



## MEDYCZNE EKSPLOKACJE

Jerzy Tomik, Beata Solowska

### OTOSKLEROZA – ETIOLOGIA, DIAGNOSTYKA, LECZENIE

#### Streszczenie

W artykule przedstawiono zagadnienia związane z etiologią, diagnostyką i leczeniem otosklerozy, stanowiącej przyczynę od 5% do 9% wszystkich niedosłuchów oraz ok. 20% niedosłuchów przewodzeniowych. Otosklerozę, czyli patologiczne uwapnienie (kalcyfikacja) błędnika kostnego dookoła podstawy strzemiączka, prowadzi do unieruchomienia podstawy strzemięcia i braku przekazywania dźwięku do ucha wewnętrznego. Może stanowić przyczynę nieodwracalnego uszkodzenia słuchu. Otosklerozę ma wpływ na obniżenie kompetencji komunikacyjnej i zmianę funkcjonowania człowieka w jego środowisku społecznym. W celu poprawy słuchu wykonuje się zabieg operacyjny polegający na usunięciu skostniałych fragmentów strzemiączka oraz zastąpienie ich specjalną protezą.

**Słowa kluczowe:** otosklerozę, niedosłuch przewodzeniowy, stapedektomia, stapedotomia

#### OTOSCLEROSIS – ETIOLOGY, DIAGNOSIS AND TREATMENT

##### Summary

This article submits problems of diagnosis, etiology and medical treatment of otosclerosis. Otosclerosis is a complex and progressive disease of pathological bone remodeling that affects the otic capsule of the temporal bone, resulting in hearing loss. In patients with otosclerosis, aberrant bone deposits surround and adhere to the ossicles, impairing the mechanical transmission of sound and leading to conductive hearing loss. In some patients the lesions may extend into the bony labyrinth of the inner ear, affecting the cochlea and resulting in a mixed conductive and sensorineural hearing loss. This disease is a pose of 5-9% hearing loss and 20% of conductive hearing loss. The treatment of otosclerosis is stapes surgery, (the stapes footplate and the crura are removed and replaced with a prosthesis) which restores the mechanical transmission of sound through the middle ear, correcting conductive hearing loss.

**Keywords:** otosclerosis, hearing loss, conductive hearing loss, bone remodeling, stapectomy, stapotomy

## Wstęp

Otoskleroza, czyli patologiczne uwapnienie (kalcyfikacja) błędniaka kostnego dookoła podstawy strzemiączka, prowadzi do unieruchomienia podstawy strzemia (podstawa strzemia zraza się z otworem okienka owalnego oraz zrośnięciem okienka okrągłego) i braku przekazywania dźwięku do ucha wewnętrznego. Choroba może stanowić przyczynę uszkodzenia struktur błoniastych ucha wewnętrznego i nieodwracalnego uszkodzenia słuchu.

Kliniczna postać otosklerozy występuje u ok. 0,3–0,4% populacji europejskiej. Powoduje ona od 5% do 9% wszystkich niedosłuchów oraz ok. 20% niedosłuchów przewodzeniowych. Pierwszy opis unieruchomienia strzemia przedstawił Valsalva w 1735 r., natomiast termin „otoskleroza” wprowadził w 1894 r. Poltzer, na podstawie wyniku badania histopatologicznego. Choroba dotyka dwukrotnie częściej kobiet w okresie ciąży, po rozwiązaniu ciąży albo w okresie karmienia (zwykle między 20 a 50 rokiem życia). W ok. 70% przypadków występuje obustronnie, a pierwsze jej objawy przypadają zwykle na trzecią dekadę życia. Niezwykle rzadko otoskleroza wstępuje u dzieci (Chodyncki, Olszewska 2005; Niemczyk 2007).

Niedosłuch wynikający z otosklerozy ma wpływ na obniżenie kompetencji komunikacyjnej, ponieważ podstawowym warunkiem komunikacji językowej jest prawidłowo funkcjonujący słuch, zarówno fizjologiczny, jak i fonematyczny, związany z analizą i syntezą dźwięków mowy (rozumienie mowy). Droga słuchowa zaczyna się od momentu dojścia dźwięku do błony bębenkowej, a kończy na procesie percepcji i interpretacji w ośrodkowym układzie nerwowym. Zaburzenie słuchu, jakim jest otoskleroza, ma wpływ na obniżenie kompetencji komunikacyjnej i zmianę funkcjonowania człowieka w jego środowisku społecznym.

W celu poprawy słuchu wykonywany jest zabieg operacyjny polegający na usunięciu skostniałych fragmentów strzemiączka oraz zastąpieniu ich specjalną protezą. Zabieg jest skuteczny jeżeli ogniska otosklerozy nie objęły ucha wewnętrznego.

## Objawy i rozpoznanie otosklerozy

Głównym objawem występującym w otosklerozie jest **niedosłuch**. Ma on charakter postępujący. W ok. 70% przypadków jest obustronny, ale niekoniecznie symetryczny, rozwija się zwykle na przestrzeni wielu lat, u kobiet nasila się

w okresie ciąży i laktacji. Ze względu na powolny rozwój niedosłuchu, chory przez dłuższy czas nie odczuwa problemów z odbiorem słuchowym. Dopiero, gdy niedosłuch sięga 25–30dB w uchu lepiej słyszającym, zauważa utratę słuchu. Niedosłuch ma charakter przewodzeniowy (u ok. 80%) lub mieszany (u ok. 15%), a w sytuacji uszkodzenia ucha wewnętrznego – czuciowo-nerwowy (u ok. 5% przypadków).

Chorzy często mówią ciszej, ponieważ dobrze słyszą swój własny głos drogą kostną. Również charakterystycznym objawem w tym okresie jest lepsze słyszenie w hałasie, wynikające z faktu głośniejszego mówienia w tych warunkach osób zdrowych oraz maskującego wpływu hałasu na współistniejące szumy uszne (objaw zwany *paracusis Willisii*).

Kolejnym objawem występującym w otosklerozie są **szumy uszne**. Mogą one występować wraz z niedosłuchem, mogą także wyprzedzać go o kilka miesięcy, a nawet lat. Występują one u ok. 60% chorych, zdecydowanie częściej u kobiet. Mają różny charakter oraz stopień nasilenia, ich dokładny mechanizm nie jest znany. Obecność szumów usznych świadczy zazwyczaj o uszkodzeniu ucha wewnętrznego w przebiegu procesu otosklerotycznego.

**Zawroty głowy i zaburzenia równowagi** występują w otosklerozie u ok. 30% chorych, ich stopień nasilenia jest różny. Spotykane są zwykle u osób starszych, często w przypadkach niedosłuchu jednostronnego.

Rozpoznanie otosklerozy ustala się na podstawie wywiadu, badania chorego, badania przy użyciu stroików oraz rutynowych badań audiometrycznych i elektronystagmografii. Dla pełnej diagnostyki pomocny jest również pakiet badań radiologicznych. Badanie laryngologiczne obejmuje otoskopię, podczas której można zobaczyć szeroki, ze ścieńczałą skórą, przewód słuchowy zewnętrzny, brak woskowiny oraz niekiedy przeświecanie różowej błony śluzowej wzgórka (objaw Schwartza).

W warunkach ambulatoryjnych pomocne może być badanie stroikami 256 Hz, 512 Hz oraz 1024 Hz. Ujemna próba Rinne w uchu z niedosłuchem przewodzeniowym oraz lateralizacja w kierunku ucha z większym niedosłuchem w próbie Webera potwierdza podejrzenie otosklerozy. Jeśli próba Gellego, która określa ruchomość strzemiączka w okienku owalnym, jest patologiczna, oznacza to, że nie zmienia się głośność słyszanego tonu zarówno na drodze powietrznej, jak i kostnej przy zmianie ciśnienia w przewodzie słuchowym zewnętrznym. Rzadziej wykonywana jest próba Schwabacha, porównująca czas przewodnictwa kostnego chorego z badającym. W przypadku otosklerozy jest ona wydłużona.

Badanie audiometryczne słuchu obejmuje:

- audiometrię tonalną,
- audiometrię słowną,
- audiometrię impedancyjną.

W audiometrii tonalnej, w początkowym okresie choroby, stwierdza się niedosłuch przewodzeniowy, szczególnie dla niższych częstotliwości, który osiąga maksymalnie wartość 60 dB. Zachowana jest tzw. rezerwa ślimaka, krzywe progowe mają charakter wznoszący i często występuje charakterystyczne załamanie krzywej przewodnictwa kostnego o głębokości 10–20 dB dla częstotliwości 2000 Hz (załamek Carharta). W przypadku uszkodzenia ucha wewnętrznego zmniejsza się rezerwa ślimaka, a krzywe przewodnictwa powietrznego i kostnego mają kształt poziomy lub lekko opadający dla wysokich częstotliwości.

W audiometrii słownej odsetek zrozumienia mowy jest mniejszy niż 80%, natomiast audiometria impedancyjna mieści się w granicach normy (typ A). Jednym z wczesnych objawów występujących w otosklerozie są zaburzenia odruchu z mięśnia strzemiączkowego. W początkowej fazie choroby występuje nieprawidłowy, dwufazowy odruch, później – wraz z postępem choroby i unieruchomieniem strzemiączka – odruch ten jest nieobecny najpierw ipsilateralnie, a później kontralateralnie (Szymański, Gołąbek 2004).

Elektronystagmografia jest badaniem pomocnym u chorych, u których występują zawroty głowy lub zaburzenia równowagi. Pozwala ocenić stan pobudliwości błędników oraz obecność oczopląsu. Jest też użytecznym wskaźnikiem przy wyborze kolejności przeprowadzenia zabiegu operacyjnego w przypadku obustronnej otosklerozy.

Zastosowanie dodatkowych badań diagnostycznych, w szczególności tomografii komputerowej pozwala określić rozległość zmian otosklerotycznych w obrębie otoczki błędnika, strzemiączka oraz płytki okienka owalnego. Jest ona przydatna w sytuacjach wątpliwych oraz przy wyborze operowanego ucha w sytuacji obustronnej otosklerozy.

## Etiologia otosklerozy i diagnostyka różnicowa

Etiologia choroby nie jest dokładnie znana. Przyjmuje się, że jest ona następstwem interakcji czynników genetycznych i środowiskowych (Chole, McKenna 2001; Potocka, Mionskowski, Kuczkowski 2010). Do najważniejszych przyczyn tego schorzenia zalicza się:

- czynniki genetyczne – w 50–70% przypadkach występuje rodzinie, najczęściej dziedziczy się autosomalnie dominująco;

- zaburzenia immunologiczne – reakcja autoimmunologiczna przeciwko torebce błędnika oraz podwyższony poziom przeciwciał przeciwko kolagenowi typu II;
- zaburzenia hormonalne i enzymatyczne – wzrost usiarczanowania glikozaminoglikanów w macierzy kostnej, niszczenie komórek rzęsatych przez trypsynę powoduje niedosłuch czuciowo-nerwowy, obniżony poziom parathormonu i ekspresji jego receptora;
- infekcje wirusowe – szczególnie infekcja wirusem odry może stanowić bodziec do rozwoju ognisk otosklerozy.

Otosklerozę należy różnicować z:

- tympanosklerozą – unieruchomienie kosteczek słuchowych z zachowaną błoną bębenkową;
- wrodzonym unieruchomieniem kosteczek słuchowych;
- chorobami tkanki łącznej i kostnej powodującymi unieruchomienie strzemięcia (*osteogenesis imperfecta*);
- przerwaniem ciągłości łańcucha kosteczek (np. po urazie).

## Postępowanie medyczne i leczenie otosklerozy

Dotychczas nie jest znany sposób skutecznego zapobiegania oraz powstrzymanie rozwoju otosklerozy, dlatego też stosuje się trzy metody leczenia tego schorzenia:

- leczenie zachowawcze;
- leczenie operacyjne;
- protezowanie narządu słuchu.

Leczenie zachowawcze związane jest z próbą zahamowania postępu choroby poprzez zmniejszenie resorpcji kości w obrębie okienka owalnego. Preparatem stosowanym w tym przypadku jest fluorek sodu, którego dodatkowe, hamujące enzymy proteolityczne działanie, zmniejsza ich toksyczny wpływ na ucho wewnętrzne. Lek ten w dawce 40–50 mg/dobę podaje się często w skojarzeniu z preparatami wapnia (10 mg/dobę) oraz witaminy D (400 j.) i stosuje się przez okres ok. 2 lat. Wskazaniem do tego typu leczenia są: zaburzenia przedsionkowe, ślimakowa postać otosklerozy (postępujący niedosłuch mieszany lub czuciowo-nerwowy) oraz czasowe przeciwwskazania do leczenia operacyjnego. Leczenie fluorem nie jest wskazane w okresie ciąży, wzrostu, przewlekłego zapalenia stawów, nerek oraz kamicy nerkowej.

Postępowanie operacyjne jest podstawowym sposobem leczenia otosklerozy. Nie wpływa ono na przyczyny powstawania tego schorzenia, lecz poprawia

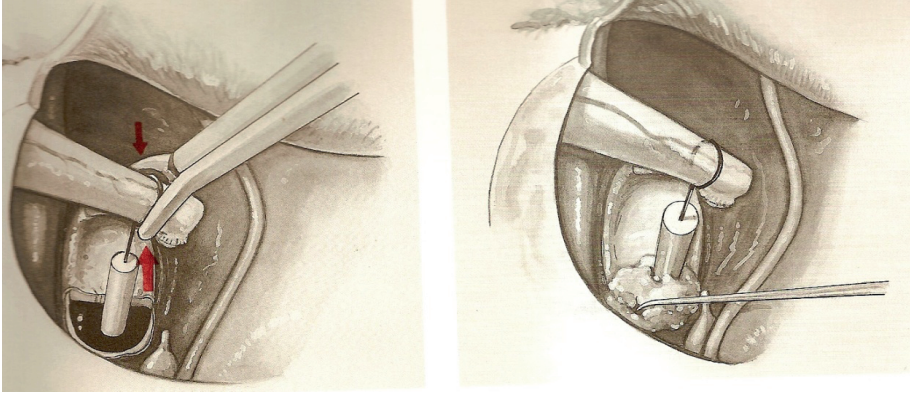
stan słuchu chorego, poprzez przywrócenie prawidłowej ruchomości w obrębie okienka owalnego. Wskazaniem do chirurgicznego leczenia chorych jest obecność niedosłuchu przewodzeniowego z rezerwą ślimakową wynoszącą 15 dB i więcej dla częstotliwości mowy potocznej oraz odsetek zrozumienia mowy w audiometrii słownej poniżej 80%. W przypadku obustronnego upośledzenia słuchu zawsze stosuje się zasadę operowania ucha gorzej słyszącego, a w sytuacji podobnych wyników badania audiometrycznego słuchu o wyborze operowanego ucha decyduje subiektywna ocena stanu słuchu przedstawiona przez chorego. Przeciwwskazaniem do leczenia operacyjnego otosklerozy jest: aktywny proces zapalny ucha środkowego, perforacja błony bębenkowej, współistniejąca choroba Meniere'a, jedyne słyszące ucho, odbiorcze upośledzenie słuchu, ciąża oraz zły stan ogólny chorego. Zabieg operacyjny może być wykonywany zarówno w znieczuleniu miejscowym po uprzedniej premedykacji, jak i w znieczuleniu ogólnym. Zaletą operacji wykonanej w znieczuleniu miejscowym jest bezpośredni kontakt z chorym, możliwość kontrolowania poprawy stanu słuchu oraz ewentualnego podrażnienia ucha wewnętrznego (Stankovic, McKenna 2006).

Chirurgia strzemiączka ma swój początek w roku 1876, od tego czasu przeszła wiele etapów rozwoju i modyfikacji. Istotą leczenia operacyjnego jest przywrócenie słyszenia dwuokienkowego poprzez zastąpienie unieruchomionego strzemia protezą. Znane są różne sposoby przeprowadzania zabiegów operacyjnych, a dotyczą one zakresu otwarcia okienka owalnego, jego uszczelnienia, sposobu wykonania otworu w płytce oraz rodzaju zastosowanej protezy (Wegner, Swartz, Bance, Grolman 2016).

Obecnie wyróżnia się trzy rodzaje zabiegów chirurgicznych, przyjmując za kryterium podziału wielkość otwarcia płytki strzemiączka:

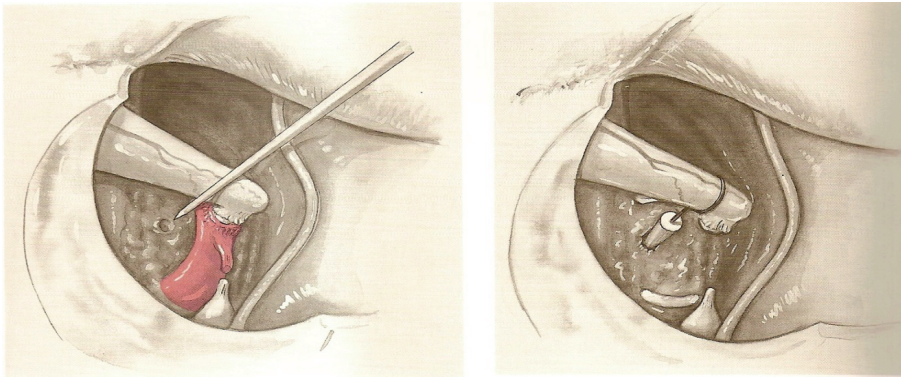
- stapedektomia – polega na usunięciu całej płytki wraz z suprastrukturą strzemia, protezę uszczelnia się kawałkiem żyły, mięśnia skroniowego lub tkanki łącznej;
- stapedektomia częściowa – polega na usunięciu części płytki strzemia wraz z suprastrukturą, protezę uszczelnia się tkanką łączną;
- stapedotomia – „małe okienko” – polega na usunięciu suprastruktury strzemia, w płytce natomiast wykonuje się mały otwór wielkością dopasowany do średnicy protezy. Całość można uszczelnić kawałkami tkanki łącznej lub tłuszczowej.

Ryc. 1. Stapedectomy (wg. Jahrsdoerfera i Helmsa).



Usunięcie płytki lub wykonanie w niej otworu przeprowadza się przy użyciu odpowiednich narzędzi mikrochirurgicznych. Najczęściej stosuje się perforatory, mikrohaczyki lub mikrowiertarki. W ostatnich latach zastosowano nowe rozwiązania – wykonanie stapedotomii przy użyciu lasera. Do celów chirurgii strzemiączka wykorzystuje się laser CO<sub>2</sub> argonowy i KTP 532.

Ryc. 2. Stapedotomia (wg. Jahrsdoerfera i Helmsa).



Powikłania okołoperacyjne:

- zawroty głowy – mają zwykle charakter przejściowy i powstają w wyniku podrażnienia błędnika, obecności przetoki perylimfatycznej lub zbyt długiej protezki;
- szумы w uchu – często ustępują samoistnie, ich obecność świadczyć może o obecności przetoki perylimfatycznej lub odbiorczego uszkodzenia słuchu;

- zaburzenia smaku – związane są z uszkodzeniem lub całkowitym przerwaniem struny bębenkowej, ustępują zwykle po kilku miesiącach;
- perforacja błony bębenkowej;
- przetoka perylimfatyczna – jest następstwem niedostatecznego uszczelnienia otworu w płytce strzemiączka;
- „pływająca” płytka strzemiączka;
- odbiorcze uszkodzenie słuchu – najczęściej spowodowane jest odsysaniem perylimfy, uszkodzeniem ucha wewnętrznego podczas manewrów w obrębie okienka owalnego oraz zbyt długą protezą;
- niedowład lub porażenie nerwu twarzowego;
- rozłączenie w stawie młoteczkowo-kowadełkowym;
- martwica wyrostka długiego kowadełka;
- zsuniecie się protezki z wyrostka długiego kowadełka;
- zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych.

Skuteczność operacji ocenia się na ponad 90%. Zabieg nie przynosi spodziewanej poprawy słuchu, kiedy mamy do czynienia z zaawansowanym stadium choroby – zajęciem ślimaka prowadzącym do niedosłuchu odbiorczego. Trzeba zaznaczyć, że pacjenci zwykle nie zdają sobie sprawy z upośledzenia słuchu (otoskleroza upośledza przewodzenie drogą powietrzną, dzięki przewodnictwu kostnemu dźwięków mowa chorego jest dobrze słyszana, a sam chory lepiej rozumie mowę w hałasie) do momentu, gdy osiągnie ono wartość 30–40 dB, co znacznie pogarsza kompetencję komunikacyjną i utrudnia kontakt z otoczeniem, a tym samym wpływa na gorsze funkcjonowanie człowieka w jego środowisku. Obecność czynników ryzyka oraz objawów otosklerozy powinna skłonić do poszukiwania pomocy medycznej. Wczesna diagnoza i podjęte leczenie dają szansę pełnej regeneracji słuchu.

## Bibliografia

- Chodyncki S., Olszewska E. 2005, *Otoskleroza*, [w:] *Audiologia kliniczna*, red. M. Śliwińska-Kowalska, Łódź, s. 237–248.
- Chole R.A., McKenna M. 2001, *Pathophysiology of otosclerosis*, „Otol. Neurotol”, 22, s. 249–257.
- Niemczyk K. 2007, *Otoskleroza*, [w:] *Otorynolaryngologia praktyczna*, t. 1, red. G. Janczewski, Gdańsk, s. 169–174.
- Potocka M., Mionskowski T., Kuczkowski J. 2010, *Etiopatogeneza otosklerozy*, „Forum Medycyny Rodzinnej”, 4(4), s. 281–286.
- Stankovic K.M., McKenna M.J. 2006, *Current research in otosclerosis*, „Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery”, 14, s. 347–351.



Szymański M., Gołąbek W. 2004, *Otoskleroza. Diagnostyka i postępowanie*, „Magazyn Otolaryngologiczny”, supl. 5, s. 24–34.

Wegner I., Swartz J.E., Bance M.L., Grolman W. 2016, *A systematic review of the effect of different crimping techniques in stapes surgery for otosclerosis*, „Laryngoscope”, 126(5), s. 1207–1217.

- Jerzy Tomik  
Katedra i Klinika Otolaryngologii  
Collegium Medicum  
Uniwersytet Jagielloński w Krakowie
- Beata Solowska  
Studia Doktoranckie  
Wydział Filologiczny  
Uniwersytet Pedagogiczny w Krakowie