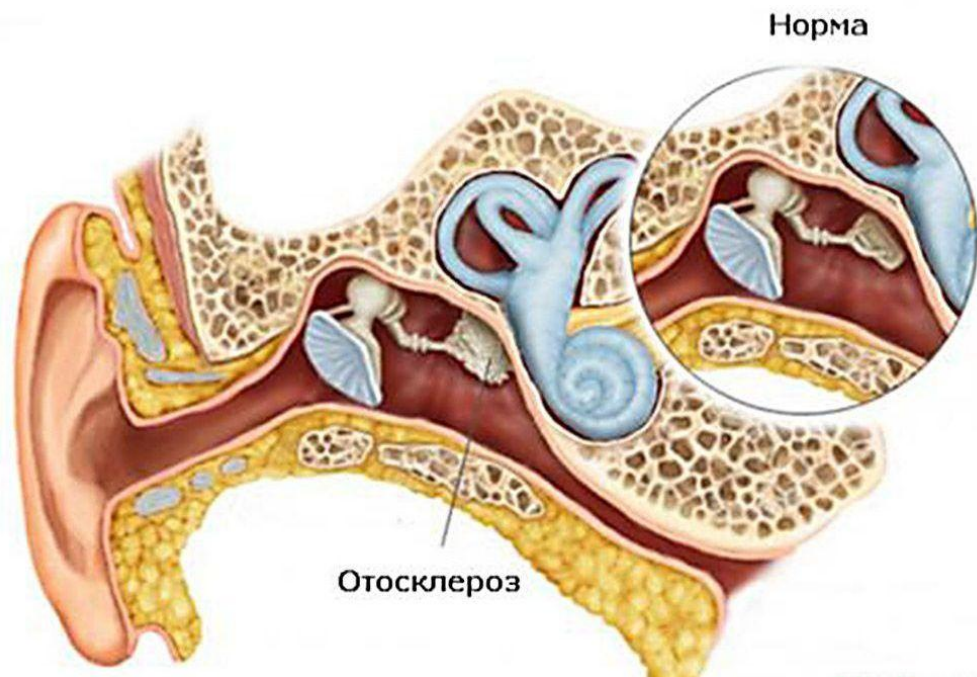


# ОТОСКЛЕРОЗ

## ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ, МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И РОЛЬ КТ В ПОСТАНОВКЕ ДИАГНОЗА



Выполнила студентка 6 курса  
Лечебного факультета  
Садекова Кадрия Умяровна  
Куратор –к.м.н., доцент Еремеева  
Ксения Владимировна

## ОТОСКЛЕРОЗ

- специфическое заболевание, представляющее собой первичное метаболическое поражение костной капсулы ушного лабиринта, выражающееся особой формой остеодистрофии с преимущественно двусторонним очаговым поражением энхондрального слоя капсулы.
- Отосклерозом страдает примерно 1% населения. 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%).



## Этиология

- Среди основных гипотез можно выделить следующие: аутосомная доминантная наследственная, вирусная, аутоиммунная и эндокринно-метаболическая,
- генетические исследования доказывают, что отосклероз является аутосомно-доминантным заболеванием с пенетрантностью гена от 20 до 40%,
- Присутствие антител в сыворотке крови к коллагену типа II и IX у больных отосклерозом может свидетельствовать об аутоиммунную гипотезе развития отосклероза.
- Морфологические и биохимические исследования доказали ассоциации между вирусом кори и развитием отосклероза.

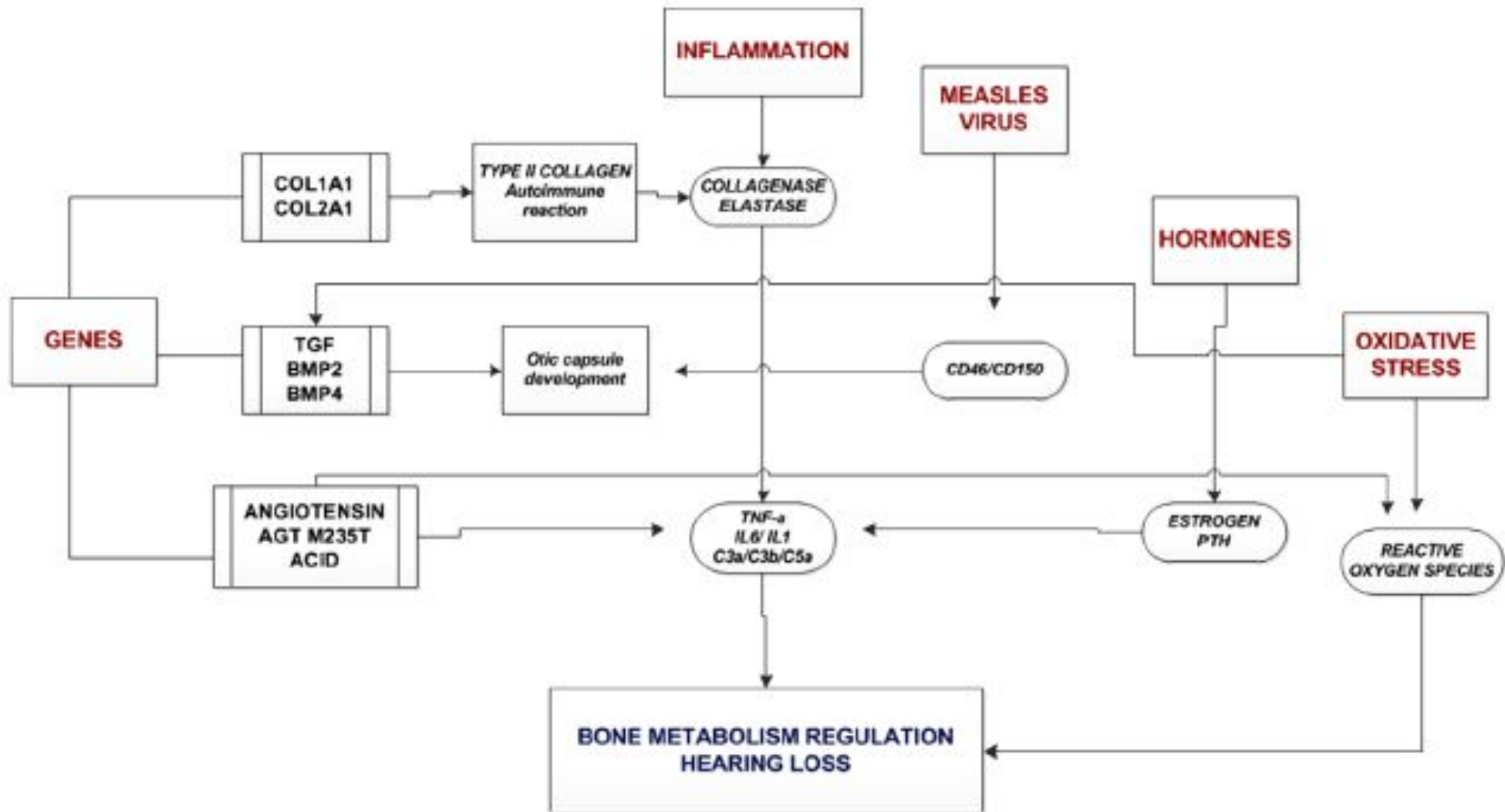


## ПАТОГЕНЕЗ

Под действием различных этиологических факторов активируется большое количество активных веществ, изменяющих нормальное течение остеогенеза, например:

- Выявлено участие **трансформирующего фактора роста** в патогенезе отосклероза (**TGF**). Его активность угнетает дифференцирование остеокластов и ингибирует нормальное ремоделирование капсулы лабиринта.
- Также обнаружено участие **костных морфогенетических белков (ВМР)**, которые влияют на хондрогенез, а их мутации вызывают нарушения остеогенеза.





Schematic diagram showing possible correlation of various etiological factors in otosclerosis. TGF- $\beta$  (Transgrowing growth factor- $\beta$ ), AGTM235 and ACE I/D (Genetic polymorphisms of Renin Angiotensin Aldosterone System), BMP2/4 (Bone morphogenetic proteins 2 and 4), TNF- $\alpha$  (Tumor necrosis factor- $\alpha$ ), IL1/6 (Interleukin 1 and 6), C3a/C3b/C5a (Complement fragments), PTH (Parathyroid hormone), ROS (Reactive oxygen species).

Источник: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26276418>

## ФАЗЫ ОТОСКЛЕРОЗА

В течении отосклероза выделяют две фазы – активную фазу отоспонгиоза и неактивную отосклеротическую.

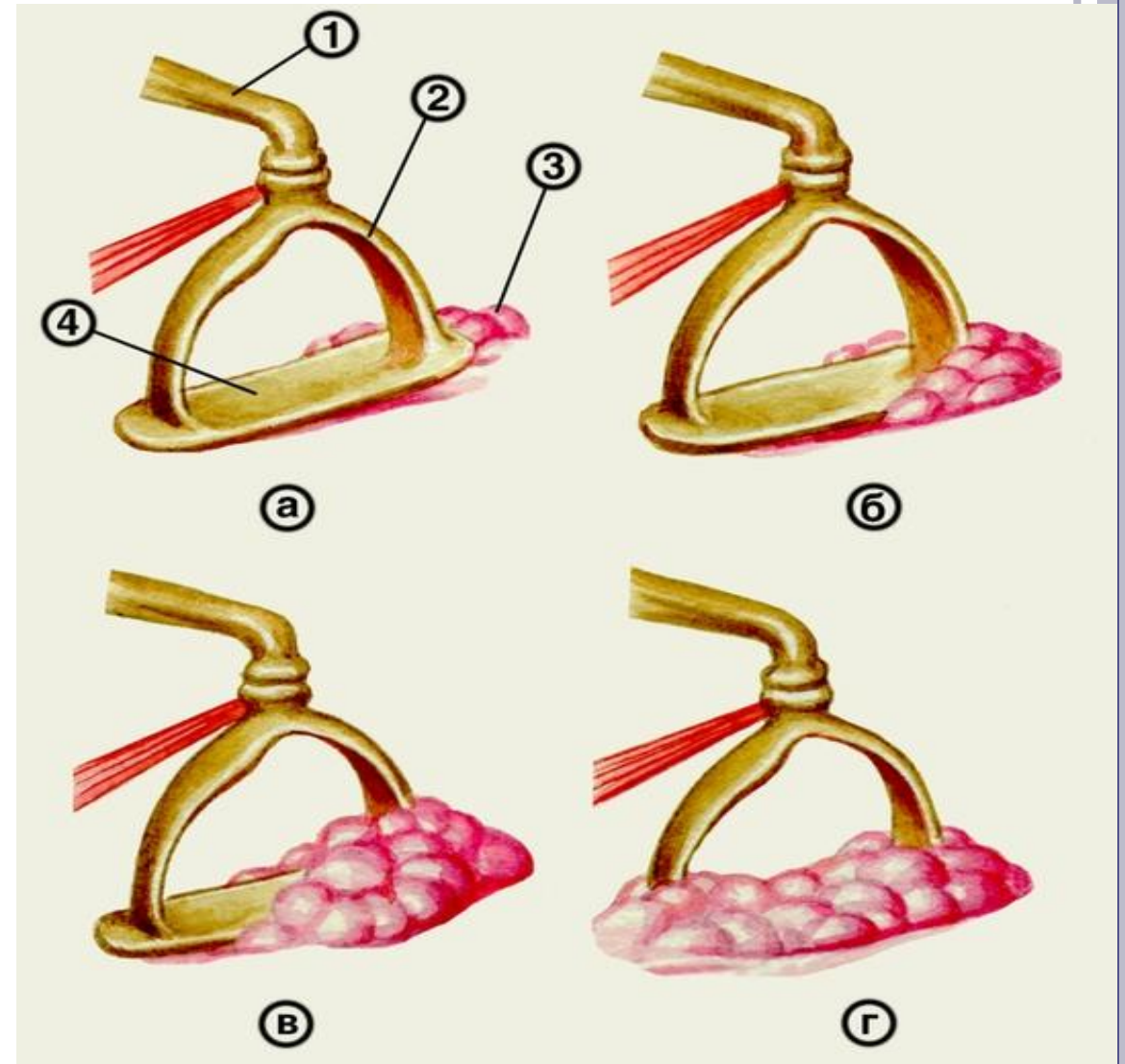
### **Фаза отоспонгиоза (активная)**

- Характеризуется резорбцией, деминерализацией кости и образованием губчатой костной ткани.
- Процесс начинается вокруг имеющегося сосуда, с последующей васкуляризацией, которую иногда можно обнаружить при отоскопии в виде симптома Швартца (просвечивание сквозь барабанную перепонку ярко-розовой слизистой оболочки в области мыса).



## Фаза отосклерозирования

Остеокласты заменяются остеобластами, сосуды атрофируются, усиливается минерализация костной ткани. В результате плотная склеротическая кость формируется в областях предыдущей резорбции кости. Когда этот процесс вовлекает овальное окно, основание стapes фиксируется в нем, что приводит к кондуктивной потере слуха.





- Возникновение и генез сенсоневрального компонента тугоухости (СНкТ) у больных отосклерозом до конца не изучен.
- Рядом авторов предполагается возможное влияние двух основных факторов: токсичных метаболитов, высвобождающихся из активного отосклеротического очага в жидкости внутреннего уха, сосудистый риск и гипоксическое поражение структур внутреннего уха при поражении спиральной связки и сосудистой полоски.





## КЛАССИФИКАЦИЯ ОТОСКЛЕРОЗА.

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 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).

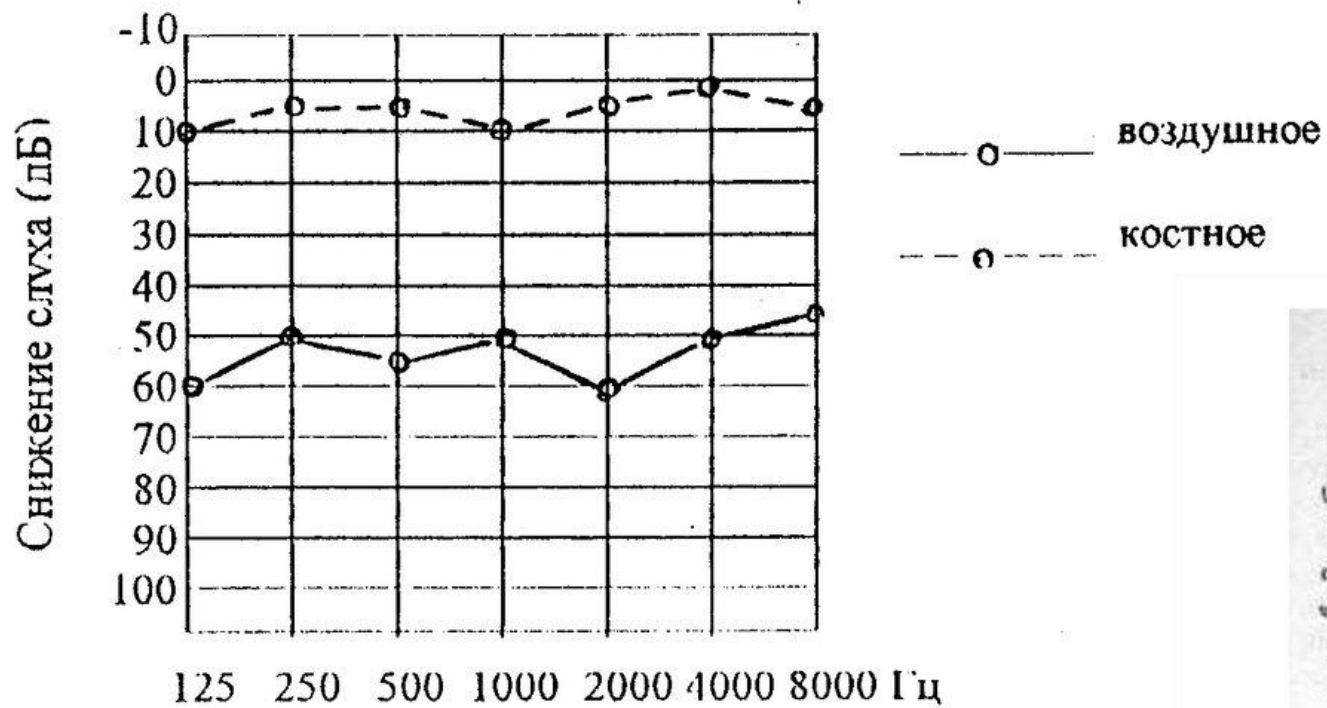


## ДИАГНОСТИКА ОТОСКЛЕРОЗА

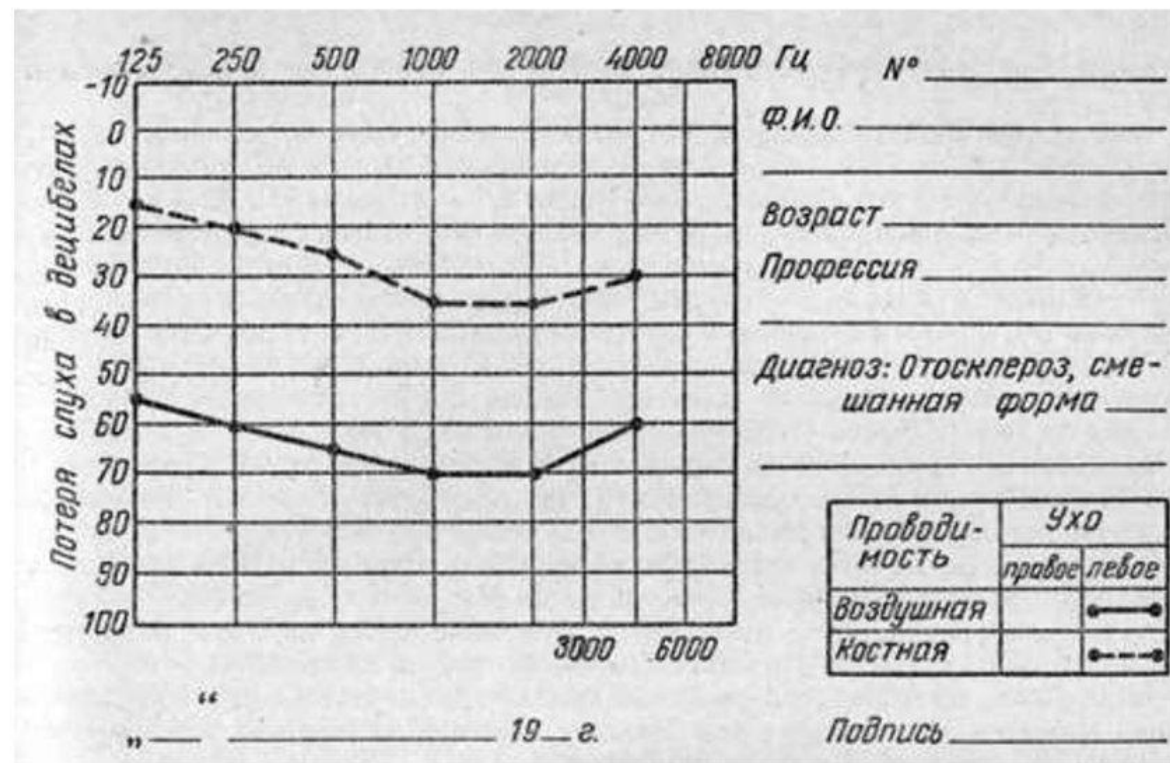
При тимпанальной и смешанных формах отосклероза отмечаются:

- ▣ **Камертональные пробы:** отрицательные результаты проб Ринне и Федеричи. В опыте Вебера звук камертонов латерализуется в хуже слышащее ухо.
- ▣ **По данным ТПА** 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.
- ▣ **При акустической импедансометрии** для отосклероза характерна тимпанограмма типа «А» и отсутствие акустического рефлекса.





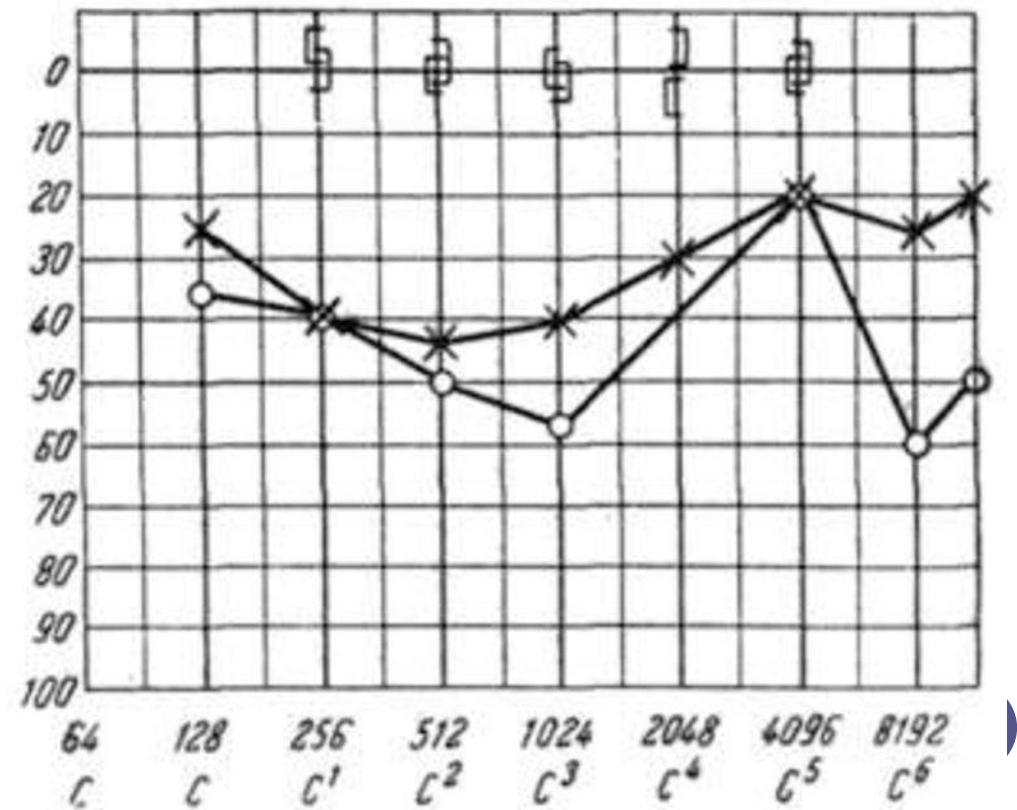
Тимпанальная форма



Смешанная форма

## Для кохлеарной формы отосклероза характерны:

- При камертональных исследованиях отмечаются положительные камертональные пробы Ринне и Федеричи. Латерализация звука камертонов при проведении пробы Вебера в лучше слышащее ухо.
- При ТПА сенсоневральная или смешанная (с преобладанием поражения звуковосприятия) тугоухость.



Методы исследования	Формы отосклероза		
	тимпанальная	смешанная	кохлеарная
<b>Тональная аудиометрия:</b> - вид аудиометрической кривой; - пороги по КП (0,5-2 кГц); - КВИ	горизонтальный  до 20 дБ 30-50 дБ	пологонисходящий  до 50 дБ 30 дБ	крутонисходящий  свыше 50 дБ менее 10 дБ
<b>Разборчивость речи</b>	100%	100%	100%
<b>Пороги чувствительности к УЗВ</b>	3-5 в	3-5 в	5-10 в
<b>Наличие ФУНГа</b>	Нет	Редко	Часто
<b>Тимпанометрия</b>	Тип А	Тип А	Тип А
<b>КТ височных костей</b>	фенестральная локализация очагов	фенестральная и улитковая локализация очагов	часто демнерализация улитки

## КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ОТОСКЛЕРОЗА

- **КТ височных костей** является объективным методом верификации отосклероза, который **позволяет выявить локализацию** (чувствительность метода 80-95%, специфичность – 99,1%), **распространённость очагов** отосклероза и определить **степень активности** процесса.
- Компьютерная томография позволяет обнаружить очаги новообразованной костной ткани вокруг овального, круглого окна и/или отосклеротические фокусы в костной капсуле лабиринта.



## КТ ИГРАЕТ ВАЖНУЮ РОЛЬ ПРИ:

- Выявлении ретрофенестрального распространения очагов,
- Дифференциальной диагностике кохлеарной формы отосклероза и нейросенсорной тугоухости иного генеза,
- Диагностике аномалий и особенностей строения височной кости (широкий водопровод преддверия и улитки, дегисценция верхнего полукружного канала),
- Дифференциальной диагностике отосклероза и остеодистрофий, что может влиять на показания к хирургическому лечению при данной патологии.





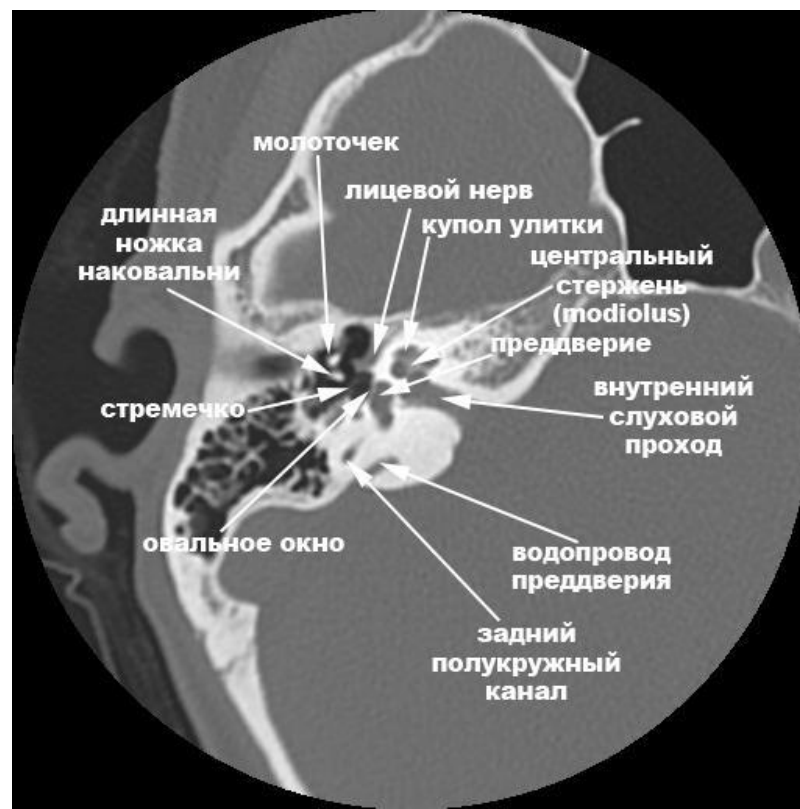
## КТ-ПРИЗНАКИ ОТОСКЛЕРОЗА:

- капсула улитки имеет пониженную плотность;
- края обычные;
- толщина стремени более 0,6 мм;
- увеличение толщины передней части основания стремени (треугольная форма);
- симптом ореола (очаги новообразованной костной ткани вокруг овального, круглого окна и/или отосклеротические фокусы в костной капсуле лабиринта);
- истончение ножек стремени.



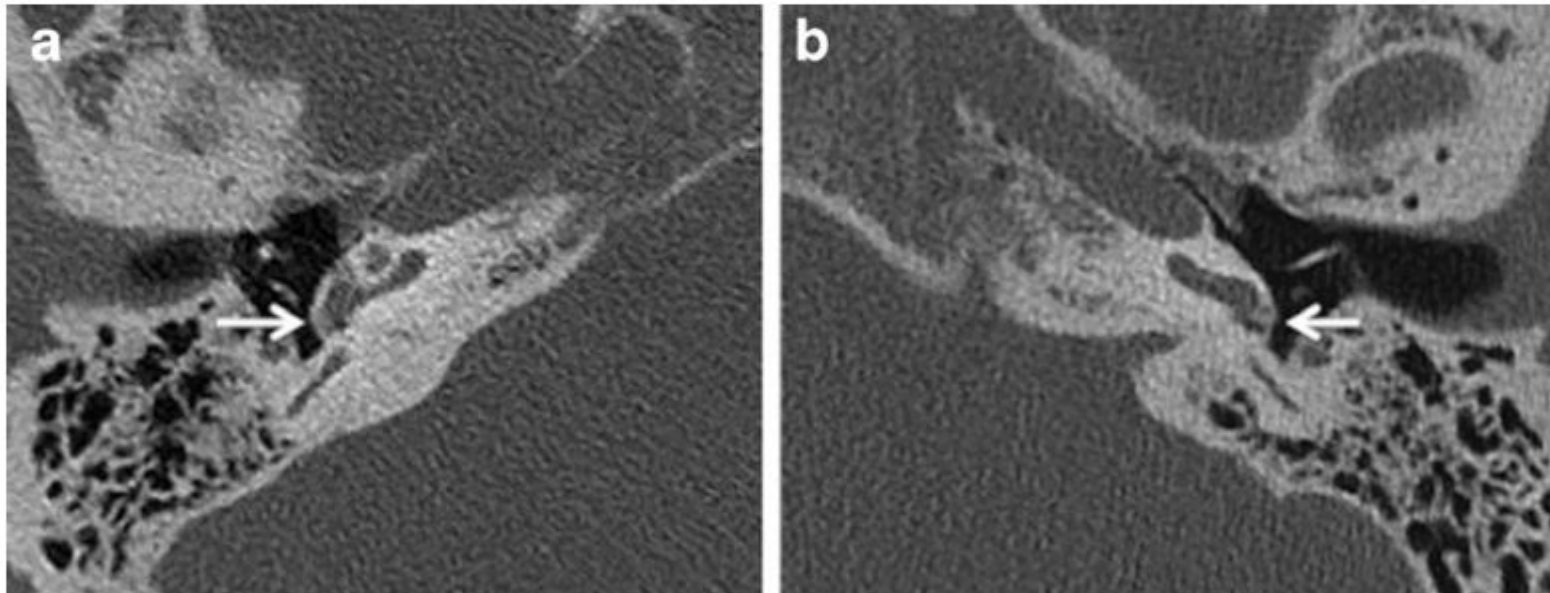
## ФОРМЫ ОТОСКЛЕРОЗА НА КОМПЬЮТЕРНОЙ ТОМОГРАФИИ:

По данным компьютерной томографии (КТ) височных костей выделяют формы в зависимости от распространения очагов отосклероза или отоспонгиоза: **фенестральную, смешанную и кохлеарную.**



## ФЕНЕСТРАЛЬНЫЙ (СТАПЕДИАЛЬНЫЙ) ПОДТИП:

- 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 отоспонгиоза от +500 до +800 ед. Н, можно предположить наличие активного отосклероза



Двусторонний  
фенестральный отосклероз,  
обусловивший сужение  
круглого окна. Более  
выражен справа (а)

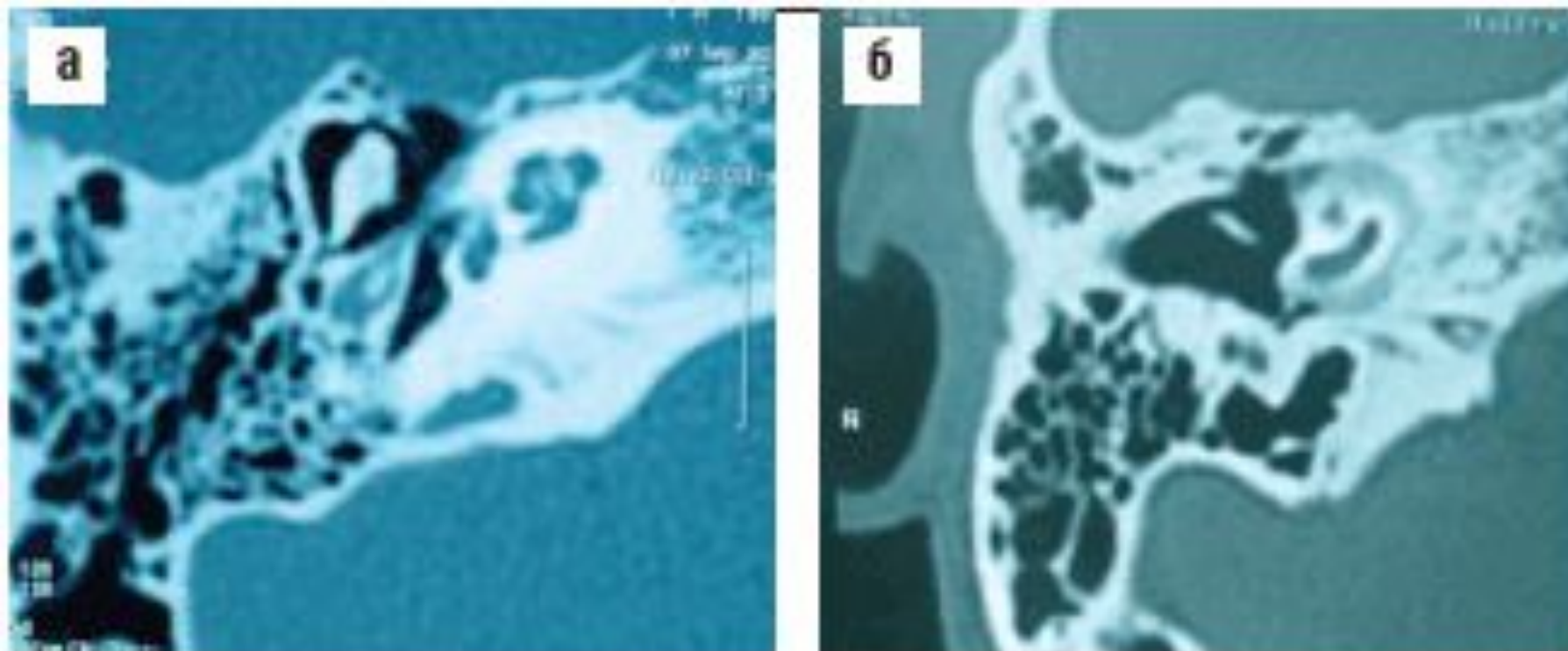


Рис. 1. КТ височных костей при отосклерозе:  
а – фенестральная форма; б – смешанная форма (выраженные явления деминерализации в костной капсуле улитки от передиоконной щели до дна внутреннего слухового прохода, плотность ее неоднородно снижена от +300 до +800 ед. Н)

Источник: [https://www.rmj.ru/articles/otorinolaringologiya/Sovremennoe\\_lechenie\\_bolnyh\\_otosklerozom/](https://www.rmj.ru/articles/otorinolaringologiya/Sovremennoe_lechenie_bolnyh_otosklerozom/)



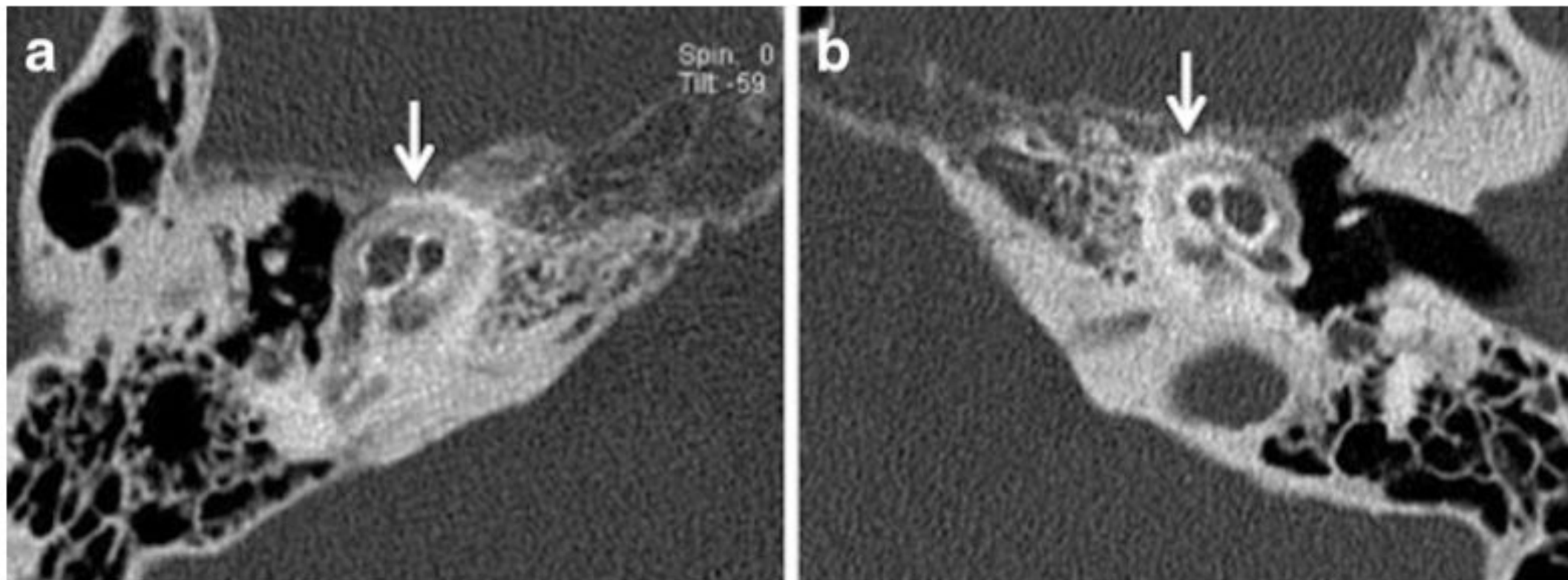
## КОХЛЕАРНЫЙ (УЛИТКОВЫЙ) ПОДТИП:

- Четко очерченный, изогнутый или полукруглый участок снижения плотности костной ткани вблизи улитки.
- На более поздних стадиях заболевания - прогрессирующая оссификация овального окна.



*Участки понижения плотности, окружающие базальный завиток улитки.*





Двусторонний перикохлеарный участок пониженной плотности в виде «двойного кольца» соответствует двустороннему кохлеарному отосклерозу.

Источник: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24510845>



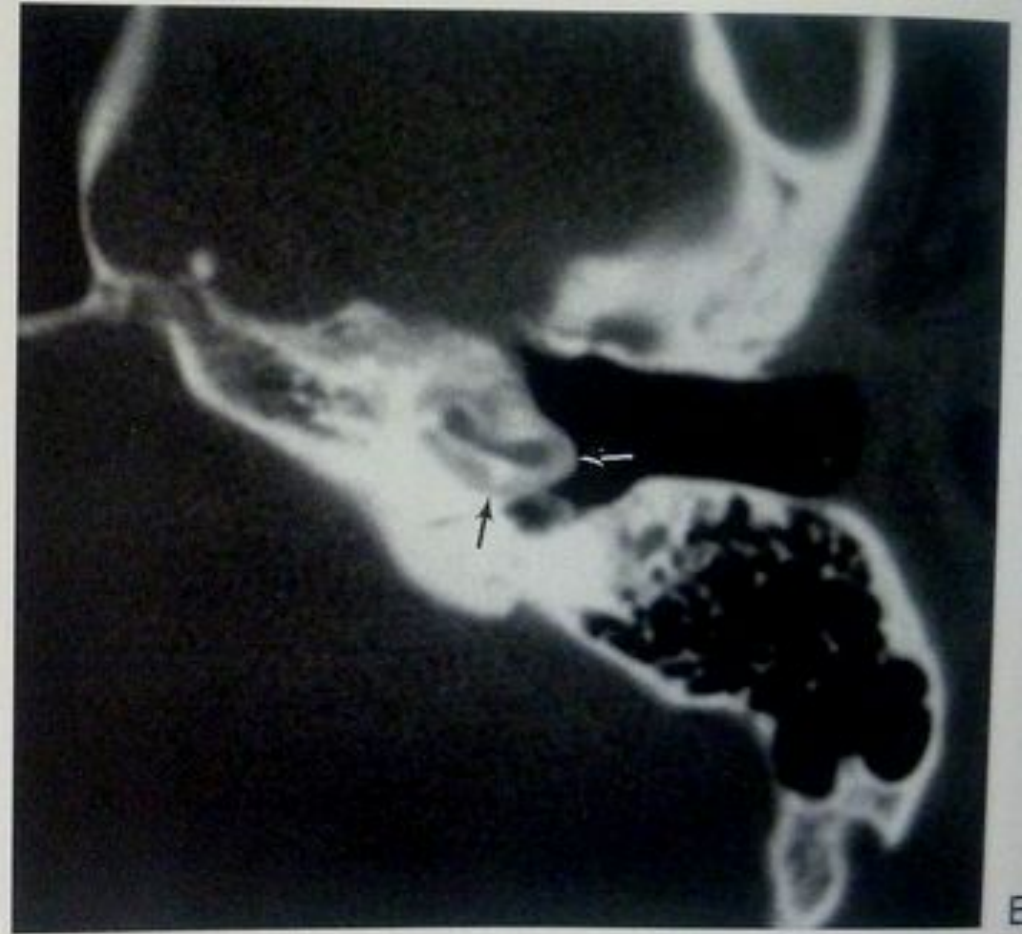
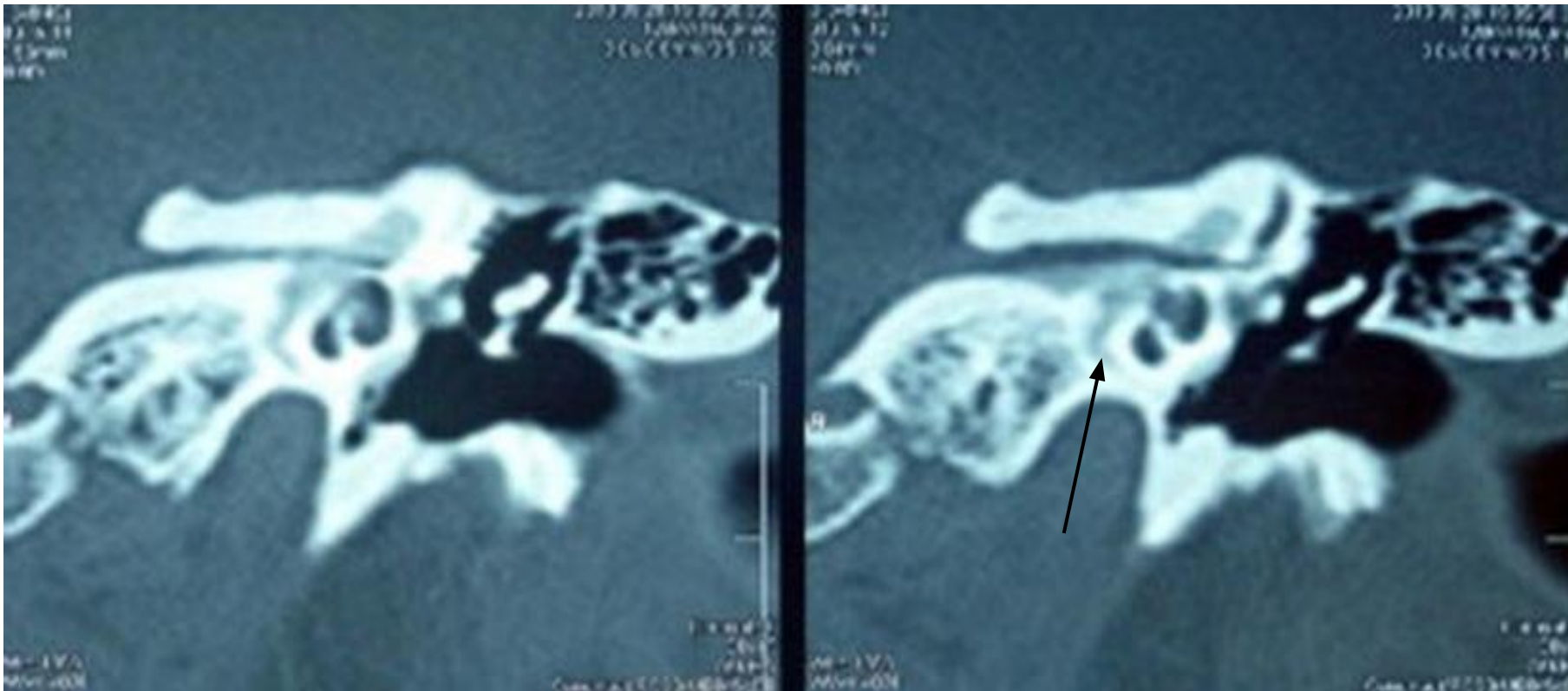


Figure 5-71. Cochlear otospongiosis, basilar turn. (A). Magnified coronal CT image, left ear. (B). Magnified axial CT image, left ear. There is diffuse cochlear otospongiotic changes involving the promontory, i.e., bony covering of the basilar turn of the cochlea (arrows). There was a high frequency progressive sensorineural hearing loss. (Courtesy of Roy A. Holliday, M.D.)



## СМЕШАННЫЙ ПОДТИП:

- 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



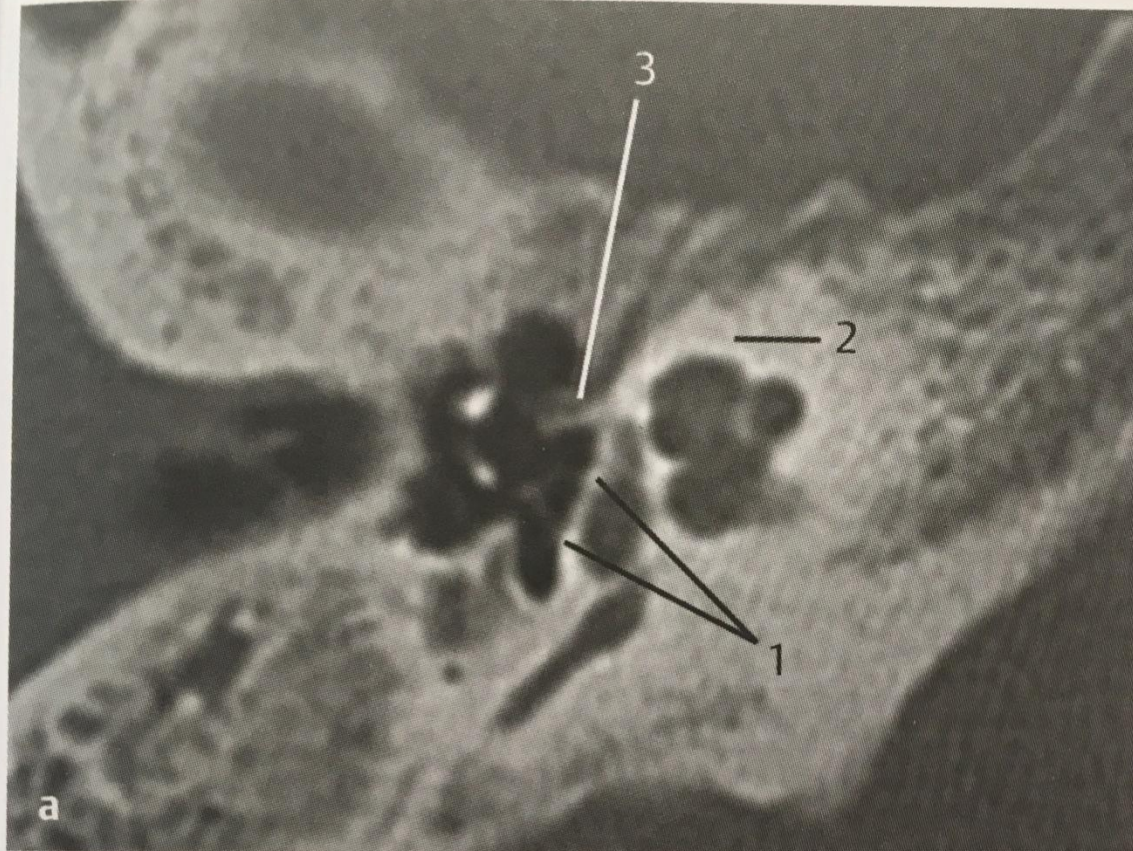
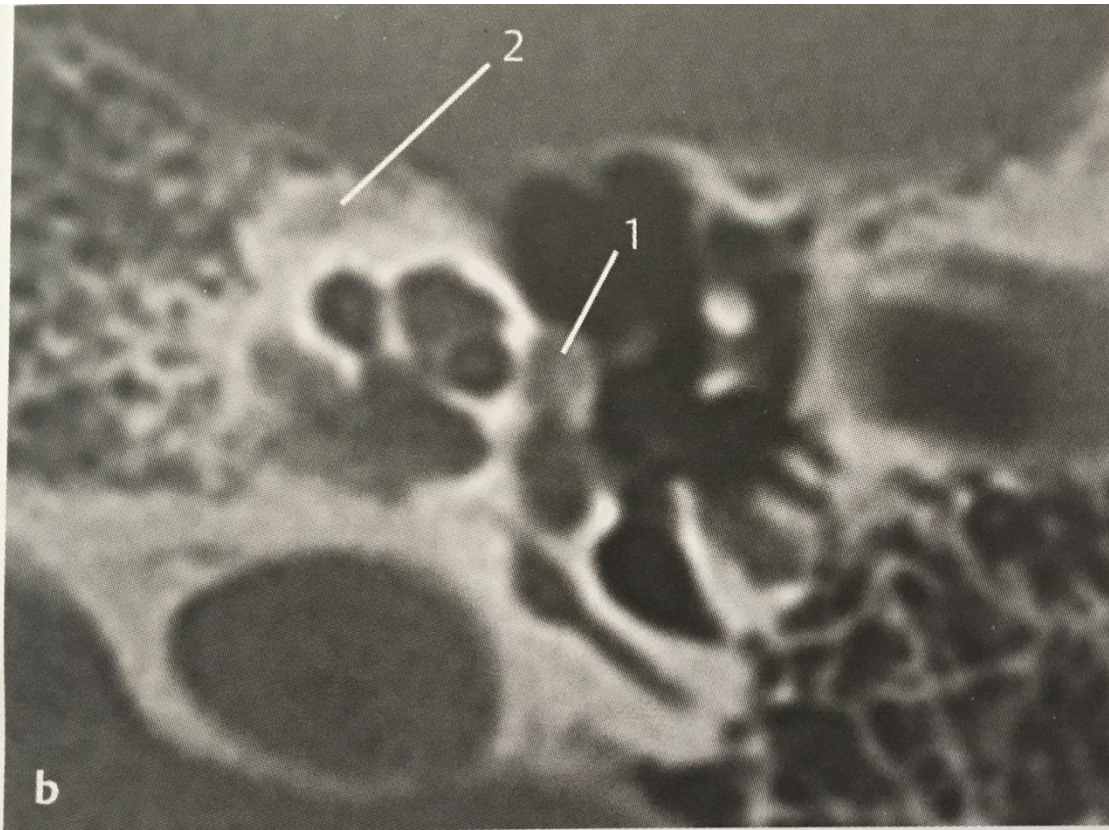


Рис. 3.10 Пациент с кондуктивной тугоухостью неясной этиологии без отклонений при отоскопии.

**а КТ в горизонтальной проекции.** По краям основания стремечка видны два затемнения (1), указывающие на утолщение кости, которые можно расценить как очаги отосклероза, особенно в сочетании с рентгенонегативной зоной кпереди от основания стремечка (она более отчетливо видна на **рисунке 3.10b**). Видна незначительная деминерализация костного лабиринта (2). Хорошо различимы улиткообразный отросток и мышца, напрягающая барабанную перепонку (3).





**б КТ в горизонтальной проекции.** Фенестральный отосклероз характеризуется гиподенсивностью в области переднего края ниши окна преддверия (fissula ante fenestram) (1); часто это ранний признак отосклероза. В большинстве случаев отмечается некоторое повышение рентгенопрозрачности костного лабиринта из-за его деминерализации – ретрофенестральный отосклероз (2); в данном случае этот признак выражен незначительно или отсутствует.

Эрвин А. Дюннебир «Лучевая диагностика в оториноларингологии»



## Ретрофенестральный отосклероз



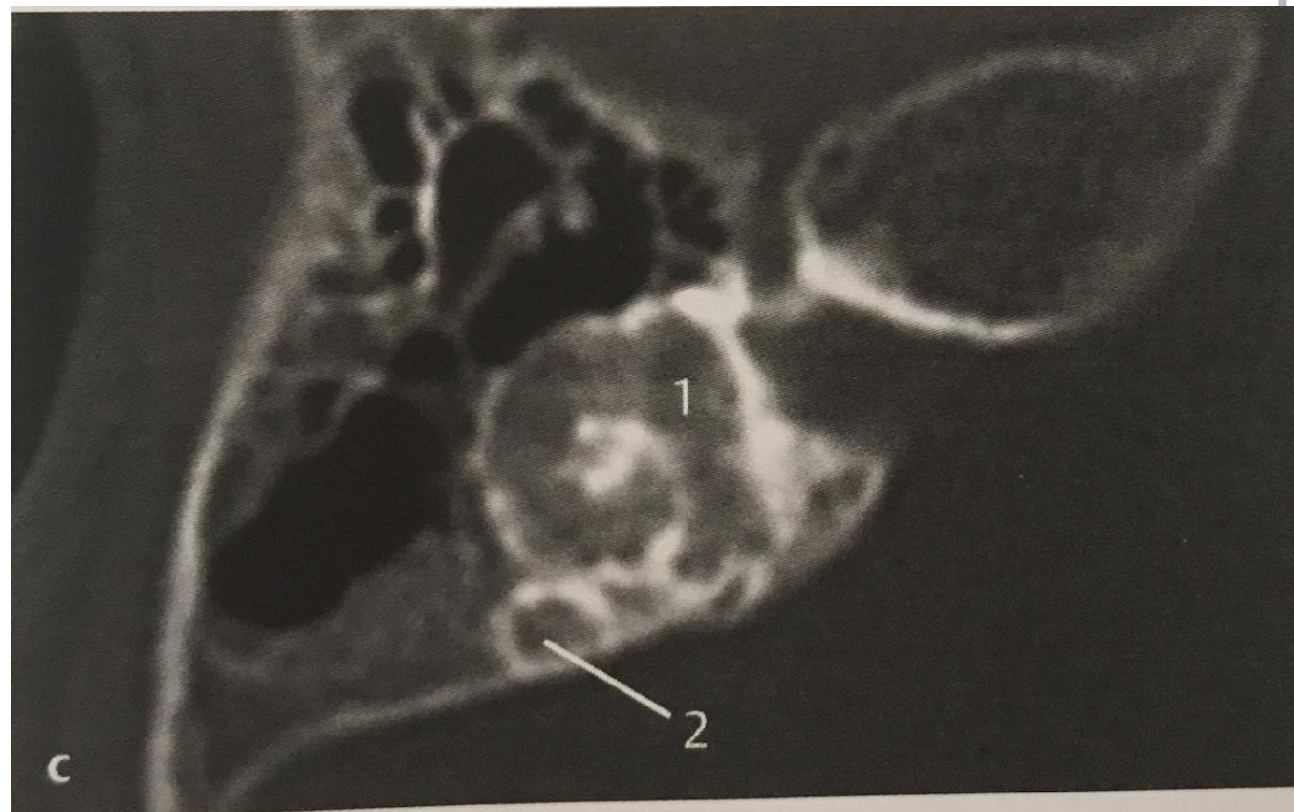
**а** КТ в горизонтальной проекции. Фенестральный отосклероз, признаком которого является повышенная рентгенопрозрачность области переднего края ниши окна преддверия (1). Явные признаки **ретрофенестрального отосклероза** – повышенная рентгенопрозрачность костной капсулы вокруг улитки (2), так называемый феномен гало, или четвертое кольцо Valvassori.

Эрвин А.Дюннебир «Лучевая диагностика в оториноларингологии»





**б КТ в горизонтальной проекции** другого пациента с более выраженной деминерализацией костной капсулы вокруг улитки (1). Очертания просвета улитки смазаны.



**с КТ в горизонтальной проекции.** Губчатая структура контуров и содержимого преддверия (1) и горизонтального полукружного канала. Задний полукружный канал также поражен (2). В данном случае следует рассмотреть также возможность оссификации полукружных каналов, обусловленной ранее перенесенным лабиринтитом.