

## Stapedotomia jako metoda z wyboru w leczeniu otosklerozy młodzieńczej

### Stapedotomy as a method of choice in treatment of juvenile otosclerosis

Henryk Skarżyński, Marek Porowski

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa

#### Streszczenie

Otoskleroza jest chorobą o złożonej i do końca nie poznanej jeszcze, wieloczynnikowej etiologii, która rozpoznawana jest najczęściej w średnim wieku. Otoskleroza rozpoznawana jest również u najmłodszych pacjentów stanowiąc jedną z przyczyn stwierdzanego niedosłuchu przewodzeniowego czy rzadziej – mieszanego. Przez wiele lat leczenie chirurgiczne zarezerwowane było tylko dla osób dorosłych. Obiecujące wyniki leczenia operacyjnego skłoniły chirurgów do przeprowadzenia tego typu operacji również u dzieci i młodzieży. Celem naszej pracy była ocena rezultatów i analiza skuteczności leczenia otosklerozy u dzieci i młodzieży do lat 18 na podstawie danych uzyskanych podczas 36 miesięcznego okresu obserwacji. Uzyskane bardzo dobre wyniki potwierdzają skuteczność tej metody leczenia u dzieci i młodzieży. Są one porównywalne a nawet lepsze z wynikami uzyskanymi u pacjentów dorosłych. Uważamy, że stapedotomia w tej grupie wiekowej może być postępowaniem z wyboru zwłaszcza gdy do stwierdzonej rezerwy słuchowej dołączy się komponenta odbiorcza lub uporczywe szumy uszne.

**Słowa kluczowe:** otoskleroza młodzieńcza, stapedotomia.

#### Summary

Otosclerosis is a disease of yet unknown etiology. Treatment of otosclerosis is solely surgical. Previously, surgical treatment was restricted only to adults, but excellent results obtained in this group of patients encouraged surgeons to perform such a technique also in children, although still many authors recommend only assessment in those cases and no surgical treatment before puberty. The aim of the present study was to analyze hearing results of stapedotomy in children with otosclerosis. Our material consisted of 87 children and adolescents under 18 years of age who have been surgically treated for otosclerosis, and followed up for at least 3 years. Almost all patients underwent stapedotomy with implantation of teflon-piston prosthesis; stapes mobilization was performed in 14 cases. Pre- and postoperative hearing assessment was based upon measurement of the following frequencies: 500, 1000, 2000 and 4000 Hz. Postoperative air - bone gap closure, within 10 db was achieved in 97,7%. Postoperative hearing results, not worse than in adults, seem to support the concept of employing surgical treatment in all children with recognized otosclerosis.

**Key words:** juvenile otosclerosis, stapedotomy.

#### Wprowadzenie

Otoskleroza jest metaboliczną chorobą o złożonej i do końca nie poznanej jeszcze etiologii. Wiele przeprowadzonych ostatnio badań wskazuje na genetyczne tło tego schorzenia (geny OTSC), czynniki immunologiczne czy zakażenia wirusowe. Ogólnie na dzień dzisiejszy można przyjąć wieloczynnikową etiopatogenezę tej choroby. W kilku badaniach w ogniskach otosklerotycznych stwierdzono elementy wirusa odry i podejrzewa się, że jej przyczyną jest przewlekła infekcja przetrwałym wirusem odry, która doprowadza do reaktywacji zarodkowych osteoklastów i przebudowy kości [Karosi (i in.) 2006]. Ciekawostką jest, że choroba ta dotyczy tylko kości skroniowej, a występowanie jej stwierdzono wyłącznie u ludzi. Toczący się przewlekły proces zapalny doprowadza do przebudowy pokrywy kostnej ślimaka i strzemiączka w wyniku czego kość zmienia strukturę stając się podobną do kości gąbczastej. W wyniku tego płytka strzemiączka

zlewa się w okienku owalnym i ulega usztywnieniu co w następstwie powoduje postępujący niedosłuch oraz szumy uszne. Bardzo często początek choroby bywa przeoczony, ponieważ niedosłuch postępuje powoli. W kilku procentach choroba ma przebieg szybki, z rozwojem niedosłuchu o typie mieszanym. Otoskleroza występuje stosunkowo często. W badaniach na kościach skroniowych Declau określił częstość jej występowania na 2,5% [Declau (i in.) 2001]. Jest to tak zwana „histologiczna otoskleroza”, czyli stan, gdzie nie ma objawów klinicznych przy obecności histologicznych wykładników procesu chorobowego. Otoskleroza kliniczna występuje rzadziej, od 0,2 do 1,2% w różnych opracowaniach [Declau (i in.) 2001; De la Cruz (i in.) 1999]. Niedosłuch w otosklerozie początkowo i najczęściej ma charakter przewodzeniowy, co wynika z usztywnienia elementów ucha środkowego. W pewnych przypadkach obserwujemy niedosłuch mieszany, którego etiologia ma związek z uszkodzeniem ucha wewnętrznego – ślimaka i nerwu słuchowego

wskutek toksycznych enzymów wydzielanych podczas przebudowy kości oraz mechanicznego uszkodzenia ucha wewnętrznego przebudowującą się tkanką kostną. Otoskleroza rozpoznawana jest najczęściej w średnim wieku. Rozwój medycyny, dostęp do nowoczesnych testów klinicznych oraz dostępność do lekarzy specjalistów sprawiła, że choroba ta częściej niż kiedyś rozpoznawana jest również u dzieci i młodzieży. Jak dotąd leczenie otosklerozy jest wyłącznie chirurgiczne. Doniesienia literaturowe wskazują, że chirurgiczne leczenie otosklerozy u dzieci jest równie efektywne jak u dorosłych [Robinson (i in.) 1983; House (i in.) 1980; De la Cruz (i in.) 1999; Skarżyński (i in.) 2003; 2006 ], a pewne prace podają nawet 100% zamknięcie rezerwy ślimakowej w tej grupie pacjentów [Robinson (i in.) 1983]. Celem naszej pracy była ocena rezultatów i analiza skuteczności leczenia otosklerozy u dzieci i młodzieży do lat 18 na podstawie danych uzyskanych podczas 36 miesięcznego okresu obserwacji.

## Material

W latach 1998-2006 w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w Warszawie wykonano ponad 31 tysięcy różnych operacji uszu w tym 8127 operacji na strzemiączku. Spośród wszystkich operowanych pacjentów do badania wybrano 87 pacjentów zoperowanych z powodu otosklerozy, których wiek nie przekraczał 18 roku życia a czas obserwacji po operacji wynosił minimum 3 lata. Wiek pacjentów wahał się od 5 do 18 roku życia a średnia wieku 15,5 lat.

Decyzja co do wyboru operacyjnej metody leczenia w każdym przypadku poprzedzana była przedstawieniem alternatywnych rozwiązań, w tym przede wszystkim aparatów słuchowych. Kwalifikując dziecko do zabiegu brano pod uwagę wiele czynników. Nie operowano dzieci z nawracającym wysiękowym zapaleniem uszu odkładając zabieg do czasu całkowitego wyleczenia i braku objawów wysięku przez co najmniej pół roku. Ważną kwestią był również wiek dziecka. Większość chirurgów zajmujących się leczeniem otosklerozy młodzieńczej nie zaleca operowania poniżej 5 roku życia aż do czasu gdy dziecko będzie również mogło, choć w ograniczonym zakresie, uczestniczyć w procesie decyzyjnym. Dzieciom młodszym zalecano aparaty słuchowe. Czynnikiem, który przyspieszał decyzję o operacji było pojawienie się szumów usznych oraz obniżanie się krzywej kostnej w kolejnych badaniach. Takie objawy wskazują na zaawansowany i szybko postępujący proces chorobowy. Wszystkie operacje przeprowadzone były z dostępu przez przewód słuchowy.

Standard oceny słuchu obejmował jako podstawowe badanie audiometryczne progę słuchu dla przewodnictwa kostnego i powietrznego wykonywane przed operacją (co najmniej dwukrotnie), oraz w czasie 6 miesięcy, 1 roku, 2 lat i 3 lat po operacji dla częstotliwości 500, 1000, 2000 i 4000 Hz. Badania dodatkowe obejmowały audiometrię impedancyjną, próby stroikowe oraz w uzasadnionych przypadkach tomografię komputerową przy podejrzeniu wad wrodzonych ucha środkowego lub wewnętrznego. Rezerwa ślimakowa była oceniana dla częstotliwości 500, 1000, 2000 i 4000 Hz. Jako sukces operacji brano pod uwagę zamknięcie rezerwy ślimakowej do 10 dB (wyniki bardzo dobre) i do 20 dB (wyniki dobre). Najmłodsze dwie dziewczynki 5 i 6 letnie były rodzeństwem. Wcześniej była operowana ich babcia i mama. U obu dziewczynek decyzja o zabiegu została podjęta po

stwierdzeniu obniżania się krzywej kostnej i szumów w gorzej słyszającym uchu.

## Wyniki

Spośród 87 dzieci z otosklerożą stapedotomię wykonano u 74 pacjentów. W pozostałych przypadkach wykonano mobilizację strzemiączka. Średnia wieku operowanych dzieci wynosiła 15,5 lat. Większość stanowiły dziewczynki (69 dziewczynek, 18 chłopców), co często podkreślane jest przez wielu autorów [Robinson (i in.) 1983; House (i in.) 1980; De la Cruz (i in.) 1999; Skarżyński (i in.) 2003; 2006]. Średnia przedoperacyjna rezerwa ślimakowa wynosiła 27,4 dB.

Zamknięcie rezerwy ślimakowej do 10 dB po operacji uzyskano w 85 przypadkach co stanowi 97,7% i jest to traktowane jako wynik bardzo dobry. U pozostałej dwójki dzieci uzyskano zmniejszenie rezerwy ślimakowej do 20 dB, co traktowane jest jako wynik dobry. Średni zysk słuchu wyniósł 29,2 dB. W żadnym przypadku nie zaobserwowano pogorszenia słuchu po operacji. W kilku przypadkach stwierdzono wczesne pooperacyjne zawroty głowy, które ustępowały maksymalnie w ciągu dwóch dni po operacji. W ciągu trzech lat obserwacji średnie pogorszenie progę słyszenia wyniosło 3,8 dB czyli 1,3 dB rocznie. W 13 przypadkach przeprowadzono mobilizację strzemiączka z bardzo dobrym efektem. W 6 uszach na 74 stapedotomie stwierdzono zaawansowaną obliteracyjną postać otosklerozy już w tak młodym wieku. W dwóch z tych przypadków uzyskano pooperacyjne zmniejszenie rezerwy ślimakowej do 20 dB (wynik dobry) a w pozostałych czterech rezerwę zamknięto do 10 dB (wynik bardzo dobry). Na istnienie zaawansowanej postaci otosklerozy wskazują szumy uszne, obniżanie się krzywej kostnej, oraz mieszany charakter niedosłuchu. W dwóch przypadkach stwierdzono współistnienie ognisk tympanosklerozy w obrębie błony bębenkowej. Prawdopodobnie ich występowanie miało związek z przebyciem wcześniej wysiękowego zapalenia ucha środkowego lub było następstwem kilku tympanopunkcji wykonywanych wcześniej w innych ośrodkach gdzie podejrzewano tło zapalne postępującego niedosłuchu. Współistnienie tympanosklerozy nie wpłynęło na decyzję co do przeprowadzenia stapedotomii.

## Dyskusja

Wyniki bardzo dobre (zamknięcie rezerwy ślimakowej do 10 dB) uzyskano u 97,7% operowanych, wyniki dobre w pozostałych 2,3% pacjentów. Wyniki te świadczą o skuteczności stapedotomii przeprowadzanej u dzieci i są porównywalne do wyników przedstawionych wcześniej przez innych autorów. Po raz pierwszy wyniki leczenia otosklerozy dziecięcej przedstawił House [House (i in.) 1980], gdzie w grupie 14 pacjentów, u których wykonano 24 stapedektomie, u 12 uzyskano zamknięcie rezerwy ślimakowej do 10 dB. Najlepsze rezultaty leczenia otosklerozy młodzieńczej miał Robinson, który zoperował 31 dzieci uzyskując zamknięcie rezerwy ślimakowej u 100% z nich [Robinson (i in.) 1983]. Wyniki uzyskane w niniejszej pracy są porównywalne również do wyników stapedotomii u osób dorosłych. Nie zanotowano pogorszenia słuchu typu odbiorczego u żadnego pacjenta. Pogorszenie słuchu w postaci ponownej rezerwy obserwowano w przypadkach mobilizacji strzemiączka lecz wykona-

ne reoperacje wykazały, że nie zawsze był to efekt rozwoju ogniska otosklerotycznego. Częściej były to zrosty łącznotkankowe. Uważamy, że podobnie jak u osób dorosłych można spodziewać się ponownego unieruchomienia strzemiączka, co powinny wykazać obserwacje 5-letnie tej samej grupy pacjentów.

Jedną z najczęściej spotykanych anomalii anatomicznych podczas operacji ucha środkowego jest obecność dehiscencji czyli ubytków kanału nerwu twarzowego, wskutek czego odsłonięty jest na pewnym odcinku pień nerwu twarzowego. Czasami jest on odsłonięty całkowicie, nawisa nad okienkiem owalnym przysłaniając je częściowo lub zupełnie. Jest to sytuacja stresująca dla chirurga, utrudniająca zastosowanie lasera a jedną z opcji może być odstępianie od dalszego kontynuowania zabiegu. House [House (i in.) 1980] potwierdził występowanie anomalii nerwu twarzowego u 6 spośród 34 operowanych pacjentów; w dwóch przypadkach odstąpiono od zabiegu ze względu na ryzyko uszkodzenia nerwu. De La Cruz [De la Cruz (i in.) 1999] stwierdził obecność dehiscencji kanału nerwu twarzowego w 16 przypadkach a nieprawidłowy jego przebieg w kolejnych 11 spośród 81 dzieci u których przeprowadzono stapedektomię. W naszym ośrodku w 17 takich przypadkach zastosowano specjalnie wygiętą protezkę, której łuk omijał nawisający kanał kostny nad niszą okienka w 6 uszach a odsłonięty pień nerwu twarzowego w dalszych 11. W żadnym z tych przypadków nie zaobserwowano pooperacyjnego porażenia czy niedowładu nerwu twarzowego.

W dwóch przypadkach wykonano reoperację. Okres od pierwszej operacji do reoperacji wynosił u jednego pacjenta 1 rok a u drugiego 2,5 roku. Wskazaniem do reoperacji było ponowne pojawienie się rezerwy ślimakowej powyżej 15 dB. W obu przypadkach przyczyną pojawienia się niedosłuchu było zarośnięcie otworu w przedzłonku tkanką łączną, która stopniowo wypychała protezkę poza otwór.

Uwagi wymaga różnicowanie przewodzeniowego niedosłuchu u dziecka. Ten rodzaj niedosłuchu przy zachowanej błonie bębenkowej oraz braku wycieków z ucha w wywiadzie w wieku dziecięcym może być spowodowany wysiękowym zapaleniem ucha środkowego, którego rozpoznanie nie nasręca na ogół większych trudności. Do innych chorób będących przyczyną takiego niedosłuchu należą perlaki wrodzone, wady wrodzone oraz otoskleroza. Otosklerozę wieku dziecięcego należy różnicować przede wszystkim z wadami wrodzonymi prowadzącymi do unieruchomienia strzemiączka. Przedoperacyjne różnicowanie może być jednak trudne lub wręcz niemożliwe. Może tu być pomocna tomografia komputerowa wykonywana standardowo przy podejrzeniu wady wrodzonej ucha środkowego i/lub wewnętrznego. Pewne dane z wywiadu mogą sugerować przyczynę niedosłuchu i pomóc w jej różnicowaniu. De La Cruz [De la Cruz (i in.) 1999] zauważył, że niedosłuch w przypadku wad wrodzonych jest wcześniej rozpoznawany niż w otosklerozie (średnio 3 lata wobec 10 lat w przypadku otosklerozy), w otosklerozie częstszy jest dodatni wywiad rodzinny (53% w porównaniu do 10% w wadach wrodzonych), pacjenci z wadami wrodzonymi strzemiączka mają większą przedoperacyjną rezerwę ślimakową oraz większe prawdopodobieństwo współistniejących anomalii młoteczka i kowadełka. Niedosłuch w otosklerozie ma charakter postępujący natomiast we wrodzonym unieruchomieniu strzemiączka utrzymuje się

na stałym poziomie. Częściej również choroba dotyczy obu uszu co stwierdza się już podczas pierwszych badań audiometrycznych.

## Wnioski

Przedstawione wyniki wskazują na dużą skuteczność stapedotomii jako metody leczenia otosklerozy u dzieci i młodzieży. Wyniki są porównywalne a nawet lepsze z uzyskanymi u pacjentów dorosłych. Stapedotomia w tej grupie wiekowej może być postępowaniem z wyboru zwłaszcza gdy do stwierdzonej rezerwy słuchowej dołączy się komponenta odbiorcza lub uporczywe szumy uszne.

## Bibliografia

- De la Cruz A., Angeli S., Slattery W. H. [1999]. Stapedectomy in children. „Otolaryngology Head and Neck Surgery” 120(4), 487-492.
- Declau F., Van Spaendonck M., Timmermans J. P., Michaels L., Liang J., Qiu J. P., Van de Heyning P. [2001]. Prevalence of otosclerosis in an unselected series of temporal bones. „Otolology & neurotology” 22(5), 596-602.
- House J. W., Sheehy J. L., Antunez J. C. [1980]. Stapedectomy in children. „Laryngoscope” 90, 11, 1804-1809.
- Karosi T., Jókay I., Kónya J., Petkó M., Szabó L. Z., Pytel J., Jóri J., Sziklai I. [2006]. Activated Osteoclasts with CD51/61 Expression in Otosclerosis. „Laryngoscope” 16 (8), 1478-1484.
- Robinson M. [1983] Juvenile otosclerosis. A 20-year study. „The Annals of Otolology, Rhinology & Laryngology” 92, 561-565.
- Skarzyński H., Młotkowska-Klimek P., Porowski M., Podskarbi-Fayette R. [2006]. Results of treatment of otosclerosis in children, ESPO, Paris, June 19-21.
- Skarzyński H., Mrówka M., Młotkowska-Klimek P., Podskarbi-Fayette R., Porowski M. [2006] Surgical treatment of otosclerosis in children. 11th Danube Symposium, Bled, Slovenia, September 27-30.
- Skarzyński H., Mrówka M., Młotkowska-Klimek P., Wysocki J. [2003]. Stapedotomia u dzieci w otosklerozie, tympanosklerozie i przewlekłym zapaleniu ucha środkowego. XIII Dni Otolaryngologii Dziecięcej, Lublin, 18-20 września.

