

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

Рецензия < Асс., кафедры ЛОР-болезней с курсом ПО Смбалян Армине Смбаатовны> на реферат ординатора второго года обучения специальности Оториноларингология <Осинцевой Татьяны Михайловны> по теме: <Отосклероз>. Рецензия на реферат – это критический отзыв о проведенной самостоятельной работе ординатора с литературой по выбранной специальности обучения, включающий анализ степени раскрытия выбранной тематики, перечисление возможных недочётов и рекомендации по оценке.

Ознакомившись с рефератом, преподаватель убеждается в том, что ординатор владеет описанным материалом, умеет его анализировать и способен аргументировано защищать свою точку зрения. Написание реферата производится в произвольной форме, однако автор должен придерживаться определённых негласных требований по содержанию. Для большего удобства, экономии времени и повышения наглядности качества работ, нами были введены стандартизированные критерии оценки рефератов.

Основные оценочные критерии рецензии на реферат ординатора первого года обучения специальности Оториноларингология:

Оценочный критерий	Положительный/ отрицательный
1. Структурированность;	полож
2. Наличие орфографических ошибок;	полож
3. Соответствие текста реферата по его теме;	полож
4. Владение терминологией;	полож
5. Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы;	полож
6. Логичность доказательной базы;	полож
7. Умение аргументировать основные положения и выводы;	полож
8. Круг использования известных научных источников;	полож
9. Умение сделать общий вывод.	полож

Итоговая оценка: положительная/отрицательная

Комментарии рецензента:

Дата: 17.01.21

Подпись рецензента:

Подпись ординатора:

Смбалян А.С.
Осинцева

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

РЕФЕРАТ

Отосклероз

Зав.кафедрой: д.м.н., проф. Вахрушев С.Г.

Проверила: асс кафедры ЛОР-болезней с курсом ПО. Смбатян А.С..

Выполнила: ординатор 2 года обучения Осинцева Т.М.

Красноярск, 2020

Оглавление

1) Этиология и патогенез.....	4
2) Эпидемиология.....	5
3) Кодирование по МКБ-10.....	5
4) Классификация.....	6
5) Диагностика.....	6
1. Жалобы и анамнез.....	6
2. Физикальное обследование.....	7
3. Лабораторная диагностика.....	7
4. Инструментальная диагностика.....	7
6) Лечение.....	9
1. Консервативное лечение.....	9
2. Хирургическое лечение.....	10
3. Иное лечение.....	11

Отосклероз — специфическое заболевание, представляющее собой первичное метаболическое поражение костной капсулы ушного лабиринта, выражающееся особой формой остеодистрофии с преимущественно двусторонним очаговым поражением энхондрального слоя капсулы. При этом вначале наблюдается деструкция костной ткани с образованием мягких отоспонгиозных кровенаполненных очагов, а затем — образование очень плотной склеротической кости вследствие отложения в этих очагах солей кальция. Эти фазы размягчения и склерозирования кости имеют волнообразное течение.

1) Этиология и патогенез

В настоящее время описывается много теорий причин и патогенеза этого заболевания, которые в той или иной мере способствуют возникновению отосклероза. Среди основных гипотез можно выделить следующие: аутосомная доминантная наследственная, вирусная, аутоиммунная и эндокринно-метаболическая, которые разрабатываются до последнего времени.

Многочисленные генетические исследования доказывают, что отосклероз является аутосомно-доминантным заболеванием с проявляемостью гена от 20 до 40%, или неполной его проявляемостью. 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 (*TGFBI* — transforming growth factor) в патогенезе отосклероза. Его активность угнетает дифференцирование остеокластов и ингибирует нормальное remodelирование капсулы лабиринта. Обнаружено участие костных морфогенетических белков (BMP — bonemorphogenetic proteins) 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 врождённая

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).

2) Эпидемиология

Многие авторы отмечают, что люди белой расы болеют отосклерозом в 7 раз чаще людей негроидной расы. Эпидемиологический анализ возраста и гендерные распределения показали более высокую частоту отосклероза у женщин (от 63 до 84%) в период между 15 и 45 годами (до 62%). За последние 30 лет исследований данное соотношение не изменилось, но отмечено увеличение среднего возраста пациентов с отосклерозом и уменьшение количества случаев этого заболевания.

Развитие отосклероза у детей до 14 лет наблюдается у 1,5–3%. В тоже время при анализе стapedопластик, выполненных у детей до 16 лет, в 17% случаях обнаружены очаги отосклероза.

По данным Бюро медицинской статистики Департамента здравоохранения города Москвы в структуре заболеваний уха в ЛОР-стационарах 5–8% — это больные отосклерозом. В структуре сурдологических отделений в последнее десятилетие этот показатель составляет 10–16%. Заболевание поражает наиболее социально активную часть населения в возрасте от 15 до 45 лет.

3) Кодирование по МКБ-10

Отосклероз (H80):

H80.0 Отосклероз, вовлекающий овальное окно, не облитерирующий;

H80.1 Отосклероз, вовлекающий овальное окно, облитерирующий;

H80.2 Кохлеарный отосклероз;

H80.8 Другие формы отосклероза;

H80.9 Отосклероз неуточнённый;

4) Классификация

В России до сих пор используется классификация Н.А. Преображенского (1962) в зависимости от состояния порогов слуха по костной проводимости (КП) по данным тональной пороговой аудиометрии (ТПА): тимпанальная, смешанная и кохлеарная формы.

- тимпанальная форма (пороги слуха по КП до 20);
- смешанная форма I (от 21 до 30 дБ);
- смешанная форма II (>30 дБ);
- кохлеарная форма (КП >50 дБ).

Однако, согласно многим патоморфологическим и клиническим исследованиям, принято выделять гистологический и клинический отосклероз, активную (незрелую) и неактивную (зрелую) его стадии, что во многом определяет характер лечения больного.

За последнее десятилетие было немного исследований в этом направлении. Д.Ц. Дондитов (2000) и А. Gros с соавторами (2007) выделяют 4 типа стапедиального отосклероза (ограниченный, умеренный, распространённый и облитерирующий). В своём исследовании G. Malafronte с соавторами (2008) выделяет 3 типа стапедиального отосклероза: основание стремени голубого цвета (очаги в области переднего, заднего полюса и обоих полюсов), белое основание стремени (очаги распространяются по всему основанию стремени) и облитерирующая форма. R. Gristwood и J. Bedson (2008) также определяли 3 типа изменений ниши окна преддверия очагами отосклероза: лёгкие — в 47,2%, умеренные (сужение ниши 0,4–0,8 мм) — в 21,6% и тяжёлые ($\leq 0,3$ мм) — в 31,2%.

Согласно клиническим и морфо-гистохимическим исследованиям выделяют активные (незрелые, фиброзно-сосудистые) очаги, которые встречаются у 11–30% больных отосклерозом, умеренной активности — у 33,6% и неактивные (зрелые, склеротические) — у 36%. В первом случае очаги отосклероза называют ещё «отоспонгиозными», а во втором — «отосклеротическими».

По данным компьютерной томографии (КТ) височных костей выделяют формы в зависимости от распространения очагов отосклероза или отоспонгиоза: фенестральную, смешанную и кохлеарную. При кохлеарной форме поражается костная капсула улитки, вследствие чего развивается тугоухость сенсоневрального характера.

5) Диагностика

1. Жалобы и анамнез

- Рекомендуется опрашивать пациентов о прогрессирующем снижении слуха на одно или оба уха.

Основными жалобами пациентов при всех формах отосклероза являются прогрессирующее, постепенное, «беспричинное» снижение слуха. Тугоухость при отосклерозе, как правило, двусторонняя, в 15–30% случаев определяется односторонний процесс. На течение заболевания и характер тугоухости влияет активность отосклеротических очагов. Так появление очагов в раннем возрасте вызывает быстрое прогрессирование тугоухости, чего не наблюдается в пожилом возрасте.

- Рекомендуется опрашивать пациентов о наличии ушного шума в одном или обоих ушах.

Довольно постоянным признаком отосклеротического поражения является субъективное ощущение шума в одном или обоих ушах низко- и среднечастотного характера, крайне редко пациенты отмечают высокочастотный шум.

- Рекомендуется опрашивать пациентов о улучшении слуха в шумной обстановке.

Некоторые пациенты при тимпанальной или смешанной формах отосклероза с относительно хорошим уровнем слуха по КП отмечают улучшение слуха в шумной обстановке («paracusis Willisii»).

- Рекомендуется опрашивать пациентов о наличии головокружения и/или расстройств равновесия.

2. Физикальное обследование

- Рекомендуется выполнять отомикроскопию и/или отоэндоскопию.

При отомикроскопии обращает на себя внимание истончённая кожа слухового прохода и атрофичная (иногда в виде «пчелиных сот», симптом Лемперта) барабанная перепонка с чёткими опознавательными знаками. При активном отосклерозе иногда барабанная перепонка выглядит розовой (симптом Шварца), вследствие просвечивания сквозь истончённую барабанную перепонку активных отосклеротических очагов.

3. Лабораторная диагностика

- Не рекомендуется

4. Инструментальная диагностика

- Рекомендуется выполнять камертональные пробы Ринне и Федериче.

При тимпанальной и смешанных формах отосклероза отмечаются отрицательные результаты камертональных проб Ринне и Федеричи. Используются камертоны С128–С2048. При кохлеарной форме отмечаются положительные камертональные пробы Ринне и Федеричи.

- Рекомендуется выполнять камертональную пробу Вебера.

При тимпанальной и смешанных формах отосклероза в опыте Вебера звук камертонов С128–С2048 латерализуется в хуже слышащее ухо. При кохлеарной форме отосклероза латерализация звука камертонов С128–С2024 в лучше слышащее ухо.

- Рекомендуется выполнять тональную пороговую аудиометрию (ТПА).

При тимпанальной и смешанных формах отосклероза определяется кондуктивная или смешанная тугоухость двусторонняя или односторонняя. При аудиологическом обследовании часто выявляется так называемый «зубец Кархарта» — ухудшение показателей костной кривой на 5–15 дБ в диапазоне 2–3 кГц. Для кохлеарной формы отосклероза типична сенсоневральная или смешанная (с преобладанием поражения звуковосприятия) тугоухость.

- Рекомендуется проведение акустической импедансометрии.

Для отосклероза характерна тимпанограмма типа «А» и отсутствие акустического рефлекса.

- Рекомендуется компьютерная томография височных костей в аксиальной и коронарной проекциях (шагом 0,3–1 мм).

КТ височных костей является единственным объективным методом верификации отосклероза, который позволяет выявить локализацию (чувствительность метода 80–95%, специфика — 99,1%), распространённость очагов отосклероза и определить степень активности процесса.

Кроме того, КТ височных костей играет роль в диагностике аномалий и особенностей строения височной кости (широкий водопровод преддверия и улитки, дегисценция верхнего полукружного канала), в дифференциальной диагностике отосклероза и остеодистрофий, что может влиять на показания к хирургическому лечению при данной патологии.

Таким образом, КТ височных костей выполняется у пациентов с односторонней кондуктивной или смешанной тугоухостью для исключения наличия аномалий развития и особенностей строения височной кости, что может быть одним из объяснений скалярной тугоухости (феномен «третьего окна»), при выраженной двусторонней смешанной тугоухости, у пациентов молодого возраста, в связи с большей вероятностью наличия активного отосклероза и при подозрении на кохлеарную форму отосклероза.

Для повышения чувствительности метода многие авторы используют денситометрические исследования, т.е. анализируют плотность капсулы лабиринта. При анализе плотности капсулы улитки у больных отосклерозом было выявлено её снижение в сравнении со здоровыми лицами обусловленной деминерализацией кости. Снижение плотности капсулы лабиринта от +1500 до +300 ед. Н (в норме +2000 — +2200 ед. Н — единицы Hounsfield) свидетельствует о начальной или далеко зашедшей её деминерализации.

При фенестральной форме отосклероза на КТ височных костей, очаги отосклероза наиболее часто визуализируются в области впередиоконной щели, переднего полюса основания стремени, распространяющиеся на переднюю ножку стремени. Плотность зрелых очагов отосклероза в основном составляет от +1000 до +1100 ед. Н. При плотности очагов отосклероза от +500 до +800 ед. Н. можно предположить наличие активного отосклероза. Стоит отметить, что при фенестральной локализации очагов

отосклероза или отоспонгиоза, по данным КТ височных костей, вид тугоухости может быть различным (от тимпанальной до смешанной формы).

При смешанных формах, выявленных по КТ височных костей, помимо фенестральной локализации очагов отоспонгиоза или отосклероза, определяются участки пониженной плотности капсулы лабиринта, окружающие улитку, распространяющиеся на область круглого окна, иногда до дна внутреннего слухового прохода. При смешанной форме распространения очагов отоспонгиоза или отосклероза, выявленных по КТ височных костей, по данным ТПА определяется смешанная форма тугоухости (I–II ст.)

При кохлеарном отосклерозе, в начальной его стадии в костной капсуле лабиринта, окружающей улитку, выявляются участки пониженной плотности $+1500 - +1100$ ед. Н. При умеренно выраженной активной стадии — в костной капсуле лабиринта, вокруг базального и апикального завитков улитки определяются хорошо видимые на томограммах участки пониженной плотности $+1000 - +600$ ед. Н, часто распространяющиеся на область круглого окна и могут достигать дна внутреннего слухового прохода и горизонтальных полукружных каналов.

На стадии далеко зашедшего кохлеарного отосклероза выявляется деминерализация костной капсулы улиточного лабиринта на уровне базального и апикального завитков улитки. Также изменения могут достигать преддверия и полукружных каналов. Плотность на этой стадии колеблется от $+300$ до $+1200$ ед. Н. На этой стадии развития отосклероза могут определяться явления костной облитерации структур лабиринта. Наиболее часто явления облитерации по данным КТ височных костей выявляются в базальном завитке-улитке и горизонтальном полукружном канале.

Также КТ височных костей актуальна для диагностики причин неудовлетворительных результатов стapedопластики. С помощью метода можно определить положение протеза, глубину его погружения в преддверие, некроз длинной ножки наковальни, периллимфатическую фистулу и гранулему окна преддверия. Расширяет возможности метода в определении движения цепи слуховых косточек и появление функциональной мультистиральной КТ височных костей.

6) Лечение

1. Консервативное лечение

- 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 натрия фторидом 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 уменьшению порогов слуха.

В нашей практике мы применяем азотсодержащие бифосфонаты первого и второго поколения (алендроновая кислота).

Проводится не менее двух курсов медикаментозной терапии в течение 3 мес, с перерывом в 3 мес. При недостаточной эффективности проводится ещё 1–2 курса с перерывом в 3 мес. Контролем эффективности проведённого инактивирующего лечения являются показатели ТПА (тональная пороговая аудиометрия) 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 — алендроновая кислота — по 1 таблетке (70 мг) в неделю. Препараты, которые понижают активность остеокластов и тормозят резорбцию костной ткани, способствуя интеграции кальция в костную ткань.

Натрия фторид (sodium fluoride) — 1,5 г растворить в 0,5 л кипячёной воды (30–45 мг/сут), принимать по 1 ч. ложке 3 раза в день после еды. Ионы фтора стабилизируют кальций в процессе минерализации, индуцируют остеогенез путём стимуляции остеобластов, уменьшают резорбцию кости, повышает её 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 её упругость за счёт стимулирования синтеза белков матрикса кости.

2. Хирургическое лечение

Показаниями к хирургическому лечению являются:

1. Жалобы пациента на снижение слуха и наличие субъективного ушного шума.
2. Кондуктивный или смешанный характер тугоухости с КВИ (костно-воздушный интервал) — 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.

- Рекомендована 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.

- Рекомендуется кохлеарная имплантация.

Рекомендуется у больных кохлеарной формой отосклероза или высоких порогах слуха после *стапедопластики* с двусторонней тугоухостью IV–V 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.

3. Иное лечение

- Рекомендуется слухопротезирование.

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

7) Профилактика отосклероза

Эффективной профилактики отосклероза не существует. Профилактика заболевания заключается в избегании или уменьшении воздействия на человека тех факторов, которые провоцируют появление болезни. В случае отосклероза этиологические факторы (*причинные факторы*) неизвестны. Поэтому врачи могут только посоветовать пациентам следить за своим здоровьем, чтобы вовремя обнаружить патологию и начать ее лечение. Особенно большому риску развития отосклероза подвергаются люди с отягощенной наследственностью (*генетической предрасположенностью*), перенесших воспаление уха, а также с сопутствующими заболеваниями органов эндокринной системы и т. д.

Для профилактики отосклероза необходимо:

- ежегодно проходить медицинский осмотр у оториноларинголога;
- избегать громких звуков, шума;
- вовремя лечить инфекции ЛОР-органов (*уха, горла, носа*);
- избегать переохлаждения;
- незамедлительно обращаться к врачу при ухудшении слуха, появлении шума в ушах и др.;
- избегать стресса, переутомления, физических перегрузок;
- заниматься спортом, гулять на свежем воздухе;
- повышать иммунитет;
- правильно и сбалансировано питаться;
- следить за гигиеной ушей;
- избегать травмы головы и уха;
- отказаться от курения, алкоголя;

- избегать приема ототоксических лекарств (негативно влияющих на органы слуха) – фуросемид, эритромицин, стрептомицин, тобрамицин, индометацин и др.

Список литературы

1. Билич Г.Л. — «Анатомия человека», М. «Высшая школа» 1996 г.
2. Тайссинг Ю. «Хирургия головы и шеи: основные вмешательства.»: Учебн.пособие. Лаборатория знаний, 2018 год.
3. Карпищенко С.А. «Оториноларингология»: учебник. ГЭОТАР-Медиа, 2018 год.
4. Пальчун В.Т. «Оториноларингология. Национальное руководство». ГЭОТАР-Медиа, 2016 год.
5. Клинические рекомендации от 2017 года <http://glav-otolar.ru/klinicheskie-rekomendaczii>