

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования "Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства
здравоохранения Российской Федерации.
Кафедра ЛОР болезней с курсом ПО

Заведующий кафедрой: ДМН, Профессор Вахрушев Сергей Геннадиевич

Реферат:

Современные методы лечения отосклероза.

Выполнил: Пынько Константин Викторович
Проверила: ДМН, Доцент Петрова Марина Александровна

Красноярск
2024

Оглавление

Оглавление	2
Введение	3
Эпидемиология	4
Патогенез	4
Классификация	5
Диагностика	6
Лечение	8
Консервативная терапия	8
Хирургическое лечение	9
Стапедопластика.....	9
Иные методы лечения	11
Вторичная профилактика отосклероза.....	12
Список литературы.....	13

Введение

Отосклероз -- это процесс, в основе которого лежит очаговое поражение костной капсулы ушного лабиринта.

Патологоанатомическая сущность заболевания заключается в том, что здоровая кость в очаге поражения замещается вновь образованной порозной, губчатой --- спонгиозной костью, богатой сосудами. Поэтому более правильным является наименование отоспонгиоз. Обычно отосклеротический очаг располагается в области окна преддверия, чаще у переднего полюса его. Значительно реже в области окна улитки, внутреннего слухового прохода, полукружных каналах. Различают гистологическую и клиническую стадии отосклероза. Так, пока изменения локализуются лишь в кости процесс клинически ничем не проявляется. С переходом процесса на кольцевую связку стремени подвижность стремени ограничивается, в связи с чем постепенно ухудшается передача звуков через среднее ухо. Имеет место прогрессирующая тугоухость и ощущение шума в ушах.

Отосклероз относят к наследственным моногенным болезням с аутосомно-доминантным типом наследования. Существует мнение возникновения отосклеротического процесса из-за наследственной неполноценности ушного лабиринта, выражающейся в повышенной чувствительности к ультразвукам. Современными исследованиями доказано поражение при отосклерозе различных звеньев слухового анализатора, в том числе его коркового отдела.

Следовательно, более правильно рассматривать отосклероз как дистрофический процесс, развивающийся во всем слуховом анализаторе, а не только в капсуле лабиринта. В механизмах развития отосклероза большая роль придается неорганическим компонентам. У больных отосклерозом выявлено снижение содержания многих биоактивных элементов в костном веществе стремени. Полученные данные обосновывают целесообразность использования некоторых биологически активных элементов в качестве патогенетической терапии отосклероза.

Эпидемиология

Согласно статистическим данным отосклерозом страдает 1-2 % населения земного шара. Заболевание чаще наблюдается у людей молодого и среднего возраста. Первые симптомы этого заболевания проявляются обычно в возрасте 18--30 лет. Следует отметить возможность отосклероза в раннем детском возрасте. Процесс, как правило, бывает двусторонним. Разница в остроте слуха на оба уха обычно не значительна. Тугоухость имеет свойство постепенно прогрессировать. Значительная тугоухость чаще наблюдается у лиц с давностью заболевания 20 лет и более. В то же время в литературе описаны случаи молниеносной (злокачественной, скоротечной) формы заболевания, при которой в течение нескольких месяцев может развиваться почти полная глухота за счет вовлечения в процесс нервных элементов внутреннего уха. На возникновение и течение заболевания существенное влияние оказывает шум и вибрация, что позволяет рассматривать отосклероз как «болезнь звукового быта».

Патогенез

Современные генетические исследования позволили определить гены, ответственные за развитие наследственного отосклероза и их локализацию – хромосомы 15q25-26 (ген OTSC1), 7q34-36 (OTSC2), 6p21-22 (OTSC3), 16q22-23 (OTSC4), 3q22–24 (OTSC5).

Присутствие антител в сыворотке крови к коллагену типа II и к коллагену IX у больных отосклерозом может свидетельствовать об аутоиммунной гипотезе развития отосклероза.

Также это подтверждается исследованиями, которые выявили в сыворотке крови больных отосклерозом более высокий титр антител к коллагену типа II в сравнении со здоровыми.

Выявлено участие трансформирующего фактора роста b1 (TGFB 1 – transforming growth factor) в патогенезе отосклероза. Его активность угнетает дифференцирование остеокластов и ингибирует нормальное ремоделирование капсулы лабиринта. Обнаружено участие костных морфогенетических белков (BMP – bonemorphogeneticproteins) BMP2, 4 и 7, которые влияют на хондрогенез, а их мутации вызывают нарушения остеогенеза.

Морфологические и биохимические исследования доказали ассоциации между вирусом кори, который относят к экологическим факторам, и развитием отосклероза. При иммуногистохимических исследованиях хондроцитов костной ткани и, в особенности, отоспонгиозных очагов было подтверждено

наличие структурных единиц вируса кори, а также наличие белка оболочки вируса. Наличие РНК вируса кори было доказано проведением полимеразной цепной реакции (ПЦР) при исследовании перилимфы и костной ткани у больных отосклерозом. Анализ перилимфы показал наличие антител к белкам вируса кори во всех случаях, и в 80% наличие РНК вируса в препаратах основания и арки стремени, однако в клеточных структурах очагов РНК вируса не обнаружено. Некоторые исследователи кроме вируса кори обнаружили и фактор некроза опухоли в основании стремени, удалённых во время операции у больных отосклерозом.

Несомненно, что в возникновении отосклероза играет роль филогенетическая особенность строения лабиринта у человека и унаследованная врожденная неполноценность лабиринтной капсулы. Это выражается в наследовании повышенной чувствительности (сенсibilизации) лабиринта, остатков его эмбрионального хряща ко всякого рода экзо- и эндогенным сдвигам. В этих условиях эти факторы приобретают роль провоцирующих.

В генезе отосклероза также отмечены эндокринно-обменные нарушения, однако роль их в манифестации отосклероза является сложной и недостаточно изученной. Наиболее вероятно, что проявлению отосклероза предшествует нарушение функций нескольких эндокринных желёз, в первую очередь тех, которые регулируют минеральный обмен (надпочечники, гипофиз, паращитовидные, половые железы).

Классификация

В зависимости от распространенности процесса различают тимпанальную, кохлеарную и смешанную формы. При тимпанальной форме происходит замуровывание основания стремени в окне преддверия, его подвижность нарушается, наступает анкилоз. Кохлеарная форма (более редкая) характеризуется распространением процесса на улитку, иногда на преддверие и полукружные каналы, а также на окно улитки и внутренний слуховой проход.

Клинически отосклероз проявляется прогрессирующим понижением слуха и ощущением шума в ушах, который переносится больными значительно тяжелее, чем при других формах тугоухости. При описании характера субъективного шума в ушах больные сравнивают его с различными явлениями природы и бытовой среды (шум прибоя, шелест листвы, гул

проводов).

Выраженность субъективного шума оценивается по трем степеням:

- I степень: ощущение ушного шума больного почти не беспокоит и наличие этого симптома выявляется при активном опросе;
- II степень: жалобы на шум в ушах наряду с другими жалобами;
- III степень: ощущение субъективного шума является ведущей жалобой больного.

Довольно патогномичными симптомами отосклеротического поражения являются улучшение остроты слуха при пребывании больного в шумной обстановке (*paracusis Willisii*), понижение разборчивости речи при глотании и жевании (*deprecusis Scheer*), одновременном разговоре нескольких лиц (симптом Тойнби) и при напряженном внимании (симптом Урбанчика-Вальбе).

Диагностика

Нередко больных отосклерозом беспокоят головокружения и расстройства равновесия. Как правило это кратковременные головокружения, возникающие при движении, быстрых наклонах или запрокидывании головы. Головокружения могут проявляться приступами тошноты и рвоты. Причину головокружений видят в интоксикации нервных окончаний статокINETического рецептора при распространении отосклероза на полукружные каналы и внутренний слуховой проход. Симптоматика отосклероза может проявляться и такими жалобами, как боль в ушах, чувство покалывания и заложенности в них, головная боль, понижение памяти, нарушение сна.

При отоскопии обнаруживаются широкие наружные слуховые проходы (симптом Тилло-Верховского), уменьшение или отсутствие секрета серы (симптом Тойнби-Бинга), понижение чувствительности кожи наружного слухового прохода и барабанной перепонки (симптом Фрешельса), повышенная подвижность барабанной перепонки, истончение барабанной перепонки (симптом просвечивания через барабанную перепонку гиперемированной слизистой оболочки промоториума).

Диагноз отосклероза устанавливают на основании анамнеза, упомянутых выше симптомов, течения болезни и данных исследования слуха. Данные

исследования слуха у больных отосклерозом зависят от формы заболевания и от стадии. Так, при тимпанальной форме имеется значительное снижение остроты слуха по воздушной проводимости при сравнительно хорошо сохранившейся костной. При исследовании слуха камертонами определяется поражение звукопроводящего аппарата. Звук по костной проводимости латеризуется в сторону хуже слышащего уха, опыты Ринне и Желле отрицательные. После пробного продувания ушей слух не улучшается. При кохлеарной форме отмечается прогрессирующая потеря слуха не только на низкие, но и на высокие тоны, костная проводимость укорачивается.

При тональной аудиометрии у больных тимпанальной формой отосклероза определяется восходящая форма кривой, понижение остроты слуха для воздушного проведения при сохранении слуха по костной проводимости в пределах нормы. При смешанной и кохлеарной формах отмечается нисходящий тип кривой, который указывает на нарушение функций также и звуковоспринимающего аппарата. Характерным для тимпанальной и смешанной форм отосклероза является наличие разрыва между кривыми костной и воздушной проводимости, чего нет при поражении улитковой части VIII нерва.

У подавляющего большинства больных отосклерозом нарушен характер вестибулярных реакций при экспериментальных пробах. При этом часто выявляется гипорефлексия или арефлексия при калорической пробе, что выражается удлинением латентного периода калорического нистагма, уменьшением его общей продолжительности или изменением характера нистагма.

Особого внимания заслуживает рентгенологический метод диагностики Отосклероза: выявляются мельчайшие детали морфологического строения височной кости и обнаруживаются характерные изменения в области окон преддверия и улитки, полукружных каналов и внутреннего слухового прохода.

Лечение

Консервативная терапия.

Рекомендуется инактивирующая терапия.

Проводится у пациентов с кохлеарным отосклерозом и активной его формой, как на дооперационном этапе, так и после операции, если она была выявлена интраоперационно. В качестве основной терапии используются бифосфонаты, которые ингибируют костную резорбцию, в сочетании с фтористым натрием и кальция глюконатом.

Наиболее эффективными являются азотосодержащие бифосфонаты 3 поколения (золедроновая кислота), которые используются при кохлеарной и смешанных формах отосклероза с прогрессирующим сенсоневральным компонентом. Лечение способствует стабилизации, а иногда и к уменьшению порогов слуха.

В нашей практике мы применяем азотосодержащие бифосфонаты первого и второго поколения (алендронат натрия). Проводится не менее двух курсов медикаментозной терапии в течение трёх месяцев, с перерывом в три месяца. При недостаточной эффективности проводится ещё 1-2 курса с перерывом в 3 месяца.

Контролем эффективности проведенного инактивирующего лечения являются показатели ТПА и КТ височных костей. Кроме того, данная терапия останавливает рост отоспонгиозных очагов и препятствует облитерации улитки, что влияет на возможность проведения кохлеарной имплантации у этого контингента пациентов.

Схема лечения по инактивации отосклероза включает следующие препараты: Бифосфонаты – алендронат натрия - по 1 таблетке (70 мг) в неделю. Препараты, которые понижают активность остеокластов и тормозят резорбцию костной ткани, способствуя интеграции кальция в костную ткань.

Фтористый натрий (sodium fluoride) - 1,5 г растворить в 0,5 литра кипяченой воды (30-45 мг в сутки), принимать по 1 ч. ложке 3 раза в день после еды. Ионы фтора стабилизируют кальций в процессе минерализации, индуцируют остеогенез путем стимуляции остеобластов, уменьшают резорбцию кости, повышает ее устойчивость к действию остеокластов. Карбонат (глюконат) кальция по 0,5 г 3 раза в день после еды.

Альфакальцидол (1 мкг) по 1 капсуле 1 раз в день. Препарат регулирующий кальций-фосфорный обмен. Действующее вещество - альфакальцидол - предшественник активного метаболита витамина D3. Увеличивает минерализацию костной ткани и повышает ее упругость за счет стимулирования синтеза белков матрикса кости.

Хирургическое лечение

Хирургическое лечение отосклероза на данный момент считается наиболее эффективным.

Показаниями к хирургическому лечению являются:

1. жалобы пациента на снижение слуха и наличие субъективного ушного шума;
2. кондуктивный или смешанный характер тугоухости с КВИ - не менее 30 дБ;
3. отсутствие признаков активного отосклероза (по данным отомикроскопии и КТ височных костей);
4. отсутствие перфорации барабанной перепонки и инфекции в наружном слуховом проходе;
5. отсутствие общих противопоказаний для проведения планового хирургического вмешательства.

Стапедопластика.

Цель хирургического вмешательства – паллиативный способ реабилитации кондуктивной и смешанной тугоухости у больных отосклерозом. Относительными противопоказаниями для выполнения стапедопластики являются активный отосклеротический процесс, операция на единственно слышащем ухе и наличие широкого водопровода преддверия по данным КТ височных костей. В зарубежной литературе имеются сведения развития послеоперационной глухоты у пациентов с отосклерозом и синдромом широкого водопровода преддверия.

Методики стапедопластики.

В зависимости от предпочтений хирургов и школ стапедопластика выполняется под местной анестезией или общим наркозом, в стационаре или амбулаторно (хирургия одного дня), с одной стороны или двусторонняя (симультантная), трансканальным, эндауральным или заушным подходом, с применением микроскопа или эндоскопа, классическим или обратным шагом, посредством предварительного создания безопасной перфорации основания стремени.

В настоящее время для лечения тугоухости у больных отосклерозом эффективными являются как стапедотомия, так и стапедэктомия. Преимущество стапедэктомии (или методики большого окна) в сокращении КВИ в раннем послеоперационном периоде в сравнении с стапедотомией. После стапедэктомии отмечают больший процент развития нейросенсорной тугоухости и глухоты, но разница статистически незначительна. Основной причиной неудовлетворительных результатов обеих методик является использование искусственных протезов стремени.

Самыми распространёнными методиками являются поршневая стапедопластика, стапедотомия с применением поршневого протеза на аутовенозный трансплантат и частичная стапедэктомия с применением в качестве протеза стремени аутохряща задней поверхности ушной раковины, установленный на аутовенозный трансплантат. При вышеуказанных методиках операция выполняется интрамеатальным (внутриушным) подходом с использованием местной анестезии 8,0 мл 2% р-ра лидокаина и добавлением нескольких капель 0,1% р-ра адреналина гидрохлорида (1:100000) по S. Rosen.

При ревизии барабанной полости оценивается состояние слизистой оболочки (толщина, выраженность сосудистой сети, рубцовый процесс), подвижность отдельных элементов цепи слуховых косточек, место крепления сухожилия m. stapedius, анатомические особенности строения ниши окна преддверия, локализацию, степень выраженности и активность отосклеротических очагов, толщину и цвет основания стремени, состояние стенки тимпанальной части канала лицевого нерва. Анатомическое строение ниши окна преддверия, распространение очагов отосклероза и особенности течения операции влияют на выбор методики стапедопластики.

Независимо от методики стапедопластики все этапы до формирования отверстия в основании стремени лучше выполнять инструментально, что позволяет сохранить сухожилие стремени и лентикулярный отросток длинной ножки наковальни.

После определения фиксации стремени серповидным ножом пересекают сухожилие m. stapedius, как можно ближе к наковальне-стременному суставу, что в некоторых случаях обеспечивает достаточную длину для последующего его подведения к протезу и восстановления стапедиального рефлекса.

Наковальне-стременный сустав пересекается с помощью микрокрючка, слегка приподнимая наковальню. Перелом задней ножки стремени осуществляется поворотом микрокрючка в сторону промоториума или микроножницами. В тоже время некоторые хирурги эти этапы выполняют с помощью лазера или микробора. Фенестрацию основания стремени безопасней проводить лазером или микробором, но возможно и инструментом.

В настоящее время существуют современные CO₂ лазерные системы адаптированные к хирургии стремени, где имеется режим расфокусированного лазерного луча, суперимпульсный режим с флешсканером. Мощность лазерного излучения устанавливается автоматически в зависимости от фокусного расстояния и диаметра создаваемой перфорации, однако при этом не учитывается толщина основания стремени. В связи с этим мощность лазерного излучения устанавливается индивидуально в зависимости от толщины основания стремени.

При выполнении поршневой стапедопластики с помощью импульса в режиме расфокусированного лазерного луча (фокусное расстояние 250 мм, мощность 20-25 Вт) создаётся перфорация в основании стремени диаметром 0,5-0,8 мм в зависимости от анатомических особенностей строения ниши окна преддверия под протез диаметром 0,4- 0,6 мм.

Протез устанавливается в сформированное отверстие и петля его зажимается на длинной ножке наковальни. В качестве протеза стремени используются титановые, платино-титановые и фторопластовые протезы диаметром 0,4-0,6 мм и длиной 4,25-4,5 мм. Место установки протеза обкладывается полоской тонкой аутоveneы, приготовленной в ходе операции.

Поршневая методика стапедопластики показана в молодом возрасте (до 40 лет), выявленной интраоперационно активности очагов отосклероза, узкой ниши окна преддверия и распространённых формах отосклероза, с крупными очагами на промоториуме, облитерирующих формах и повышенном кровотечении во время операции.

Аутоканевая стапедопластика показана пациентам старшего возраста, особенно с длительным снижением слуха, при смешанных формах отосклероза, при выявлении по данным КТ височных костей расширенного водопровода улитки. При невозможности выполнения аутоканевой стапедопластики выполняется стапедопластика протезом на аутовеенозный трансплантат. Учитывая схематичное отношение к стапедопластике, предлагаемый алгоритм диагностики и критерии выбора методики операции позволят повысить эффективность операций, снизить риск послеоперационных кохлеовестибулярных нарушений и реосификаций у больных отосклерозом.

Иные методы лечения

Также применяются иные методы лечения: кохлеарная имплантация и слухопротезирование.

Кохлеарная имплантация рекомендуется у больных кохлеарной формой отосклероза или высоких порогах слуха после стапедопластики с двусторонней тугоухостью 4-5 степени, при разборчивости простых односложных слов <30% по данным речевой аудиометрии с оптимально подобранными СА на оба уха, при отсутствии патологии улитки по данным КТ височных костей и МРТ, а также мотивации пациента.

Слухопротезирование рекомендуется пациентам с высокими порогами КП (более 30 дБ) в том числе и после операции, при наличии единственно слышащего уха, при общих противопоказаниями для выполнения планового хирургического лечения и в случаях отказа пациента от операции.

Вторичная профилактика отосклероза

К профилактическим мероприятиям, направленным на предупреждение ухудшения отосклероза, относятся спокойный образ жизни избегание шумной обстановки), диета с ограничением содержания витамина D, умеренный климат.

Список литературы

1. Свистушкин Валерий Михайлович, Синьков Эдуард Викторович, Стожкова Ирина Владимировна ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ОТОСКЛЕРОЗА // РО. 2021.
2. Корвяков В.С., Диаб Х.М., Пащинина О.А., Ахмедов Ш.М., Михалевич А.Е., Гамзатов К.Н. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ КОХЛЕАРНОЙ ФОРМОЙ ОТОСКЛЕРОЗА // РО. 2017.
3. Борисенко О.Н., Сушко Ю.А., Сребняк И.А., Мищанчук Н.С., Безшапочный С.Б., Сербин Г.С. Причины и результаты реопераций при отосклерозе // СМБ. 2019
4. Корвяков Василий Сергеевич, Диаб Хасан, Дайхес Николай Аркадьевич, Михалевич Антон Евгеньевич, Пащинина Ольга Александровна, Кондратчиков Дмитрий Сергеевич НЕКОТОРЫЕ ОСОБЕННОСТИ СТАПЕДОПЛАСТИКИ У БОЛЬНЫХ ОТОСКЛЕРОЗОМ // РО. 2016.
5. Крюков А.И., Пальчун В.Т., Кунельская Н.Л. и др. Лечебно–диагностический алгоритм кохлеарной формы отосклероза. Методические рекомендации. М., 2010 14 с.
6. В.П. Ситников, Д.Е. Жайсакова, А.А. Имангалиева, Эль-Рефай Хусам Интраоперационное применение дистантного лазера при стапедопластике // Вестник КазНМУ. 2015.
7. Eshraghi AA, Telischi FF. Otosclerosis and Stapes Surgery. Otolaryngol Clin North Am. 2018
8. Shiao AS, Kuo CL, Wang MC, Chu CH. Minimally traumatic stapes surgery for otosclerosis: Risk reduction of post-operative vertigo. J Chin Med Assoc. 2018 Jun;