



OTORINOLARYNGOLOGIE A FONIATRIE

ČASOPIS ČESKÉ SPOLEČNOSTI
OTORINOLARYNGOLOGIE A CHIRURGIE HLAVY A KRKU

VYDÁVÁ
ČESKÁ LÉKAŘSKÁ SPOLEČNOST J. E. PURKYNĚ

ISSN 1210-7867
INDEXED IN EMBASE/Excerpta Medica
EXCERPOVANO V BIBLIOGRAPHIA
MEDICA CECOSLOVACA

ROČNÍK 52 SRPEN / 2003 Kč 90,-

3

Embryonální vývoj a vrožené malformace třmínku

Chrobok V., Šimáková E.*, Meloun M.***, Ježek B.***

Klinická ORL a chirurgie hlavy a krku, Krajská nemocnice Pardubice,

Ústav zdravotnických studií, Univerzita Pardubice,

přednostka prof. MUDr. A. Pellant, DrSc.

Fingerlandův ústav patologie, Fakultní nemocnice, Hradec Králové,

přednostka prof. MUDr. I. Steiner, CSc.*

Katedra analytické chemie, Fakulta chemickotechnologická, Univerzita Pardubice,

přednostka prof. Ing. K. Vytas, DrSc.**

Katedra managementu, Vojenská lékařská akademie JEP, Hradec Králové,

přednostka doc. MUDr. R. Prymula, CSc., Ph.D.

S o u h r n: V práci je podán literární přehled embryonálního vývoje třmínku a jeho možných malformací. Na základě vlastního pozorování je určena růstová křivka výšky a šířky třmínku. Na čtyřech kauzistických jsou demonstrovány dvě malformace a dvě fixace třmínku.

Keřčová slova: třmínek, embryologie, růstová křivka, histologie, malformace.

Otorinolaryng. a Foniát. (Prague), 52, 2003, 6. 3, s. 119-126.

Chrobok V., Šimáková E., Meloun M., Ježek B.: Embryonic Development and Inborn Malformations of Stapes

S u m a r y: A review of literature on the embryonic development of stapes and its possible malformations is presented. Based on their own observation the authors determined the growth curve of the height and width of the stapes and demonstrate two cases of malformations and two cases of stapes fixations in four case records.

Key words: stapes, embryology, growth curve, histology, malformations.

Otorinolaryng. a Foniát. (Prague), 52, 2003, No. 3, pp. 119-126.

ÚVOD - EMBRYONÁLNÍ VÝVOJ

Středoušní kůstky se vyvíjejí z 1. a 2. žaberního oblouku, ze kterých vznikají mandibulární (Meckelova) a hyoidní (Reichertova) chrupavky. Přestože hovoříme o chrupavce, histologicky se jedná o primitivní chrupavčitý blastém. Dnes se literatura shoduje, že Meckelova a Reichertova chrupavka vznikají z neurální listy, ale rozdíl jsou v názorech na embryonální původ jednotlivých částí středoušních kůstek.

Jedna z teorií uvádí, že z prvního branchiálního oblouku se vytváří kladívko, kovadlinka a část třmínku, část zevního zvukovodu a maseterové svaly, které inervuje n. trigeminus. Z druhého branchiálního oblouku pak vzniká zbylá část třmínku, zevního zvukovodu a obličejové svaly inervované n. facialis.

Naproti tomu v monografii Pellanta (27) je uvedena odlišná teorie vývoje středoušních kůstek. Hlavička kladívka, tělo a krátký výběžek kovadlinky se vyvíjejí z Meckelovy chrupavky, zatímco dlouhý výběžek kovadlinky, rukojef kladívka, raménka a tympanální část plotničky třmínku vznikají z Reichertovy chrupavky, druhého žaberního oblouku. V poslední době Ars a Ars-Piret (2) jednoznačně popisují původ jednotlivých částí středoušních kůstek ve shodě s monografií Pellanta (27) následovně: tělo kovadlinky, hlavička a krček kladívka vznikají z prvního branchiálního oblouku. Původ z druhého oblouku má manubrium, dlouhý výběžek kovadlinky a suprastruktury třmínku. Pouze dvě části z řetězu středoušních kůstek mají samostatný vznik: mediální část plotničky třmínku

má původ v otické kapsule a processus mallei anterior vzniká zcela samostatně membranózní osifikací perichondria Meckelovy chrupavky s následnou fúzí s krčkem kladívka.

Hanson a Anson (10) dělí vývoj středoušních kůstek na dvě období: chondrogenese a osifikace. V průběhu chondrogenese je vytvořen základ kůstek z primitivní chrupavky (chrupavčitý blastém). Později se středoušní kůstky, tvořené vyzrálou chrupavkou, tvarem velmi podobají kůstkám dospělého jedince. Podle pozorování Dörfla a Remse (6) jsou koncem třetího fetálního měsíce vytvořeny bezcévné chrupavčité modely kůstek. Následuje proces osifikace, přeměny vyzrálé chrupavčité struktury na kostěnou. Ve čtvrtém fetálním měsíci vznikají s nástupem enchondrální osifikace do kůstek cévy. U kovadlinky a kladívka se záhy tvoří rozsáhlé primární dřevěné dutiny, obsahující bohatou cévní síť. Třmínek, který je tvořen jen z tenkých kostěných lamel, nitrokostrní cévy neobsahuje a je využíván pouze z cév mukoperiostálních.

Vlastní vývoj třmínku se skládá ze dvou samostatných částí. Suprastruktury (hlavička a raménka třmínku) a tympanická část plotničky vznikají z druhého (hyoidního) oblouku Reichertovy chrupavky. Vastibulární část plotničky má původ v otické kapsule. Obě části se vyvíjejí nezávisle na sobě, Reichertova chrupavka i otická kapsula jsou mezodermálního původu. Později dochází k fúzi obou částí a vytvoření jednotné plotničky třmínku. Membranózní část vnitřního ucha je naopak ektodermálního původu.

Stapediální blastém tvořené koncentrovanými mezenchymálními buňkami druhého branchiální-

ho oblouku lze pozorovat ve 4. týdnu (7 mm embrya). Další dvě oblasti koncentrace mezenchymálních buněk formují tzv. interhyale a laterohyale. Interhyale se mění ve slachy trčinkového svala a laterohyale v processu pyramidalis.

Stapediální blastém vytváří prstenec, uvnitř kterého vzniká foramen obturatum; v něm prochází stapediální artérie. Mezenchymální buňky se postupně mění na chrupavčité trčinek, kdy dochází k odpojení trčinku od Reichertovy chrupavky v oblasti interhyale. Trčinek se dostává do kontaktu laterálně s dlouhým výběžkem k-vadlinky a mediálně s otickou kapsulou. Ligamentum anulare se vytváří z fibrózní tkáně stapediální laminy během 10. až 16. týdne (18). Osifikace trčinku je zahájena v 19. týdnu z jednoho centra v tympanické části plotničky a pokračuje na vnitřní straně ramének směrem k hlavičce. Osifikace trčinku je ukončena ve 24. týdnu. Trčinek je tvořen především periostální kostí; chrupavka zůstává v oblasti artikulacních ploch - jedná se o artikulacní plochu kovadlinko trčinkového kloubu a vestibulární povrch plotničky. Vestibulární povrch trčinku je kryt jednou vrstvou plochých buněk, které jsou typické pro stěnu perilymfatického prostoru. Ve 32. týdnu trčinek dosahuje dospělé formy a struktury. Před narozením dochází ke značné redukci objemu trčinku, především v oblasti ramének.

Plotnička trčinku má dvojitou strukturu (1). Laterálně lokalizovaná kostěná vrstva tvořená enchondrální kostí je eliminována při vytváření foramen obturatum. Raménka trčinku tvoří periostální kost. Enchondrální kost, která kryla vnitřní část ramének, zcela vymizí při vytváření foramen obturatum. Hlavička trčinku je tvořena enchondrální kostí a na kloubní ploše s kovadlinkou je přítomna chrupavka.

Arterie druhého branchiálního oblouku, nazývaná stapediální artérie, prochází mezi raménky trčinku. U lidského embrya se stapediální artérie ztrácí ve 3. měsíci nitroděložního vývoje. Vzácně artérie persistuje, podle Moreana a kol. (20) u 0,48% a její výskyt je spojen s malformacemi trčinku.

VROZENÉ MALFORMACE STŘEDNÍHO UCHA

Malformace zevního a středního ucha dělí Nager (21) na lehké, střední a těžké. Ve skupině lehkých malformací je boletec normální nebo jsou přítomny drobné změny v jeho reliéfu či postavení. Zevní zvukovod je normální nebo hypoplastický v délce. Bubínek je normální nebo ztlustělý a matný. Středoušní dutina je hypoplastická, rukojeť kladívka je často deformována a v abnormálním postavení.

Středně těžké malformace charakterizuje často malý rudimentární boletec v abnormálním postavení. Zevní zvukovod je hypoplastický nebo aplastický. Os tympanicum může být přítomna nebo chybět. Pneumatizace mastoidu může být normální, omezená nebo chybět. Kladívko a kovadlinka obvykle tvoří jeden blok kostí. Někdy chybí kovadlinka spojená s trčinkem. Trčinek může být malformován nebo chybět. Suprastruktury mohou být fixovány ke kanálu lícního nervu, promontoriu nebo ke kostěné struktuře osifikované slachy trčinku. Plotnička může být fixována jako výsledek nekompletní diferenciaci anulárního ligamentu nebo jeho úplného chybění. Lícní nerv může být hypoplastický nebo má abnormální průběh. Tympanická část lícního nervu může být rozdělena na dvě až tři větve.

Těžkou malformací charakterizuje chybění boletce, zevní zvukovod je aplastický, mastoid je hypoplastický a nepneumatizovaný, rudimentární středoušní dutina může obsahovat mezenchym nebo kostěné trabekuly, anomálie průběhu lícního nervu jsou pravidlem. Středoušní kůstky chybí.

VLASTNÍ POZOROVÁNÍ

Embryonální vývoj trčinku

Vývoj trčinku jsme pozorovali na histologických preparátech 42 spánkových kostí plodů ve 13. až 42. týdnu gestace. Jednalo se většinou o spontánně potracené jedince, kde nebyla zjištěna žádná genetická vada či jiná malformace, vývoj trčinku jsme tedy považovali za fyziologický. Osifikaci trčinku jsme pozorovali od 20. týdne na středoušní části plotničky, dále postupovala po raménkách trčinku. Zadní raménko (obr. 1) bylo osifikováno dříve než přední raménko (obr. 2). Nejpozději došlo k osifikaci hlavičky trčinku po 25. týdnu (obr. 3). Kloubní plocha s kovadlinkou (obr. 4) a vestibulární část plotničky (obr. 5) zůstaly chrupavčité. Fossula ante fenestram v otické kapsule byla dlouhodobě chrupavčitá (obr. 6). V osifikaci byly značné individuální rozdíly, u některých spánkových kostí byla osifikace zpozděna o 2 až 3 týdny.

Na základě měření příložených měřítek při mikroskopickém vyšetření histologických preparátů spánkových kostí byla zjištěna výška trčinku (vzdálenost od kovadlinko-trčinkového skloubení k vestibulární straně plotničky) u 33 spánkových kostí a délka plotničky (šířka trčinku) u 42 spánkových kostí. Z těchto naměřených hodnot a ze znalosti gestačního věku byly určeny růstové křivky. Regresní analýzou byla stanovena rovnice křivky růstu těchto struktur (15). Za nejspřávnější pro růstovou charakteristiku trčinku považujeme regresní model Mitcherlichova typu:

$$y=27841 \cdot \exp(-0.19627 \cdot 10.575 \cdot (-0.19627x))$$

kde y představuje sledovanou délkovou veličnost a x je časová proměnná, zde vyjádřená v týdnech.

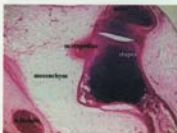
Z grafů 1 a 2 je patrný prudký růst trčinku v průběhu 13. až 24. týdne vývoje plodu. Průměrná výška trčinku ve 13. týdnu byla 1,05 mm a ve 24. týdnu 2,5 mm. Růst trčinku po 25. týdnu byl výrazně pomalejší a průměrná výška trčinku ve 30. týdnu byla 2,7 mm. Průměrná šířka trčinku (délka plotničky) ve 13. týdnu byla 0,8 mm, ve 24. týdnu 1,9 mm a ve 30. týdnu 2,0 mm.

Malformace trčinku

Malformace trčinku demonstrujeme na čtyřech kazuistikách, z nichž tři malformace trčinku byly zjištěny při histologickém vyšetření spánkové



Obr. 1. Histologický obraz levé spánkové kosti, 20. týden gestace, indukovaný potrat pro vývojovou vadu srdce. Kovadlinko-čtrnáctkové skloubení má vytvářené kloubní pouzdro. Osifikace probíhá v mediální části zadního raménka třmenku. M. stapedius se upíná ke třmenku a ke kloubnímu pouzdru. ChT - chorda tympani (barveno hematxylin-eozinem).



Obr. 2. Histologický obraz levé spánkové kosti, 23. týden gestace, spontánní potrat. Kovadlinko-čtrnáctkové skloubení je chrupavčité, osifikuje přední raménko třmenku. Třmenkový sval se upíná ke třmenku a ke kloubnímu pouzdru. Kanál lícního nervu je dehiscentní; v tomto věku se jedná o fyziologický nále (barveno hematxylin-eozinem).



Obr. 3. Histologický obraz pravé spánkové kosti, 31. týden gestace, hydraps plodu vlivem virové infekce. Osifikace hlavičky třmenku, na kterou se upíná třmenkový sval. Bulinová dutina lumínuje posterioerním směrem od třmenku (barveno hematxylin-eozinem).

kosti a jedna je klinickým případem nemocné operované na ORL klinice v Pardubicích.

KAZUSTIKA 1.

U spontánně potraceného plodu (hmotnost 990 g a délka 31 cm) nerozlišitelného pohlaví byla



Obr. 4. Histologický obraz levé spánkové kosti, 26. týden gestace, laterální sepes. Rukojed kladívka a kovadlinko-čtrnáctkové skloubení jsou chrupavčité. Kovadlinka a třmenek jsou osifikované. Středoušní dutina je vyplněna z větší části mezenchymální tkání. ChT - chorda tympani (barveno hematxylin-eozinem).

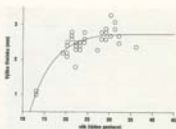


Obr. 5. Histologický obraz pravé spánkové kosti, 26. týden gestace, smrt novorozence pro nezralost ve stáří 2 dny. Plotnička třmenku je osifikovaná, kromě místa jejího skloubení se stěnou oválného okénka; označeno * (barveno hematxylin-eozinem).

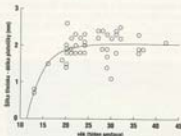


Obr. 6. Histologický obraz levé spánkové kosti, indukovaný potrat pro trisomii 21. chromozomu. Plotnička a přední raménko třmenku jsou osifikovány; pouze vestibulární strana plotničky je tvořena chrupavkou. Středoušní dutina je vyplněna mezenchymem. Otická kapsula je osifikována. Jen fúsla ante fenestram (označeno *) je chrupavčité (barveno hematxylin-eozinem).

v 29. týdnu gestace zjištěny následující vrozené vývojové vady: srdeční vada (společně atrioventrikulární kanál, truncus arteriosus), podkovovitá ledvina, cystická dysplazie ledvín, hypoplazie močového měchýře, atázie ileocekální chlopně, Meckelův divertikl, sirenómellie, hypotrofie plodu, pedes equinovalgi a čtvercové dlaně s příčnou rýhou. Histologicky byla vyšetřena levá spánková kost.

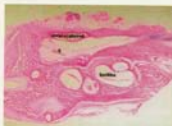


Graf 1. Růstová křivka výšky trměnku v závislosti na věku plodu.



Graf 2. Růstová křivka šířky trměnku v závislosti na věku plodu.

Byla diagnostikována přítomnost pouze suprasstruktur trměnku, které byly tvořeny drobným zbytkem v blízkosti kovadlinko-trměnkového skloubení (obr. 7), nebyla vyvinuta plotnička. Kladívko a kovadlinka byly v normě. Dále byla zjištěna dehiscence kanálu a anomální průběh lícního nervu, hypoplastický hlemýžď s chybějícím apikálním závitěm a dilatací polokruhovitých chodbiček.



Obr. 7. Histologický obraz levé spánkové kosti s malformací trměnku (označeno S); přítomen je pouze zbytek suprasstruktur trměnku (barveno hematxylin-eozinem).

KAZUISTIKA 2.

Malformace trměnku byla zjištěna u plodu s VACTERLS asociací (anomálie vertebrální, anální, (e)kardiální, tracheo-ozofageální, renální, (lím)b ramenního kloubu a (single) jedna umbilická arterie (16). U pravé spánkové kosti, zapůjčené ze sbírky C. Northrop, Temporal Bone Founda-

tion v Bostonu byla zjištěna malformace trměnku. Přední raménko bylo ve správném kontaktu s plotničkou trměnku, zadní raménko tvořilo samostatný výběžek kosti směřující do sinus tympani bez spojení s plotničkou. Plotnička trměnku byla zkrácena, její délka činila 1,5 mm, zatímco na levé straně, kde byl trměnek bez malformace, měla délka plotničky 2,4 mm. Na pravé straně byla krátká a široká laterální a zadní polokruhovitá chodbička. U této spánkové kosti byla provedena trojrozměrná rekonstrukce středoušních kůstek, hlemýžď a vestibulární části vnitřního ucha (obr. 8).



Obr. 8. Trojrozměrná rekonstrukce středoušních kůstek a vnitřního ucha, VACTERLS syndrom. Je patrna malformace trměnku, plotnička je zkrácena. Přední raménko trměnku je spojeno s plotničkou, ale raménko zadní směřuje do sinus tympani a nemá spojení s plotničkou. Kladívko - tmavě modrá, kovadlinka - fialová, trměnek - šlutá, hlemýžď - tmavě šlutá, polokruhovitá chodbičky světle modrá.

KAZUISTIKA 3.

Fixace plotničky trměnku byla diagnostikována u novorozence s Klippel-Feil syndromem - krátký krk, nízká vlasová čára na krku, omezení hybnosti krku (histologické preparáty byly zapůjčeny ze sbírky C. Northrop, Temporal Bone Foundation v Bostonu). Na levé spánkové kosti byla zjištěna atrezie zevního zvukovodu bez přítomnosti bubín-



Obr. 9. Histologický obraz levé spánkové kosti, Klippel-Feil syndrom. Je patrna nepřítomnost anulárního ligamentu a fixace plotničky trměnku (označeno S) s otickou kapslí. Kladívko a kovadlinka (označeno M-I) jsou malformovaně a rostlé v jeden blok kosti (barveno hematxylin-eozinem).

ku, deformity středoušních kůstek, fixace plotničky trčínku s nevyvinutím anulárného ligamenta (obr. 9), zkrácený hlemýžď, rozšířená laterální polokruhovitá chodbička, krátký a široký vnitřní zvukod.

KAZUISTIKA 4.

V roce 2000 byla provedena u dívky ve věku 17 let retromyringická myringoplastika pro perforaci bubínku, která vznikla v dětství po zavedení ventilační trubičky pro sekretorickou otitidu na jiném pracovišti. Po zhojení plastice bubínku přetrvávala převodní nedoslýchavost s poklesem vzdušného vedení na 60 dB. Kostní vedení bylo v normě. Při tympanometrii, provedené za šest měsíců po myringoplastice, byla zjištěna fixace suprastruktur trčínku v důsledku apozice kosti mezi zadním raménkem a kostí valu lícního nervu (obr. 10c). Kostěný blok byl přerušen frézou, hybnost trčínku se peroperačně částečně zlepšila. Pohyblivost kladívka a kovadlinky byly dobré. Po operaci však i nadále trvá převodní nedoslýchavost se stejným kostně-vzdušným rozdílem. Předpokládáme, že se jedná o dvojitou fixaci suprastruktur a plotničky trčínku. V případě zájmu nemocné bude vhodné zvážit případnou stapedektomii se zavedením drátěné Schuknechtovy protěty.



Obr. 10. Schéma fixace (označeno vždy šipkou) suprastruktur trčínku: a) osifikace m. stapedius, b) fixace k promotoriu, c) fixace k kanálu lícního nervu.

DISKUSE

Schuknecht uvedl ve své monografii (29) průměrnou výšku trčínku 3,26 mm u dospělého. Tato hodnota však značně kolísala, minimální výška byla 2,56 mm a maximální 3,78 mm. Průměrná šířka trčínku (délka plotničky) byla 2,99 mm, s minimem 2,64 mm a maximem 3,36 mm.

Většina literárních údajů se shoduje, že středoušní kůstky a otická kapsula dosahují dospělé velikosti ve 20. týdnu vývoje plodu, kdy jsou ještě částečně chrupavčité, i když jejich osifikace a další vývoj je ukončen až kolem 32. týdne gestace (23). Naopak Olszewski (25) na základě měření rozměrů a hmotnosti středoušních kůstek u 100 plodů a u 20 dospělých jedinců ve věku 18 až 40 let zjistil, že kompletní vývoj kladívka, kovadlinky a trčínku není ukončen před narozením jedince. Naše měření výšky trčínku a velikosti plotničky trčínku potvrdilo růst velikosti trčínku i v posledním trimestru těhotenství.

Kozptyl měřených hodnot v naší studii mohl být ovlivněn dvěma faktory. Ve světelné mikroskopii byl vyšetřen každý desátý řez spánkovou kostí, při tloušťce jednoho řezu 12 μ m. Tedy ne vždy byla zachycena výška trčínku v největším rozměru. Druhý faktor je rovina krájení spánkové kosti; v případě nedokonalé horizontální roviny řezu může být částečně ovlivněn měřený parametr. Podle našich výsledků však lze usuzovat, že výška trčínku se zvětšuje i po 30. týdnu vývoje plodu.

Trčíněk patří mezi nejčastěji vrozené postižené středoušní struktury. Může se jednat o izolované postižení trčínku nebo o současně postižení i jiných struktur. Schuknecht (29) rozlišuje následující typy kongenitálních malformací trčínku: fixace plotničky trčínku, malá mobilní plotnička trčínku s kolumelou místo suprastruktur trčínku, kongenitální aplázie trčínku a oválného okénka, někdy spojená i s chyběním okrouhlého okénka. Kongenitální chybění slachy trčínkového svahu není neobvyklé, bylo zjištěno u 0,5-1 % operovaných uší. Prodloužení eminentia pyramidalis může vést k fixaci hlavičky trčínku.

Vrozené malformace trčínku považujeme na podkladě našich zkušeností za vhodné rozdělit na malformace spojené se změnou tvaru trčínku (obr. 11) (od kterých je třeba odlišit prosté anatomické variace tvaru trčínku (obr. 12)), a malformace vedoucí k fixaci (ankyloze) trčínku (obr. 10). Malformace a různé typy fixací se mohou vzájemně kombinovat.

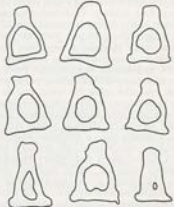
Malformace tvaru trčínku lze dělit podle postižené části na: malformace kovadlinko-trčínkového skloubení, malformace jednoho nebo obou ramének (přítomnost jednoho raménka tvoří kolumelu), malformace až aplázie plotničky trčínku a nepřítomnost slachy m. stapedius.

Banham (3) popsal kongenitální tvar trčínku v podobě kolumely u 36leté nemocné. Nedoslýchavost řešil stapedektomií a vložením Sheaovy polyetylenové vzpěry.

Gundersen (9) v souboru 30 uší s kongenitální anomálií našel čtyřikrát úplnou nepřítomnost oválného okénka. Obdobně Lambert (19) měl ve



Obr. 11. Schéma malformací trámku: a) úpon předního raménka na střed plotničky, b) chybění předního raménka, c) přerušení obou ramének, d) kolumela, chybí přední i zadní raménko.



Obr. 12. Schéma anatomických variant trámku.

sám souboru sedm nemocných s vrozenou jednostrannou nepřítomností oválného okénka. U všech nemocných chyběl nebo byl rudimentární trámek a byl přítomen abnormální průběh lícního nervu. V naší literatuře popsal dva případy atřezie okéne labyrintu Kočka (18). Hybáček (14) popisuje tři případy abnormálního trámku a agenezi oválného okénka u mandibulofaciální dysostózy. Takovéto nálezy rudimentárního trámku a ageneze oválného okénka podporují nezávislost vývoje jednotlivých částí trámku.

Trámkový sval se vyvíjí z druhého oblouku, ze skupiny blastémových buněk, které jsou v okolí lícního nervu. Šlachy trámkového svalu se vyvíjí z jiných struktur druhého oblouku, zvaných interhyale. Kost pyramidální eminence vzniká z laterohyale. Jedná se tedy o vznik ze tří histologicky rozdílných struktur; jejich fúzi dochází ke vzniku nejmenšího svalu v těle. Vzhledem ke složitosti vývoje je kongenitální absence šlachy svalu a emi-

nence často u anomálií středního ucha. To potvrzují nálezy Hougha (11), který považoval kongenitální absenci šlachy trámkového svalu za jednu z nejčastějších anomálií středouší, vyskytující se asi u 1 % uší. Stejný autor (12) popsal pět nemocných s úplným chyběním trámkového svalu, šlachy a eminentia pyramidalis v souboru 500 operovaných.

Nandapalan a Tos (23) se zabývali problematikou izolované kongenitální ankylózy trámku, kterou rozdělili dle následujícího schématu:

1. Fixace plotničky (nepřítomnost ligamentum anulare stapedis).
2. Fixace suprastruktur trámku (obr. 10):
 - fixace trámku na promontorium
 - fixace trámku na stěnu kanálu lícního nervu
 - fixace trámku na processus pyramidalis, s normální šlachou trámku
 - prodloužení processus pyramidalis
 - osifikace šlachy trámkového svalu
 - dvojitá fixace (kombinace výše uvedených možností).

Shambaugh (23) popsal u 22 operací ucha s vývojovou anomálií pět případů fixovaného trámku. Wolff (23) uvedl ve své práci trámek ve tvaru kolumely s ankylózou plotničky.

Patel (26) popsal jeden případ osifikace šlachy trámkového svalu u otosklerózy. Tato osifikace je velmi vzácnou příčinou kongenitální fixace; častěji se jedná o získanou osifikaci v rámci tympanosklerózy.

Grant a Grant (8) řešili dvojčata s oboustrannou nedoslýchavostí převodního typu se 45 dB ztrát, způsobenou osifikací šlachy trámkového svalu.

Kinsella a Kerr (17) demonstrovali případ matky s oboustrannou nedoslýchavostí a dcery s jednostrannou nedoslýchavostí vlivem fixace suprastruktur trámku. Jednalo se o kostěný můstek od hlavičky trámku ke stěně středoušní dutiny nad trámkovým svalem. Po přerušení tohoto kostěného můstku se sluch zlepšil.

Schuknecht a Trupiano (30) popsal jeden případ kostěné fixace trámku k promontoriu; po přerušení kostěného můstku došlo ke zlepšení sluchu.

Ukázkou přítomnosti malformace trámku společně s malformací obličeje je sdělení Edwardse (7), který pozoroval tři nemocné s převodní nedoslýchavostí a současnou malformací obličeje; dvakrát dysostosis mandibulofaciális a jedenkrát Klippel-Feil syndrom. Jednalo se o kongenitální fixace trámku; jedenkrát trámek neměl raménka, ale měl tvar kolumely.

Léčba malformací trámku spojených s převodní nedoslýchavostí je chirurgická. Výkon spočívá u malformací tvaru trámku v jeho náhradě - nejčastěji drátěnou protézou, u fixace suprastruktur trámku v přerušení fixace a u fixace plotničky trámku v chirurgickém výkonu obdobném jako u otosklerózy (28). V průběhu chirurgické intervence je třeba myslet na možnost častějšího výskytu anomálního průběhu lícního nervu (5) a na riziko otolivičiny (4, 24). Dnes lze v předoperační diagnostice využít zobrazovacích metod, především vysoce rozlišovací CT (31).

Caparosa a Klassen (5) operovali nemocného s oboustrannou kongenitální fixací trčmínku. U obou uší byla zjiřtěna anomálie licišného nervu charakterizovaná rozvojením nervu v jeho tympanické části.

Olson a Lehman (24) popsali dva nemocné s kongenitální fixací trčmínku spojenou s otolikkoreou po stapedektomii. V diskuzi uvádějí, že Shea zaznamenal 17 kongenitálně fixovaných trčmínků na 1186 operací a u dvou nemocných byla přítomna otolikkorea. Syndrom se skládá ze dvou složek: 1. fixace trčmínku a 2. komunikace perilymfatického a likvorového prostoru. Fixace trčmínku je způsobena chybným vývojem a deficienciací periferie lamina stapediales na anulární ligamentum, což vede k ankylóze plotničky trčmínku. Ta vzniká z otické kapsuly u 80 mm plodu přibližně ve 13. týdnu gestace. Komunikace mezi perilymfatickým prostorem a subarachnoidálním prostorem je na vysvětlení problematičtější. Obvykle je akceptována cesta přes aqueductus cochlearia, který je neobvykle průchodný. Další cesta je přes vnitřní zvukovod podél vláken VII. a VIII. hlavového nervu. Třetí možnost je přes periotický prostor endolymfatickým duktem. V době vývoje a diferenciacie anulárního ligamenta je kochleární aqueductus široce průchodný a souasná porucha morfogeneze je tedy možná.

Bernstein (4) uvedl nále z malformace trčmínku se souasnou aplázií oválného okénka s 10 dnů trvajícím otolikkoreou po chirurgickém výkonu.

ZÁVĚR

Diagnóza kongenitálně fixovaného trčmínku by měla být provedena na základě následujících anamnestických kritérií: nedoslýchavost je přítomna od narození a není progresivní; v případě progresivní nedoslýchavosti se spíše jedná o otosklerózu (13). Otoskleróza se vzácně objevuje před 12. rokem věku. V případě kongenitální fixace jsou ztráty kolem 40 až 50 dB ve vzdušném vedení, především v hlubokých frekvencích, často společně s poklesem senzorneurální složky ve vysokých frekvencích. Fixace kládky nebývá přítomna od raného dětství, obdobně jako tympanoskleróza.

Poděkování

Práce vznikla za částečné podpory grantové agentury IGA MZ 6189-3.

Jsmo velice zavázáni za možnost studia histologických preparátů (kazuistika 2 a 3) z Temporal Bone Foundation (C, Northrop) v Bostonu.

Barevný tisk byl částečně podpořen firmou Schering-Plough.

LITERATURA

1. Anson, B. J., Bassi, T. H.: Developmental anatomy of the temporal bone and auditory ossicles in relation to some problems in otolaryngology. *Laryngoscope*, 68, 1958, s. 1380-1389.
2. Ars, B., Ars-Piret, N.: Dynamics of the organization of the middle ear structures. Anatomical variants. (Ars, B., van Cauwenberge, P.: Middle ear structures, organogenesis and congenital defects. Kugler publications, Hague, 1999), s. 1-18.
3. Banham, T. M.: Congenital columella type stapes. *J. Laryngol. Otol.*, 80, 1966, s. 98-100.
4. Bernstein, L.: Congenital absence of the oval window. *Arch. Otolaryngol.*, 83, 1966, s. 533-537.
5. Caparosa, R. J., Klassen, D.: Congenital anomalies of the stapes and facial nerve. *Arch. Otolaryngol.*, 83, 1966, s. 420-421.
6. Dörfl, J., Rems, J.: K významu zjiřtění sluchových kšetek. *Čs. Otolaryng.*, 14, 1965, s. 243-246.
7. Edwards, W. G.: Congenital middle ear deafness with anomalies of the face. *J. Laryngol. Otol.*, 78, 1964, s. 152-170.
8. Grant, W. E., Grant, W. J.: Stapedius tendon ossification. *J. Laryngol. Otol.*, 105, 1991, s. 763-764.
9. Gundersen, T.: Congenital malformations of the stapes footplate. *Arch. Otolaryngol.*, 85, 1967, s. 171-176.
10. Hanson, J. E., Anson, B. J.: Branchial sources of auditory ossicles in man. Part II: Observation of embryonic stapes from 7 mm to 28 mm. *Arch. Otolaryngol.*, 76, 1962, s. 200-215.
11. Hoehn, J. V. D.: Malformation and anatomical variations seen in the middle ear during the operation for mobilization of stapes. *Laryngoscope*, 68, 1958, s. 1337-1379.
12. Hoehn, J. V. D.: Congenital malformations of the middle ear. *Arch. Otolaryngol.*, 78, 1963, s. 335-343.
13. House, H. P., House, W. F., Hildyard, V. H.: Congenital stapes footplate fixation. *Laryngoscope*, 68, 1958, s. 1389-1462.
14. Hylbäck, L.: A contribution to anomalies of the oval window and stapes. *Sber. vrd. prac. LF UK v Hradci Králové*, 23, 1980, s. 197-204.
15. Chrobok, V., Meloun, M., Šimáková, E.: Descriptive growth model of the height of stapes in fetus - a histological study of temporal bone. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* (v tisku).
16. Chrobok, V., Jeřek, B., Šimáková, E., Northrop, C., Carranza, A.: Malformation of stapes in VACTERLS association (a histopathologic study and 3D reconstruction). *Am. J. Otol.* (v tisku).
17. Kissella, J. B., Kerr, A. G.: Familial stapes suprastructure fixation. *J. Laryngol. Otol.*, 107, 1993, s. 36-38.
18. Kočka, J.: Vrozené zřtění okšnek labyrintu. *Čs. Otolaryng.*, 22, 1973, s. 198-201.
19. Lambert, P. R.: Congenital absence of the oval window. *Laryngoscope*, 100, 1990, s. 37-40.
20. Moreano, E. H., Paparella, M. M. et al.: Prevalence of facial canal dehiscence and of persistent stapedialed artery in the human middle ear: a report of 1000 temporal bones. *Laryngoscope*, 104, 1994, s. 309-320.
21. Nager, G. T.: Pathology of the ear and temporal bone. Williams & Wilkins, Baltimore, USA, 1993, s. 91-118.
22. Nandapalan, V., Tos, M.: Isolated congenital stapes suprastructure fixation. *J. Laryngol. Otol.*, 113, 1999, s. 798-802.
23. Nandapalan, V., Tos, M.: Isolated congenital stapes ankylosis: an embryologic survey and literature review. *Am. J. Otol.*, 21, 2000, s. 71-80.
24. Olson, N. B., Lehman, R. H.: Cerebrospinal fluid otolikkorea and the congenitally fixed stapes. *Laryngoscope*, 78, 1968, s. 352-360.

25. **Olszewski, J. J.** Zur Morphometrie der Gehörknöchelchen beim Menschen im Rahmen der Entwicklung. *Anat. Anz. Jena*, 171, 1890, s. 187-191.
26. **Patel, K. N.** Ossification of the stapedius tendon. *J. Laryngol. Otol.*, 86, 1972, s. 863-865.
27. **Peřiant, A.** Vývojové vady v otorinolaryngologii. *Academia, Praha*, 1976.
28. **Scheer, A. A.** Correction of congenital middle ear deformities. *Arch. Otolaryngol.*, 65, 1967, s. 269-277.
29. **Schuknecht, H. F. J.** Pathology of the ear. *Lee & Febiger, Malvern, USA*, 2. edition, 1993, s. 31-32.
30. **Schuknecht, H. F., Trupiano, S.** Some interesting middle ear problems. *Laryngoscope*, 67, 1957, s. 393-409.
31. **Swartz, J. D., Glazer, A. U., Faerber, E. N., Capitano, M. A., Poppy, G. L.** Congenital middle-ear deafness. *Radiology*, 159, 1986, s. 187-190.

Došlo 24. 3. 2003

Doc. MUDr. Viktor Chrobok, CSc.
Klinika ORL a chirurgie hlavy a krku
Krajská nemocnice Pardubice
Kyjovská 44
532 03 Pardubice

Výpovědní hodnota Fowlerova oceňování sluchového prahu

Kašl Z., Peřta J., Šlípka J.
Klinika ORL LF UK a FN, Pilsen,
přednosta doc. MUDr. J. Šlípka, CSc.

S o u h r a t: Ve sdělení se konstatuje, že Fowlerovo procentuální hodnocení poklesu sluchového prahu, založené genálně na významnosti dané frekvence a hlasitosti, umožňuje racionální zhodnocení komunikačních obtíží. Jak víme, i malý decibelární pokles v tzv. jádru řeči může způsobit výrazná komunikační omezení. Naopak ani větší ztráty na periferii akustického pole nebývají katastrofou. Na základě prvotního pozorování třiset občanů, realizovaného společně s psychologem, sociologem a speciálními pedagogy, a dále ověřovaného postupně na více než třech tisících dlouhodobě sledovaných vývoji sluchových ztrát, jsme došli k závěru, že pokles sluchového prahu, hodnotený ztrátou do 20-25 %, nevede prakticky k žádné poruše rozumění řeči. Ztráty od 25-40-45 % (5% rozdíl je dán strmostí prahové křivky) je možno značně kompenzovat zvýšenou pozorností a redukcí řeči. Překročení uvedeného limitu vede k závažnému omezení rozumění řeči, které je nutno napravit konzervativní léčbou, sluchadlem nebo chirurgickým zákrokem, jehož funkční efekt lze opět dobře zhodnotit procentem podle Fowlera. Ve sdělení je demonstrována řada konkrétních příkladů dokumentujících uvedení tvrzení.

K l i č o v á s l o v a: sluchový práh, procentuální hodnocení podle Fowlera, jádro řeči, rozumění řeči.

Otorinolaryng. a Foniat. (Prague), 52, 2003, č. 3, s. 126-129.

Kašl Z., Peřta J., Šlípka J.: The Information Value of Fowler's Percentual Hearing Threshold Evaluation

S u m a r y: Authors state that Fowler's percentual hearing threshold fall evaluation, ingeniously based on the significance of given frequency and intensity, allows for a reasonable assessment of communication difficulties. It is a for well known fact that even minor decibelar fall in the "speech core" may cause significant communication limitations. On the contrary even major losses situated in acoustic field periphery usually do not entrain catastrophe.

In cooperation with psychologists, sociologists and educationalists, 300 patients were primarily followed up. On account of further more than 3000 hearing losses gradually followed up on a long term, we came to conclusion, that a hearing threshold fall up to 20-25% affects in nearly no way Czech language understanding. Close attention and redundancy of the speech may successfully counterbalance losses of 20-45%. A severe limitation of speech understanding occurs when the limit 45% is being exceeded. Such losses should be compensated either using hearing aids or by surgery, functional effect of which may again be evaluated by Fowler's percentage.

Above-mentioned statements are demonstrated by documentation of a number of definite examples.

K e y w o r d s: hearing threshold, Fowler's, percentual evaluation, speech core, speech understanding.

Otorinolaryng. a Foniat. (Prague), 52, 2003, No. 3, pp. 126-129.