

Przesłano do redakcji:
03.05.2025
Zaakceptowano po recenzji:
04.05.2025
Opublikowano:
11.08.2025

Niedosłuch przewodzeniowy u dziecka związany z migracją perlaka wrodzonego – opis przypadku

Conductive hearing loss in a child in association with congenital cholesteatoma migration – a case report

Wkład autorów:
A Projekt badania
B Gromadzenie danych
C Analiza danych
D Interpretacja danych
E Przygotowanie pracy
F Przegląd literatury
G Gromadzenie funduszy

Natalia Zajdel^{A-F} , Oskar Rosiak^{A-F} , Kamil Wendrychowicz^F ,
Wiesław Konopka^{AC} 

Instytut „Centrum Zdrowia Matki Polki”, Oddział Otolaryngologii, Łódź

Streszczenie

Wprowadzenie: Zaburzenia słuchu u dzieci występują najczęściej pod postacią niedosłuchu przewodzeniowego w przebiegu wysiękowego zapalenia ucha środkowego. W przypadku wykluczenia obecności płynu w jamie bębenkowej jako przyczyny niedosłuchu o charakterze przewodzeniowym wskazana jest dokładna ocena układu przewodzącego ucha środkowego. Wady układu przewodzącego najczęściej dotyczą stawu kowadełkowo-strzemiączkowego. Złotym standardem w ocenie układu przewodzącego są następujące badania: otoskopia, próby stroikowe, badania audiometryczne oraz tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości (HRCT).

Opis przypadku: Ośmioletni chłopiec z niedosłuchem przewodzeniowym w uchu lewym rozpoznany w siódmym roku życia został skierowany na badanie TK kości skroniowych. W wywiadzie: adenotomia, brak wycieków z ucha lewego, bez interwencji chirurgicznych w obrębie ucha. W badaniu TK uwidoczniono brak suprastruktury strzemiączka po stronie lewej, przy prawidłowej budowie ucha zewnętrznego i wewnętrznego, bez innej destrukcji kostnej struktur ucha środkowego czy zmian zapalnych w obrębie komórek wyrostka sutkowatego. Leczenie operacyjne obejmowało tympanotomię eksploratywną z dostępu endauralnego. Śródoperacyjnie stwierdzono białe masy naskórkowe w hypotympanum, brak suprastruktury strzemiączka oraz częściową erozję kowadełka, która nie pozostawiała w kontakcie z masami naskórkowymi. Wysunięto hipotezę o obecności perlaka wrodzonego, który uległ przemieszczeniu w dół jamy bębenkowej. Wykonano ossikuloplastykę z zastosowaniem protezy TORP. W kontrolnej audiometrii tonalnej progowej wykonanej po miesiącu od zabiegu uzyskano zmniejszenie rezerwy ślimakowej do 10 dB. Nie zaobserwowano powikłań.

Wnioski: Niedosłuch przewodzeniowy u dziecka przy braku cech wysiękowego zapalenia ucha środkowego wymaga dokładnej diagnostyki obrazowej i audiologicznej (audiometria tonalna), która umożliwia zidentyfikowanie uszkodzeń układu przewodzącego. W przypadkach wątpliwych wskazana jest tympanotomia eksploratywna. Zastosowanie protezy TORP jest jedną z możliwości leczenia w przypadkach podobnych do prezentowanego.

Słowa kluczowe: perlak wrodzony • brak suprastruktury strzemiączka • wady strzemiączka • niedosłuch przewodzeniowy

Abstract

Introduction: Hearing impairment in children occurs most often as conductive hearing loss secondary to otitis media with effusion. If the presence of fluid in the tympanic cavity is excluded as the cause of conductive hearing loss, a careful evaluation of the middle ear conduction system is indicated. Defects in the conductive system usually involve incudostapedial joint. The gold standard for assessment of the conductive system is otoscopy, tuning fork tests, audiometric tests and high-resolution computed tomography (HRCT).

Case report: An 8-year-old boy with conductive hearing loss in the left ear, diagnosed at the age of seven, was referred for a CT scan of the temporal bones. He had a history of adenoidectomy, no ear leaks in the left ear and no surgical intervention in the ear. The scan showed an absence of stapes suprastructure on the left side, with normal outer and inner ear structure, the absence of other bony destruction of middle ear structures and no inflammatory changes in the mastoid cells. Surgical treatment included exploratory tympanotomy via an endaural approach. Intraoperatively, white epidermal masses were found in the hypotympanum, a lack of

Autor korespondencyjny: Natalia Zajdel, Instytut „Centrum Zdrowia Matki Polki”, Oddział Otolaryngologii, ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź; email: nataliazajdel.lek@gmail.com

suprastructure of the stapes and partial erosion of the incus, which was not in contact with the epidermal masses. The hypothesis of a displaced congenital cholesteatoma was raised. An ossiculoplasty with a total ossicular replacement prosthesis (TORP) was performed. Control tonal audiometry one month after surgery showed a reduction in air-bone gap to 10 dB. No complications were observed.

Conclusions: In case of conductive hearing loss in children without symptoms of otitis media with effusion, a thorough imaging and audiometric diagnosis is crucial and often identifies a defect in the conduction system. In doubtful cases, exploratory tympanotomy is indicated. Implantation of a TORP is a treatment option in cases similar to the one presented.

Keywords: congenital cholesteatoma • absence of stapes suprastructure • stapes defects • conductive hearing loss

Wprowadzenie

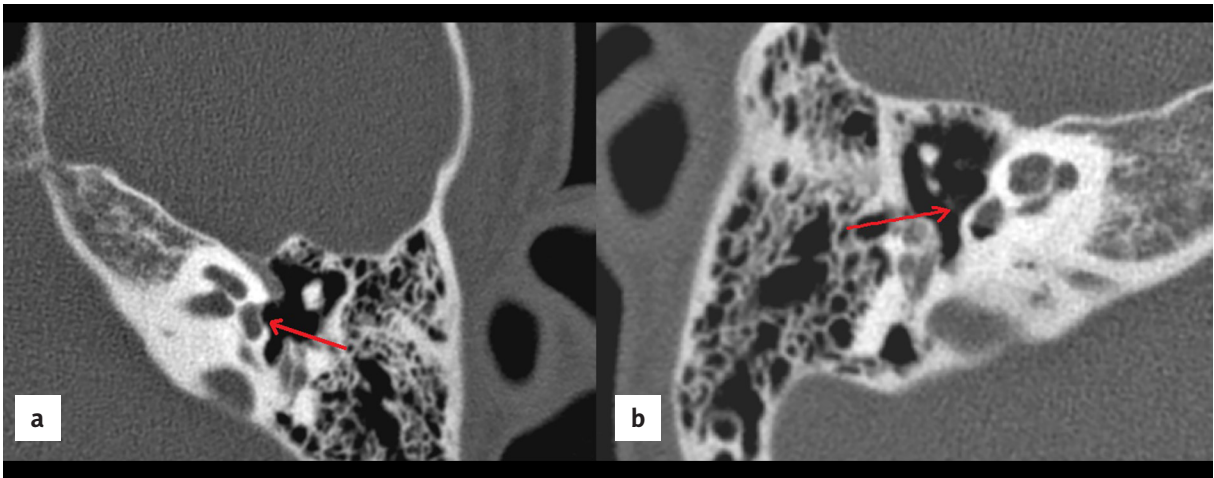
Zaburzenia słuchu u dzieci w ponad 90% przypadków występują pod postacią niedosłuchu przewodzeniowego [1]. Przyczyny tego rodzaju niedosłuchu mogą być wrodzone lub nabyte. U dzieci niedosłuch przewodzeniowy najczęściej występuje w przebiegu wysiękowego zapalenia ucha środkowego [1,2]. W przypadku wykluczenia obecności płynu w jamie bębenkowej oraz niedrożności trąbek słuchowych wskazana jest dokładna ocena układu przewodzącego ucha środkowego.

Nabyte wady układu przewodzącego ucha środkowego najczęściej powstają wtórnie w przebiegu utrzymującego się w jamie bębenkowej stanu zapalnego, który może prowadzić do przerwania ciągłości łańcucha kosteczek słuchowych [1,3]. Patologia ta może być ograniczona do stawu kowadełkowo-strzemiączkowego, ale zwykle dochodzi też do całkowitej lub częściowej erozji odnogi długiej kowadełka [3,4]. Zmiany te mogą być następstwem retrakcji błony bębenkowej (będącej skutkiem zaburzenia wentylacji ucha środkowego), w wyniku której w kieszonce retrakcyjnej może odkładać się keratyna [1].

Wrodzone anomalie ucha środkowego należą do rzadkich przyczyn niedosłuchu przewodzeniowego u dzieci [1]. Dzieli się je na małe, do których zalicza się izolowane malformacje kosteczek słuchowych, oraz duże, w których malformacje dotyczą też błony bębenkowej i ucha zewnętrznego [5]. Niedosłuch związany z wadami małymi może wahać się od stopnia lekkiego do znacznego i może nie zostać wykryty podczas przesiewowych badań słuchu [1]. Wady kosteczek słuchowych mogą dotyczyć całego łańcucha kosteczek lub poszczególnych jego kosteczek. Kosteczki słuchowe formują się z mezenchymy I i II łuku skrzelowego [6,7]. Głowa i szyjka młoteczka oraz trzon i odnoga krótka kowadełka powstają z I łuku skrzelowego, natomiast rękojeść młoteczka, odnoga długa kowadełka i głowa oraz odnogi strzemiączka powstają z II łuku skrzelowego [7]. Wspólne embriogenetyczne pochodzenie stanowi wytłumaczenie faktu, że malformacje strzemiączka dotyczą najczęściej deformacji suprastruktury współlistnięcej z wadą odnogi długiej kowadełka. Do częstych wad należą też unieruchomienie stawu kowadełkowo-strzemiączkowego oraz aplazja lub hipoplazja suprastruktury strzemiączka. W literaturze opisywany jest też brak strzemiączka oraz aplazja lub istotna dysplazja okienka owalnego lub okrągłego współlistnięjąca z nieprawidłowym przebiegiem nerwu twarzowego lub występowaniem przetrwałej tętnicy strzemiączkowej (typ IV według klasyfikacji Teunissen i Cremers) [6]. Ze względu na niezależny rozwój embrionalny ucha zewnętrznego, środkowego i wewnętrznego współlistnienie wad wrodzonych ucha wewnętrznego z wadami ucha zewnętrznego i środkowego obserwuje się jedynie w 2% przypadków [7].

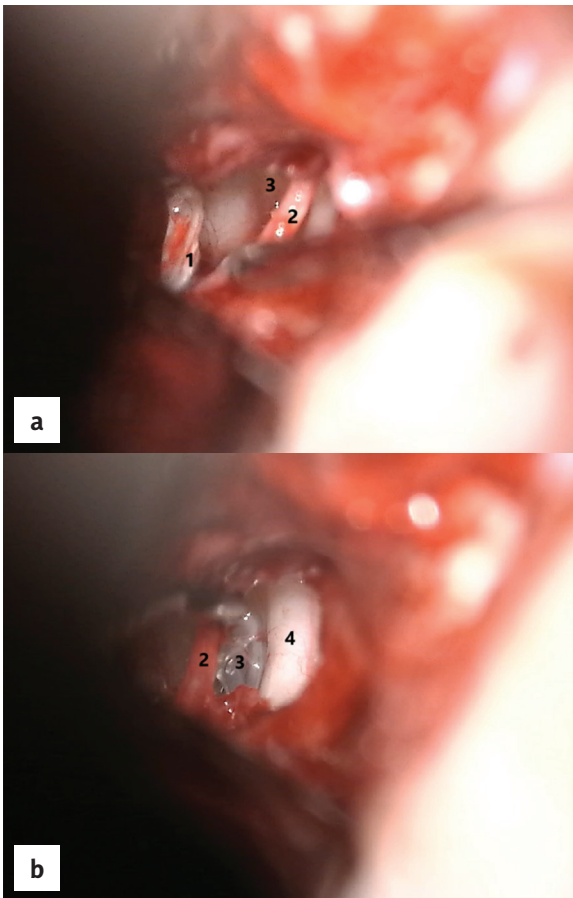
Dzieci z podejrzeniem niedosłuchu w pierwszej kolejności poddawane są badaniu otoskopowemu. Badanie powinno być uzupełnione o ocenę audiologiczną dostosowaną do wieku dziecka i jego zdolności do współpracy [1]. Preferowaną metodą jest audiometria tonalna progowa, dostarczająca informacji o progach słyszenia dla każdego ucha osobno, którą przeprowadza się u dzieci powyżej czwartego roku życia [8]. U dzieci młodszych, niewspółpracujących można wykonać audiometrię w polu swobodnym, jednak metoda ta ma charakter wyłącznie orientacyjny i nie pozwala na dokładną ocenę progów słyszenia dla każdego ucha. W celu obiektywnej weryfikacji słuchu u dzieci niewspółpracujących zaleca się przeprowadzenie audiometrii impedancyjnej z oceną odruchu strzemiączkowego oraz badania słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (ang. *auditory brain responses*, ABR) przy zastosowaniu zarówno przewodnictwa powietrznego, jak i kostnego [9]. Istotną rolę w diagnostyce niedosłuchu odgrywają również próby stroikowe [10]. Zgodnie z zasadą *cross-check* diagnostyka ubytku słuchu powinna opierać się na wynikach kilku niezależnych testów audiologicznych. Poleganie wyłącznie na pojedynczym lub nawet na dwóch testach, w tym na obiektywnych pomiarach słuchu, może prowadzić do postawienia błędnej diagnozy [11].

Stwierdzenie niedosłuchu przewodzeniowego u dziecka – przy prawidłowym obrazie błon bębenkowych w badaniu otoskopowym oraz przy braku cech wysiękowego zapalenia ucha środkowego – wymaga dokładnej diagnostyki obrazowej przed planowaniem leczenia operacyjnego. Należy wykluczyć stany niepoddające się interwencji chirurgicznej (poszerzony wodociąg przedsionka, dehiscencja kanału półkolistego górnego) oraz efekt masy spowodowany chorobą nowotworową. Złotym standardem w ocenie układu przewodzącego ucha środkowego jest tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości (ang. *high-resolution computed tomography*, HRCT) kości skroniowych. W przypadkach wątpliwych wskazana jest tympanotomia eksploracyjna, pomocna w diagnozowaniu większości anomalii ucha środkowego i będąca jednocześnie interwencją terapeutyczną [1]. W przypadku izolowanych wad kosteczek słuchowych leczeniem z wyboru jest ossikuloplastyka. Zakres operacji może obejmować odbudowę części kosteczki, interpozycję pozostałych fragmentów łańcucha kosteczek lub zastosowanie sztucznych protezek. HRCT kości skroniowych pozwala na wykrycie anomalii ucha środkowego, takich jak wrodzony brak okienka owalnego czy przetrwała tętnica strzemiączkowa. W takich przypadkach operacja ucha środkowego może nie przynieść oczekiwanych efektów i należy rozważyć leczenie za pomocą aparatów słuchowych na przewodnictwo powietrzne o odpowiednio wysokiej mocy, aparatów na przewodnictwo kostne lub implantów słuchowych zakotwiczonych w kości [1,5].



Rycina 1. a – TK kości skroniowych, ucho lewe, projekcja osiowa. Czerwoną strzałką oznaczono niszę okienka owalnego oraz widoczny brak suprastruktury strzemiączka; **b** – TK kości skroniowych, ucho prawe, projekcja osiowa. Czerwoną strzałką oznaczono suprastrukturę strzemiączka

Figure 1. a – CT scan of the temporal bones, left ear, axial projection. The red arrow indicates the niche of the oval window and the absence of the suprastructure of the stapes; **b** – CT scan of the temporal bones, right ear, axial projection. The red arrow indicates the suprastructure of the stapes



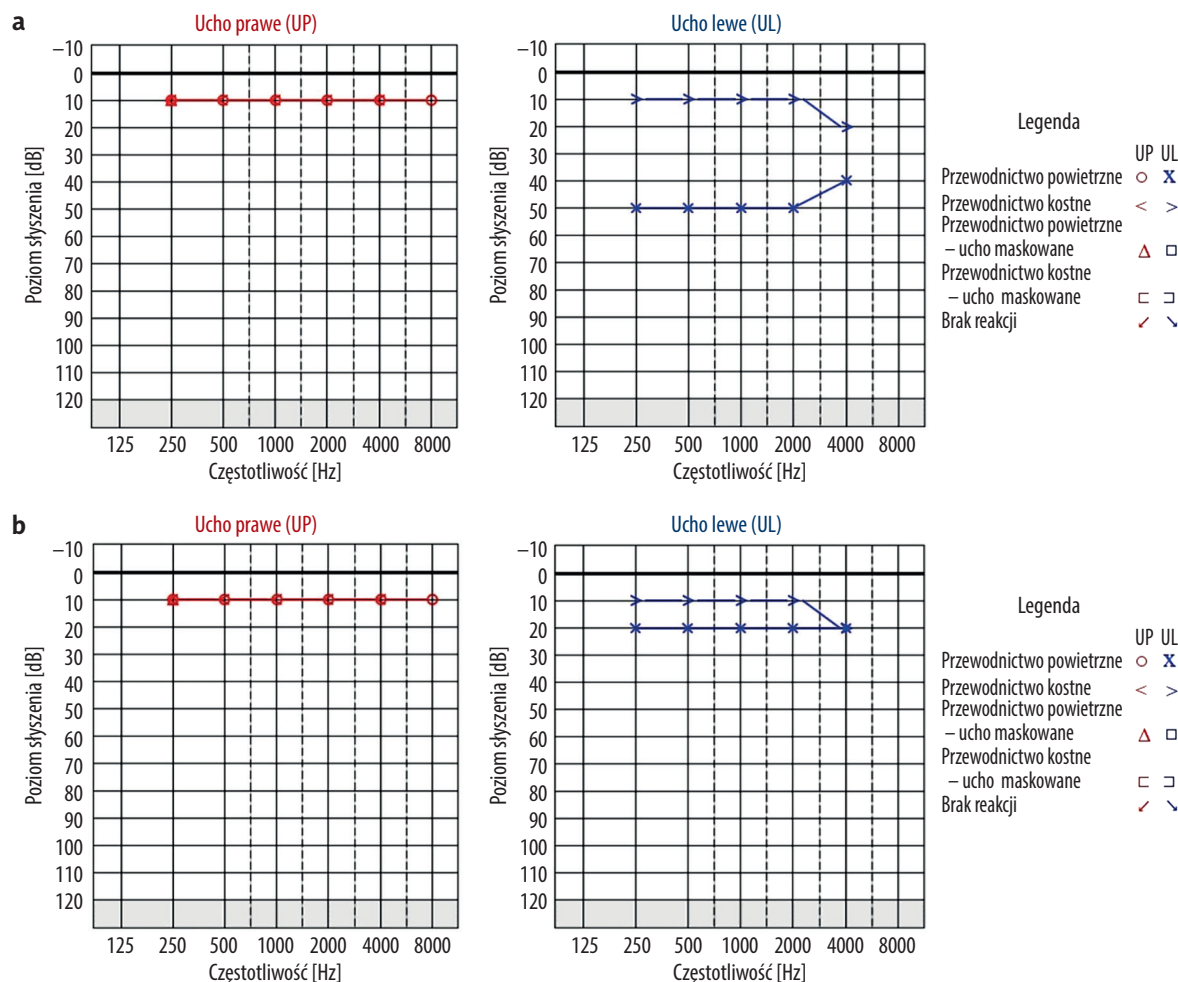
Rycina 2. Zdjęcie śródoperacyjne z mikroskopu z torem wizyjnym, ucho lewe. **a** – widoczna masa naskórkowa (1), zachowana struna bębenkowa (2) oraz nisza okienka owalnego (3); **b** – widoczny nerw twarzowy (4), zachowana struna bębenkowa (2) oraz nisza okienka owalnego (3). Zrosty na płytce strzemiączka, bez mas naskórkowych; **c** – proteza TORP (5) podparta struną bębenkową (2)

Dane kliniczne

Ośmioletni chłopiec został zgłoszony do Kliniki Otolaryngologii ICZMP z powodu niedosłuchu przewodzeniowego w uchu lewym. Przesiewowe badania słuchu po urodzeniu nie wykazały nieprawidłowości. Pierwsze objawy niedosłuchu zostały zauważone przez rodziców, kiedy chłopiec miał 7 lat. W wywiadzie – brak historii zapaleń ucha po stronie lewej z wyciekami lub bez wycieków, brak chorób przewlekłych i innych dolegliwości. Rozpoczęto wówczas diagnostykę audiologiczną w innych ośrodkach.

Opis przypadku

Opisywany pacjent był diagnozowany i leczony w Klinice Otolaryngologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki (ICZMP) w Łodzi w 2024 roku przez jednego z autorów opracowania. Dane medyczne pacjenta zostały zanonimizowane.



Rycina 3. Wyniki audiometrii tonalnej progowej: **a** – przed leczeniem operacyjnym; **b** – po leczeniu operacyjnym

Figure 3. Pure tone audiometry results: **a** – before surgical treatment; **b** – after surgical treatment

Na podstawie wyników badań audiologicznych chłopiec został zakwalifikowany do adenotomii, zabieg wykonano w kwietniu 2024 roku w innym ośrodku. Nie wykonywano interwencji chirurgicznych w obrębie ucha. W czerwcu tego samego roku ze względu na utrzymujący się niedosłuch przewodzeniowy chłopiec został skierowany na badanie tomografii komputerowej (TK) kości skroniowych.

Diagnostyka

W badaniu otoskopowym obustronnie nie uwidoczniło zmian patologicznych. Błony bębenkowe były przezierne, bez retrakcji, prawidłowo ruchome w próbie Valsalvy. Wykonano próby stroikowe – w próbie Webera zaobserwowano lateralizację dźwięku do ucha lewego; próba Rinne po stronie lewej była ujemna. U pacjenta wykonano diagnostykę audiologiczną: audiometrię tonalną progową oraz audiometrię impedancyjną. Stwierdzono lewostronny niedosłuch przewodzeniowy z rezerwą ślimakową do 40 dB. W audiometrii impedancyjnej obustronnie uzyskano tympanogram typu A. Brak było odruchu z mięśnia strzemiączkowego zarówno podczas stymulacji ipsilateralnej, jak i kontralateralnej po stronie lewej. W badaniu TK kości

skroniowych dostarczoną przez rodziców, wykonanym w innym ośrodku, uwidoczniło brak suprastruktury strzemiączka po stronie lewej, przy prawidłowej budowie ucha zewnętrznego i wewnętrznego, braku innej destrukcji kostnej struktur ucha środkowego oraz braku zmian zapalnych w obrębie komórek wyrostka sutkowatego (**rycina 1**).

Leczenie operacyjne

Chorego zakwalifikowano do tympanotomii eksploratywnej ucha lewego z ossikuloplastyką. Operację wykonano w sierpniu 2024 r. w Klinice Otolaryngologii ICZMP w Łodzi. Z dostępu endauralnego wykonano tympanotomię eksploratywną i uwidoczniło: brak suprastruktury strzemiączka, częściową erozję odnogi długiej kowadełka, w hypotympanum – białe masy naskórkowe, niepozostające w kontakcie z kosteczkami słuchowymi, które usunięto i przesłano do badania histopatologicznego. Wykonano endoskopię ucha środkowego – stwierdzono wolne antrum, zachowaną, ruchomą podstawę strzemiączka, nerw twarzowy nieznacznie przysłaniający niszę okienka owalnego (**rycina 2**).

Tabela 1. Klasyfikacje wad wrodzonych ucha środkowego
Table 1. Classifications of congenital malformations of the middle ear

Klasyfikacja				
Teunissen i Cremmersa (1993)		Yang i Lyu (2018)		Proponowane leczenie
Typ	Opis	Typ	Opis	
–		Ia	zachowana ruchomość płytki strzemiączka z prawidłową jego suprastrukturą	nie dotyczy
		Ib	zachowana ruchomość płytki strzemiączka z nieprawidłową jego suprastrukturą	ossikuloplastyka
I	wrodzone unieruchomienie strzemiączka	IIa	fiksacja płytki strzemiączka z prawidłową budową i czynnością pozostałych elementów łańcucha kosteczek słuchowych	stapedotomia
II	unieruchomienie strzemiączka wraz z innymi wadami pozostałych kosteczek słuchowych	IIb	fiksacja płytki strzemiączka z nieprawidłową budową i czynnością pozostałych elementów łańcucha kosteczek słuchowych	malleowestibulopeksja (ang. <i>malleovestibulopexy</i>) lub aparat słuchowy, lub implant na przewodnictwo kostne
III	wrodzone wady kosteczek słuchowych z ruchomą podstawą strzemiączka	–		ossikuloplastyka
IV	wrodzona aplazja lub dużego stopnia dysplazja okienka owalnego lub okrągłego	III	obecność kostnej atrezji lub aplazji okienka owalnego, której może towarzyszyć niewykształcenie okienka okrągłego	poszerzenie aplastycznego okienka frezą z założeniem protezy TORP lub fenestracja z założeniem protezy TORP, lub aparat słuchowy, lub implant na przewodnictwo kostne

Następnie dobrano protezę TORP o długości 4,5 mm, którą pod kontrolą mikroskopu umieszczono na płytce strzemiączka. Na protezę nałożono przeszczep chrząstki ze skrawka małżowiny. Opatrunek w uchu utrzymano przez 3 tygodnie; pacjent aplikował maść Oxycort na opatrunek w przewodzie słuchowym zewnętrznym 2 razy dziennie. Pierwsza kontrola i usunięcie szwów odbyła się po upływie 10 dni. Podczas kolejnej wizyty kontrolnej, po 21 dniach od operacji, usunięto opatrunek wewnętrzny. W kontrolnym badaniu audiologicznym po miesiącu od operacji uzyskano zamknięcie rezerwy ślimakowej do 10 dB (**rycina 3**). Badanie histopatologiczne fragmentu tkankowego o średnicy 2 mm wykazało perlaka.

Dyskusja

Perlak wrodzony jest perlówobiałą masą złożoną ze złuszczonego nabłonka wielowarstwowego płaskiego rogowaciejącego, keratyny, złogów cholesterolu i mediatorów stanu zapalnego, rozwijającą się za nienaruszoną błoną bębenkową u pacjentów z ujemnym wywiadem w kierunku perforacji i wycieków z ucha czy operacji otolaryngicznych [12,13]. W populacji dziecięcej częstość jego występowania wynosi od 4% do 24% perlaków [13,14]. Istnieją dwie najbardziej prawdopodobne teorie dotyczące jego etiologii – teoria rozwoju perlaka z wrodzonych wtrętów embrionalnych i teoria migracyjna, opisująca nieprawidłową migrację ektodermalnych komórek rozwijającego się przewodu słuchowego zewnętrznego ku uchu środkowemu [13]. Najczęstszą lokalizacją perlaka wrodzonego jest okolica ujścia trąbki słuchowej i jest on

widoczny za błoną bębenkową w kwadrancie przednio-górnym. Drugą pod względem częstości umiejscowienia jest okolica stawu kowadełkowo-strzemiączkowego, za tylną-górną kwadrantem błony bębenkowej [12,15]. Przypadki migracji perlaka wrodzonego były opisywane w literaturze; migrujący naskórek może lokalnie wywołać destrukcję fragmentu łańcucha przewodzącego zanim zostanie wydalony przez trąbkę słuchową [16].

W opisywanym przypadku klinicznym w wykonanym badaniu TK kości skroniowych uwidocznił izolowany defekt strzemiączka pod postacią braku suprastruktur bez innych patologii ucha środkowego i wewnętrznego. Na podstawie badania przedmiotowego i obrazowego nie stwierdzono ewidentnych cech perlaka ucha środkowego. Śródoperacyjnie bardzo niewielka biała masa naskórkowa zlokalizowana była w hypotympanum, z dala od miejsca zniszczenia suprastruktur strzemiączka, można więc domniemywać, że dokonała ona migracji w dół jamy bębenkowej, przez co nie była widoczna w badaniu otoskopowym. U 9–20% pacjentów badanie otoskopowe nie wykazuje żadnych nieprawidłowości [13].

Wrodzone wady strzemiączka stanowią rzadką przyczynę niedostuchu przewodzeniowego u dzieci z prawidłowym obrazem błon bębenkowych w badaniu otoskopowym oraz brakiem cech wysiękowego zapalenia ucha środkowego. Istnieją dwa systemy klasyfikacyjne proponujące podział wad wrodzonych ucha środkowego. Klasyfikacje te przedstawiono w **tabeli 1**. W rozpoznawaniu wad strzemiączka niezwykle pomocne są badania obrazowe,

zwłaszcza tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości (HRCT) kości skroniowych.

Leczeniem z wyboru jest ossikuloplastyka: przy zachowanej mobilnej płycie strzemiączka wskazane jest zastosowanie całkowitej protezy TORP, w przypadku nieruchomej podstawy strzemiączka konieczne może być wykonanie otworu w podstawie strzemiączka i założenie protezy typu *teflon piston*. W niektórych przypadkach wad ucha środkowego leczenie chirurgiczne może nie przynieść oczekiwanych efektów. Jednym z przykładów jest wrodzony brak okienka owalnego, często występujący z brakiem strzemiączka lub jego nieprawidłową budową. Za jego przyczynę uważa się przesunięcie nerwu twarzowego w kierunku przednio-tylnym we wczesnych tygodniach ciąży, co uniemożliwia kontakt rozwijającej się płytki strzemiączka z okienkiem owalnym, co doprowadza do jego aplazji [1]. W takim przypadku możliwa jest operacja techniką *scala tympani drill-out* z założeniem protezy TORP [17]. Nieprawidłowe położenie kanału nerwu twarzowego sprawia jednak, że technika ta jest trudna, a więc przed zabiegiem należy przedyskutować z pacjentem korzyści płynące z zabiegu oraz związane z nim ryzyko. Alternatywą pozostaje aparat słuchowy lub implant na przewodnictwo kostne [1,18].

Inną przyczynę niedosłuchu związanego z wadą strzemiączka stanowi przetrwała tętnica strzemiączkowa, opisana po raz pierwszy przez Hyrtl'a w 1836 roku [1,19]. Wada ta przyczynia się do ograniczenia ruchomości strzemiączka, może być również związana z jego ankylozą. Ze względu na bliskie położenie nerwu twarzowego interwencja chirurgiczna wiąże się wysokim ryzykiem [1,20]. U takich pacjentów po postawieniu diagnozy należy rozważyć leczenie za pomocą aparatów słuchowych lub implantów zakotwiczonych w kości [1,18].

W diagnostyce różnicowej niedosłuchu przewodzeniowego, po wykluczeniu wysiękowego zapalenia ucha środkowego oraz wad wrodzonych struktur ucha wewnętrznego i środkowego, należy uwzględnić otosklerozę dziecięcą jako potencjalną przyczynę [21]. Choć u pacjentów z otosklerozą dziecięcą najczęściej występuje niedosłuch obustronny, w niektórych przypadkach może również dotyczyć tylko jednego ucha [22]. Diagnoza otosklerozy dziecięcej oparta jest głównie na obrazie śródoperacyjnym. Etiopatogeneza choroby nie została w pełni poznana, nie istnieje więc leczenie przyczynowe. Postępowaniem z wyboru jest leczenie operacyjne obejmujące stapedotomię – wykonanie małego otworu w płycie strzemiączka i usunięcie jego suprastruktury [21,22].

Wnioski

Stwierdzenie niedosłuchu przewodzeniowego u dziecka z prawidłowym obrazem błon bębenkowych w badaniu otoskopowym oraz brakiem cech wysiękowego zapalenia ucha środkowego zarówno w badaniu przedmiotowym, jak i w badaniach audiometrycznych wymaga dokładnej diagnostyki obrazowej przed planowaniem leczenia operacyjnego. W przypadku wad strzemiączka postępowanie uzależnione jest od rodzaju wady, głębokości niedosłuchu oraz czynników współistniejących. Leczeniem z wyboru jest ossikuloplastyka. Zakres operacji może obejmować odbudowę części kosteczki, interpozycję pozostałych fragmentów łańcucha kosteczek lub zastosowanie protezek.

Finansowanie

Niniejsze badania i artykuł nie otrzymały żadnej dotacji od agencji działających w sektorze publicznym, komercyjnym lub non-profit.

Piśmiennictwo

1. Dougherty W, Kesser BW. Management of conductive hearing loss in children. *Otolaryngol Clin North Am*, 2015; 48(6):955–74; <https://doi.org/10.1016/J.OTC.2015.06.007>.
2. Gifford KA, Holmes MG, Bernstein HH. Hearing loss in children. *Pediatr Rev*, 2009; 30(6): 207–16; <https://doi.org/10.1542/PIR.30-6-207>.
3. Akarcay M, Kalcioğlu MT, Tuysuz O, Timurlenk E, Guclu H. Ossicular chain erosion in chronic otitis media patients with cholesteatoma or granulation tissue or without those: analysis of 915 cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2019; 276(5): 1301–5; <https://doi.org/10.1007/s00405-019-05339-2>.
4. Aldosari B, Thomassin JM. Audiological results of endoscopic surgical repair of the long process of incus. *World J Otorhinolaryngol Head Neck Surg*, 2017; 3(3): 148–52; <https://doi.org/10.1016/J.WJORL.2017.08.004>.
5. Vincent R, Wegner I, Derks LSM, Grolman W. Congenital oval or round window malformations in children: surgical findings and results in 17 cases. *Laryngoscope*, 2016; 126(11): 2552–8; <https://doi.org/10.1002/LARY.25845>.
6. Bartel-Friedrich S, Wulke C. Classification and diagnosis of ear malformations. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg*, 2007; 6: Doc05.
7. Makowski A. Wady rozwojowe ucha zewnętrznego i środkowego. W: *Otarynaryngologia dziecięca*. Gryczyńska D (red.). Bielsko-Biała: Alfa-Medica Press; 2007, s. 18–28.
8. Sooriyaamoorthy T, De Jesus O. *Conductive Hearing Loss*. StatPearls Publishing; 2023.
9. Hatton JL, Janssen RM, Stapells DR. Auditory brainstem responses to bone-conducted brief tones in young children with conductive or sensorineural hearing loss. *Int J Otolaryngol*, 2012; 2012: 284864; <https://doi.org/10.1155/2012/284864>.
10. Vikram KB, Naseeruddin K. Combined tuning fork tests in hearing loss: explorative clinical study of the patterns. *J Otolaryngol*, 2004; 33(4): 227–34; <https://doi.org/10.2310/7070.2004.00227>.
11. Hall JW 3rd. Crosscheck principle in pediatric audiology today: a 40-year perspective. *J Audiol Otol*, 2016; 20(2): 59–67; <https://doi.org/10.7874/jao.2016.20.2.59>.
12. Alfonso KP. Congenital cholesteatoma. *Otolaryngol Clin North Am*, 2025; 58(1): 65–74; <https://doi.org/10.1016/J.OTC.2024.07.023>.
13. Narożny W, Kuczkowski J, Stankiewicz C. Congenital cholesteatomas. *Pol Przegl Otorynolaryngol*, 2015; 4(2): 1–10; <https://doi.org/10.5604/20845308.1147166>.
14. Kazahaya K, Potsic WP. Congenital cholesteatoma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, 2004; 12(5): 398–403; <https://doi.org/10.1097/01.moo.0000136875.41630.d6>.
15. Levenson MJ, Michaels L, Parisier SC, Juarbe C. Congenital cholesteatomas in children: an embryologic correlation. *Laryngoscope*, 1988; 98(9): 949–55; <https://doi.org/10.1288/00005537-198809000-00008>.

16. Mierzwiński J, Haber K, Tyra J, Fishman A. Chirurgiczne leczenie niedosłuchu u dzieci. W: *Otolaryngologia Dziecięca*, t. 2. Zawadzka-Głos L (red.). Warszawa: PZWL Wydawnictwo Lekarskie; 2023, s. 150–4.
17. Liu Y, Yang F. Scala tympani drill-out technique for oval window atresia with malformed facial nerve: a report of three cases. *J Otol*, 2016; 10(4): 154; <https://doi.org/10.1016/J.JOTO.2016.01.004>.
18. Zeifer B, Sabini P, Sonne J. Congenital absence of the oval window: radiologic diagnosis and associated anomalies. *Am J Neuroradiol*, 2000; 21(2): 322; <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7975335/>.
19. Hitier M, Zhang M, Labrousse M, Barbier C, Patron V, Moreau S. Persistent stapedial arteries in humans: from phylogeny to surgical consequences. *Surg Radiol Anat*, 2013; 35(10): 883–91; <https://doi.org/10.1007/s00276-013-1127-z>.
20. Sugimoto H, Ito M, Hatano M, Yoshizaki T. Persistent stapedial artery with stapes ankylosis. *Auris Nasus Larynx*, 2014; 41(6): 582–5; <https://doi.org/10.1016/j.anl.2014.05.024>.
21. Pastuszek A, Skarżyński H, Gos E, Kołodziejak A, Skarżyński PH. Wyniki leczenia operacyjnego otosklerozy jednostronnej i obustronnej u dzieci. *Now Audiofonol*, 2024; 13(2): 17–25; <https://doi.org/10.17431/NA/173419>.
22. Rajchel JJ, Skarżyński H, Dziendziel B, Boruta M, Skarżyński PH. Stapedotomia jako metoda leczenia otosklerozy dziecięcej i wczesnomłodzieńczej – przegląd piśmiennictwa. *Now Audiofonol*, 2018; 7(3): 17–23; <https://doi.org/10.17431/1002922>.

Lek. Natalia Zajdel, email: nataliazajdel.lek@gmail.com •  0000-0003-0046-7391

Dr hab. n. med. Oskar Rosiak, prof. ICZMP, email: oskar.rosiak@iczmp.edu.pl •  0000-0002-5326-4777

Lek. Kamil Wendrychowicz, email: kamilwend@gmail.com •  0009-0005-5452-5384

Prof. dr hab. n. med. Wiesław Konopka, email: wieslaw.konopka@umed.lodz.pl •  0000-0001-6202-7506