

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
на тему: Отосклероз. Классификация, клиника,
диагностика и принципы лечения.

Выполнил: Клинический ординатор
1 года, группы 115
А.С. Скопинцева

Проверила: д.м.н., профессор
Н.В. Терскова

Куратор: к.м.н., доцент
М.А. Петрова

Красноярск,
2023 г.

Содержание:

Введение	2
Этиология и патогенез отосклероза	3
Классификация отосклероза	5
Патологическая анатомия	
Клиническая картина и течение	6
Диагностика	7
Принципы лечения отосклероза	10
Заключение	13
Список литературы	14

Введение.

Снижением слуха в мире страдает от 4 до 10% населения. Значительную часть кондуктивных нарушений слуха составляет отосклероз. По данным литературы в России отосклерозом болеет в среднем 0,1% всего населения, это составляет 2,1-2,8% к общему числу пациентов с тугоухостью. Заболевание поражает наиболее социально активную часть населения в возрасте от 15 до 45 лет. В зависимости от локализации очагов заболевание проявляется двусторонней, частичного характера тугоухостью, поэтому принято выделять типичную, смешанную и кохлеарную формы отосклероза. В настоящее время наблюдается увеличение распространенности формы отосклероза со смешанной характеристикой тугоухости (от 23,7 до 31,2%).

В зависимости от расположения отосклеротических очагов в капсуле улитки лабиринта различают «истологический» и «клинический» отосклероз. По данным литературы клинически более типичны отосклерозы, при которых очаги отосклероза расположены срединно, поражает 0,1-1% населения, истологически отосклероз встречается у 10-12% населения.

При «истологическом» отосклерозе его очаги расположены в «нижних» зонах капсулы лабиринта, могут существовать бессимптомно или заболевание проявляется тугоухостью сенсоневрального характера. Такой тип тугоухости наблюдается при «кохлеарной» форме отосклероза.

По данным J. Freeman (1973) кохлеарный отосклероз встречается у 29% больных с прогрессирующей сенсоневральной тугоухостью.

Тактика лечения пациентов с отосклерозом во многом зависит от формы и стадии отосклероза: истологический и клинический отосклероз активная (неуретная) и неактивная (уретная) в старости.

Лечении тугоухости у больных генеральной формой отосклероза с типичной и смешанной тугоухостью - только хирургическое. В пользу проведения операции свидетельствует факт быстрого прогрессирования нейросенсорного компонента тугоухости в не оперированных ушах по сравнению с оперированными.

Инактивирующая консервативная терапия при активной стадии отосклероза, как генеральной, так и локализованной, направлена на инактивацию активных очагов отосклероза с их переводом в неактивную склеротическую стадию. При кистозной форме, инактивирующая терапия способствует уменьшению прогрессирования сенсорного компонента.

Таким образом, современная диагностика различных форм и стадий отосклероза, индивидуальной подход к лечению, наличие четкой сводки об анатомии внутреннего уха, новые технические обеспечения операций (тринител (лазер, микроборы), развитие хирургической техники, накопление опыта применения различных методов статеротомии и иридивульсионной аперитии) вдобавок методика ведет к повышению эффективности реабилитации больных с этим заболеванием.

Эпидемиология и этиология отосклероза

Отосклероз - спонгиозное заболевание представляющая собой первичное метаболическое поражение костной капсулы ушного лабиринта, возникающее в виде формы остеорестрофи с преимущественно двухсторонним очаговым поражением эпикотиллярного слоя капсулы. При этом сначала наблюдается реструктурирование костной ткани с образованием мелких отосклеротических кровянопомехных очагов а затем - образование очень плотной склеротической ткани - кости, всемертвие отложения в этих

очагах солей кальция. Эти очаги разрушения и склерозированные кости имеют взаимоотношение между собой.

Многие авторы отмечают, что мочебелая расп. болеет отосклерозом в 4 раз чаще людей неградиной расп. Эпидемиологический анализ возраста и генерное распределение показали более высокую частоту отосклероза у женщин (от 63 до 84%) в период менопаузы 45-49 лет (от 62%).

В настоящее время существует много теорий причин и патогенеза этого заболевания, которые в той или иной мере способствуют развитию отосклероза. Среди основных гипотез можно отметить следующие:

аутоиммунная реакция как наследственная, вирусная, аутоиммунная, эндокринно-метаболическая, которые разрабатываются до сих пор.

Многочисленные вирусологические исследования показывают, что отосклероз является аутоиммунно-реактивной заболеванием с преобладанием гена от 20 до 40%, или непонимая его проводимость.

Триггерные агенты в сыворотке крови к комплексу типа II и комплексу IX у больных отосклерозом может свидетельствовать об аутоиммунной гипотезе развития отосклероза. Такие же подтверждены исследованиями, которые выявили в сыворотке крови больных отосклерозом более высокий титр антител к комплексу типа II в сравнении со здоровыми.

Морфологические и биохимические исследования показали ассоциацию между вирусом кори и развитием отосклероза. При иммуногистохимических исследованиях концентрируются костной ткани и, в особенности, ототоллонуных органов было подтверждено наличие структурной единицы вируса кори а также наличие белки оболочки вируса. Наличие РНК вируса кори было показано проверены ПЦР при исследовании периферии и костной ткани у больных отосклерозом.

Также в вирусологии отосклероза играет роль генетическая особенность строения лабиринта

и человека и унасиженная вращающаяся непол-
нечность лабиринтной капсулы. Это сопровождается
в насиженной потиженной чувствительности
(сенситивности) лабиринта, остатков его эндо-
литного хряща ко вайкого роде эдро- и эдритной
срвннн. В этих условиях эти факторы приот-
рстает роль протоцирующих.

В тенге отосклерозе также отижен эдро-
итно-оитное карушение, однако роль их в
мнеоретации отосклерозе является смешной
и неротаточно изученной. Наиболее вероятно, что
превешению отосклероза преишествует каруше-
ние функций нескольких эдрокричных тел,
в первую очередь тех, которые регулируют мнне-
ралитный обмен (карпочечники, щитовид, паращит-
овидное, полоте щитовид).

Классификация отосклероза.

В настоящее время используется классифика-
ция Н.А. Преображенской (1962) в зависимости от
состояния порога слуха по косяной проводимости
(КП) по раннотн тональной пороговой аудиомет-
рии (ТРА): тимпанальная, смешанная и
кохлеарная формы. Тимпанальная форма
(порог слуха по КП до 20), смешанная форма
I (от 21 до 30 дБ), смешанная форма II (> 30 дБ)
и кохлеарная форма (КП > 50 дБ)

Гистологическая анатомия

Макроскопически отосклеротический очаг чаще
четко отграничен от окружающих его костяк капсулы
лабиринта. Наиболее часто очаг расположен
линару передним краем овальной окне чужидкой,
реше - у наружной поверхности мембраны
круглого окна.

Гистологически отосклеротический очаг предстает
лет собой четко ограниченную от остальной
капсулы лабиринта укладку вилеь образован-
ной, неправитно образованной костя с мннологес-
ленными сосудистыми пространствами.

При гистологическом исследовании отосклероти-

Осколко очало можемо втретивати с паригитич старини формировање кости. Очало можемо имати вид губајасте кости, образоване непро- вљиво распаломеним тврдикомали мал- рој коти, одделеним руг од друге много- численним широким прострајствима кобног мре. Губајаста коба карактерна при активно увећивајућем отосклеротическом очало, а тврдикомали - при неактивно зрелом очало. Клинич- чеки, расширение сосуда очало, које припада ситној оболочи рожавог цвета, правилома симптома просветаване серко-ројавој пролонаториалној стеник своје барабанује перепонку (симптом Шварце). Наилние зтого симптома свидетельствује об активној отоск- леротическом процесу.

Клиническа картина и теčenje.

Клиническо теčenje отосклерозе варирује у разних облицих в разних периоду ширини и дубини и того же болесно. Преркајати карактер течение болесни и степен тупости бојаво зрело. Чаче забаване разбивајати илдишно; в некои- рна случах наблудати в часе боитре прогрес- сировање процесу (скоротична форма). Ковенионим признаками, разицим вариан- носту предлаговати теңишу форму забо- лаване, змечати вразнородност симптома Швар- це, начало забаване в боље разном возрасте, прогрессирующе укрупнение воспримати болских твдов череф в воздух и коба в младом возрасте, наилние забаване отосклерозу в семье.

Основним малобачаши пациента при всей формах отосклерозе змечати прогрессирую- щее, постепенное, беспрогнозное снижение слуха.

Некоторые пациенты при типичальной или атипичной формах отосклерозе с относительно хорошим уровнем слуха по КР, отмениают слу- шение слуха в шумной обстановке (paracusis

Wilisii"). В большинстве случаев бывают парализованы оба уха, однако в начале заболевания выслушивается шум не одно ухо, а другое может быть совершенно в тишине через несколько месяцев или даже лет. Прогрессировавшие тугоухости может временно приостановиться, а затем под влиянием тех или иных неблагоприятных факторов наступить вновь. Полной тугоухости отосклероз не вызывает. Частично, нередко весьма типично, субъективной симптоматикой отосклероза является шум в ушах. Иногда он бывает большой шум в тихой обстановке, в других случаях может быть настолько тихо слышимым, что становится основной симптомом. Шум может быть низким или высоким тона. Для его характеристики большое значение придается к образному сравнению шума напоминает стукоташе кузнечика, шум паровоза, катящего самовара, морского прибоя, летящей стрелы и т.д.). Некоторые авторы предполагают, что шум является следствием нарушения кровообращения в ухе или мозжечковой артерии отосклеротического очага на окончание слухового нерва.

Диагностика

При аудиологическом обследовании при типичной или смешанной формах отосклероза отмечаются отрицательные результаты камертональных проб Ринне и Вебера. В опоты Вебера звук камертонов С128 - С204 lateralize в шум слышимого уха. По данным ТИА определяется кондуктивная или смешанная тугоухость двусторонняя или односторонняя. При аудиологическом исследовании часто выявляется так называемая "зубец Кархарта" - увеличение показателей костной проводимости на 5-15 дБ в диапазоне 2-3 кГц. При определении слуховой чувствительности к ультра-звуку (УЗВ) по методу Б. И. Сагановича определяются нормальные пороги восприятия УЗВ. При проведении ревербационной аудиометрии отмечается

ся 100% разборчивость речи. При акустической ленте-
рансометрии для отокирера характерно
типично ограниченное поле "А" и отсутствие
акустического рефлекса.

Для конической формы отокирера типично
сенсоневральная или смешанная (с преобладе-
нием поражения звуковосприимчивости) тугоухость.
При камертональной и камертонометрии отмечаются
положительные камертональные пробы Ринне и
Федериги. Латерализация звука камертонов
слаб - слаба при проведении проб Вебера по средней
линии уха. При ТПА выявляется наличие или
отсутствие типа аудиометрической кривой без
костно-воздушного интервала (КВВ) или с его
наличием 10-15 дБ/на отдельных частотах
аудиометрической модели. Обращая на себе
внимание нормальное или насколько понижен-
ное значение порогов слуховой чувствительности
к ЧЗВ, определяемое по методике б.и. Самойлова.
Латерализация ЧЗВ направлена в ту сторону
слабее уха. При речевой аудиометрии определяется
100% разборчивость речи, если порог слуха по
КВВ не превышает 30 - 35 дБ. При акустической
интерансометрии регистрируется типично ограни-
ченное поле "А", как в норме. Однако акустические
рефлексы в большинстве случаев не регистрируются.

КТ височной кости (малая 0,3-1 мм) является
основным объективным методом верифи-
кации отокирера, который позволяет выявить
локализацию (чувствительность метода 80-95%,
специфика 99,1%), распространяемость очагов
отокирера и определить степень активности
процесса.

При дисстральной форме отокирера, на КТ
височной кости, очаги отокирера наиболее часто
выявляются в области передней и задней
передней части основания стремени, раз-
ностранично или на переднюю часть стремени.
При фронтальной локализации очагов отоки-
рера или отолитов, по данным КТ височной

костей, вид дугокости может быть различным (от
минимальной до смешанной формы).

При смешанной форме, выявляемой по КТ височ-
ной кости, наличие фронтальной локально-
сти ослов относительно или отосклероза
определяется углубки повышенной толщины
капсулы лабиринта, окружающие улитку,
распространяющиеся на область крупного
окна, иногда до внутреннего слухового прохода.
При смешанной форме распространения
очагов относительно или отосклероза
выявляемой по КТ височной кости, по данным
ТПА определяется смешанная форма дугокости.
(1-2 с.).

При кохлеарном отосклерозе, в начальной стадии
в костной капсуле лабиринта, окружающей
улитку, выявляются углубки повышенной про-
тности +1500-+1100 гдн. При умеренно выражен-
ной активной стадии - в костной капсуле надл-
яжника, вокруг булбарного и апикального за-
витков улитки, определяются очаги видимые
не только в углах углубки повышенной про-
тности +1000-+600 гдн, часто распространяющиеся
на область крупного окна и могут достигать дне
внутреннего слухового прохода и гортюкель-
ной паучьих каналов.

Такие КТ височной кости актуальны для диаг-
ностики пригиб иуровневых изменений результатов
стаперотомии. С помощью метода можно
определять наличие протеза, штифта его
положения в преддверии, некроз рессорной ножки
каховалом, периметрагидекую фистулу
и транслику окне преддверия. Раскрытие
формальности метода в определении рвических цепи
слуховых косточек и наличии функциональной
субтитиральной КТ височной кости.

У большинства отосклерозом при шапках не голо-
вкрушении и расстройстве равновесия воспа-
ляется экстратимпанальная флектококсего-
графия для исключения перераз лабиринта.
В том же время отскажется, что перераз нав-

летие у большинства пациентов при ригидности
носа является более 10 лет вследствие нару-
шенных циркуляционных широкой лабиринта-
ции сформировавшихся отосклерозе или
по причине аномалий развития лабиринта.

Принцип лечения отосклероза.

С учетом современной диагностики различных
форм отосклероза можно выделить основные
варианты лечения пациентов с данной патологией,
хирургическое лечение показано при вовлечении
типичной и атипичных формах (1, 2 степени)
отосклероза по району ТПА, с фронтальной
распространением отосклероза по рай-
ону КТ височных костей и плотностью не ме-
нее $\geq 900 - 1000$ ер.н.

Консервативная терапия - малоэффективное
лечение проводится при конкарной форме
отосклероза и при активной фазе отосклеро-
за, вовлечении не этапе облитерации или
микрооперационно.

Комбинированное лечение проводится пациен-
там перед хирургическим лечением, с вовлечен-
ными активной и смешанными формами
отосклероза по району КТ височных костей.

Слухопротезирование - рекомендуется пациен-
там с высоким порогом слуха (более 30 дБ)
в том числе и после операции, при наличии
единственно слышащего уха, при обилии
противопоказаний для выполнения трансов-
го хирургического лечения и в случаях
отказа пациента от операции.

Комбинированное лечение рекомендуется
у больных конкарной формой отосклероза
или высоким порогом слуха после этапной
частички с двусторонней тугоухостью 4-5
степени, при разорченности прослойки одноимен-
ных слуховых путей по району речевых аурисмет-
рии с отитально порообразанием, с АН по од-
ному уху, при отсутствии патологии ушного
по району КТ височных костей и МКТ, а также

мотивации пациента.

Консервативная терапия
(шактивизирующая).

Легенне ослабляет токсическое влияние продуктов метаболизма на рецепторную структуру улитки и способствует склерозированию окон относительно за счет накопления кальция, что в конечном итоге стабилизирует пороги слуха по костной проводимости. (шактивизирующая терапия / дисфорфонатов, фторид натрия, карбонат кальция и витамин D₃) проводится в течение трех месяцев (по 2 курса в год) со стихающей пружинкой активности отсклеротического процесса и стабилизацией слуха. При выявлении активной окон шактивизирующей терапии надеждается после операции.

Хирургическое лечение

В ринтвенном литорам улучшить слух у пациентов с отосклерозом является оперативное вмешательство на среднем ухе. Цель хирургического лечения - паллиативный способ стабилизации кондуктивной и смешанной тугоухости у больных отосклерозом.

Показаниями для хирургического лечения пациентов с отосклерозом являются:

- снижение слуха и наличие субъективного ушного шума;
- кондуктивная или смешанная характеристика с КВЧ - не менее 30 дБ;
- отсутствие признаков активной отосклероза (по данным отомикроскопии и КТ височных костей);
- отсутствие перфорации барабанной перепонки и инфекции в наружном слуховом проходе;
- отсутствие других противопоказаний для проведения шактивного хирургического вмешательства.

Стандартная - относительно простая, безопасная и недорогой метод лечения, который

повышает ростить социальную активность уха у пациентов с тимпанальной и смешанной формой отосклероза. При этом эффективность стаперопластики у пациентов с тимпанальной формой отосклероза не у кого не вызывает сомнения.

При смешанной форме отосклероза тактика ведения пациента зависит от величины КРЧ в зоне речевых частот. При смешанной форме тугоухости КРЧ ≥ 30 дБ проверка стаперопластики оправдано и, зачастую, позволяет достичь не только космического порога звукопроводимости с помощью закрытых КРЧ, но и улучшить пороги звуковосприятия в зоне речевых частот на 10-15 дБ.

При смешанной тугоухости, передикостного звукопроводимости в зоне речевых частот (35-50 дБ, КРЧ - < 20 дБ), когда стандартная стаперопластика не позволяет достичь социальной активности уха, операцией выбора может стать установка импланта среднего уха Vibrant Soundbridge. При этом катетеру импланта возможно установить как на фронтальную ножку слухового аппарата оссекулярного протеза K-Riston (Heinz Kurz GmbH, Германия), так и непосредственно на мембрану окна улитки.

У пациентов с выраженной односторонней сенсоневральной тугоухостью III-IV степени, выявленной кохлеарной формой отосклероза, при условии порогов звуковосприятия со стороны противоположного уха в зоне речевых частот в пределах 30 дБ, возможно установка имплантируемого аппарата костной проводимости на стороне хуже слышащего уха.

Кохлеарная имплантация показана пациентам с кохлеарной формой отосклероза при двусторонней глухоте, порогах КРЧ < 20 дБ и потере порога КРЧ > 85 дБ не лучше слышащим ухе, а также с разрывом барабанной перепонки, слухом при речевой аудиометрии

рши в открытом пространстве < 50%, относительной скорости < 20%, при оценке в свободном звуковом поле и с адекватно подобранными и настроенными слуховыми аппаратами.

Заключение

Способ и принцип измерения слуха является отоскопией, которая считается довольно распространенной заболеванием и проявляется у социально активной пацннгов в возрасте 16-45 лет. В связи с этим ридиообидеский алгоритм карманной формы отоскопии и индир виртуальной поход к его лечению позволяет получить максимально эффективное и удобное лечение, а также снизить количество побочных операций и осложнений.

Список литературы

1. Крюков А.И., Кузельская Н.А., Гаров Е.В. Современная диагностика болезни Альцгеймера. 2019
2. Крюков А.И., Кузельская Н.А., Гаров Е.В. и др. Диагностика и лечение различных форм деменции. Клинические рекомендации. 2014
3. Корвильев В.С., Дядко К.И., Атамануридзе Ю.А. и др. Сенсориальная компонента психозов у больных с деменцией. Российская психиатрическая ассоциация. 2018.
4. Свистушкин В.И., Мухоморов И.Т., Пашков А.В. и др. Когнитивная реабилитация у больных с деменцией и двусторонней глухотой. Случай из практики. Вестник оториноларингологии. 2018