

Niedosłuch u pacjenta z zespołem trzeciego okienka (ZTO) ucha wewnętrznego jako wyzwanie diagnostyczne

Type of hearing loss in patients with mobile third window phenomenon (TMW) as a diagnostic challenge

Przemysław Śpiewak^{1AFG}, Michalina Śpiewak^{2BEF}, Marcin Piechocki^{2CD}

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

¹ Niepubliczny Zakład Opieki Zdrowotnej Audiofonika, Poradnia Audiologiczno-Foniatryczna, Bielsko-Biała

² Niepubliczny Zakład Opieki Zdrowotnej Audiofonika, Poradnia Otolaryngologiczna, Bielsko-Biała

Streszczenie

Wprowadzenie: O zespole trzeciego okienka (ZTO) mówimy wtedy, gdy pomiędzy prawidłowymi okienkami ucha wewnętrznego (UW) pojawia się patologiczne trzecie, przez które ucieka energia z UW, co skutkuje niedosłuchem. Niedosłuch w ZTO, mimo widocznego odstępów między krzywymi przewodnictwa powietrznego i kostnego audiogramu, nie spełnia kryteriów niedosłuchu przewodzeniowego. O braku przeszkód na drodze przewodzenia dźwięku świadczą: wysokie potencjały VEMP i absorbancja, oraz rejestracja odruchu z mięśnia strzemiączkowego lub otoemisji, a także prawidłowy kształt tympanogramu. Odstęp pomiędzy krzywymi audiogramu jest w tym przypadku spowodowany większą różnicą impedancji pomiędzy okienkami ucha wewnętrznego, a nie przeszkodą w obszarze ucha środkowego lub zewnętrznego. W ZTO podwyższenie progu słuchu jest spowodowane utratą energii fali wędrującej, a nie uszkodzeniem komórek receptora jak w przypadku niedosłuchu czuciowo-nerwowego. Świadczą o tym rejestracje otoemisji i ECoG. **Cel pracy:** Wskazanie na szczególne cechy niedosłuchu w ZTO, które odróżniają ten niedosłuch zarówno od niedosłuchu przewodzeniowego, jak i czuciowo-nerwowego.

Materiał i metody: 12 pacjentów poradni audiologiczno-foniatrycznej diagnozowanych w latach 2010–2023, u których potwierdzono zespół trzeciego okienka badaniami audiologicznymi, tj. próbą Rinnego (próbami stroikowymi), audiometrią tonalną, audiometrią impedancyjną, DPOAE, cVEMP, i/lub badaniami obrazowymi (NMR, TK) potwierdzono zespół trzeciego okienka.

Wyniki: U wszystkich pacjentów z ZTO zarejestrowano: ujemną próbę Rinnego, wyraźny odstęp pomiędzy krzywymi przewodnictwa powietrznego i kostnego w audiometrii tonalnej dla niższych częstotliwości (przeważnie do 2,0 kHz), wyraźne cVEMP, wysoką absorbancję przy tympanogramach typu A lub C, a także u niektórych pacjentów – odruch z mięśnia strzemiączkowego lub DPOAE. U 5 pacjentów potwierdzono przetoki kanałów półkolistych górnych (SSCD). U 2 pacjentów rozpoznano *X-linked stapes gusher syndrome*. U pozostałych rozpoznanie ZTO postawiono wyłącznie na podstawie badań audiologicznych.

Wnioski: 1) U pacjentów z zespołem trzeciego okienka (ZTO) wyraźny odstęp pomiędzy krzywymi dla przewodnictwa powietrznego nie jest spowodowany – w przeciwieństwie do niedosłuchu przewodzeniowego – przeszkodą w konwekcji sygnału do ucha wewnętrznego zlokalizowaną w uchu środkowym lub zewnętrznym, lecz większą różnicą impedancji pomiędzy fizjologicznymi okienkami UW. 2) Różnicowanie ZTO z otosklerozą ma znaczenie praktyczne, ponieważ wykonanie stapedotomii w najlepszym przypadku nie przyniesie w tym schorzeniu poprawy słuchu. 3) Pacjenci niedosłyszający z ZTO zazwyczaj nie akceptują aparatów słuchowych na przewodnictwo kostne z powodu występującej nadwrażliwości na wibracje kości czaszki. 4) Z powodu istotnych różnic audiologicznych pomiędzy niedosłuchem w ZTO a niedosłuchem przewodzeniowym i niedosłuchem czuciowo-nerwowym proponuje się wyróżnienie trzeciego typu niedosłuchu związanego z ZTO.

Słowa kluczowe: niedosłuch przewodzeniowy • niedosłuch czuciowo-nerwowy • ucho wewnętrzne • zespół trzeciego okienka • ZTO

Autor korespondencyjny: Przemysław Śpiewak, Poradnia Audiologiczno-Foniatryczna, Niepubliczny Zakład Opieki Zdrowotnej Audiofonika, ul. Karpacka 46, 43-300 Bielsko-Biała;
email: przemyslaw.spiewak@gmail.com

Abstract

Introduction: The third window phenomenon occurs when a pathological third window appears between the normal windows of the inner ear (IE), with an impedance low enough for energy shunting outside, resulting in hearing loss. Hearing loss in the third mobile window (TMW) syndrome despite the air-bone gap on the audiogram, does not meet the criteria for conductive hearing loss. The lack of obstacles to sound conduction is evidenced by high VEMP potentials and absorbance, as well as the registration of the stapedius muscle reflex or otoemissions, and the correct shape of the tympanograms. This gap is caused by the greater impedance difference between the inner ear windows, rather than by an obstruction in the middle or outer ears spaces. In TMW the elevated hearing threshold is caused by the loss of traveling wave energy, in contrast to sensorineural hearing loss where is caused by damage of the receptor cells. As evidenced by otoemissions and ECoG registrations.

Material and methods: 12 patients treated in the years 2010–2023, in whom audiological tests (fork tests, pure tone audiometry, impedance audiometry, DPOAE, cVEMP) and (or) imaging (MRI, CT) confirmed the TMW phenomenon.

Results: In all patients with TMW, the following were recorded: negative Rinne test, air and bone gap for lower frequencies (usually up to 2.0 kHz), cVEMP, high absorbance in type A or C tympanograms, and in some patients, the stapedius reflex or DPOAE. Upper semicircular canal fistulas (SSCD) were confirmed in 5 patients. X-linked stapes gusher syndrome was diagnosed in 2 patients. In the remaining patients, the diagnosis of TMW was made solely on the basis of audiological tests.

Conclusions: 1) In patients with TMW phenomenon, the air-bone gap is not caused, unlike in conductive hearing loss, by an obstacle to the conduction of the signal to the inner ear located in the middle or outer ear, but by a greater difference in impedance between the physiological round and oval windows of the IE. 2) Differentiating TMW from otosclerosis is of practical importance because, performing a stapedotomy will not improve hearing in this condition. 3) Hearing-impaired patients with TMW usually do not accept bone conduction hearing aids due to hypersensitivity to vibrations of the skull bones. 4) Due to significant audiological differences between hearing loss in TMW and conductive and sensorineural hearing losses, it is proposed to distinguish a third type of hearing loss associated with TMW Syndrome.

Key words: conductive hearing loss • sensorineural hearing loss • inner ear • third mobile window syndrome • TMW

Wykaz skrótów

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Odpowiednik w języku polskim
AP	action potential	potencjał czynnościowy
BOR	branchio-oto-renal syndrome	zespół skrzelowo-uszno-nerkowy
cVEMP	cervical vestibular evoked myogenic potentials	szyjne przedsionkowe miogenne potencjały wywołane
DPOAE	distortion product otoacoustic emissions	emisje otoakustyczne produktów zniekształceń
ECoG	electrocochleography	elektrokochleografia
EVA	enlarged vestibular aqueduct	poszerzony wodociąg przedsionka
NMR	nuclear magnetic resonance	nuklearny rezonans magnetyczny
oVEMP	ocular vestibular evoked myogenic potentials	oczne przedsionkowe miogenne potencjały wywołane
SP	summation potential	potencjał sumacyjny
SSCD	superior semicircular canal dehiscence	przetoka kanału półkolistego górnego (przedniego)
TEOAE	transiently evoked otoacoustic emission	emisje otoakustycznych wywołane trzaskiem
TK	tomografia komputerowa	–
TMW	third mobile window	zespół trzeciego okienka (zob. ZTO)
UW	ucho wewnętrzne	–
VEMP	vestibular evoked myogenic potentials	przedsionkowe miogenne potencjały wywołane
WBT	wideband tympanometry	tympanometria szerokopasmowa
ZTO	zespół trzeciego okienka	–

Wprowadzenie

Podstawową metodą służącą do różnicowania typów niedosłuchu jest audiometria tonalna. U zdrowego pacjenta w badaniu wykonanym prawidłowo skalibrowanym sprzętem krzywa przewodnictwa powietrznego nakłada się w audiogramie na krzywą przewodnictwa kostnego dla badanego ucha. Jeśli nakładające się krzywe przesunięte są w dół audiogramu o więcej niż założona wartość w dB HL dla prawidłowego słuchu, rozpoznajemy niedosłuch czuciowo-nerwowy (odbiorczy). Próba Rinnego jest wtedy dodatnia. W tym typie niedosłuchu próg słuchu uzyskany przy użyciu słuchawki powietrznej oraz wibratorem kostnym jest taki sam. Jeśli krzywa przewodnictwa kostnego w audiogramie znajduje się znamienne wyżej od krzywej powietrznej dla danej częstotliwości, rozpoznajemy niedosłuch typu przewodzeniowego. Próba Rinnego jest wtedy ujemna. Zakładamy, że jeżeli percepcja tonów jest lepsza drogą kostną niż powietrzną, występuje przeszkoda na drodze przewodzenia dźwięku. Natomiast jeśli przy ujemnej próbie Rinnego próg przewodnictwa kostnego jest podwyższony o wartość większą w dB HL niż założona dla słuchu prawidłowego, świadczy to o ubytku słuchu typu mieszanego [1,2].

Jeśli u pacjentów występuje niedosłuch, którego nie można zakwalifikować do żadnego z powyższych typów, interpretacja badań może być trudniejsza. U takich chorych próba Rinnego, stwierdzona zarówno kamertonem, jak i audiometrycznie, jest wyraźnie ujemna, natomiast wyniki innych testów (wysoka absorbancja ucha, prawidłowy kształt tympanogramów, rejestracja odruchów z mięśnia strzemiączkowego, wysokie potencjały VEMP, a nawet w niektórych przypadkach rejestracja DPOAE) nie pozwalają na zakwalifikowanie takiego niedosłuchu do typu przewodzeniowego. Takie niezgodności badań mogą wskazywać na występowanie zespołu trzeciego okienka.

Patofizjologia zespołu trzeciego okienka (ZTO)

Nieściśliwe płyny ślimaka otoczone są prawie w całości przez sztywną kość. Wyjątkiem są dwa podatne okienka: okienko przedsionka (owalne) i okienko ślimaka (okrągłe). Wpuklenie okienka przedsionka płytką strzemiączka do wnętrza ślimaka skutkuje uwypukleniem okienka okrągłego na zewnątrz. Taka struktura umożliwia powstanie fali wędrującej ucha wewnętrznego, która stymuluje komórki zmysłowe [3]. Inne prawidłowo wykształcone „otwory” ucha wewnętrznego, jak wodociąg przedsionka i ślimaka oraz kanały dla naczyń, cechują się wąskim przekrojem i są na tyle długie, że powstała impedancja nie pozwala na ucieczkę energii pomiędzy okienkami. W przypadku anomalii w postaci znacznego poszerzenia tych kanałów (wielki wodociąg przedsionka lub ślimaka) albo pojawienia się patologicznych otworów w ścianie UW (np. szczeliny kanałów półkolistych SCD z obniżoną impedancją), dochodzi do ucieczki energii z wnętrza narządu [4,5]. Ten patologiczny, dodatkowy otwór w ścianie UW, przez który tracona jest energia, określamy mianem trzeciego okienka. W badaniu progu słuchu drogą powietrzną utrata energii w części przedsionkowej ucha wewnętrznego skutkuje podwyższeniem progu słuchu, szczególnie dla częstotliwości niższych. Przy badaniu słuchawką kostną wzbudzone wibracje płynów UW powodują zróżnicowanie ciśnienia

wzdłuż błony podstawnej ślimaka, co zwiększa różnicę impedancji pomiędzy okienkiem owalnym a okrągłym. Przypuszcza się, że to właśnie wyraźnie wyższa różnica impedancji pomiędzy prawidłowymi okienkami w ZTO jest przyczyną większej wrażliwości na dźwięki podawane drogą kostną, a także objawu autofonii u niektórych pacjentów [5,6]. Badania eksperymentalne wykazały, że im większa średnica otworu, przez który dochodzi do wycieku energii, tym większy odstęp pomiędzy krzywymi dla przewodnictwa powietrznego i kostnego. W przypadku otworów powyżej 2–3 mm efekt ulega nasyceniu, czyli odstęp między krzywymi dla danej częstotliwości nie może być większy. Przy poszerzaniu szczeliny ślimaka impedancja osiąga wartość maksymalną i dalsze zwiększanie średnicy otworu nie będzie skutkowało większą zmianą [7,8]. W ZTO niższy próg słuchu dla przewodnictwa kostnego niż powietrznego nie jest spowodowany przeszkodą dla transmisji dźwięku w uchu zewnętrznym lub/i środkowym, dlatego nie można określić go jako przewodzeniowy (**rycina 1**). U niektórych pacjentów z trzecim okienkiem występują objawy przedsionkowe. Aplikowanie dodatniego ciśnienia do przewodu słuchowego zewnętrznego lub do ucha środkowego manewrem Valsalvy może spowodować ampulofugalne przemieszczenie osłepka w kanale z perforacją i wywołać oczopląs (objaw Henneberta). Wywołanie oczopląsu dźwiękiem nazwano zjawiskiem Tullio [6].

Przyczyny ZTO

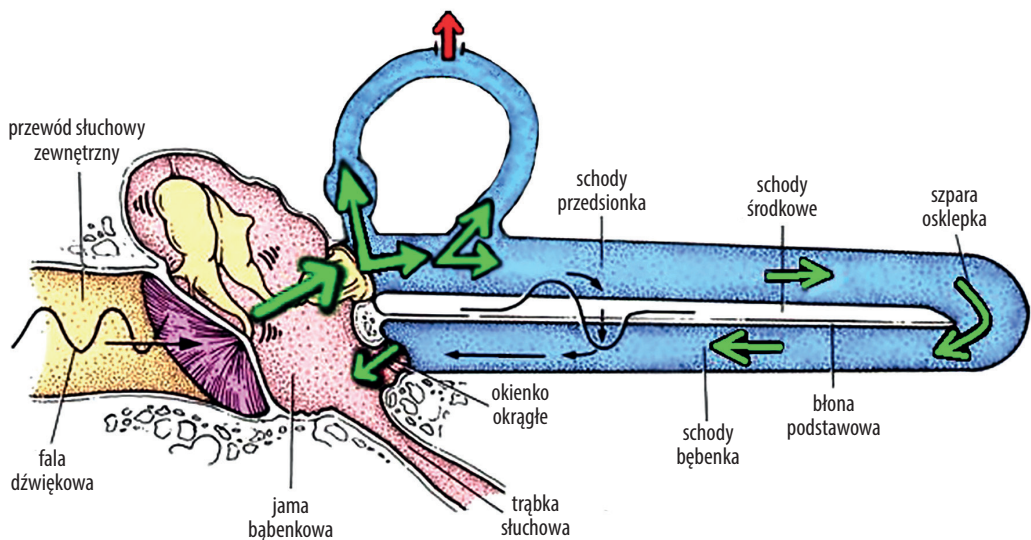
Ustalenie anatomicznego podłoża ZTO u większości pacjentów jest wyzwaniem dla zespołu diagnostycznego. Z doświadczenia wiemy, że bez dobrej współpracy z radiologami jest ono bardzo trudne i podłoże to w znacznej liczbie przypadków pozostaje nieokreślone. Częstość występowania wad związanych z ZTO nie została jeszcze oszacowana (w literaturze przedmiotu brak wiarygodnych danych epidemiologicznych).

Najczęściej diagnozowaną przyczyną ZTO są przetoki kanału półkolistego górnego (ang. *superior semicircular canal dehiscence*, SSCD). SSCD mogą być wrodzone oraz nabyte (pourazowe) [9,10]. Przetoki kanałów półkolistych tylnego i bocznego są rozpoznawane rzadziej [11]. Szczeliny w kanale półkolistym bocznym mogą stanowić powikłanie leczenia operacyjnego perlakowego zapalenia ucha środkowego lub rzadziej – bywają następstwem samego procesu zapalnego [12].

Za drugą – pod względem częstości występowania – przyczynę ZTO uważa się poszerzony wodociąg przedsionka (ang. *enlarged vestibular aqueduct*, EVA). Średnica wodociągu przedsionka wynosi około 0,6 mm. Jego poszerzenie do 1,5 mm może wywołać objawy ZTO. EVA zwykle występuje obustronnie jako wada izolowana.

ZTO może także występować jako element zespołu wad wrodzonych – z niedrożnością nozdrzy tylnych, z wadami serca, w zespole skrzelowo-uszno-nerkowym (BOR) oraz w zespole Pendreda [13].

Rzadziej podłożem ZTO jest zespół *X-linked stapes gusher* jako następstwo mutacji w genie *POU3F4* zlokalizowanym w chromosomie X. Wada ta dotyczy wyłącznie płci męskiej



Rycina 1. Mechanizm trzeciego okienka: czerwona strzałka wskazuje miejsce wycieku energii z części przedsionkowej ucha wewnętrznego; utrata energii przez dodatkowe okienko prowadzi do podwyższenia progu słuchu.
Figure 1. Third window mechanism: the red arrow indicates the energy leakage from the vestibular part of the inner ear; the loss of energy through the additional window leads to an increase of the hearing threshold

Tabela 1. Różnicowanie cech zespołu trzeciego okienka od przewodzeniowych i odbiorczych ubytków słuchu w badaniach audiologicznych na podstawie badań literaturowych [1,2,5,21–24] oraz materiału własnego
Table 1. Differentiating features of third mobile window syndrome from conductive and sensorineural hearing losses in audiological tests based on literature review [1,2,5,21–24] and own material

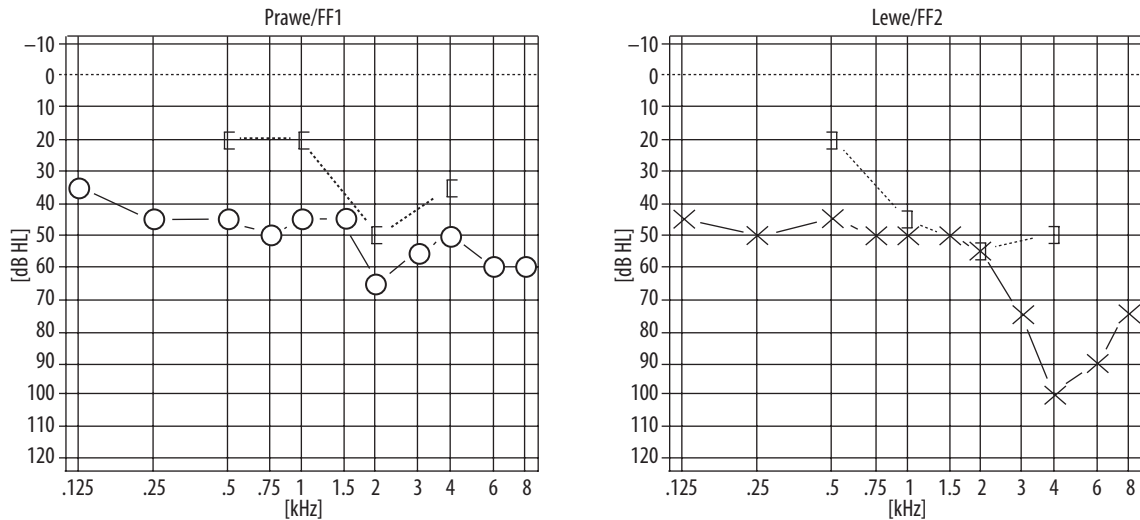
Rodzaj badania	Niedostuch czuciowo-nerwowy	Niedostuch przewodzeniowy	Niedostuch związany z trzecim okienkiem
Próba Webera	lateralizacja w kierunku ucha lepiej słyszącego	lateralizacja w kierunku ucha gorzej słyszącego	lateralizacja w kierunku ucha z wadą
Próba Rinneho (próby stroikowe)	dodatnia	ujemna	ujemna
Audiometria tonalna	krzywe przewodnictwa kostnego i powietrznego nakładają się	wyraźny odstęp między krzywymi w zakresie częstotliwości do 4,0 kHz	zwykle odstęp między krzywymi w zakresie częstotliwości do 2,0 kHz
VEMP	może mieścić się w normie	brak rejestracji	potencjały o niskim progu odpowiedzi, wysokiej amplitudzie i krótkiej latencji
Absorbancja	w normie	zwykle obniżona	w normie
Typ tympanogramu	A lub C	B, C, A	A, C
Odruch strzemiączkowy	może być zarejestrowany	brak rejestracji	może być zarejestrowany
DPOAE	zwykle nierejestrowane	brak rejestracji	mogą być rejestrowane
ECoG	wysokie SP/AP w wodniaku błędnika	w normie	zwykle podwyższony AP/SP

i cechuje się poszerzonym przewodem słuchowym wewnętrznym, brakiem wrzecionka i blaszki sitowatej oraz zniekształconym kanałem nerwu twarzowego [14–16].

Wyjątkowo ZTO rozpoznaje się w malformacjach kostnych (choroba Pageta, osteogenesis imperfecta), przetokach ślimaka oraz w wodniaku błędnika [17–21].

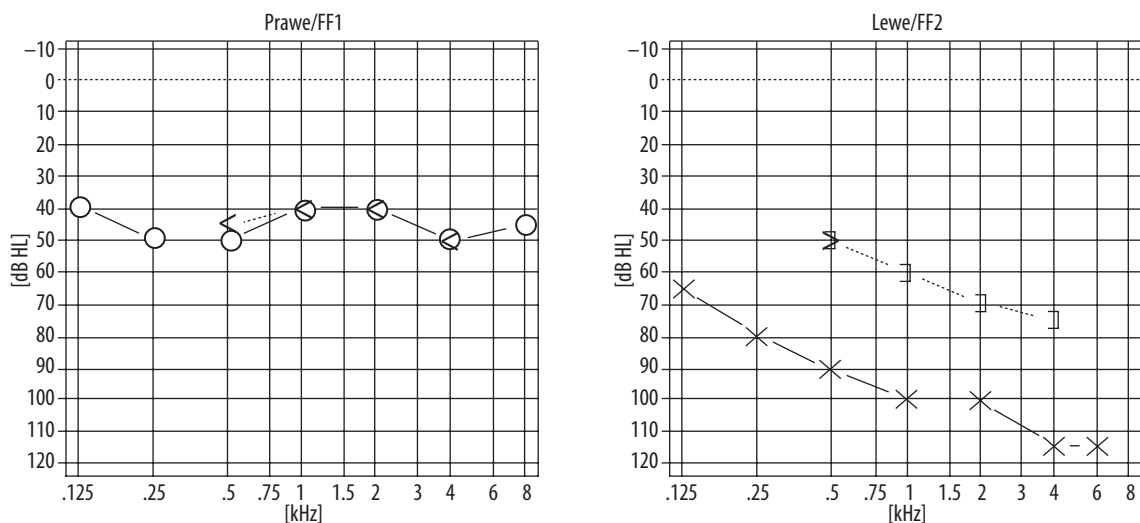
Materiał i metody

Do badania włączono 12 pacjentów, diagnozowanych w latach 2010–2023 w poradni audiologiczno-foniatrycznej, u których – mimo wyraźnego odstępu pomiędzy krzywymi przewodnictwa powietrznego i kostnego audiometrii tonalnej oraz ujemnej kamertonowej próby Rinneho – badania dodatkowe, takie jak: tympanometria szerokopasmowa (WBT) z pomiarem odruchów z mięśni strzemiączkowych, DPOAE oraz cVEMP, nie potwierdziły



Rycina 2. Audiogram pacjenta z *X-linked stapes gusher syndrome*

Figure 2. Audiogram in the patient's case of patient with *X-linked stapes gusher syndrome*



Rycina 3. Audiogram pacjenta z przetokami kanałów półkolistych górnych w obojgu uszach; ucho prawe – po operacyjnym uszczelnieniu przetoki

Figure 3. Audiogram of a patient with SSSD in both ears; right ear after surgical canal plugging

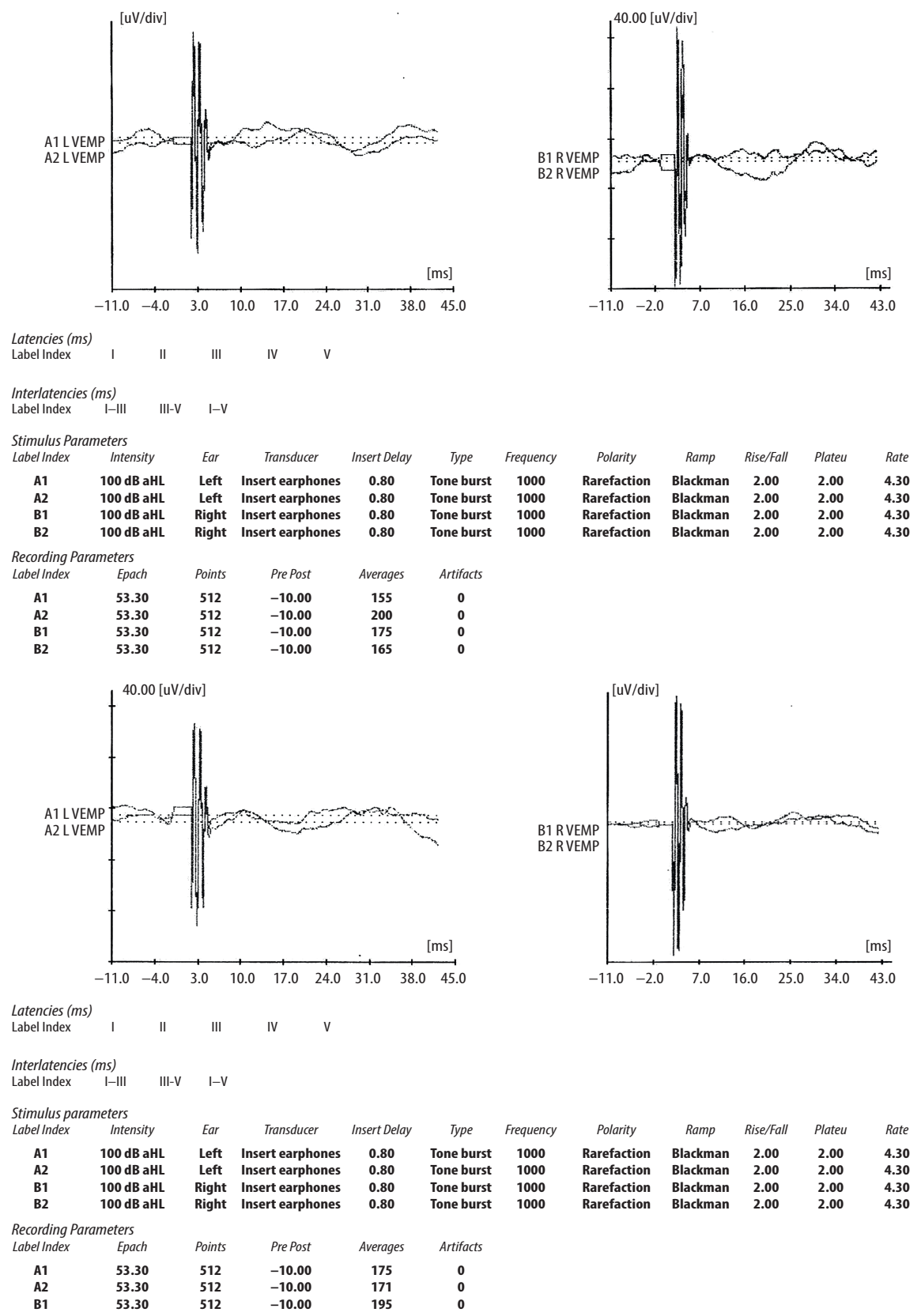
rozpoznania niedosłuchu typu przewodzeniowego. Wyniki badań audiologicznych tych pacjentów wskazywały cechy ZTO. Ujemna próba Rinnego oraz wyraźny odstęp pomiędzy krzywymi przewodnictwa powietrznego i kostnego w audiometrii tonalnej dotyczy tutaj zwykle zakresu częstotliwości niższych niż 2 kHz. W przeciwieństwie do niedosłuchu typu przewodzeniowego w ZTO można zarejestrować potencjały cVEMP, nierzadko o wysokiej amplitudzie i krótkiej latencji, prawidłową absorbcję w WBT, odruchy mięśni śróduszných, otoemisję akustyczną oraz podwyższony stosunek potencjału czynnościowego do sumacyjnego (AP/SP) w elektrokocholeografii (ECoG). W procesie diagnozy uwzględniono także badania obrazowe (NMR i TK).

Diagnostyka niedosłuchu w ZTO

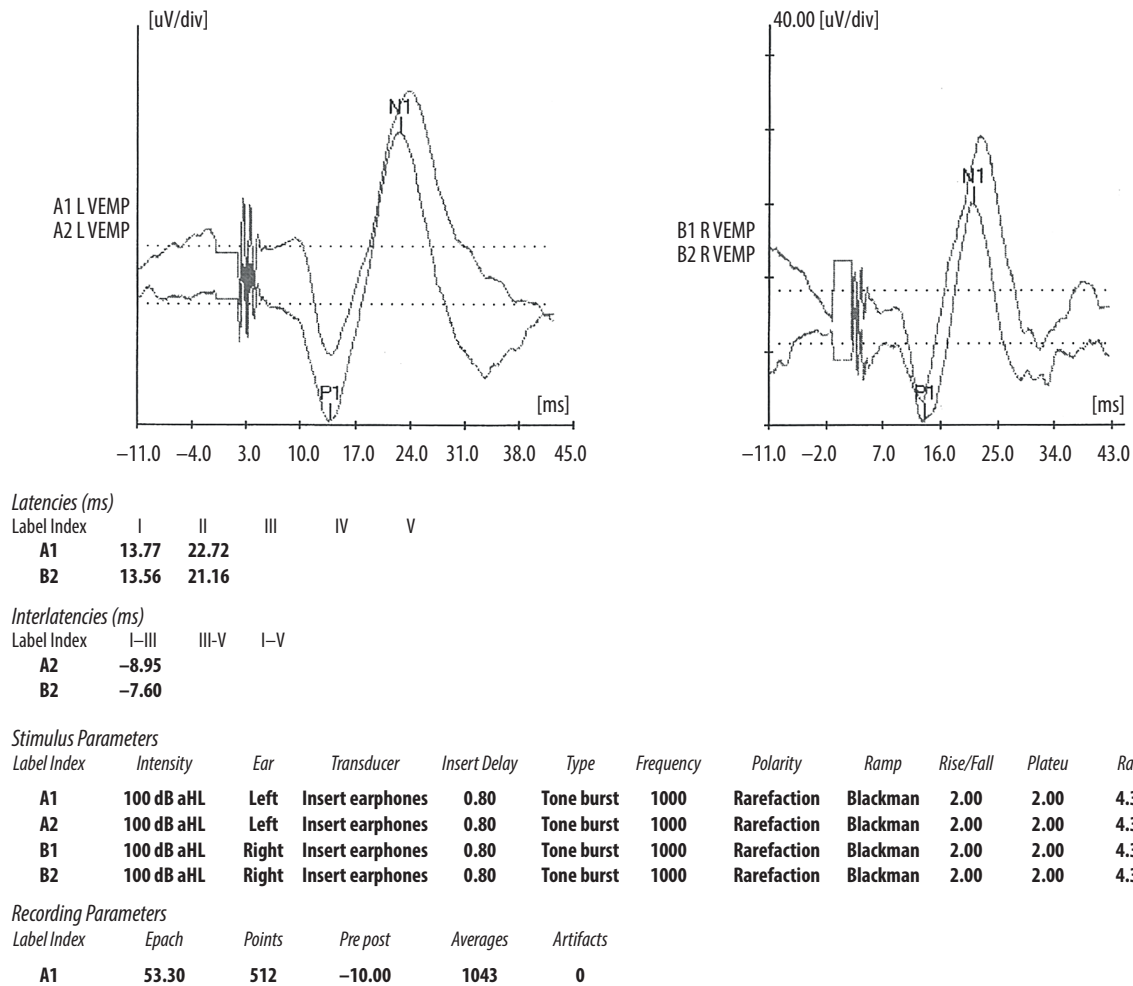
Diagnostyka różnicowa niedosłuchu w ZTO na podstawie literatury i doświadczeń własnych (tabela 1).

1. Próba Webera

W ZTO w próbie Webera dźwięk wydaje się pacjentowi głośniejszy w uchu z wadą. W przypadku obustronnego ZTO sygnał jest zwykle odczuwany przez chorego w uchu o większej różnicy impedancji pomiędzy okienkami przedślonka i ślimaka, czyli kieruje się do ucha o niższym progu słuchu dla przewodnictwa kostnego.



Rycina 4. cVEMP braci z X- linked stapes gusher syndrome
Figure 4. cVEMP brothers with X- linked stapes gusher syndrome



Rycina 5. cVEMP pacjenta z obustronnym SSCD
Figure 5. cVEMP of patient with bilateral SSCD

2. Próba Rinnego

Ujemna próba Rinnego, stwierdzona badaniem przy użyciu kamertonu, wymaga potwierdzenia badaniem audiometrycznym.

3. Audiometria tonalna

Odstęp pomiędzy krzywymi dotyczy głównie częstotliwości niskich i średnich (≤ 2 kHz). Próg słuchu dla przewodnictwa kostnego w przypadku ZTO bywa wyraźnie niższy niż 0 dB HL w tych częstotliwościach [22]. Zauważyliśmy także, że głębokość niedosłuchu oraz szerokość odstępu u danego pacjenta mogą zmieniać się w czasie. Niedosłuch ma często charakter fluktuacyjny (**ryciny 2 i 3**).

4. Prędsionkowe miogenne potencjały wywołane (ang. *vestibular evoked myogenic potential*, VEMP) z mięśni szyi (cVEMP) i oka (oVEMP)

Badanie VEMP, zarówno potencjałów z mięśni szyi, jak i oka, jest uznawane za najczulszy i najbardziej specyficzny test przetokowy [23]. VEMP w ZTO cechuje się niskim progiem, wysoką amplitudą oraz krótką latencją fal.

W niedosłuchach przewodzeniowych VEMP nie są możliwe do zarejestrowania (**ryciny 4 i 5**).

5. Audiometria impedancyjna

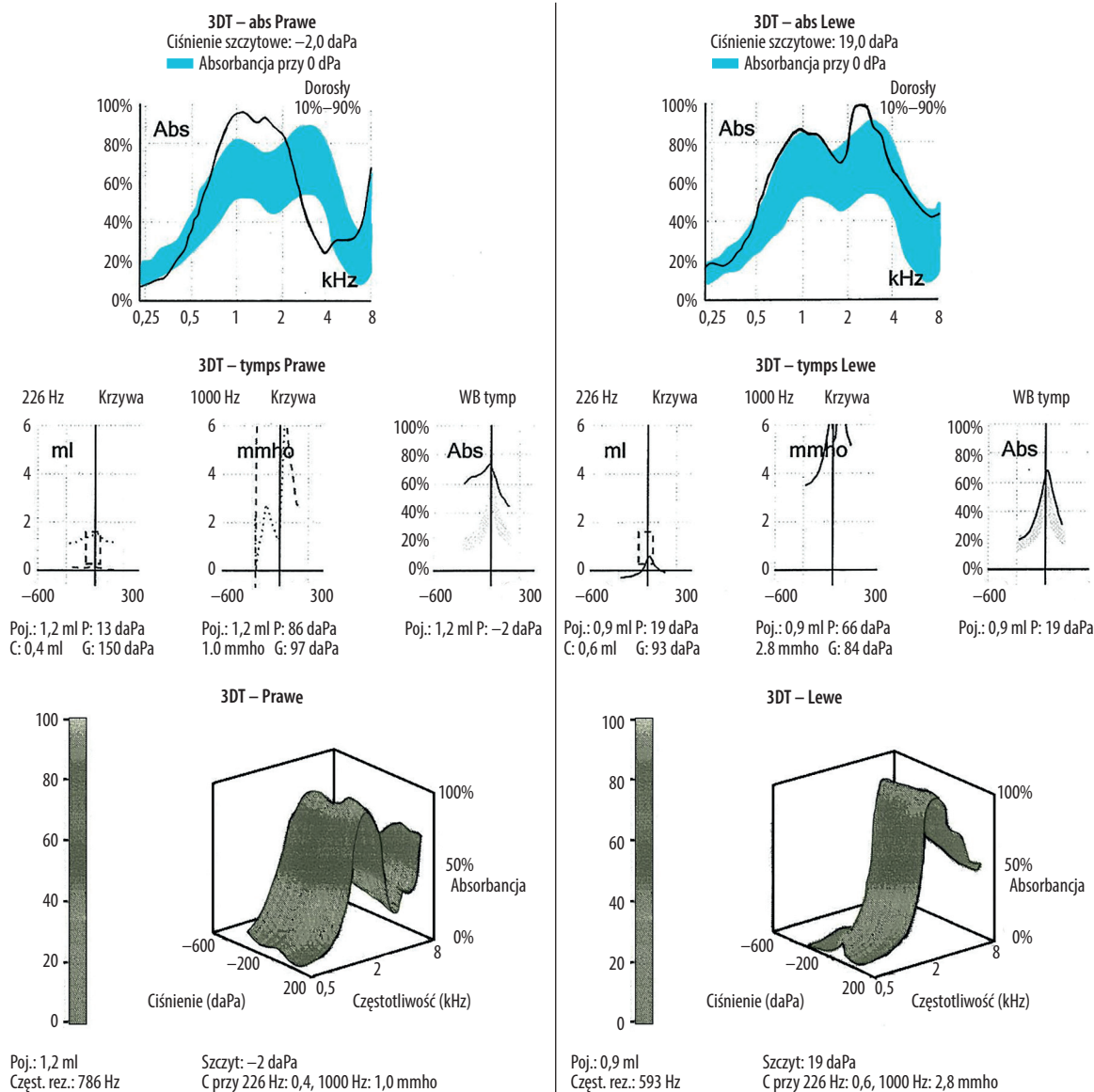
W tym badaniu, mimo stwierdzonego w audiometrii tonalnej odstępu między krzywymi, nie znajdujemy istotnych odchyleń od normy. Wartość absorpcji pozostaje wysoka, a kształt tympanogramów jest zwykle prawidłowy (**rycina 6**). Nierzadko rejestrujemy odruchy z mięśni śródusznych (**rycina 7**).

6. Badanie emisji otoakustycznych produktów zniekształceń (ang. *distortion product otoacoustic emissions*, DPOAEs)

U niektórych pacjentów z wyraźnie ujemną próbą Rinnego rejestrowaliśmy DPOAE (**rycina 8**).

7. Elektrokochleografia (ang. *electrocochleography*, ECoG)

U większości badanych pacjentów z ZTO rejestrowano podwyższenie potencjału sumacyjnego (ang. *summation potential*, SP) w stosunku do czynnościowego (ang. *action potential*, AP), stosunek SP/AP > 4 [5].



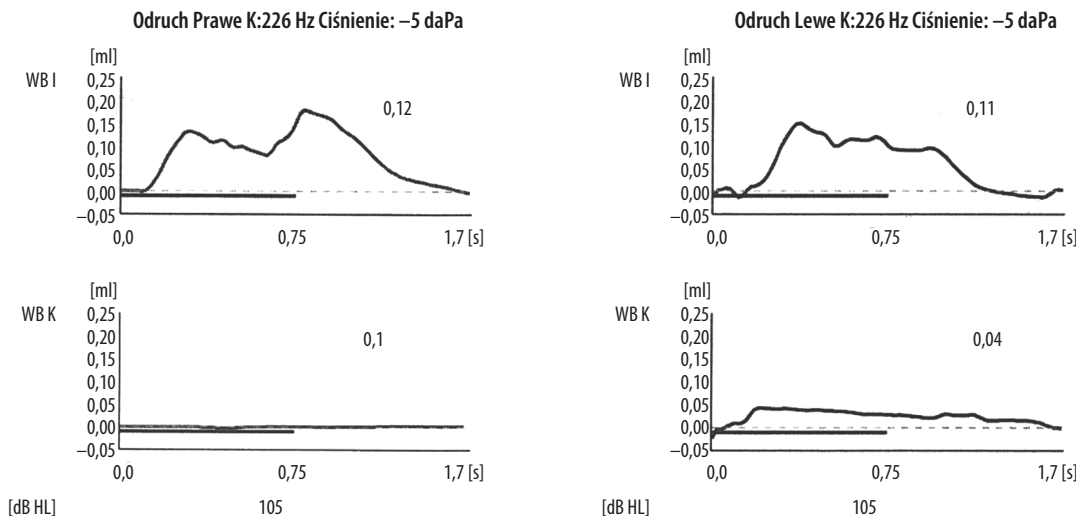
Rycina 6. WBT pacjenta z SSCD ucha prawego; wysoka absorbcja dźwięków w przedziale 0,6 kHz przy prawidłowym kształcie tympanogramów w uchu prawym

Figure 6. WBT in a patient with the right ear SSCD; high absorbance in the range of 0.6 kHz with the correct shapes of tympanograms in the right ear

Wyniki

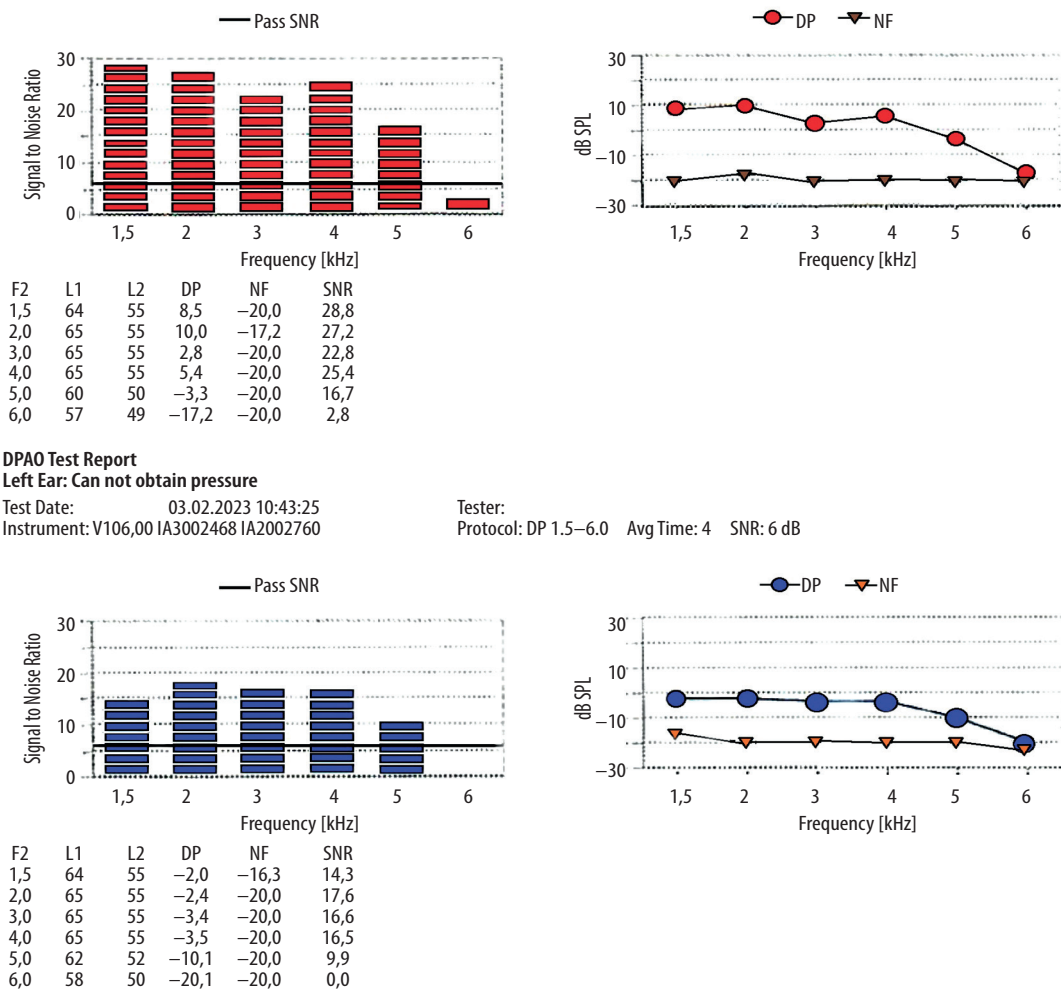
U wszystkich 12 pacjentów zarejestrowano: ujemną próbę Rinneho, wyraźny odstęp pomiędzy krzywymi przewodnictwa powietrznego i kostnego w audiometrii tonalnej dla częstotliwości niższych (przeważnie do 2,0 kHz), wyraźne cVEMP, wysoką absorbcję przy tympanogramach typu A lub C, u niektórych pacjentów także odruch z mięśnia strzemiączkowego lub DPOAE. U 5 pacjentów rozpoznano przetoki kanałów półkolistych górnych (SSCD). U jednego pacjenta potwierdzono obustronnie przetoki kanałów półkolistych górnych badaniem NMR. Wykonano u niego prawostronną próbę uszczelnienia przetoki w uchu prawym, co poskutkowało zniesieniem odstępów pomiędzy krzywymi kostną i powietrzną w audiometrii tonalnej

z niewielką poprawą słuchu. U pozostałych 4 pacjentów w badaniach TK nie zostało potwierdzone rozpoznanie SSCD przez radiologów z innych ośrodków, dlatego pacjentów tych nie skierowano do leczenia operacyjnego. U 2 pacjentów (braci) rozpoznano *X-linked stapes gusher syndrome*. Rozpoznanie tego zespołu postawiono tylko na podstawie obrazu klinicznego, ponieważ bracia – z powodu podeszłego wieku – nie zgodzili się na badania genetyczne. U pozostałych 5 osób rozpoznanie ZTO postawiono wyłącznie na podstawie badań audiologicznych, ponieważ obrazy badań TK ucha wewnętrznego uznano za prawidłowe. Żaden z pacjentów z ZTO nie zaakceptował aparatów słuchowych na przewodnictwo kostne. Siedmiu niedosłyszących z ZTO zaproponowano aparatami na przewodnictwo powietrzne – z korzystnym efektem



Rycina 7. Rejestracja odruchu z mięśnia strzemiączkowego u pacjenta z wyraźnym odstępem audiometrycznym w uchu lewym, spowodowanym SSCD

Figure 7. Registration of stapedial reflex in the case of SSCD



Rycina 8. DPOAE pacjenta z SSCD w uchu prawym

Figure 8. DPOAE registrations in the case of SSCD in the right ear

w odczuciu pacjentów, a także potwierdzonym badaniami audiometrycznymi.

Dyskusja

Cechy niedosłuchu w ZTO wyraźnie różnią go od przewodzeniowego i czuciowo-nerwowego. Podobnie jak w niedosłuchu przewodzeniowym w ZTO próba Rinne jest ujemna, a więc za pomocą audiometrii tonalnej rejestrujemy odstęp pomiędzy krzywymi dla przewodnictwa kostnego i powietrznego. Jednak nawet wtedy występują różnice. W większości przypadków ZTO krzywe zbliżają się do siebie w okolicy 2,0 kHz, a przy wyższych częstotliwościach zwykle nakładają się na siebie. W typowym niedosłuchu przewodzeniowym odstęp ten jest wyraźny do 4,0 kHz, czyli we wszystkich przedziałach częstotliwościowych, w których badane jest przewodnictwo kostne.

Niedosłuch w ZTO różni się od niedosłuchu czuciowo-nerwowego nie tylko odstępem pomiędzy krzywymi. Rejestracja sygnału emisji otoakustycznych (DPOAE, TEOAE) świadczyć może o tym, że to nie uszkodzenie komórek rzęsatych jest jego przyczyną. Mechanizm podwyższenia progu słuchu w ZTO jest odmienny niż w niedosłuchu odbiorczym. W ZTO rejestracja cVEMP, DPOAE oraz odruchu strzemiączkowego wykluczają obecność przeszkody na drodze przewodzenia dźwięku w uchu środkowym lub/i zewnętrznym.

Niekiedy odstęp pomiędzy krzywymi powietrzną i kostną zarejestrować można w badaniach audiometrycznych pacjentów z wodniakiem błędnika. Jednak w przeciwieństwie do pacjentów z ZTO u chorych z chorobą Ménière'a nigdy nie udało nam się zarejestrować cVEMP. Zarówno u pacjentów z wodniakiem błędnika, jak i ZTO stwierdza się najczęściej SP/AP ponad 3,75 w ECoG [5].

U każdego pacjenta z niedosłuchem, który jest zdolny do współpracy, należy wykonać na pierwszej wizycie próby stroikowe. Tylko jednego z naszych pacjentów z ZTO znamy od pierwszego roku życia. Do 5. roku życia traktowaliśmy jego niedosłuch jako czuciowo-nerwowy. Pacjent był z dobrym skutkiem protezowany aparatami słuchowymi i poddany rehabilitacji surdologopedycznej. Dopiero ujemna próba Rinne wykonana w 5. roku życia dziecka była początkiem procesu diagnostycznego zakończonego zlokalizowaniem przetok w kanałach półkolistych górnych i skierowaniem pacjenta do leczenia operacyjnego (rycina 3).

U 9 naszych pacjentów z ZTO w innych ośrodkach rozpoznano niedosłuch czuciowo-nerwowy. U 6 z nich zastosowano aparaty słuchowe na przewodnictwo powietrzne. U jednego z pacjentów z ZTO podejrzewano otosklerozę przed skierowaniem do diagnostyki w naszym ośrodku. Różnicowanie ZTO z otosklerozą ma znaczenie praktyczne, ponieważ stapedotomia w uchu z ZTO w najlepszym razie nie przyniesie poprawy słuchu [24]. Otwarcie

ucha wewnętrznego u pacjenta z zespołem *X-linked stapes gusher* wiąże się z ryzykiem wycieku płynu z ucha wewnętrznego [15].

Brak akceptacji aparatów na przewodnictwo kostne ze strony pacjentów z ZTO spowodowany jest nadwrażliwością na drgania kości czaszki. U podłoża tej nadwrażliwości leży najprawdopodobniej duża różnica impedancji pomiędzy fizjologicznymi okienkami w ZTO. Po założeniu aparatu kostnego każdy z naszych pacjentów skarżył się na dokuczliwą autofonię. Dlatego u pacjentów z ZTO, u których nie ma możliwości poprawy słuchu metodami operacyjnymi, zalecamy aparaty na przewodnictwo powietrzne lub w wybranych przypadkach kierujemy do implantacji ślimakowej w ośrodku referencyjnym.

Wnioski

1. U pacjentów z zespołem trzeciego okienka (ZTO) wyraźny odstęp pomiędzy krzywymi dla przewodnictwa powietrznego nie jest spowodowany – w przeciwieństwie do niedosłuchu przewodzeniowego – przeszkodą w konwekcji sygnału do ucha wewnętrznego zlokalizowaną w uchu środkowym lub zewnętrznym, lecz większą różnicą impedancji pomiędzy fizjologicznymi okienkami przedsionka i ślimaka.
2. O braku przeszkody na drodze przewodzenia dźwięków świadczą: rejestracje odruchów z mięśnia strzemiączkowego i DPOAE oraz wyraźnych cVEMP, a także prawidłowe wartości absorbancji w tympanometrii szerokopasmowej (WBT).
3. Różnicowanie ZTO z otosklerozą ma znaczenie praktyczne, ponieważ wykonanie stapedotomii w najlepszym przypadku nie przyniesie poprawy słuchu, a u pacjentów z *X-linked gusher syndrom* w trakcie tego zabiegu może wystąpić obfity wyciek płynu z ucha wewnętrznego.
4. Pacjenci niedosłyszający z ZTO zazwyczaj nie akceptują aparatów słuchowych na przewodnictwo kostne z powodu występującej nadwrażliwości na wibracje kości czaszki.
5. Rozpoznanie anatomicznego podłoża ZTO może być trudne nawet dla doświadczonych radiologów, dlatego należy je przeprowadzać w ośrodkach neuroradiologicznych o wyższych poziomach referencyjności.
6. Nie znaleziono istotnych przeciwwskazań do stosowania implantów ślimakowych u pacjentów z niedosłuchem głębokim spowodowanym ZTO.
7. Z powodu istotnych różnic audiologicznych pomiędzy niedosłuchem w ZTO a niedosłuchem przewodzeniowym i niedosłuchem czuciowo-nerwowym proponuje się wyróżnienie trzeciego typu niedosłuchu związanego z ZTO.

Piśmiennictwo

- Schlauch RS, Nelson P. Puereton evaluation. W: Handbook of Clinical Audiology. Sixth Edition. Katz J, Medvetsky L, Burkard R, Hood L (red.). Baltimore: Wolters Kluwer Health; 2009, s. 38–40.
- Probst R. Audiometria. W: Otorinolaryngologia. Skarżyński H (red.). Wrocław: Edra Urban & Partner; 2019, s. 169–71.
- Voss SE, Rosowski JJ, Peake WT. Is the pressure difference between the oval and round windows the effective acoustic stimulus for the cochlea? *J Acoust Soc Am*, 1996; 100: 1602–16; <https://doi.org/10.1121/1.416062>.
- Gopen Q, Rosowski JJ, Merchant SN. Anatomy of the normal human cochlear aqueduct with functional implications. *Hear Res*, 1997; 107: 9–22; [https://doi.org/10.1016/S0378-5955\(97\)00017-8](https://doi.org/10.1016/S0378-5955(97)00017-8).
- Iversen MM, Rabbitt RD. Biomechanics of third window syndrome. *Front Neurol*, 2020; 11: 891; <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.00891>.
- Rosowski JJ, Songer JE, Nakajima HH, Brinsko KM, Merchant SN. Clinical, experimental, and theoretical investigations of the effect of superior semicircular canal dehiscence on hearing mechanisms. *Otol Neurotol*, 2004; 25: 323–32; <https://doi.org/10.1097/00129492-200405000-00021>.
- Songer JE, Rosowski JJ. A mechano-acoustic model of the effect of superior canal dehiscence on hearing in chinchilla. *J Acoust Soc Am*, 2007; 122: 943–51; <https://doi.org/10.1121/1.2747158>.
- Nielsen ME, Stieger C, Lee DJ, Merchant JP, Grolman W, Rosowski JJ i wsp. Assessment of the effects of superior canal dehiscence location and size on intracochlear sound pressures. *Audiol Neurotol*, 2015; 20: 62–71; <https://doi.org/10.1159/000366512>.
- Minor LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope*, 2005; 115: 1717–27; <https://doi.org/10.1097/01>.
- Chien WW, Carey JP, Minor LB. Canal dehiscence. *Curr Opin Neurol*, 2011; 24: 25–31; <https://doi.org/10.1097/WCO.0b013e328341ef88>.
- Ho ML, Moonis G, Halpin CF, Curtin HD. Spectrum of third window abnormalities: semicircular canal dehiscence and beyond. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2017; 38: 2–9; <https://doi.org/10.3174/ajnr.A4922>.
- Bassim MK, Patel KG, Buchman CA. Lateral semicircular canal dehiscence. *Otol Neurotol*, 2007; 28: 1155–6; <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31809ed965>.
- Rah YC, Kim AR, Koo JW, Lee JH, Oh SH, Choi BY. Audiologic presentation of enlargement of the vestibular aqueduct according to the SLC26A4 genotypes. *Laryngoscope*, 2015; 125: 16–22; <https://doi.org/10.1002/lary.25079>.
- Schild C, Prera E, Lublinghoff N, Arndt S, Aschendorff A, Birkenhager N. Novel mutation in the homeobox domain of transcription factor POU3F4 associated with profound sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol*, 2011; 32: 690–4; <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e318210b749>.
- Piecuch A, Furmanek M, Krasnodębska P, Skarżyński PH. Zaburzenia słuchu w zespole poszerzonego wodociągu przedsionka – przegląd przypadków (materiały konferencyjne). XVI Konferencja Sekcji Audiologicznej i Sekcji Foniatrycznej Polskiego Towarzystwa Otolaryngologów Chirurgów Głowy i Szyi, 18–20 maja 2023, Poznań.
- Kumar G, Castillo M, Buchman CA. X-linked stapes gusher: CT findings in one patient. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2003; 24: 1130–2; <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8149040/>.
- Bahmad F Jr, Merchant SN. Paget disease of the temporal bone. *Otol Neurotol*, 2007; 28: 1157–8; <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31802ce49e>.
- Santos F, McCall AA, Chien W, Merchant S. Otopathology in osteogenesis imperfecta. *Otol Neurotol*, 2012; 33: 1562–6; <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31826bf19b>.
- Kim HH, Wilson DF. A third mobile window at the cochlear apex. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2006; 135: 956–6; <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2005.04.006>.
- Fang CH, Chung SY, Blake DM, Vasquez A, Li C, Carey JP i wsp. Prevalence of cochlear-fascial dehiscence in study of 1,020 temporal bone specimens. *Otol Neurotol*, 2016; 37: 967–72; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001057>.
- Lee HJ, Jeon JH, Park S, Kim BG, Lee WS, Kim SH. Prevalence and clinical significance of spontaneous low frequency air bone gaps in Meniere's disease. *Otol Neurotol*, 2014; 35: 489–94; <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000256>.
- Mikulec AA, McKenna MJ, Ramsey MJ, Rosowski JJ, Herrmann BS, Rauch SD i wsp. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol*, 2004; 24: 121–9; <https://doi.org/10.1097/00129492-200403000-00007>.
- Fife TD, Colebatch JG, Kerber KA, Brantberg K, Strupp M, Lee H i wsp. Practice guideline: cervical and ocular vestibular evoked myogenic potential testing. Report of the Guideline Development, Dissemination, and Implementation Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, 2017; 89(22): 2288–96; <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000004690>.
- Lee GS, Zhou G, Poe D, Kenna M, Amin M, Ohlms i wsp. Clinical experience in diagnosis and management of superior canal dehiscence in children. *Laryngoscope*, 2011; 121: 2256–61; <https://doi.org/10.1002/lary.22134>.