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 < к.м.н, доцента кафедры ЛОР-болезней с курсом ПО Петровой М.А.> на реферат ординатора первого года обучения специальности Оториноларингология <Нестеришиной Ольги Евгеньевны> 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;
 |  |
| 1. Наличие орфографических ошибок;
 |  |
| 1. Соответствие текста реферата по его теме;
 |  |
| 1. Владение терминологией;
 |  |
| 1. Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы;
 |  |
| 1. Логичность доказательной базы;
 |  |
| 1. Умение аргументировать основные положения и выводы;
 |  |
| 1. Круг использования известных научных источников;
 |  |
| 1. Умение сделать общий вывод.
 |  |

Итоговая оценка: положительная/отрицательная

Комментарии рецензента:

Дата:

Подпись рецензента:

Подпись ординатора:

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: к.м.н, доцент Петрова М.А.

Выполнила: ординатор 1 года обучения Нестеришина О.Е.

Красноярск, 2021

Содержание:

Понятие отосклероза [4](#_Toc532470506)

[Этиология и патогенез](#_Toc532470507) 4

[Эпидемиология](#_Toc532470508) 5

[Классификация](#_Toc532470509) 5

[Диагностика](#_Toc532470510) 5

[Лечение](#_Toc532470511) 7

[Список литературы](#_Toc532470512) 9

**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.

**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.

 1. Многочисленные генетические исследования доказывают, что отосклероз является аутосомно-доминантным заболеванием с проявляемостью гена от 20 до 40%, или неполной его проявляемостью. Современные генетическое исследования позволили определить гены, ответственные за развитие наследственного отосклероза и их локализацию – хромосомы 15q25-26 (ген OTSC1), 7q34-36 (OTSC2), 6р21-22 (OTSC3), 16q22-23 (OTSC4), 3q22–24 (OTSC5) [5]. Присутствие антител в сыворотке крови к коллагену типа II и к коллагену IX у больных отосклерозом может свидетельствовать об аутоиммунную 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 – transforminggrowth 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 .

2. 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, КР315 7 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.

3. Некоторые исследователи кроме вируса кори обнаружили и фактор некроза опухоли в основании стремени, удалѐнных во время операции у больных отосклерозом .

4. 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 (сенсибилизации) лабиринта, остатков его эмбрионального хряща ко всякого рода экзо - и эндогенным сдвигам. В этих условиях эти факторы приобретают роль провоцирующих .

5. 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 желѐз, в первую очередь тех, которые регулируют минеральный обмен (надпочечники, гипофиз, паращитовидные, половые железы) .

**Эпидемология**

Многие авторы отмечают, что люди белой расы болеют отосклерозом в 7 раз чаще людей негроидной расы. Эпидемиологический анализ возраста и гендерные распределения показали более высокий 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 стапедопластик, 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.

**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) и 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 .

**Диагностика**

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 Wilisii»).

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

• Рекомендуется выполнять отомикроскопию и/или отоэндоскопию: При отомикроскопии обращает на себя внимание истончѐнная кожа слухового прохода и атрофичная (иногда в виде «пчелиных сот», симптом Лемперта) барабанная перепонка с чѐткими опознавательными знаками. При активном отосклерозе иногда барабанная перепонка выглядит розовой (симптом Шварца), вследствие просвечивания сквозь истончѐнную барабанную перепонку активных отосклеротических очагов.

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 КР315 11 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 (Приложение Г1.) .
• 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%), распространѐнность 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.

**Лечение**

 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 фтористым натрием и кальция глюконатом. Наиболее эффективными являются азотосодержащие бифосфонаты 3 поколения (золедроновая кислота), которые используются при кохлеарной и смешанных формах отосклероза с прогрессирующем 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 трѐх месяцев, с перерывом в три месяца. При недостаточной эффективности проводится ещѐ 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 припятствует 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
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. • 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 4-5 степени, при разборчивости простых односложных слов <30% по данным речевой аудиометрии с оптимально подобранными СА на оба уха, при отсутствие патологии улитки по данным КТ височных костей и МРТ, а также мотивации пациента.
 • Рекомендуется 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 выпо

Список литературы :

1.Клинические рекомендации МЗ РФ национальной медицинской ассоциации оториноларингологов от 2016г.

2. Учебник для ВУЗов Оториноларингология В.Т.Пальчун, М.М. Магомедов, Л.А.Лучихин.