

# Wyniki leczenia operacyjnego otosklerozy jednostronnej i obustronnej u dzieci

## Results of surgical treatment of unilateral and bilateral otosclerosis in children

**Andrzej Pastuszak<sup>1A-F</sup>, Henryk Skarżyński<sup>1B-E</sup>, Elżbieta Gos<sup>2C-F</sup>, Aleksandra Kołodziejak<sup>2BD-F</sup>, Łukasz Plichta<sup>1BDE</sup>, Piotr H. Skarżyński<sup>2,3ABDE</sup>**

<sup>1</sup> Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Klinika Oto-Ryńko-Laryngochirurgii, Warszawa/Kajetany

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

<sup>3</sup> 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

**Wprowadzenie:** Otosklerozę jest chorobą wieloczynnikową, w której dochodzi do nieprawidłowej przebudowy kostnej błędnika powodującej niedosłuch. Może występować zarówno u dorosłych, jak i u dzieci. Zazwyczaj występuje obustronnie, a w ok. 15% przypadków – jednostronnie.

**Materiał i metody:** Do badania włączono 9 dzieci. Materiał zaprezentowano w podziale na otosklerozę jednostronną i obustronną. U dzieci wykonano stapedotomię z użyciem mikrowiertarki. Do operacji użyto protezki Mikołów III BO oraz Skarżyński Piston Titanium. Tłok protezki Skarżyński Piston Titanium wykonany jest z czystego tytanu (ASTM F67). Następnie porównano wyniki audiometryczne wykonane: przedoperacyjnie, 2 oraz 12 miesięcy po operacji.

**Wyniki:** U dzieci z rozpoznaną otosklerozą jednostronną 12 miesięcy po operacji zamknięcie rezerwy (ABG do –10 dB) było obserwowane we wszystkich uszach. Natomiast u dzieci z rozpoznaną otosklerozą obustronną 12 miesięcy po operacji zamknięcie rezerwy stwierdzono w 88,9% uszu.

**Wnioski:** Stapedotomia w przypadku młodzieńczej otosklerozy jest bezpieczną i skuteczną procedurą chirurgiczną możliwą do wykonania u dzieci.

**Słowa kluczowe:** stapedotomia • otosklerozę młodzieńcza • air-bone gap • ABG • otosklerozę jednostronna

### Abstract

**Introduction:** Otosclerosis is a multifactorial disease in which abnormal bony remodeling of the labyrinth occurs, causing hearing loss. It can occur in both adults and children, usually bilateral, and in about 15% of cases otosclerosis is unilateral.

**Material and methods:** Nine children were included in the study. The material is divided into unilateral and bilateral otosclerosis. The children underwent a stapedotomy using a microdrill. Two kinds of prosthesis were used for the surgeries: Mikolow III BO and Skarzynski Piston Titanium. The Skarzynski Piston Titanium is made of pure titanium (ASTM F67). Then the audiometric results before and 2 and 12 months after the operation were compared.

**Results:** In the ears of children diagnosed with unilateral otosclerosis 12 months after surgery, the closure of the reserve (ABG down to –10 dB) was observed in all ears. On the other hand, in children diagnosed with bilateral otosclerosis 12 months after the operation, the closure of the reserve was found in 88.9% of ears.

**Conclusions:** Stapedotomy for juvenile otosclerosis is a safe and effective surgical procedure that can be performed in children

**Key words:** stapedotomy • juvenile otosclerosis • air-bone gap • ABG • unilateral otosclerosis

**Autor korespondencyjny:** Andrzej Pastuszak, Klinika Oto-Ryńko-Laryngochirurgii, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-830 Nadarzyn; email: a.pastuszak@ifps.org.pl

## Wykaz skrótów

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Odpowiednik w języku polskim
ABG	air-bone gap	rezerwa ślimakowa
AC	air conduction	przewodnictwo powietrzne
ASTM	American Society for Testing and Materials	–
BC	bone conduction	przewodnictwo kostne
CT	computed tomography	tomografia komputerowa
HRCT	high resolution computer tomography	CT o dużej rozdzielczości
IFPS	Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu	–
PTA	pure tone audiometry	audiometria tonalna
WRS	word recognition score	stopień rozumienia mowy
SNR	signal-to-noise ratio	stosunek sygnału do szumu

## Wprowadzenie

Otoskleroza jest chorobą kości skroniowej, w której dochodzi do nieprawidłowej przebudowy kostnej błędnika. Obejmuje ona resorpcję tkanki kostnej, a następnie rekalcyfikację i proliferację naczyń w kości skroniowej. W rezultacie dochodzi do usztywnienia strzemiączka, a co za tym idzie – całego aparatu przewodzącego ucha środkowego. Konsekwencją tego jest pojawienie się postępującego niedosłuchu o charakterze przewodzeniowym lub mieszanym, szumów usznych i przejściowych zawrotów głowy.

Etiopatogeneza otosklerozy jest wieloczynnikowa i nie jest do końca poznana. W powstaniu choroby mają udział czynniki genetyczne i środowiskowe, a także infekcje wirusowe, w szczególności wirus odry [1–3]. Nie istnieje leczenie przyczynowe otosklerozy. Postępowanie operacyjne, wcześniej stapedektomia, a obecnie stapedotomia, pozostaje leczeniem z wyboru. Umożliwia przywrócenia prawidłowego słyszenia oraz prowadzi do spowolnienia lub zatrzymania postępu choroby [4].

W przypadku podejrzenia otosklerozy u dzieci należy przeprowadzić wnikliwą diagnostykę przedoperacyjną. Przede wszystkim należy wykluczyć wysiękowe zapalenie ucha środkowego, ankylozę strzemiączka i pozostałych kosteczek, a także wrodzoną łamliwość kości (ang. *osteogenesis imperfecta*). Przydatne jest wykonanie tomografii komputerowej (CT) kości skroniowych, które umożliwia wykluczenie wady wrodzonej ucha wewnętrznego i środkowego [5–8].

Od czasu ukazania się pierwszej publikacji dotyczącej stapedektomii u dzieci autorstwa House'a i wsp. [5] kilku autorów przedstawiło wyniki chirurgii strzemiączka w otosklerozie młodzieńczej.

W porównaniu do licznych publikacji odnośnie otosklerozy u dorosłych, liczba doniesień dotyczących otosklerozy dziecięcej jest niewielka. A biorąc pod uwagę fakt, że w jednostronnej otosklerozie występuje do 15% przypadków niedosłuchów, dane literaturowe dotyczące tej grupy pacjentów są mocno ograniczone [6,9–15].

Większość autorów jako wynik leczenia operacyjnego po wykonaniu stapedotomii podaje zamknięcie rezerwy ślimakowej do 10 dB (ang. *air-bone gap*, ABG). W przypadku otosklerozy u dzieci zamknięcie rezerwy po wykonaniu stapedotomii kształtuje się na poziomie 80,2%, w porównaniu do 54% w przypadku wrodzonej ankylozy strzemiączka [16].

Najmłodsze dziecko operowane z powodu otosklerozy miało 5 lat [17]. Pomimo że nadal nie ma konsensusu, od którego u dzieckamożna zastosować stapedotomię, to nikt z autorów nie raportował powikłań związanych z tym czynnikiem u pacjenta małoletniego. Powikłania po wykonaniu stapedotomii u dzieci w przypadku otosklerozy nie stanowią wysokiego odsetka [18], co świadczy o bezpieczeństwie tej procedury chirurgicznej. Dodatkowo część autorów [19] podaje, że postępujący charakter choroby może przysporzyć chirurgowi trudności w przypadku odwlekania operacji aż do uzyskania pełnoletności przez pacjenta, a postęp choroby może doprowadzić do spadku krzywej kostnej.

Celem badań własnych była ocena wyników leczenia operacyjnego otosklerozy jednostronnej i obustronnej u dzieci. Analizie poddano progi słyszenia i wielkość rezerwy ślimakowej.

## Materiał i metody

## Grupa badana

Do badania zostali włączeni pacjenci w wieku poniżej 18 lat ze zdiagnozowaną otosklerozą. Pacjenci ze strzemiączkiem unieruchomionym z powodu innych chorób niż otoskleroza zostali wykluczeni z badania. Badana grupa liczyła 9 osób z otosklerozą, które zostały poddane stapedotomii w latach 2010–2022. Grupa składała się z 7 dziewczynek i 2 chłopców, w wieku od 7 do 16 lat (średni wiek 13,6). U 3 dzieci zdiagnozowano otosklerozę jednostronną, a u 6 dzieci – obustronną. Jednostką obserwacji czyniono ucho (nie osobę). Operowanych uszu było 12 (3 uszu u dzieci z otosklerozą jednostronną, 3 uszu u dzieci z otosklerozą obustronną – zoperowane jedno ucho oraz 6 uszu u dzieci z otosklerozą obustronną – zoperowane oboje

uszu), w tym 4 uszu prawych i 8 lewych. Materiał za-prezentowano w podziale na otosklerozę jednostronną i obustronną.

### Technika operacyjna

Wszystkie operacje były przeprowadzone przez jednego, najbardziej doświadczonego chirurga – prof. Henryka Skarżyńskiego – w Klinice Oto-Ryno-Laryngochirurgii w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w Kajetanach. Przed operacją wykonano tomografię komputerową kości skroniowych HRCT (ang. *high resolution computer tomography*), czyli CT o dużej rozdzielczości, w celu wykluczenia innych patologii ucha środkowego czy wewnętrznego. Wszyscy pacjenci byli operowani w znieczuleniu ogólnym. Dostęp do ucha środkowego we wszystkich przypadkach prowadził przez przewód słuchowy zewnętrzny. Najpierw wykonano cięcie Rosena na tylnej ścianie przewodu słuchowego zewnętrznego. Po odwarstwieniu płata skórno-bębenkowego zidentyfikowano strunę bębenkową. W celu uwidocznienia niszy okienka owalnego poszerzono nieznacznie tylny-górny kwadrant przewodu słuchowego zewnętrznego. Następnie sprawdzono ruchomość kosteczek słuchowych. We wszystkich opisywanych przypadkach stwierdzono prawidłową ruchomość I i II kosteczki słuchowej. Następnie rozłączono staw kowadełkowo-strzemiączkowy i delikatnie, używając nożyczek, przecięto ścięgno mięśnia strzemiączkowego. W płycie strzemiączka wykonano otwór przy użyciu mikrowiertarki wolnoobrotowej z wiertłem diamentowym o średnicy 0,6 mm. Do otworu w płycie strzemiączka wprowadzono protezkę i zawieszono ją na odnodze długiej kowadełka. Do operacji użyto protezki Mikołów III BO lub Skarżynski Piston Titanium, której tłok jest wykonany z czystego tytanu (ASTM F67). Materiał ten charakteryzuje się niską masą oraz wysoką sztywnością. Tłok protezki typu Skarżynski posiada średnicę 0,4; 0,5 lub 0,6 mm. Bliższy koniec protezki ma szerokość 0,25 mm i jest wstępnie wyprofilowany – tworzy pętlę, którą umieszczamy na odnodze długiej kowadełka. Protezkę uszczelniono skrzepem krwi. Otoskleroza u pacjentów była potwierdzana śródoperacyjnie poprzez stwierdzenie unieruchomienia strzemiączka oraz widocznych kredowobiałych lub szarawych ognisk otosklerozy.

### Ocena audiometryczna

Do oceny audiologicznej wykorzystano badanie audiometrii tonalnej (ang. *pure tone audiometry*, PTA). Badanie było wykonywane na 11 częstotliwościach (od 0,125 kHz do 8 kHz) z użyciem oktaw. Pomiary zostały przeprowadzone przez doświadczonego technika, w dźwiękoszczelnej kabinie, przy użyciu audiometru diagnostycznego Madsen Itera II (GN Otometrics, Dania) ze skalibrowanymi słuchawkami (TDH-39P, Telephonics, NY, USA).

### Analiza statystyczna

Sporządzono rozkłady liczebności i rozkłady procentowe dla zmiennych jakościowych. Dla zmiennych ilościowych wyznaczono wyniki minimalne i maksymalne, wartości średnie ( $M$ ) i odchylenia standardowe ( $SD$ ). Zmienne ilościowe najczęściej nie spełniały założenia o normalności rozkładu, więc w analizie posługiwano się testem

nieparametrycznym znaków rangowanych Wilcozona. Obliczenia wykonano w programie IBM SPSS Statistics 24.

## Wyniki

### Charakterystyka kliniczna pacjentów

W obu grupach pacjentów – z otosklerożą jednostronną i otosklerożą obustronną – dominowała płeć żeńska. U tych dzieci, u których operowano najpierw jedno, potem drugie ucho, średni czas między operacjami wynosił 15,5 miesiąca. W jednym uchu wykonano wcześniej inną operację (mobilizację strzemiączka). U dwojga pacjentów, spośród dzieci z otosklerożą obustronną, stwierdzono występowanie szumów usznych, a u jednego – zawrotów głowy, podczas gdy te objawy nie występowały u dzieci z otosklerożą jednostronną. Śródoperacyjnie stwierdzono prawidłową ruchomość młoteczka i kowadełka we wszystkich uszach. Zastosowano Skarżynski Piston Titanium i Mikołów III BO. W **tabeli 1** zestawiono dane socjodemograficzne i kliniczne dotyczące pacjentów.

### Ocena progów słyszenia i rezerwy ślimakowej

#### Grupa z otosklerożą jednostronną

Średni próg przewodnictwa powietrznego przed operacją wynosił 42,1 dB HL ( $SD = 20,8$ ) w 3 uszach. Po operacji znacząco poprawił się – średnio o 20 dB, a w okresie 2 miesięcy po stapedotomii wzrósł do poziomu 22,1 dB HL; 12 miesięcy po stapedotomii wynosił średnio 19,2 dB HL. Próg przewodnictwa kostnego przed operacją w tej grupie wynosił średnio 10,8 dB HL, po operacji pozostał na podobnym poziomie – zarówno po 2 miesiącach (średnio 8,3 dB HL), jak i po 12 miesiącach (średnio 10 dB HL). Rezerwa ślimakowa, która przed operacją wynosiła średnio 31,3 dB HL, po operacji znacząco się zmniejszyła – o 17,5 dB, po 2 miesiącach od stapedotomii osiągnęła poziom 13,8 dB HL, a po 12 miesiącach wyniosła średnio 9,2 dB HL.

#### Grupa z otosklerożą obustronną

Średni próg przewodnictwa powietrznego przed operacją wynosił 31,9 dB HL w 9 uszach. Po operacji znacząco poprawił się – zarówno 2 miesiące po stapedotomii ( $Z = 2,55$ ;  $p = 0,011$ ), jak i 12 miesięcy po stapedotomii ( $Z = 2,52$ ;  $p = 0,012$ ). Próg przewodnictwa kostnego przed operacją w tej grupie wynosił średnio 9,9 dB HL, po operacji pozostał na podobnym poziomie zarówno po 2 miesiącach ( $Z = 1,56$ ;  $p = 0,118$ ), jak i po 12 miesiącach ( $Z = 0,42$ ;  $p = 0,673$ ). Rezerwa ślimakowa przed operacją miała wielkość średnio 22,1 dB HL. Po operacji była istotnie mniejsza – zarówno 2 miesiące po stapedotomii ( $Z = 2,67$ ;  $p = 0,008$ ), jak i 12 miesięcy po stapedotomii ( $Z = 2,67$ ;  $p = 0,008$ ).

Na **rycynie 1** przedstawiono średnie progi przewodnictwa powietrznego i kostnego w uszach z otosklerożą jednostronną (**rycina 1a**) i obustronną (**rycina 1b**) u dzieci przed operacją stapedotomii oraz 12 miesięcy po operacji.

Dane dotyczące progów słyszenia i rezerwy ślimakowej u dzieci z otosklerożą jednostronną i u dzieci z otosklerożą obustronną zawarto w **tabeli 2**.

**Tabela 1.** Dane socjodemograficzne i kliniczne pacjentów  
**Table 1.** Sociodemographic and clinical data of the patients

Dane		Pacjenci z otosklerozą jednostronną (n = 3)	Pacjenci z otosklerozą obustronną (n = 9)
Wiek	zakres	10–16	7–16
	M (SD)	13,7 (3,2)	13,6 (2,7)
Płeć	męska	1 (33,3%)	2 (22,2%)
	żeńska	2 (66,7%)	7 (77,8%)
Ucho operowane	prawe	1 (33,3%)	3 (33,3%)
	lewe	2 (66,7%)	6 (66,7%)
Okres między pierwszą a drugą operacją (miesiące)	zakres	–	10–26
	M (SD)	–	15,5 (7,5)
Zawroty głowy	tak	–	1 (11,1%)
	nie	3 (100%)	8 (88,9%)
Szumy w uchu operowanym	tak	–	2 (22,2%)
	nie	3 (100%)	7 (77,8%)
Wcześniejsze operacje w uchu operowanym	tak	1 (33,3%)	–
	nie	2 (66,7%)	9 (100%)
Tomografia komputerowa	wykonano	2 (66,7%)	7 (77,8%)
	nie wykonano	1 (33,3%)	2 (22,2%)
Ruchomość młoteczka	prawidłowa	3 (100%)	9 (100%)
	nieprawidłowa	–	–
Ruchomość kowadełka	prawidłowa	3 (100%)	9 (100%)
	nieprawidłowa	–	–
Ruchomość strzemiączka	prawidłowa	–	–
	nieprawidłowa	3 (100%)	9 (100%)
	nie	–	–
Rodzaj protezki	Skarzyski Piston Titanium	2 (66,7%)	2 (22,2%)
	Mikołów III BO	1 (33,3%)	7 (77,8%)

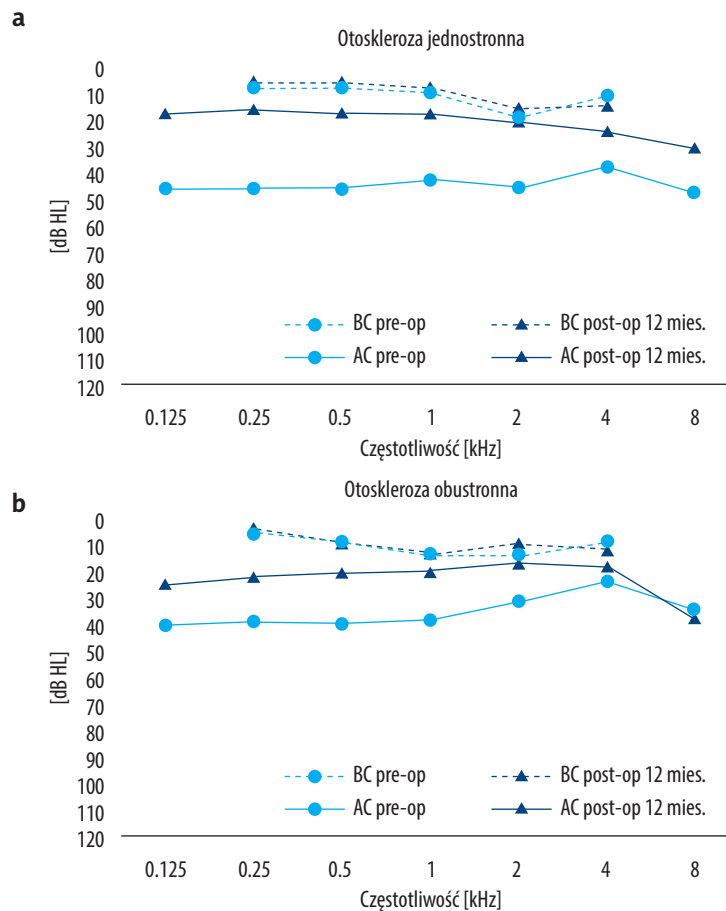
Na **rycynie 2** przedstawiono dane dotyczące rozmiarów rezerwy ślimakowej przed stapedotomią oraz po operacji u dzieci z otosklerozą jednostronną (**rycina 2a**) oraz u dzieci z otosklerozą obustronną (**rycina 2b**).

U dzieci z otosklerozą jednostronną przedoperacyjnie stwierdzono zróżnicowane wielkości rezerwy ślimakowej w zakresie od 10–20 dB HL do ponad 30 dB HL. Dwa miesiące po operacji w 66,7% uszu rezerwa była zamknięta (do 10 dB w HL), a 12 miesięcy po operacji zamknięcie rezerwy zaobserwowano we wszystkich uszach. Z kolei u dzieci z rozpoznaną otosklerozą obustronną również przedoperacyjnie wielkość rezerwy była zróżnicowana, najmniejsza rezerwa wynosiła 10 dB HL. U dziecka z najniższą rezerwą ślimakową, które zostało zakwalifikowane do leczenia operacyjnego, rezerwa na

niskich częstotliwościach wynosiła 0–5 dB, natomiast na wysokich 20–25 dB (średnio 10 dB). Ponadto dziecko to zgłaszało szumy uszne, a ogniska otospongiotyczne były uwidocznione w tomografii komputerowej. Dwa miesiące po operacji w grupie dzieci z otosklerozą obustronną w 77,8% uszu rezerwa była zamknięta, a 12 miesięcy po operacji zamknięcie rezerwy stwierdzono w 88,9% uszu.

## Dyskusja

Przebudowa kostna w obrębie kapsuły kostnej błędnika, która jest charakterystyczna dla otosklerozy, nie występuje poza kością skroniową, co odróżnia tę jednostkę chorobową od innych chorób tkanki kostnej [1,2]. Zmiany otospongiotyczne kapsuły kostnej ślimaka zaczynają się rozwijać prawie we wszystkich przypadkach (96%)



**Rycina 1.** Średnie progi przewodnictwa powietrznego i kostnego u dzieci z otosklerożą jednostronną (a) i u dzieci z otosklerożą obustronną (b) przed stapedotomią oraz 12 miesięcy po operacji

**Figure 1.** Mean air and bone conduction thresholds in children with unilateral (a) and bilateral otosclerosis (b) before and 12 months after stapedotomy

w przedniej części płytki strzemiączka, powodując przewodzeniowy ubytek słuchu [7]. Gdy proces otosklerozy obejmuje okolicę okołosłimaczkową i przednią część przewodu słuchowego wewnętrznego, pojawia się niedosłuch czuciowo-nerwowy (mieszany), a pacjenci zaczynają odczuwać szumy uszne [20,21].

Otosklerożę uznaje się za chorobę wieloczynnikową. Brane są pod uwagę zarówno czynniki genetyczne, jak i środowiskowe. Część badaczy wskazuje infekcję wirusem odry jako na czynnik etiologiczny otosklerozy, która u osób z predyspozycją genetyczną wywołuje kaskadę przebudowy kości skroniowej [1–3]. W badaniu dotyczącym analizy piśmiennictwa z zakresu wpływu ciąży na przebieg otosklerozy stwierdzono, że ciąża może wpływać na przebieg choroby [22], jednak inni badacze nie wykazali takiej zależności [22–24].

Otoskleroza może występować rodzinnie. Już w latach 60. XX wieku opisano sposób dziedziczenia rodzinnie występującej otosklerozy jako cechy autosomalnej dominującej z niepełną penetracją i różną ekspresją genów [25]. Czynniki genetyczne mogą odgrywać istotną rolę w powstawaniu otosklerozy, jednak jak podaje Ołdak i wsp. [26] uwarunkowania genetyczne tej jednostki chorobowej nadal

pozostają słabo poznane. Wciąż nie zidentyfikowano pojedynczego czynnika genetycznego odpowiedzialnego za rozwój otosklerozy.

Młodzieńczą otosklerożę diagnozuje się rzadko, częściej u dziewcząt niż u chłopców. W większości badań dziewczęta przewyższały liczebnie chłopców trzy- lub czterokrotnie [27]. Obecnie zapadalność na otosklerożę wśród dzieci ocenia się na około 0,8 na 100 000 [28]. W ciągu ostatnich kilkudziesięciu lat zaobserwowano spadek zapadalności na otosklerożę, co próbuje się przypisać wprowadzeniu powszechnych szczepień przeciwko odrze [3].

W diagnostyce różnicowej należy wymienić jednostki chorobowe, w których obraz błony bębenkowej jest niezmienny, a przede wszystkim: wrodzone unieruchomienie strzemiączka, unieruchomienie kosteczek słuchowych w attyce, tympanosklerożę, osteogenesis imperfecta, chorobę Pageta, przerwanie ciągłości łańcucha kosteczek (np. po urazie), dehiscencję kanału półkoliste go górnego czy też poszerzony wodociąg przedsionka. Spośród tych chorób ubytek słuchu najczęściej będzie powodowała otoskleroza oraz wrodzone unieruchomienie strzemiączka [27].

**Tabela 2.** Przewodnictwo powietrzne, przewodnictwo kostne, rezerwa ślimakowa przed stapedotomią i po operacji  
**Table 2.** Air conduction, bone conduction, cochlear reserve before and after stapedotomy

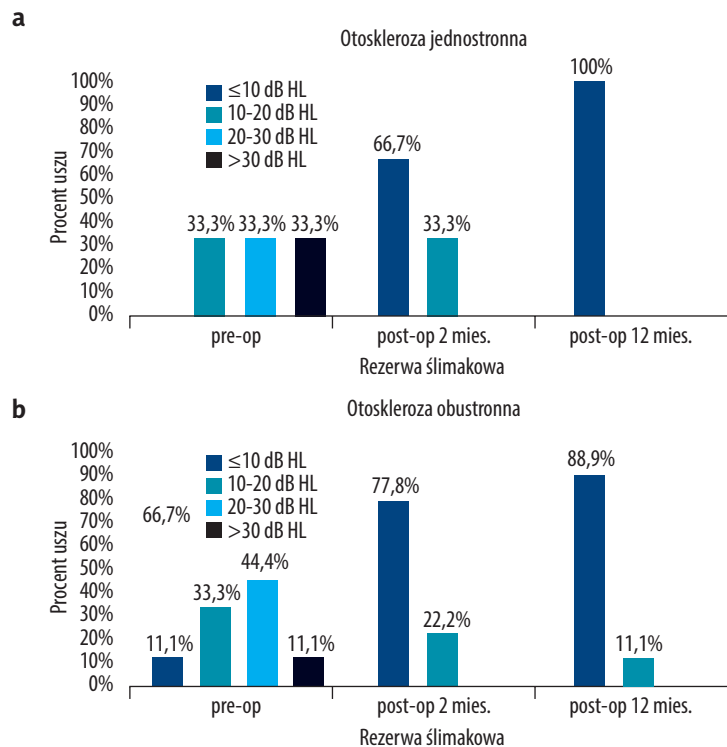
Parametr	Czas badania	Zakres, średnia, odchylenie standardowe	Wyniki badań	
			pacjenci z otosklerozą jednostronną (n = 3)	pacjenci z otosklerozą obustronną (n = 9)
AC	pre-op	zakres	20–61,3	13,8–51,3
		M (SD)	42,1 (20,8)	31,9 (12,8)
	post-op 2 mies.	zakres	8,8–35,0	8,8–36,3
		M (SD)	22,1 (13,1)	17,9 (8,2)
	post-op 12 mies.	zakres	10–26,3	11,3–35
		M (SD)	19,2 (8,3)	17,2 (7,1)
BC	pre-op	zakres	5–16,3	1,3–32,5
		M (SD)	10,0 (5,6)	9,9 (9,1)
	post-op 2 mies.	zakres	1,3–12,5	2,5–28,8
		M (SD)	8,3 (6,2)	8,2 (8,1)
	post-op 12 mies.	zakres	2,5–16,3	3,8–30
		M (SD)	10,0 (7,0)	9,2 (8,1)
ABG	pre-op	zakres	15–50	10–40
		M (SD)	31,3 (17,6)	22,1 (8,4)
	post-op 2 mies.	zakres	7,5–23,8	6,3–16,3
		M (SD)	13,8 (8,8)	9,7 (3,2)
	post-op 12 mies.	zakres	7,5–10	5–11,3
		M (SD)	9,2 (1,4)	8,1 (2,1)
ABG (kategorie)	pre-op	≤10 dB HL	–	1 (11,1%)
		10–20 dB HL	1 (33,3%)	3 (33,3%)
		20–30 dB HL	1 (33,3%)	4 (44,4%)
		>30 dB HL	1 (33,3%)	1 (11,1%)
ABG (kategorie)	post-op 2 mies.	≤10 dB HL	2 (66,7%)	7 (77,8%)
		10–20 dB HL	1 (33,3%)	2 (22,2%)
ABG (kategorie)	post-op 12 mies.	≤10 dB HL	3 (100%)	8 (88,9%)
		10–20 dB HL	–	1 (11,1%)

Opis: AC – średnia z 0,5, 1, 2, 4 kHz; BC – średnia z 0,5, 1, 2, 4 kHz; pre-op – wyniki przedoperacyjne, post-op – wyniki pooperacyjne po 2 i 12 miesiącach.

Niedosłuch u dzieci z wrodzoną wadą łańcucha kosteczek słuchowych zwykle nie postępuje i na ogół wywiad rodzinny w kierunku otosklerozy jest ujemny [5,29]. Otosklerozą młodzieńcza pojawia się zazwyczaj obustronnie (do 85%), podczas gdy ubytek słuchu w wadach wrodzonych jest zazwyczaj jednostronny [19,30].

Obecnie większość badaczy zaleca wykonanie CT przed decyzją o operacji, zwłaszcza u dzieci. Jednak jak podaje Lescanne i wsp. [14], badanie tomografii komputerowej, pomimo że jest pomocne w diagnostyce otosklerozy

młodzieńczej, charakteryzuje się raczej niską czułością. W badaniu tego autora otosklerozą została uwidoczniiona w CT u 4 z 6 dzieci. Według autora czułość CT u dorosłych wynosi powyżej 85%. Za pomocą HRCT można wykryć różne warianty anatomiczne, takie jak przetrwała tętnica strzemiączkowa lub nieprawidłowy przebieg nerwu twarzowego (które mogą nawisać nad płytkę strzemiączka) oraz wady rozwojowe ucha środkowego i wewnętrznego. Ponadto HRCT może być przydatne w diagnostyce czy też ocenie rozległości zmian w otosklerozie. U naszych pacjentów w 66,7% przypadków potwierdzono otosklerozę



**Rycina 2.** Wielkość rezerwy ślimakowej u dzieci z otosklerozą jednostronną (a) i u dzieci z otosklerozą obustronną (b) przed stapedotomią oraz 2 i 12 miesięcy po operacji

**Figure 2.** The size of cochlear reserve in children with unilateral (a) and bilateral otosclerosis (b) before and 2 and 12 months after stapedotomy

na podstawie wykonywanych tomografii kości skroniowych (HRCT), uwidaczniając ogniska otosklerozy w okolicy okienka owalnego.

Najczęstszą procedurą operacyjną wykonywaną u dzieci z młodzieńczą otosklerożą jest stapedotomia. Mniejszy odsetek stanowi stapedektomia oraz mobilizacja strzemiączka. Stapedotomia to operacja polegająca na usunięciu suprastruktury strzemiączka, wykonaniu otworu w płytce strzemiączka i wprowadzeniu do otworu końcówki protezki, którą umocowuje się do odnogi długiej kowadełka. Wykonanie otworu w płytce strzemiączka przeprowadza się przy użyciu różnych narzędzi. Wykorzystuje się do tego celu perforatory, mikrohaczyki, mikrowiertarki czy też lasery CO<sub>2</sub> lub argonowy. Używanie przez nas mikrowiertarki z jednej strony daje poczucie kontroli nad wykonywanym otworem w płytce strzemiączka niezależnie od grubości płytki, z drugiej – niskie obroty mikrowiertarki gwarantują niską temperaturę wiertła podczas operacji.

Protezki używane podczas stapedotomii nie stanowią homogennej grupy. Najczęściej używane są protezki: z tloczkiem teflonowym, protezki platynowe, tytanowe, ze stali nierdzewnej oraz pozłacane. Użyte przez nas protezki, przede wszystkim Skarzynski Piston Titanium, są biokompatybilne, a dzięki niewielkiej masie nie redukują energii akustycznej. Dodatkowo protezka może być zawieszona, a nie zaciśnięta na odnodze długiej kowadełka, co zapobiega nekrozie kowadełka. Biorąc pod uwagę różnorodność używanych protezek i narzędzi do wykonania otworu w płytce strzemiączka, trudno jest wskazać, które

narzędzie czy też technika otwarcia przedsionka jest najlepsza, zwłaszcza że brakuje badań porównawczych. Idąc za Lescanne i wsp. [14], należy potwierdzić, że wynik stapedotomii w największym stopniu zależy od doświadczenia otochirurga.

O ile publikacji dotyczących chirurgii strzemiączka u dorosłych z otosklerożą jest wiele, o tyle doniesienia na temat wyników takich operacji u dzieci są wciąż nieliczne. Z piśmiennictwa wynika, że chirurgia strzemiączka u pacjentów z otosklerożą młodzieńczą daje dobre i stabilne wyniki [5,10–13,16,31–34]. Większość autorów zamknięcie rezerwy ślimakowej poniżej 10 dB przyjmuje jako wynik bardzo dobry, natomiast za wynik dobry uznaje rezerwę ślimakową do 20 dB. Wyniki są obliczane na podstawie porównania wartości rezerwy ślimakowej uzyskanej w badaniu przedoperacyjnym z uzyskaną pooperacyjnie. W naszym badaniu po stapedotomii u pacjentów z otosklerożą jednostronną 12 miesięcy po operacji zamknięcie rezerwy (do 10 dB w HL) było obserwowane we wszystkich uszach. U dzieci z rozpoznaną otosklerożą obustronną 12 miesięcy po operacji zamknięcie rezerwy (do 10 dB HL) stwierdzono w 88,9% uszu. Wyniki naszych badań są spójne (choć nieco lepsze) z wynikami przedstawionymi w metaanalizie dotyczącej dzieci z otosklerożą lub wrodzonym unieruchomieniem strzemiączka [16]. W badaniach tych stwierdzono, że u pacjentów z otosklerożą, u których wykonano stapedotomię, średnio w 80,2% uszu uzyskano zamknięcie rezerwy ślimakowej do 10 dB HL.

Jeżeli chodzi o powikłania pooperacyjne po stapedotomii, to w przeglądzie literatury dotyczącym młodzieńczej otosklerozy stwierdzono powikłania na poziomie 4%. Były to szumy uszne, spadek krzywej kostnej, zawroty głowy oraz w jednym przypadku – zarosnięcie przewodu słuchowego zewnętrznego [18]. Jeżeli chodzi o powikłania u naszych pacjentów, to u jednego dziecka wystąpiły zawroty głowy, które utrzymywały się przez kilka dni. U dwójki dzieci pojawiły się przemijające szumy uszne, jednak nie zaobserwowano spadku krzywej kostnej.

Do tej pory nie ma konsensusu co do wieku, od którego u dziecka z otosklerozą można zastosować stapedotomię. Odroczenie operacji u dzieci z otosklerozą młodzieńczą aż do dorosłości może prowadzić do postępu choroby, a tym samym efekt słuchowy może być dużo gorszy od uzyskanego w chwili stwierdzenia choroby [19]. Nie ma doniesień o dzieciach młodszych niż 5 lat, u których wykonano tę operację. Jednak Skarzynski i wsp. [17] podali, że operacja stapedotomii nawet w przypadku tak małych dzieci jest bezpieczną i skuteczną procedurą chirurgiczną.. Biorąc pod uwagę niski odsetek powikłań po operacjach stapedotomii u dzieci z otosklerozą młodzieńczą oraz postępujący charakter choroby, należy przyjąć, że stapedotomia u dzieci z młodzieńczą otosklerozą jest zabiegiem bezpiecznym i w wysokim odsetku uzyskuje się zamknięcie rezerwy do 10 dB HL.

## Piśmiennictwo

1. Markou K, Goudakos J. An overview of the etiology of otosclerosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2009; 266(1): 25–35; <https://doi.org/10.1007/s00405-008-0790-x>.
2. Chole RA, McKenna M. Pathophysiology of otosclerosis. *Otol Neurotol*, 2001; 22(2): 249–57; <https://doi.org/10.1097/00129492-200103000-00023>.
3. Arnold W, Busch R, Arnold A, Ritscher B, Neiss A, Niedermeyer HP. The influence of measles vaccination on the incidence of otosclerosis in Germany. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2007; 264(7): 741–8; <https://doi.org/10.1007/s00405-007-0253-9>.
4. Savvas E, Maurer J. Economic viability of stapes surgery in Germany. *J Laryngol Otol*, 2009; 123(4): 403–6; <https://doi.org/10.1017/S0022215108003502>.
5. House JW, Sheehy JL, Antunez JC. Stapedectomy in children. *Laryngoscope*, 1980; 90(11 Pt 1): 1804–9; <https://doi.org/10.1288/00005537-198011000-00007>.
6. 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; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2013.04.009>.
7. Quesnel AM, Ishai R, McKenna MJ. Otosclerosis: temporal bone pathology. *Otolaryngol Clin North Am*, 2018; 51(2): 291–303; <https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.11.001>.
8. Osińska K, Skarżyński PH. Leczenie niedosłuchu w osteogenesis imperfecta – przegląd piśmiennictwa. *Now Audiofonol*, 2017; 6(3): 9–15; <https://doi.org/10.17431/1002715>.
9. Page JC, Gau VL, Allsopp T, King D, Jervis-Bardy J, Dornhoffer JL. Outcomes of primary pediatric stapedotomy. *Otol Neurotol*, 2019; 40(8): 1054–8; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002331>.
10. Sobolewska A, Clarós P. Surgical treatment in children with otosclerosis and congenital stapes fixation: our experience and outcome. *Otolaryngol Pol*, 2018; 73(2): 23–8; <https://doi.org/10.5604/01.3001.0012.7217>.
11. 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): 442–6; <https://doi.org/10.1002/lary.25403>.
12. An YS, Lee K-S. The surgical results of stapes fixation in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2014; 78(1): 55–9; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2013.10.043>.
13. 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; <https://doi.org/10.1097/01.mao.0000172415.72531.89>.
14. 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; <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2007.10.017>.
15. 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; <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e318280db7b>.
16. Asik B, Binar M, Serdar M, Satar B. A meta-analysis of surgical success rates in congenital stapes fixation and juvenile otosclerosis. *Laryngoscope*, 2016; 126(1): 191–8; <https://doi.org/10.1002/lary.25368>.
17. Skarzynski H, Boruta M, Dziendziel B, Rajchel JJ, Skarzynski PH. Surgical treatment of a 5-year-old boy with otosclerosis: a case study. *J Hear Sci*, 2018; 8(1): 47–52; <https://doi.org/10.17430/1002969>.
18. Fancello V, Sacchetto L, Bianchini C, Ciorba A, Monzani D, Palma S. Management of juvenile otosclerosis: a systematic review. *Children (Basel)*, 2022; 9(11): 1787; <https://doi.org/10.3390/children9111787>.



19. Lippy WH, Burkey JM, Schuring AG, Rizer FM. Short- and long-term results of stapedectomy in children. *Laryngoscope*, 1998; 108(4 Pt 1): 569–72; <https://doi.org/10.1097/00005537-199804000-00019>.
20. Cureoglu S, Baylan MY, Paparella MM. Cochlear otosclerosis. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, 2010; 18(5): 357–62; <https://doi.org/10.1097/MOO.0b013e32833d11d9>.
21. Dziendziel B, Skarżyński PH, Rajchel J, Skarżyńska MB, Skarżyński H. Ocena częstości występowania i uciążliwości szumów usznych u pacjentów poddanych operacyjnemu leczeniu otosklerozy – przegląd piśmiennictwa. *Nowa Audiofonologia*, 2017; 6(2): 13–20; <https://doi.org/10.17431/903905>.
22. Fabbri C, Molteni G, Tommasi N, Marchioni D. Does pregnancy have an influence on otosclerosis?, *J Laryngol Otol*, 2022; 136(3): 191–6; <https://doi.org/10.1017/S0022215121003601>.
23. Hall JG. Otosclerosis in Norway: a geographical and genetical study. *Acta Oto-Laryngol Suppl*, 1974; 324: 1–20.
24. Qian ZJ, Alyono JC. Effects of pregnancy on otosclerosis. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2020; 162(4): 544–7; <https://doi.org/10.1177/0194599820907093>.
25. Gristwood RE, Venables WN. Pregnancy and otosclerosis. *Clin Otolaryngol Allied Sci*, 1983; 8(3): 205–10; <https://doi.org/10.1111/j.1365-2273.1983.tb01428.x>.
26. Ołdak M, Domagała S, Oziębło D, Skarżyński H. Genetyka w otosklerozie. *Now Audiofonol*, 2018; 7(4): 11–8; <https://doi.org/10.17431/1003139>.
27. Skarzynski H, Dziendziel B, Rajchel JJ, Skarzynski PH. Surgery for juvenile otosclerosis: a literature review. *J Hear Sci*, 2018; 8(1): 15–21; <https://doi.org/10.17430/1002979>.
28. Marinelli JP, Totten DJ, Chauhan KK, Lohse CM, Grossardt BR, Vrabec JT i wsp. The rise and fall of otosclerosis: a population-based study of disease incidence spanning 70 years. *Otol Neurotol*, 2020; 41(9): e1082–90; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002763>.
29. Yellon RF, Thottam PJ. When should stapes surgery be performed in children? *Laryngoscope*, 2015; 125(12): 2631–2; <https://doi.org/10.1002/lary.25235>.
30. Del Bo M, Zaghis A, Ambrosetti U. Some observations concerning 200 stapedectomies: fifteen years postoperatively. *Laryngoscope*, 1987; 97(10): 1211–3; <https://doi.org/10.1288/00005537-198710000-00017>.
31. 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; [https://doi.org/10.1016/S0194-5998\(96\)70140-7](https://doi.org/10.1016/S0194-5998(96)70140-7).
32. Cole JM. Surgery for otosclerosis in children. *Laryngoscope*, 1982; 92(8 Pt 1): 859–62.
33. Robinson M. Juvenile otosclerosis. A 20-year study. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1983; 92(6 Pt 1): 561–5; <https://doi.org/10.1177/000348948309200606>.
34. De la Cruz A, Angeli S, Slattery WH. Stapedectomy in children. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1999; 120(4): 487–92; <https://doi.org/10.1053/hn.1999.v120.a89626>.
35. Bonnafous S, Margier J, Bartier S, Tournegros R, Tringali S, Fieux M. Estimated costs associated with management of otosclerosis with hearing aids vs surgery in Europe. *JAMA Netw Open*, 2022; 5(2): e2148932; <https://doi.org/10.1001/jamanetworkopen.2021.48932>.