operacyjne • stapedotomia

Abstract

The aim of the study is a synthesis of knowledge regarding stapes surgery in children's and young adults' otosclerosis, including information on the course of the diagnostic process, the usefulness of pre-operative imaging techniques, the characteristics of patients undergoing surgery, the course of the operation, its results and possible complications. Literature search was conducted using PubMed, Medline

Adres autora: Piotr Henryk Skarżyński, Światowe Centrum Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-830 Nadarzyn, e-mail: p.skarzynski@ifps.org.pl

and Web of Science databases. Due to the small number of publications and the desire to analyze the development in the treatment of children's otosclerosis, the time frame was not limited. On the basis of inclusion and exclusion criteria, 19 articles were included in the final analysis. About 400 cases of surgical treatment of pediatric otosclerosis have been described in the articles included in the review. The age of patients undergoing stapes surgery ranged from 5 to 21 years. In the majority of studies, the number of operated girls exceeded three or four times the number of boys. The authors of the analyzed papers emphasized rather low sensitivity of the computed tomography in the diagnosis of pediatric otosclerosis, which is based in most cases on an intraoperative image. Most of the operations were performed under general anesthesia using a transcanal access. Different types of stapes prostheses and grafts were reported. Recent studies on stapedotomy in children indicate that this procedure allows the air-bone gap closure in more than 92% of operated children. Complications of stapes surgery were extremely rare and included in most cases transient dizziness. There was no relationship between the age of pediatric patients and postoperative closure of the air-bone gap and the frequency of postoperative complications. On the basis of the analyzed results, it can be concluded that stapes surgery allows closing air-bone gap in long- and short-term observation, creating a minimal risk of complications. The patient's age should not be a contraindication to the operation.

Key words: otosclerosis • children • surgical treatment • stapedotomy

Wstęp

Otoskleroza jest chorobą charakteryzującą się tworzeniem nieprawidłowej tkanki kostnej wokoło błędnika i przebudową jego elementów [1]. Rozwój procesu otosklerotycznego może prowadzić do wystąpienia niedosłuchu przewodzeniowego, a następnie mieszanego. Nielezione ogniska otosklerotyczne mogą penetrować do ucha wewnętrznego, powodując pojawienie się komponenty odbiorczej niedosłuchu [2]. Obecnie najskuteczniejszą formą postępowania terapeutycznego w grupie pacjentów z otoskleroza jest stapedotomia. Jest to powszechnie stosowana procedura otochirurgiczna polegająca na wykonaniu małego otworu w płycie strzemiączka i usunięciu jego suprastruktury [3]. Istnieje wiele czynników, które mogą wpływać na otrzymane wyniki pooperacyjne. Są to między innymi: wielkość przedoperacyjnej rezerwy słuchowej (ang. *Air-Bone Gap*, ABG), rozległość procesu otosklerotycznego oraz wiek pacjenta [4].

Chociaż osoby dorosłe stanowią większość pacjentów operowanych z powodu otosklerozy, choroba ta występuje również wśród dzieci, stanowiąc, obok zapalenia ucha środkowego oraz atrezji przewodu słuchowego zewnętrznego, jedną z najczęstszych przyczyn niedosłuchu przewodzeniowego w tej grupie wiekowej [5]. Jednakże publikacje naukowe dotyczące otosklerozy wśród dzieci i młodzieży są nadal nieliczne [6].

Najpowszechniejsze formy terapii stosowane u dzieci z otoskleroza to protezowanie za pomocą aparatów słuchowych lub leczenie chirurgiczne. Pomimo długoletniego doświadczenia w wykonywaniu operacji strzemiączka u pacjentów pediatrycznych, decyzja o przeprowadzeniu lub odroczeniu tej procedury nadal wzbudza kontrowersje. Jeden z najczęściej cytowanych autorów piszących o chirurgii strzemiączka u dzieci, John W. House, rozpoczął swoją publikację [7] wydaną na początku lat 80. XX w. od znaczącego stwierdzenia: „Stapedektomia u dzieci? Nigdy! Jednak wierzymy, że istnieją wskazania”. W przeszłości autorzy prac poświęconych otoskleroze dziecięcej decydowali się na odroczenie leczenia chirurgicznego z powodu zbyt młodego wieku pacjenta, rekomendując stosowanie aparatów słuchowych do czasu osiągnięcia przez dziecko wieku 8–10 lat [8–10]. Jako uzasadnienie podawano, że dzieci powinny być wystarczająco dojrzałe, aby zrozumieć procedurę badania oraz poddać się zniesieniu miejscowemu, które pod koniec XX wieku stosowano u większości pacjentów operowanych z powodu

otosklerozy dziecięcej [11]. Obecne badania pokazują jednak, iż istnieją sytuacje, w których wskazane jest wcześniejsze przeprowadzenie operacji, m.in. w wypadku stwierdzenia u dziecka znacznego niedosłuchu lub nietolerancji aparatów słuchowych [12].

W 2016 roku opublikowana została metaanaliza oceniająca sukces operacyjnego leczenia wad wrodzonych strzemiączka i otosklerozy dziecięcej, dostarczając cennych informacji o średniej zmianie ABG przed zabiegiem chirurgicznym i po nim [13]. Przegląd ten ograniczał się jednak wyłącznie do artykułów w języku angielskim i nie dostarczył informacji dotyczących innych niż wyniki przed- i pooperacyjne aspektów chirurgii strzemiączka w otoskleroze dziecięcej.

Celem obecnego przeglądu piśmiennictwa było zebranie wiedzy z obszaru chirurgii strzemiączka w otoskleroze dziecięcej, z uwzględnieniem informacji o przebiegu procesu diagnostycznego, przydatności technik obrazowych stosowanych w okresie przedoperacyjnym, charakterystyce pacjentów poddanych zabiegowi, przebiegu i wynikach operacji oraz możliwych powikłaniach.

Materiał i metody

Wyszukiwanie piśmiennictwa zostało przeprowadzone przy użyciu następujących baz artykułów naukowych: PubMed, Web of Science i Medline. Kombinacja słów kluczowych: „stapes surgery”, „child”, „juvenile” i „otosclerosis” pozwoliła na wyszukanie 188 artykułów w bazie PubMed, 31 w bazie Web of Science oraz 46 w bazie Medline. Z uwagi na niewielką liczbę publikacji oraz zamiar analizy rozwoju, który nastąpił w leczeniu otosklerozy dziecięcej, nie ograniczono ram czasowych wyszukiwania. Kryterium włączającym były artykuły w języku polskim, niemieckim i angielskim, dotyczące chirurgii strzemiączka w grupie dzieci.

Wyszukane rekordy były analizowane na podstawie tytułu, streszczenia oraz pełnego tekstu w przypadku jakichkolwiek wątpliwości dotyczących spełnienia kryteriów włączających. Po wykluczeniu artykułów odnoszących się głównie do chirurgii strzemiączka u osób dorosłych (52 artykuły), metaanaliz, przeglądów lub studiów przypadków (10 artykułów), prac dotyczących tematyki wykraczającej poza zakres obecnego przeglądu (87 artykułów), etiologii innej niż otoskleroza dziecięca (wad wrodzonych, osteogenesis imperfecta, tympanosklerozy) (27 artykułów) lub języka innego niż polski, niemiecki, angielski (29 artykułów), pozostało 60 artykułów potencjalnie spełniających kryteria

włączenia do przeglądu. Po wykluczeniu duplikatów i analizie pełnych tekstów pozostałych prac, ostatecznej analizie poddano 19 artykułów naukowych.

Wyniki

Charakterystyka pacjentów

Chociaż wyniki operacyjnego leczenia unieruchomienia strzemiączka są zazwyczaj opisywane z uwzględnieniem różnych etiologii, występuje tendencja do łączenia opisu charakterystyki pacjentów ze względu na płeć, wiek czy objawy współwystępujące. Z tego powodu trudno jest jednoznacznie określić cechy charakterystyczne dzieci poddanych chirurgii strzemiączka z powodu otosklerozy dziecięcej. Szacunkowo, w artykułach włączonych do niniejszego przeglądu zostało opisanych około 400 takich przypadków. Wiek pacjentów poddanych chirurgii strzemiączka wahał się od 5 [14] do 21 lat [15]. Warto podkreślić, że średnia wieku operowanych pacjentów zmieniła się w sposób zauważalny od 18–19 lat we wcześniejszych badaniach [16] do około 11–13 lat w najnowszych publikacjach [1,5,17]. W większości opracowań autorzy opisywali całą grupę przypadków łącznie, nie wyodrębniając wyników dla poszczególnych grup wiekowych.

Liczba operowanych dziewcząt przewyższała trzy-, czterokrotnie liczbę chłopców. Co ciekawe, wyniki badań uwzględniających rozpowszechnienie występowania otosklerozy w poszczególnych grupach wiekowych wskazywały, że opisane powyżej obserwacje odnoszą się głównie do nastolatków, podczas gdy w młodszych grupach wiekowych (poniżej 7 roku życia) to chłopcy stanowią liczniejszą grupę niż dziewczęta. Przewaga operowanych chłopców w młodszych grupach wiekowych może odzwierciedlać aspekty estetyczne (aparaty są bardziej widoczne u chłopców niż u dziewczynek) i związane ze stylem życia (chłopcy prowadzą zwykle bardziej aktywny tryb życia, uprawiając sporty zespołowe, np. grając w piłkę nożną) [11]. Czas wystąpienia niedosłuchu u dzieci wahał się od 5 [18,19] do 12 r.ż., natomiast średni czas trwania niedosłuchu do momentu podjęcia leczenia operacyjnego wynosił ok. 5 lat [15].

Chociaż pacjenci z otoskerozą dziecięcą mieli w większości przypadków niedosłuch obustronny, operowani byli przeważnie tylko po jednej stronie. Udział dzieci w ogólnej liczbie pacjentów poddanych chirurgii strzemiączka różnił się pomiędzy analizowanymi badaniami od 1% w pracach wcześniejszych [16] do około 19% [20] w ostatnich doniesieniach naukowych. Z powodu stosunkowo rzadkiego uwzględniania informacji na ten temat w artykułach trudno jest jednak stwierdzić, czy opisywane różnice mogą wynikać ze zmian związanych z rozwojem technik chirurgicznych i procesu kwalifikacji do operacji, czy może specyfiki materiału badawczego pochodzącego z różnych ośrodków.

Przebieg procesu diagnostycznego

Diagnostyka różnicowa zgłaszanego ubytku słuchu stanowi ważną część oceny przedoperacyjnej [7]. Już podczas wywiadu z pacjentem i jego rodzicami można uzyskać wiele istotnych informacji. Po pierwsze, należy wykluczyć

zapalenie ucha środkowego w przeciągu minimum jednego roku [5,11,19,21]. Uwzględnić również należy, że dzieci z wrodzonymi wadami kosteczek słuchowych mają zazwyczaj negatywny wywiad rodzinny w kierunku otosklerozy, a zgłaszany przez nich niedosłuch nie pogłębia się w miarę upływu czasu [7,18,19]. Pacjenci z wrodzonymi anomaliami zgłaszają również wcześniejsze pojawienie się niedosłuchu [9]. Dodatkowo, u pacjentów z otoskerozą dziecięcą najczęściej występuje niedosłuch obustronny, podczas gdy wady wrodzone występują częściej jednostronnie [7].

Według Skarżyńskiego i Porowskiego [2] zaawansowaną otoskerozę należy podejrzewać u dzieci w przypadku współistniejących szumów usznych oraz pojawienia się komponenty niedosłuchu odbiorczego. Takie objawy wskazują na zaawansowany i szybko postępujący proces chorobowy i powinny być brane pod uwagę jako czynniki przyspieszające decyzję o chirurgii strzemiączka. Niestety, tylko kilku autorów opisało czynniki towarzyszące niedosłuchowi u dzieci z otoskerozą. Lescanne i wsp. [22] opisali przedoperacyjne występowanie szumów usznych u trojga dzieci, natomiast u dwojga stwierdzono zaburzenia równowagi. Podobne doniesienia były przedstawione przez Denoyelle i wsp., [23] którzy stwierdzili występowanie szumów usznych w trzech pacjentów, a zaburzenia równowagi i zawroty głowy u jednego pacjenta przed chirurgią strzemiączka.

Jedną ze specyficznych cech pacjentów z otoskerozą dziecięcą może być jasnoróżowy odcień promontorium (określany w piśmiennictwie anglojęzycznym jako *a positive Schwartze's sign*). W diagnostyce różnicowej należy również uwzględnić, że u dzieci z wrodzoną łamliwością kości (ang. *ostogenesis imperfecta*) często spotkać można niebieskie przebarwienie twardówki [9]. Według Neilana i wsp. [5] przeciwskazaniem do wykonania stapedotomii w przypadku przewodzeniowego ubytku słuchu jest nienaruszony refleks świetlny błony bębenkowej, który może wskazywać na istnienie tzw. trzeciego okienka (sugerującego występowanie poszerzonego wodociągu przedsionka czy ubytków kanału półkolistego).

W jednej z pierwszych prac poświęconych otoskerozie dziecięcej, House i wsp. [7] stwierdzili, że prawidłowy tympanogram lub tympanogram o zredukowanej wysokości, występujący przy jednoczesnym stwierdzeniu niedosłuchu przewodzeniowego, może wskazywać na unieruchomienie kosteczek słuchowych (prawdopodobnie z powodu fiksacji strzemiączka). Tympanogram o wysokiej podatności może natomiast świadczyć o przerwaniu łańcucha kosteczek słuchowych lub obecności perlaka – w szczególności w jednostronnych niedosłuchach.

Audiometria tonalna stanowi złoty standard przedoperacyjnej oceny słuchu. Jednym z podstawowych warunków kwalifikacji dziecka do chirurgii strzemiączka jest wyznaczenie rzetelnych i powtarzalnych progów słyszenia, których pomiar powinien być wykonany co najmniej dwukrotnie przed operacją [2,11,21,24]. Chociaż audiometria słowna może być również użytecznym źródłem informacji na temat słuchu dziecka [7], jej wyniki przed- oraz pooperacyjne zostały zaprezentowane w nielicznych pracach [9,11,15,17,21,22].

Badania lekarskie oraz audiometryczne stanowią ważną część postępowania diagnostycznego; jednakże kliniczna diagnoza otosklerozy dziecięcej możliwa jest głównie na podstawie obrazu śródoperacyjnego. Stosowanie oceny histopatologicznej w otosklerozie jest rzadkie i w większości analizowanych prac diagnoza kliniczna dokonywana była na podstawie stwierdzenia w obrazie mikroskopowym typowych ognisk otosklerotycznych [1,5,9,20,22,23].

Cennym źródłem informacji umożliwiających przedoperacyjną diagnozę różnicową unieruchomienia łańcucha kosteczek słuchowych jest tomografia komputerowa [20,23]. Badanie to umożliwia ocenę stanu kosteczek słuchowych, przebiegu nerwu twarzonego oraz ewentualnych deformacji ucha wewnętrznego [5], które są uznawane za przeciwskazanie do przeprowadzenia chirurgii strzemiączka [21]. Tomografia komputerowa może być szczególnie użyteczna w diagnostyce chłopców z tzw. *X-linked gusher syndrome*, u których chirurgia strzemiączka nie powinna być wykonywana z powodu wysokiego prawdopodobieństwa wystąpienia niedosłuchu odbiorczego z powodu śródoperacyjnego płynotoku.

W badaniach Murphy'ego i Wallisa [21] oraz Lippy'ego i wsp. [11], tomografia komputerowa wykonywana była tylko u dzieci z niedosłuchem mieszanym. Skarżyński i Porowski [2] zastosowali tomografię komputerową wyłącznie u dzieci z podejrzeniem wrodzonej malformacji ucha środkowego lub wewnętrznego. Lescanne i wsp. [22] stwierdzili, że tomografia komputerowa była pomocna w przedoperacyjnej ocenie pacjentów z otosklerozą dziecięcą, podkreślając jednocześnie jej niską czułość. Dowody istnienia otosklerozy (niewielkie zwapnienia w pobliżu okienka owalnego) zostały stwierdzone u 4 z 6 dzieci. Denoeylle i wsp. [23], podobnie jak Welling i wsp. [25], Neilan i wsp. [5], wykonali przedoperacyjnie tomografię komputerową u wszystkich dzieci. Co ciekawe, Neilan i wsp. [5] podkreślili, że większość deformacji kosteczek słuchowych nie była widoczna w obrazie tomografii komputerowej i ujawniała się dopiero podczas operacji. Jedyne perspektywne do tej pory badanie przeprowadzone u dzieci z otosklerozą dziecięcą przez Vincenta i wsp. [1] nie zawiera informacji dotyczących przydatności tomografii komputerowej w przedoperacyjnej diagnostyce pacjentów.

Operacyjne leczenie otosklerozy dziecięcej

Najczęściej wykonywanym zabiegiem chirurgicznym u dzieci z otosklerozą dziecięcą jest stapedotomia. House i wsp. [7] przedstawili stosowanie dojścia przez przewód słuchowy zewnętrzny w przypadkach podejrzenia otosklerozy, jednak w sytuacjach wątpliwych autorzy opowiadali się za użyciem podejścia zausznego z powodu możliwości współistnienia malformacji kosteczek słuchowych lub wrodzonego perlaka. W większości przypadków autorzy badań nad otosklerozą dziecięcą opisywali stosowanie dojścia przez przewód słuchowy zewnętrzny [2,7,9,12,15,20,21,24,26]. W latach 80. najbardziej rozpowszechnioną metodą znieczulenia w trakcie operacji było znieczulenie miejscowe. Obecnie znieczulenie ogólne stało się standardem postępowania w chirurgii strzemiączka.

Istnieje duża różnorodność protezek stosowanych w trakcie chirurgii strzemiączka: od braku protezy [14], przez

protezy *wire loop*, z tłoczkiem stalowym, platynowym oraz najczęściej stosowanym teflonowym. W badaniu Welling i wsp. [25] autorzy nie stwierdzili istotnych różnic w wynikach słuchowych pacjentów korzystających z różnych typów protezek. Wspomniana różnorodność została trafnie podsumowana przez Carlson i wsp. [26], którzy stwierdzili: „W ciągu ostatnich 20 lat zaobserwowaliśmy znaczną różnorodność stosowanych protezek, odzwierciedlającą rozwój chirurgii strzemiączka”. W analizowanych pracach wyróżniono również kilka rodzajów materiałów wykorzystywanych w celu uszczelnienia protezy, takich jak: powięź, ściana żyły, skrzep krwi, chrząstka, tłuszcz, tkanka łączna, lub brak zastosowania materiału uszczelniającego.

W badaniu House i wsp. [7] stwierdzono, że 10 na 24 operacji wymagało wiercenia w podstawie strzemiączka, co spowodowało całkowitą utratę słuchu w jednym przypadku. Wiercenie zastosowane zostało przez Namysłowskiego i wsp. [24] w 6 przypadkach z powodu obecności rozległych zmian otosklerotycznych, ale autorzy nie odnotowali przypadku utraty słuchu. De la Cruz i wsp. [9] przedstawili przypadki stosowania różnych technik operacyjnych, włączając użycie wiertła elektrycznego oraz lasera igłowego. Autorzy podkreślili rozwój, który dokonał się na przestrzeni lat, poczynając od wykonywania głównie całkowitej stapedektomii do niezwykle precyzyjnych technik laserowych w stapedotomii z zastosowaniem protezki platynowej, które mogą być szczególnie przydatne w trakcie rewizji po operacji. Technika laserowa nie była jednak często stosowana przez autorów opisywanych badań. Bachor i wsp. [18] wykorzystali ją tylko w dwóch przypadkach, podobnie jak w badaniu Denoeylle i wsp. [23], którzy wykorzystali laser w 2 na 24 przypadki. W badaniach Neilana i wsp. [5] laser użyty był tylko w trzech przypadkach, natomiast An i Lee [20] nie opisali żadnego przypadku wykorzystania techniki laserowej. Jedyne w badaniu Vincenta i wsp. [1] laser KTP lub węglowy użyty został we wszystkich opisywanych przypadkach. Podkreślić należy, jak to trafnie ujęli Lescanne i wsp. [22], że wyniki operacji w największej mierze zależą od doświadczenia chirurga przeprowadzającego zabieg, nie zaś użytych technik chirurgicznych.

Wyniki leczenia operacyjnego

W większości badań do oceny przed- i pooperacyjnych progów słyszenia wykorzystane zostały kryteria Committee on Hearing and Equilibrium [13]. Jednakże, prawdopodobnie z powodu retrospektywnego charakteru badań, spotkać się można było z modyfikacjami oryginalnych kryteriów. I tak, w badaniach de la Cruz i wsp. [9] autorzy do obliczenia wyników wykorzystywali w niektórych przypadkach progi słyszenia z częstotliwości 4 kHz zamiast 3 kHz. W badaniach Neilan i wsp. [5] zamiast stosowania progu dla częstotliwości 3 kHz do analizy wykorzystano średnią z częstotliwości 2 i 4 kHz. Vincet i wsp. [1] we wszystkich przypadkach użyli progu słyszenia dla 4 kHz zamiast 3 kHz w obliczaniu średnich wyników przed- i pooperacyjnych. Warto zauważyć, że progi przewodnictwa kostnego mają tendencję do obniżania się po chirurgii strzemiączka, co opisywane jest jako odwrócenie załamka Carharta (ang. *the reversal of Carhart's notch*). Z tego powodu w obliczaniu przed- oraz pooperacyjnej wielkości ABG

rekomendowane jest stosowanie progów pochodzących z tego samego okresu.

W większości prac za kryterium sukcesu przeprowadzonej operacji uznano zamknięcie ABG do 10 dB – rozwiązanie to zostało wybrane także w metaanalizie Asika i wsp. [13]. Podobne kryteria zastosowano również w bardziej szczegółowej klasyfikacji oceny poprawy słuchu po operacji. W badaniu Namysłowskiego i wsp. [24] wyniki podzielono na: bardzo dobre (zamknięcie ABG w zakresie 10 dB); dobre (ABG w zakresie 10–20 dB) i niezadowalające (ABG większe niż 30 dB). Denoyelle i wsp. [23] klasyfikowali uzyskane wyniki jako bardzo dobre (ABG < 10 dB), dobre (ABG 10–20 dB) i złe (ABG powyżej 30 dB). Autorzy analizowanych prac wybierali różny okres obserwacji krótko- oraz długoterminowych, wynoszący od ok. 2 do 6 miesięcy w wypadku oceny krótkoterminowej oraz min. 1 rok w przypadku oceny długoterminowej.

Meurman [14] stwierdził, że chirurgia strzemiączka pozwala na utrzymanie korzyści słuchowych zarówno w krótkim, jak i długim okresie obserwacji, nie podając jednakże dokładnych wyników przed- oraz pooperacyjnych. W badaniach House i wsp. [7] powrót słyszenia do normy obserwowano w 97,1% opisanych przypadków stapedektomii (22/24 procedury), nie podano jednak dokładnych progów słyszenia. W badaniu Murphy i Wallis [21] 55% pacjentów uzyskało zamknięcie ABG w zakresie 10 dB, a pozostali w granicach 20 dB, ze średnią poprawą słyszenia o około 17,6 dB. Millman i wsp. [15] analizując krótko- oraz długoterminowe korzyści słuchowe, stwierdzili poprawę słyszenia w 58% (ABG < 10 dB), 32% (ABG 11–20 dB) i 10% (> 20 dB) pacjentów w krótkim okresie obserwacji (2–3 miesiące) i 50%, 40% i 10% w długim okresie obserwacji (17–23 lata). Nie wykazano jednak istotnej statystycznej różnicy pomiędzy wynikami, co wskazywało na utrzymywanie się stabilnych progów słyszenia u badanych pacjentów. Nie stwierdzono również związku między wiekiem w czasie zabiegu, pozytywnym lub negatywnym wywiadem rodzinnym, narażeniem na hałas, czasem trwania niedosłuchu a pooperacyjnym wynikiem ABG. Ponadto w dłuższej obserwacji pacjenci z otosklerozą *biscuit-type* oraz obliteracyjną mieli mniejsze szanse przywrócenia ABG w zakresie 10 dB w porównaniu z pacjentami z izolowaną wadą strzemiączka.

Wyniki Vicka i wsp. [19] pokazują, że u 3 dzieci uzyskano zamknięcie ABG w zakresie 10 dB, u 1 dziecka w zakresie 21–30 dB oraz u 1 dziecka gorsze niż 30 dB z powodu śródoperacyjnego płynotoku z okienka owalnego. Namysłowski i wsp. [24] uzyskali ABG w zakresie 10 dB w 10 operowanych uszach, w zakresie 20 dB w 5 operowanych uszach i gorsze niż 20 dB w 1 operowanym uchu. W badaniach Skarżyńskiego i Porowskiego [2] aż 97,7% operowanych dzieci miało zamknięcie ABG z zakresu 10 dB; pozostałe zaś nie uzyskały zamknięcia gorszego niż 20 dB. Denoyelle i wsp. [23] uzyskali bardzo dobre wyniki u 4 dzieci z otosklerozą dziecięcą i dobry wynik u 1 dziecka, które utrzymały się również w obserwacji długoterminowej. W badaniach Carlsons i wsp. [17] 88% dzieci z otosklerozą dziecięcą po chirurgii strzemiączka doświadczyło poprawy słyszenia o co najmniej 10 dB. Neilan i wsp. [5] uzyskali ABG < 10 dB u 57% dzieci, a ABG < 20 dB stwierdzone zostało u 85,6% dzieci. Średnia ABG

u pacjentów pediatrycznych w badaniu An i Lee [20] zmieniła się z $M = 32,8$; $SD = 8,4$ do $M = 8,7$; $SD = 6$.

Brak zmian w przed- i pooperacyjnych wynikach audiometrii słownej (średnio 97% vs 96%) w dyskryminacji mowy zaobserwowali Millan i wsp. [15]. Podobne rezultaty uzyskali Lippy i wsp. [11] oraz Carlson i wsp. [17]. W przeciwieństwie do nich, de la Cruz i wsp. [9] stwierdzili znaczący wzrost rozumienia mowy zarówno w obserwacji krótko-, jak i długoterminowej. Średnia wzrostu w rozumieniu mowy była także przedstawiona przez Lescanne i wsp. [22], gdzie wyniki dzieci poprawiły się średnio o $M = 13,7$ dB; $SD = 14,5$. W pracy Murphy'ego i Wallisa [21] pooperacyjny próg wykrywania mowy wynosił od 11 do 20 dB SPL u 6 dzieci, u jednego dziecka był na poziomie 21–30 dB SPL i u dwojga dzieci 31–40 dB SPL.

W badaniu przeprowadzonym przez Lippy'ego i wsp. [11] nie zanotowano nawracającego niedosłuchu u żadnego z operowanych pacjentów. Autorzy ci opisali natomiast trzy przypadki obustronnej otosklerozy u dzieci, które w dzieciństwie zostały poddane chirurgii strzemiączka w jednym uchu, a operację w drugim uchu odroczone do czasu osiągnięcia przez nie dorosłości. U jednego z pacjentów odroczenie operacji spowodowało całkowitą utratę słuchu w uchu operowanym obserwowaną w dorosłości. Robinson [27] odnotował po operacji odnowienie się niedosłuchu przewodzeniowego u 5 pacjentów.

W przypadku niepowodzenia po pierwszorazowej chirurgii strzemiączka istnieje możliwość reoperacji, co prowadzi do zwiększenia odsetka dzieci z zamknięciem ABG do 10 dB z 79% do 89%. Należy jednak zaznaczyć, że istnieją badania wskazujące na zwiększone ryzyko wystąpienia niedosłuchu odbiorczego podczas reoperacji, co stwierdza się również w piśmiennictwie opisującym wyniki leczenia otosklerozy wśród osób dorosłych [25]

Powikłania

Na podstawie analizowanego piśmiennictwa można stwierdzić, że powikłania leczenia chirurgicznego strzemiączka dotyczą pojedynczych pacjentów. W badaniu House i wsp. [7] ubytek słuchu u jednego z pacjentów pogłębił się po operacji strzemiączka, powracając z czasem do poziomu przedoperacyjnego. Inny pacjent cierpiał z powodu całkowitego niedosłuchu zmysłowo-nerwowego po wwierceniu się w przedsiónek podczas rekonstrukcji okienka owalnego za pomocą protezy typu *wire-loop*. Millman i wsp. [15] nie zaobserwowali żadnych powikłań bezpośrednio po operacji strzemiączka, jednak po 8 latach od zabiegu jeden z pacjentów doświadczył niedosłuchu zmysłowo-nerwowego od 10 do 20 dB głębszego niż przed operacją, a u kolejnego odnotowano niedosłuch przewodzeniowy, spowodowany przesunięciem protezki. Skorygowano jej położenie, co doprowadziło do zamknięcia rezerwy ślimakowej. Ten sam pacjent zgłosił niedosłuch zmysłowo-nerwowy i zaburzenia równowagi 15 lat później. Objawy te były spowodowane przetoką w pobliżu okienka owalnego. Po restapedotomii uzyskano dobre rezultaty słyszenia oraz brak zaburzeń równowagi.

W badaniu Lippy'ego i wsp. [11] u jednego pacjenta po operacji wystąpiło zapalenie ucha środkowego i trąbki

słuchowej, które wymagało przeprowadzenia tympano-ossikuloplastyki. Nie zaobserwowano innych powikłań. W badaniu de la Cruz i wsp. [9] u 5 pacjentów zaobserwowano krótkotrwałe zaburzenia równowagi, natomiast u jednego utrzymujące się zaburzenia smaku. Welling i wsp. [25] opisali głęboki niedosłuch odbiorczy u jednego dziecka i pogorszenie rozumienia mowy (z 100% na 62%) po restapedotomii u innego pacjenta. Śródoperacyjny płynotok zaobserwowany został u jednego dziecka w badaniach Vicka i wsp. [19]. Namysłowski i wsp. [24] oraz Skarżyński i Porowski [2] nie stwierdzili żadnych poważnych powikłań pooperacyjnych, poza przejściowymi zawrotami głowy w kilku przypadkach. W badaniach Denoyelle i wsp. [23] jedynym objawem współwystępującym były szумы uszne u jednego pacjenta. Carlson i wsp. [17] opisali pogorszenie słuchu u jednego pacjenta o 15 dB. W długoterminowej obserwacji An i Lee [20] przedstawili jeden przypadek wystąpienia niedosłuchu odbiorczego (pogorszenie o 21,25 dB) w porównaniu z wynikami przedoperacyjnymi. W jedynym opublikowanym do tej pory prospektywnym badaniu Vincenta i wsp. [1] wykazano pogorszenie przewodnictwa kostnego o 13 dB u jednego pacjenta.

Podobnie jak w przypadku innych operacji otochirurgicznych, przestrzeganie zaleceń lekarskich ma istotne znaczenie dla uniknięcia powikłań pooperacyjnych [22]. Pacjenci pediatryczni powinni unikać intensywnych ćwiczeń fizycznych oraz dźwigania ciężarów, a także nurkowania w wodzie. Zarówno rodzice, jak i dzieci powinni być świadomi, że objawy takie jak zaburzenia równowagi, zawroty głowy lub nagła głuchota muszą być bezzwłocznie zgłaszane lekarzowi.

Dyskusja

Chociaż liczba publikacji dotycząca otosklerozy dziecięcej jest niewielka, w większości prac podkreśla się, że chirurgia strzemiączka jest bezpieczną i efektywną procedurą umożliwiającą poprawę słyszenia, zapobiegającą kosztom związanym z używaniem aparatów słuchowych oraz społecznej stygmatyzacji. Ponadto przeprowadzona w odpowiednim czasie operacja umożliwiła zahamowanie procesu patologicznego i zatrzymanie progresji niedosłuchu [15]. Dokonując wyboru pomiędzy aparatami słuchowymi a chirurgią strzemiączka, należy wziąć pod uwagę wiele czynników, takich jak wiek dziecka, jego indywidualne podejście do choroby, stopień ubytku słuchu, jednostronne lub obustronne występowanie niedosłuchu [7]. Według House'a i wsp. [7] decyzja o przeprowadzeniu operacji może zostać odroczone, a pacjenci poddani obserwacji, szczególnie w przypadkach jednostronnego niedosłuchu. Aby potwierdzić

długoterminowe utrzymywanie się progów słyszenia, młodzi pacjenci powinni być monitorowani w odstępie minimum 6 miesięcy.

Innego zdania był Robinson [27], który stwierdził, że takie postępowanie może nie być najlepsze dla pacjentów. We wcześniejszych opracowaniach, kiedy decyzja o zastosowaniu chirurgii strzemiączka u większości dzieci była odraczana aż do osiągnięcia przez nie dorosłości, autorzy odnotowali więcej przypadków, w których konieczne było wiercenie podstawy strzemiączka z powodu jego zaawansowanej obliteracji. Odraczanie operacji do momentu ukończenia przez dziecko 18 roku życia może także prowadzić do wystąpienia całkowitego niedosłuchu [11].

W aktualnym piśmiennictwie brak jest dowodów opartych na faktach (ang. *evidence-based medicine*), które uzasadniałyby, że młody wiek dziecka jest przeciwwskazaniem do chirurgii strzemiączka. Chociaż w piśmiennictwie można odnaleźć przypadki pacjentów, u których wystąpiły pooperacyjne powikłania, żadne z nich nie były bezpośrednio związane z wiekiem pacjenta. Często cytowane obawy dotyczące możliwości wystąpienia powikłań w postaci zapalenia ucha środkowego [7] lub niedosłuchu odbiorczego [9] są niezwykle rzadkie. Większość autorów badań zawartych w niniejszym przeglądzie podkreśla, że ich doświadczenia związane z chirurgią strzemiączka u dzieci były tak samo satysfakcjonujące jak wyniki uzyskane u osób dorosłych [2,7,16,23,27,28].

Niewielkie różnice w wynikach audiometrycznych uzyskane przez różnych autorów mogą być w pewnym stopniu wyjaśnione aspektami metodologicznymi przeprowadzonych badań. We wcześniejszych pracach rezerwę ślimakową obliczano, bazując na przedoperacyjnych progach przewodnictwa kostnego i pooperacyjnych progach słyszenia powietrznego, co mogło wpływać na uzyskane wyniki [15]. Obecnym standardem postępowania jest porównywanie progów słyszenia pochodzących z tego samego okresu.

Wnioski

Pomimo różnic metodologicznych wyniki badań nad otosklerożą dziecięcą wskazują, że chirurgia strzemiączka jest bezpieczną i bardzo efektywną procedurą umożliwiającą zamknięcie ABG zarówno w krótkim, jak i długim okresie obserwacji. Powikłania po chirurgii strzemiączka są rzadkie i w większości przypadków dotyczą występowania przejściowych objawów takich jak zawroty głowy. Wiek nie powinien być przeciwwskazaniem do zabiegu chirurgii strzemiączka w przypadku otosklerozy dziecięcej.

Piśmiennictwo:

1. Vincent R, Wegner I, Vonck BMD, Bittermann AJ, Kamalski DMA, Grolman W. Primary stapedotomy in children with otosclerosis: A prospective study of 41 consecutive cases. *Laryngoscope*, 2016; 126(2): 442–46.
2. Skarżyński H, Porowski M. Stapedotomia jako metoda z wyboru w leczeniu otosklerozy młodzieńczej. *Audiofonologia*, 2006; 29: 101–104.
3. Lancer H, Manickavasagam J, Zaman A, Lancer J. Stapes surgery: a National Survey of British Otolologists. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2016; 273(2): 371–79.
4. Kishimoto M, Ueda H, Uchida Y, Sone M. Factors affecting postoperative outcome in otosclerosis patients: Predictive role of audiological and clinical features. *Auris Nasus Larynx*, 2015; 42(5): 369–73.

5. Neilan RE, Zhang RW, Roland PS, Isaacson B, Lee KH, Walter Kutz J. Pediatric stapedectomy: does cause of fixation affect outcomes? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2013; 77(7): 1099–102.
6. Yellon RE, Thottam PJ. When should stapes surgery be performed in children? *Laryngoscope*, 2015; 125(12): 2631–32.
7. House J, Sheehy J, Antunez J. Stapedectomy in children. *Laryngoscope*, 1980; 90(11): 1804–809.
8. Teunissen EB, Cremers WR. Classification of congenital middle ear anomalies Report on 144 ears. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1993; 102(8 Pt 1): 606–12.
9. De la Cruz A, Angeli S, Slattery WH. Stapedectomy in children. *Otolaryngol-Head Neck Surg*, 1999; 120(4): 487–92.
10. Thomeer HGXM, Kunst HPM, Cremers CWRJ. Isolated congenital stapes ankylosis: surgical results in a consecutive series of 39 ears. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2010; 119(11): 761–76.
11. Lippy WH, Burkey JM, Schuring AG, Rizer FM. Short- and long-term results of stapedectomy in children. *The Laryngoscope*, 1998; 108(4): 569–72.
12. Vincent R, Wegner I, Kamalski DMA, Bittermann AJN, Grolman W. Congenital stapes ankylosis in children: surgical findings and results in 35 cases. *Otol Neurotol*, 2016; 37(4): 367–73.
13. Asik B, Binar M, Serdar M, Satar B. A meta-analysis of surgical success rates in congenital stapes fixation and juvenile otosclerosis. *The Laryngoscope*, 2016; 126(1): 191–98.
14. Meurman O. Otosclerosis in children. *HNO*, 1975; 23(11): 337–38.
15. Millman B, Giddings NA, Cole JM. Long-term follow-up of stapedectomy in children and adolescents. *Otolaryngol-Head Neck Surg*, 1996; 115(1): 78–81.
16. Cole J. Surgery for otosclerosis in children. *Laryngoscope*, 1982; 92(8): 859–62.
17. Carlson ML, Van Abel KM, Pelosi S, Beatty CW, Haynes DS, Wanna GB i wsp. Outcomes comparing primary pediatric stapedectomy for congenital stapes footplate fixation and juvenile otosclerosis. *Otol Neurotol*, 2013; 34(5): 816–20.
18. Bachor E, Just T, Wright CG, Pau HW, Karmody CS. Fixation of the stapes footplate in children: A clinical and temporal bone histopathologic study. *Otol Neurotol*, 2005; 26(5): 866–73.
19. Vick U, Just T, Terpe H, Graumuller S, Pau HW. Stapes fixation in children. *HNO*, 2004; 52(12): 1076–82.
20. An YS, Lee K-S. The surgical results of stapes fixation in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2014; 78(1): 55–9.
21. Murphy TP, Wallis DL. Stapedectomy in the pediatric patient. *The Laryngoscope*, 1996; 106(11): 1415–18.
22. Lescanne E, Bakhos D, Metais JP, Robier A, Moriniere S. Otosclerosis in children and adolescents: A clinical and CT-scan survey with review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2008; 72(2): 147–52.
23. Denoyelle F, Daval M, Leboulanger N, Rousseau A, Roger G, Loundon N i wsp. Stapedectomy in Children Causes and Surgical Results in 35 Cases. *Arch Otolaryngol-Head Neck Surg*, 2010; 136(10): 1005–1008.
24. Namysłowski G, Ścierański W, Trybalska G, Mrówka-Kata K, Oreczka B, Gac B. Leczenie otosklerozy u dzieci. *Pol Merkuriusz Lek*, 2005; 19(111): 331–32.
25. Welling DB, Merrell JA, Merz M, Dodson EE. Predictive factors in pediatric stapedectomy. *The Laryngoscope*, 2003; 113(9): 1515–19.
26. Carlson ML, Driscoll CLW, Gifford RH, Service GJ, Tombers NM, Hughes-Borst BJ i wsp. Implications of minimizing trauma during conventional cochlear implantation. *Otol Neurotol*, 2011; 32(6): 962–68.
27. Robinson M. Juvenile otosclerosis. A 20-year study. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1983; 92(6): 561–65.
28. Haacke NP von. Juvenile stapedectomy. *Clin Otolaryngol Allied Sci*, 1985; 10(1): 9–13.