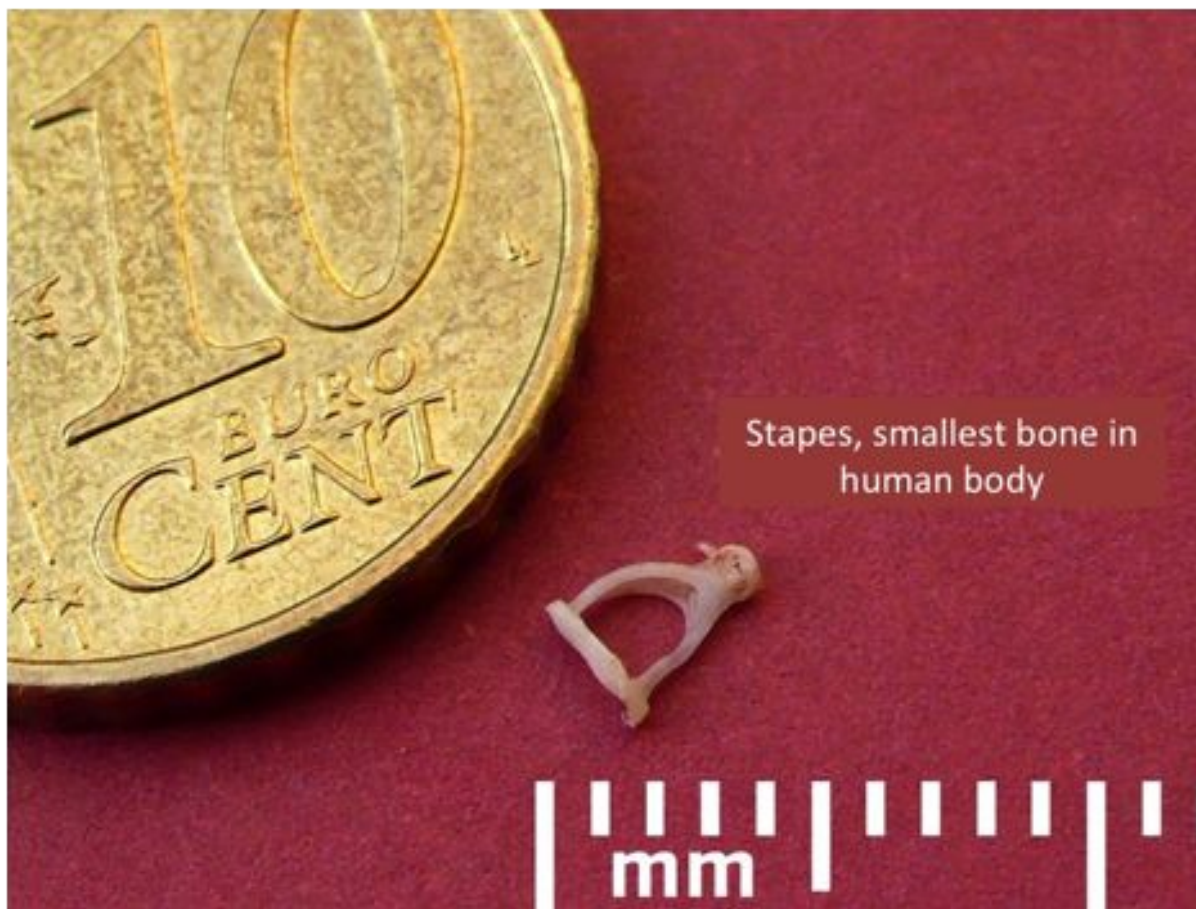


# Отосклероз



Подготовила  
Врач-интерн  
Суворкина А.А

**Отосклероз представляет собой прогрессирующее дегенеративное заболевание, характеризующееся специфическим дистрофическим процессом, поражающим лабиринтную капсулу, что нередко приводит к анкилозу подножной пластинки стремени в овальной отверствии и полное либо частичное закрытие каналов и природных отверствий внутреннего уха.**

- Термин был предложен в 1983 году Полицером и применяется до настоящего времени, хотя и не отвечает патолого-гистологической сущности заболевания. Так как морфологическим субстратом заболевания является замещение здоровой кости в очаге поражения вновь образованной порозной, губчатой - спонгиозной костью, богатой сосудами. Более правильным является наименование "отоспонгиоз". При этом происходит фиксация подвижного в норме стремечка. Обычно отосклеротический очаг располагается в области окна преддверия, чаще у переднего полюса его. Реже - в области окна улитки, внутреннего слухового прохода, полукружных каналах.
- Французская школа во главе с Лермуае предложили подразделение отосклероза на "otospongiose" - с явлениями анкилоза стремени, развивающийся обычно в период полового созревания или подчас беременности, и "sclerose labyrinthique" - с преобладанием отоспонгиозитических очагов в лабиринтной капсуле; последняя разновидность начинается чаще всего во время менопаузы или вообще в более пожилом возрасте.

**Заболеваемость** среди белой расы населения составляет от 5 до 10 %. Согласно статистическим данным отосклерозом страдает 1--2 % населения земного шара. Заболевание чаще наблюдается у людей молодого и среднего возраста. В 80-85% случаев чаще встречается у женщин. Первые симптомы этого заболевания проявляются обычно в возрасте 18--30 лет. Процесс, как правило, бывает двусторонним.



## Этиология.

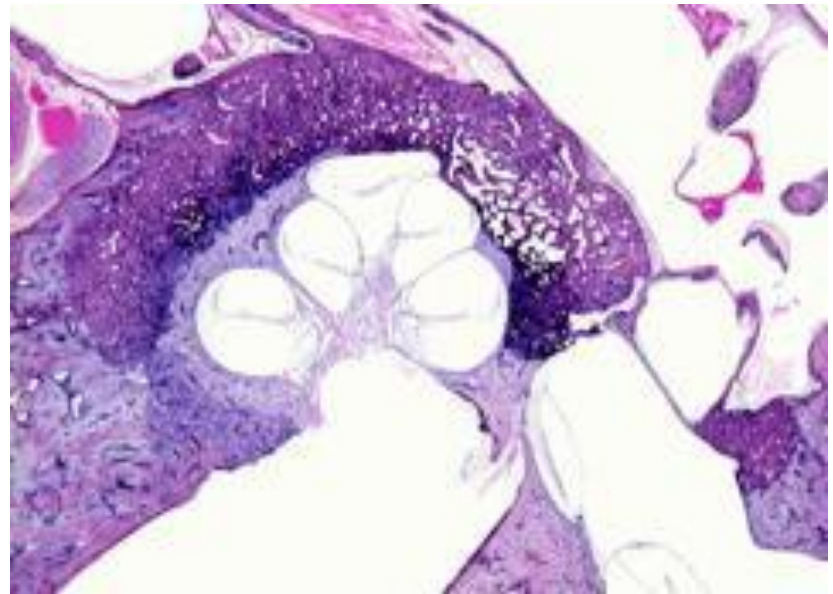
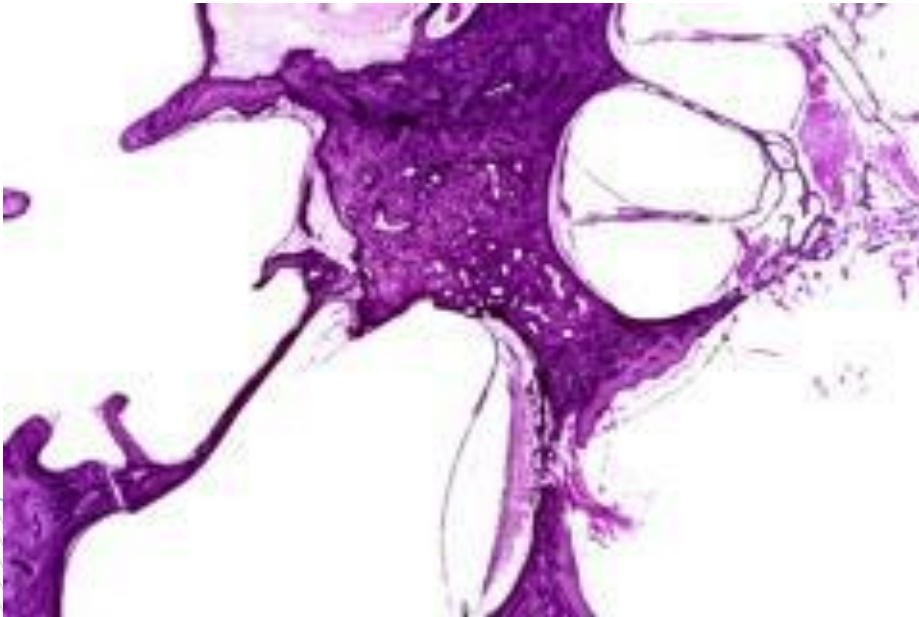
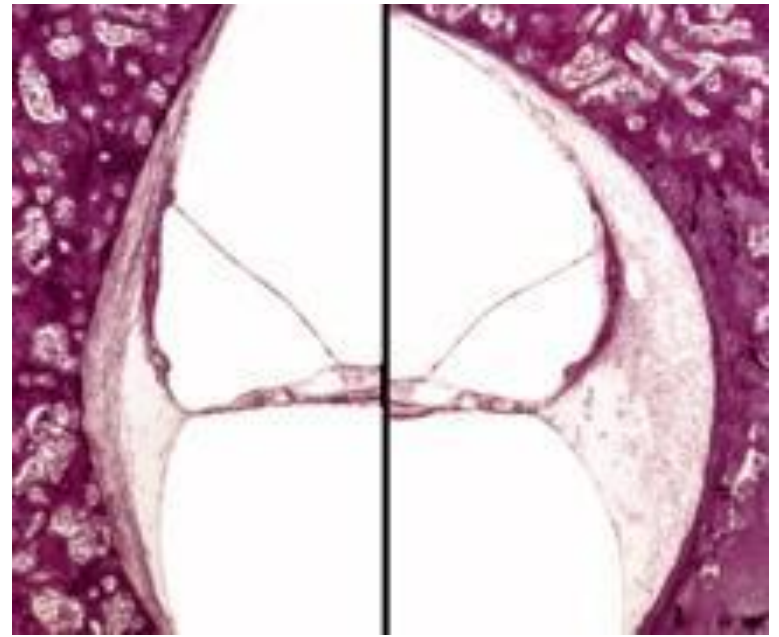
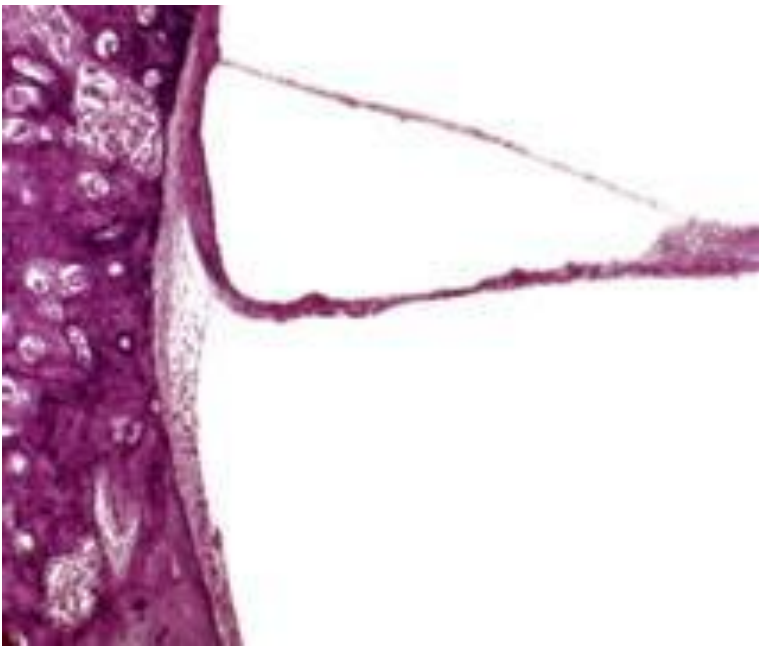
- Несмотря на колоссальное количество работ, посвященных данному вопросу, причины возникновения с точностью пока не выяснены.
- Многие авторы придают значение фактору наследственности. (Симановский, Korner, Denker, Politzter). Отосклероз относят к наследственным болезням с аутосомно-доминантным типом наследования с переменной пенетрантностью. Генетические исследования показывают наличие по меньшей мере девяти хромосомных локусов в качестве возможных генов заболевания.
- Придается значение аномалиям конституции. Многие авторы считают, что изменения капсулы лабиринта при отосклерозе являются выражением неполноценности мезенхимы организма и смотрят на отосклероз как на "частное проявление конституциональной особенности организма к гипертрофии известных органов или частей органов" (Воячек).
- Значительную роль в развитии болезни отводят нейро-эндокринным факторам. Установлена связь между развитием заболевания и усилением его проявлений в период половой зрелости, менструации, беременностью, родами. Отосклероз считают относительным показанием к прерыванию беременности. Описаны ряды случаев, в которых отосклероз сочетался с тиреотоксикозом, кретинизмом, акромегалией и т. д. Однако вполне логичным допустить, что в этиологии отосклероза среди желез внутренней секреции главная роль принадлежит гипофизу; этим и объясняется, что отосклероз очень часто начинается в раннем возрасте.
- Инфекционная теория. Вирус кори. Вирусный материал обнаруживается в остеобластах остеосклеротических островков, а также в эндолимфе больных. Большую роль в этиологии отосклероза играет сифилис ( Schwabach, Voltolini, Downie, Schwartze)
- Считается, что отосклероз может быть последствием острого или хронического воспаления среднего уха. Bezold, Scheibe, Habermann и др. при патологоанатомическом вскрытии находили преимущественно у молодых отосклеротиков резкие патологические изменения слизистой оболочки среднего уха.

# Патогенез

Стадии развития:

- Гистологическая — изменения затрагивают только костную ткань, клинически процесс не проявляется
- Клиническая -переход процесса на кольцевую связку стремени, что ограничивает подвижность основания стремени и приводит к нарушению слуха
- Активная стадия (разрастание губчатой ткани), неактивная стадия (склерозирование). Классификация основана на оценке состояния звуковосприятия

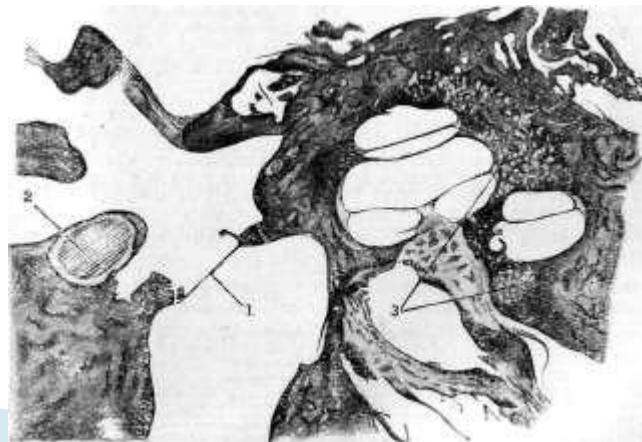
В активной фазе процесса происходят развитие кровеносных сосудов и деминерализация костной ткани, причём не только в отосклеротических очагах, но и в их окружении. В неактивной фазе кровеносные сосуды атрофируются, усиливается минерализация костной ткани. Деминерализацию костной ткани, окружающей отосклеротические очаги, рассматривают как фактор, способствующий их разрастанию.



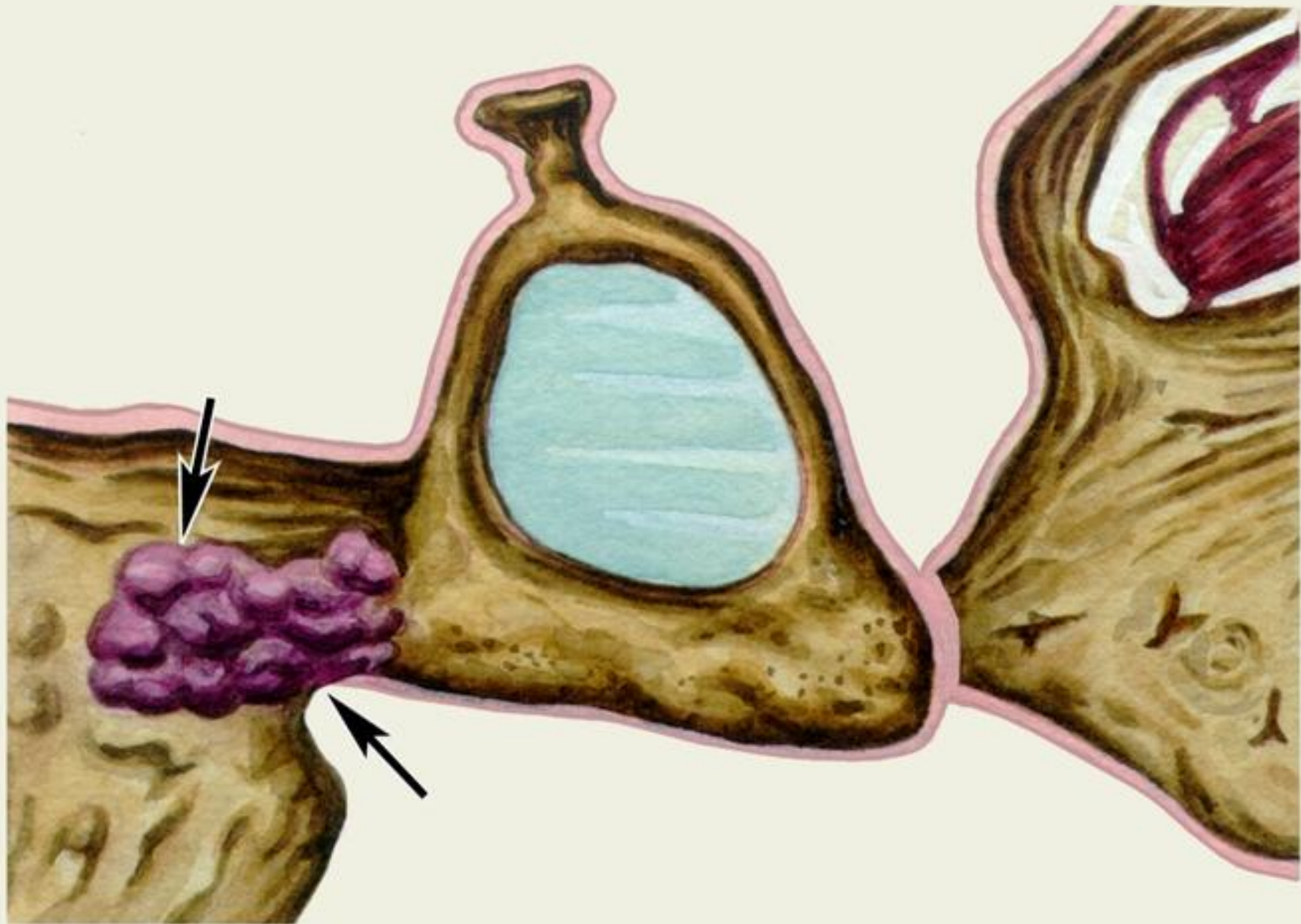
- Патологические изменения костного лабиринта начинаются с отдельных участков, в которых в первой фазе заболевания наблюдаются застойные явления в капиллярах гаверсовых каналов. Капилляры расширены, окружены остеобластами. Во второй, наиболее характерной стадии отоспонгиоза обнаруживается большое количество остеобластов, которые, разрушая компактное вещество костной ткани, придают ей сетчатый вид.
- Компактная кость рассасывается не только со стороны гаверсовых каналов, но и со стороны интраглобулярных пространств, содержащих остатки хрящевой ткани. Вновь образованная кость получает сходство с губчатой, между перекладинами которой находится волокнистая соединительная ткань.
- Наряду с рассасыванием кости остеобластами наблюдается новообразование ее не только благодаря деятельности остеобластов, но и благодаря превращению соединительной ткани в кость. В третьей стадии разрыхленная кость обращается снова в компактную, поэтому старые гнезда представляются более компактными, а молодые — более рыхлыми.
- Известное время, пока очаги отоспонгиоза еще малы и не распространяются до функционально важных участков, процесс может оставаться незаметным — стадия патоморфологических изменений.
- Клиническая стадия болезни начинается с того момента, когда увеличивающиеся очаги отоспонгиоза начинают вызывать заметные расстройства. Наиболее частой локализацией процесса является передне-верхний край овального окна в промежутке между окном и каналом лицевого нерва. В дальнейшем окостенение захватывает кольцевидную связку подножной пластинки стремени, что ведет в конце концов к анкилозу стремени.
- Очаги, исходящие из среднего слоя лабиринтной капсулы, чаще захватывают периостальный слой, реже — эндостальный. Таким образом, эндост служит как бы барьером для распространения процесса в сторону просвета лабиринта. Особенно ранимым местом является щель перед овальным окном (*fissura ante fenestram*), откуда часто и начинается отоспонгиоз.
- Спонгиозные очаги, как правило, захватывают обе улитки. В более поздних стадиях присоединяются дегенеративные изменения в кортиевом органе.

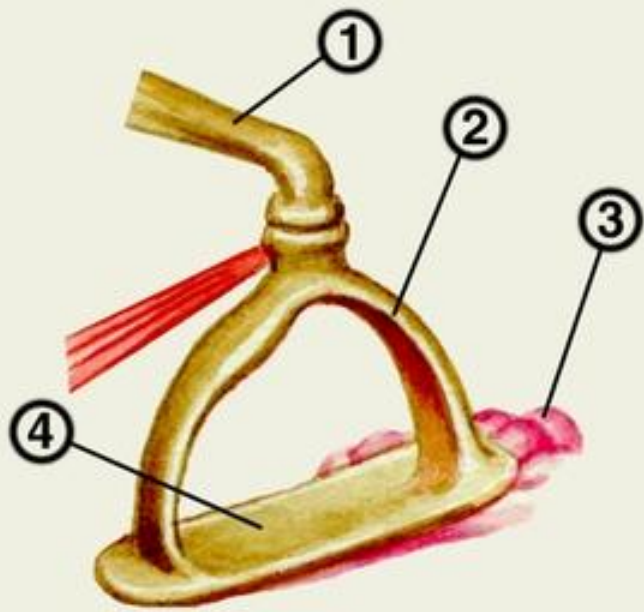
## Патологическая анатомия

- Макроскопически отосклеротический очаг чаще четко отграничен от окружающей кости капсулы лабиринта. Его обычно отчетливо можно видеть при 2--10-кратном увеличении во время хирургического вмешательства. Наиболее часто очаг расположен между передним краем овального окна и улиткой, реже -- у наружной поверхности мембраны круглого окна.
- Гистологически отосклеротический очаг представляет собой четко ограниченный от плотной капсулы лабиринта участок вновь образованной, неправильно построенной кости с многочисленными сосудистыми пространствами. Эта вновь образованная кость красится гематоксилин-эозином значительно ярче, чем окружающая ее нормальная кость капсулы лабиринта.









а



б



в



г

Схематическое изображение вариантов фиксации основания стремени при отосклерозе:

а — оссификация кольцевой связки в области переднего полюса основания стремени (1 — длинная ножка наковальни, 2 — передняя ножка стремени, 3 — отосклеротический очаг, 4 — основание стремени);

б — поражение переднего полюса основания стремени; в — поражение половины основания стремени;

г — поражение всего основания стремени.

## Клиническая картина

- Прогрессирующая тугоухость, обычно на оба уха;
- Симптом Виллизия - улучшение слуха в шумной обстановке
- Симптом Scheer- ухудшение разборчивости при глотании и жевании (deprecusis Scheer)
- Симптом Тойнби - ухудшение разборчивости при одновременном разговоре нескольких лиц
- симптом Урбанчича-Вальбе - ухудшение разборчивости при напряженном внимании
- Постоянный шум в ушах, переносимый пациентом значительно тяжелее, чем при других формах ту-гоухости
- При поражении улитки вероятно развитие нейро-сенсорной тугоухости
- Возможно системное головокружение

Симптомы отосклероза во многом зависят от локализации и величины очага, определяющих форму отосклероза

Различают следующие формы отосклероза:

- Тимпанальную
- Смешанную
- кохлеарную.

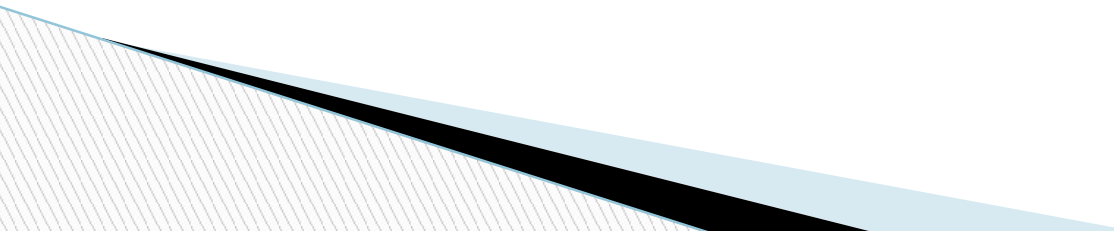
Кроме этих трех клинических форм, существует так называемый гистологический отосклероз: если очаг расположен в участке капсулы лабиринта, не связанной с проведением звука, он может ничем не проявляться в течение жизни человека и обнаружиться лишь посмертно при гистологическом исследовании височных костей.

- **Тимпанальная форма** отосклероза развивается Если очаг локализуется у края окна преддверия и переходит на пластинку стремени, ограничивая и прекращая ее движения (анкилоз стремени), с типичной кондуктивной тугоухостью и субъективными шумами в ушах низкого тона. пороги костной проводимости не превышают 20 дБ
- **Кохлеарная форма** (более редкая) характеризуется распространением процесса на улитку, иногда на преддверие и полукружные каналы, а также на окно улитки и внутренний слуховой проход. пороги по костной проводимости превышают 31 дБ
- **Смешанная форма отосклероза** возникает в результате разрастания очага, первично локализованного в области окон лабиринта, не только по площади, но и в толщу капсулы по направлению к эндосту внутреннего уха. Проявляется тугоухостью смешанного типа ( ) с разной степенью выраженности кондуктивного и перцептивного компонентов. пороги по костной проводимости находятся в пределах 21—30 дБ

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 на ряду с другими жалобами;
- III степень - ощущение субъективного шума является ведущей жалобой больного.



- 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.
  - Симптоматика отосклероза может проявляться и такими жалобами, как боль в ушах, чувство покалывания и заложенности в них, головная боль, понижение памяти, нарушение сна.
- 

## Синдром Van der Hoeve

Нидерландский офтальмолог Ван дер Хуве описал заболевание, включающее триаду симптомов: голубые склеры, повышенную ломкость костей, тугоухость. Причиной изменения окраски склер являются истончение и повышенная прозрачность склеры, в результате чего просвечивает сосудистая оболочка.

Клиника. Самым постоянным и отчетливым симптомом является своеобразная серовато-синяя окраска склер, наблюдающаяся с рождения. В норме у новорожденных бывает голубоватая окраска склер, связанная с тонкостью этой оболочки и просвечиванием через нее пигмента сосудистой оболочки. К 6 месяцам голубизна склер постепенно исчезает и они становятся у здоровых детей белесоватыми. В свете щелевой лампы роговица тоньше, чем в норме. Иногда склеры бывают полностью голубыми, часть их, непосредственно прилегающая к роговице, — белая и носит название «кольца Сатурна». Постоянно отмечаются переломы костей вследствие нарушения процессов ossификации и вывихи из-за слабости связочного аппарата. Триада симптомов встречается в 1/3 случаев. Переломы могут иметь место уже при рождении ребенка, часто появляются в более позднем периоде (синдром «стеклянного человека»), сочетаясь, как правило, с голубыми склерами. У 90% больных находят изменения слуха, связанные с истончением барабанной перепонки (голубая барабанная перепонка), вывихом и неправильным развитием слуховых косточек. Течение заболевания медленное, прогрессирующее, больные доживают до зрелого возраста. Лечение симптоматическое.





# Диагностика

## 1.Отоскопия

- Расширение наружных слуховых проходов(симптом Тилло-Верховского);
- Барабанная перепонка часто истончена, через неё просвечивает розоватое пятно — гиперемированный мыс барабанной полости, что может свидетельствовать об активности отосклеротического процесса (симптом Шварце
- Снижение чувствительности кожи наружного слухового прохода и барабанной перепонки (симптом Фрешельса)
- Уменьшение или отсутствие секреции серы (симптом Тойнби-Бинга)

## 2.Специальные исследования

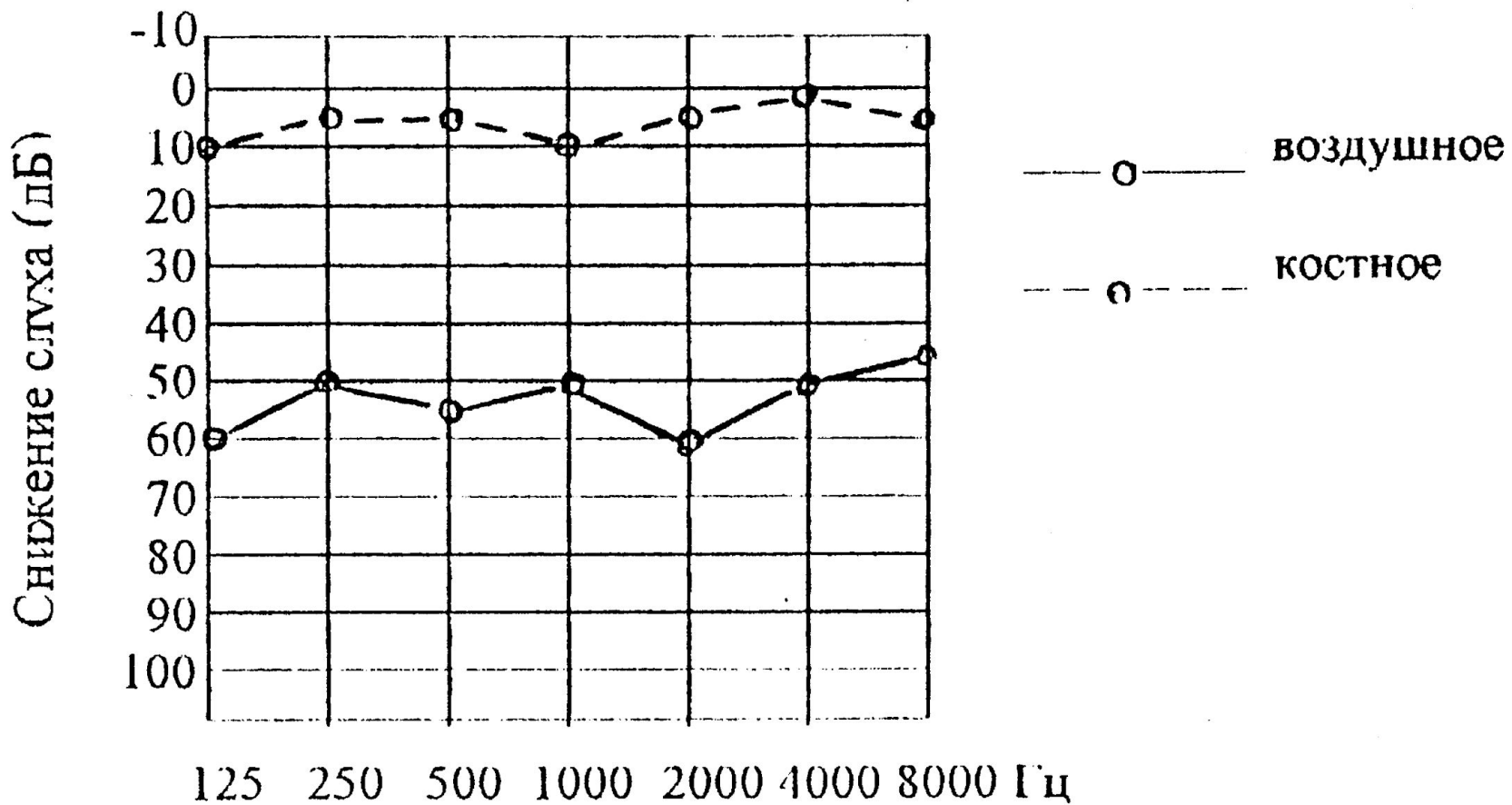
Камертональное исследование - При камертональном исследовании наряду с отрицательным опытом Ринне устанавливается при опыте Вебера латерализация звука по костной проводимости в сторону хуже слышащего уха и при опыте Швабаха относительное удлинение костной проводимости.

Отмечается также симптом Политцера или Федериччи — звук камертона  $C_{512}$  лучше воспринимается с сосцевидного отростка, чем с козелка.

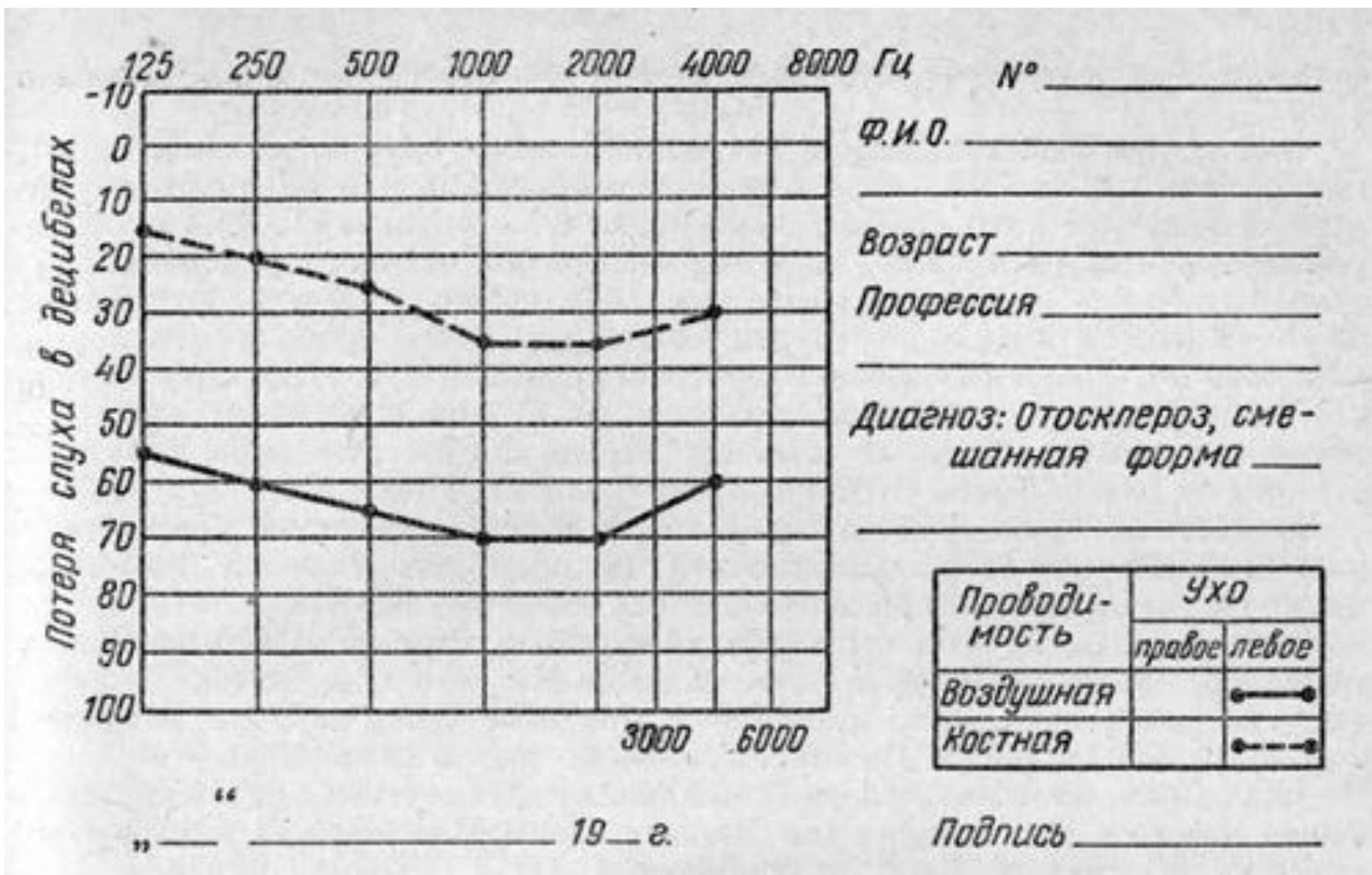


Симптом Шварца

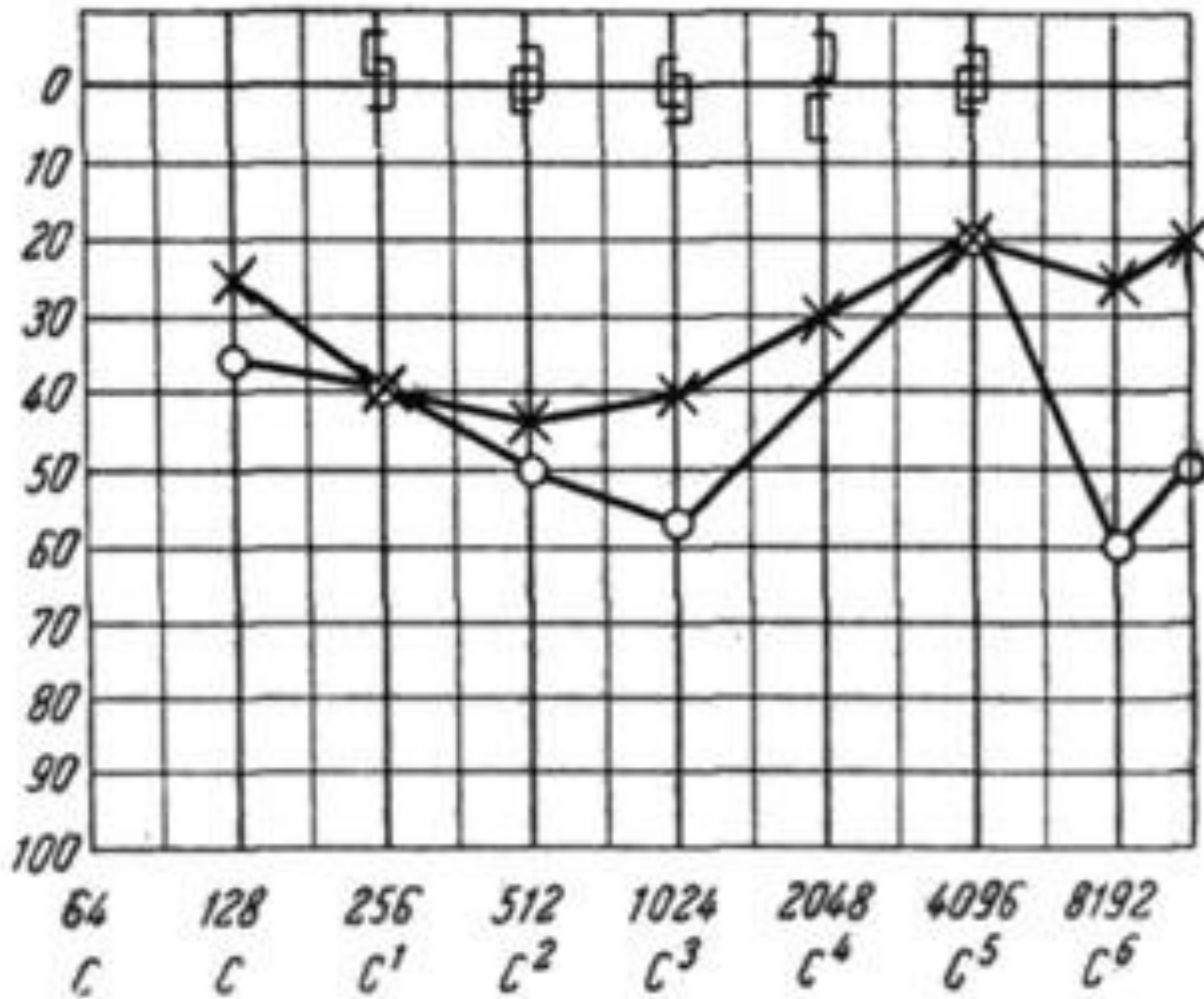
- Тональная пороговая аудиометрия - выраженное повышение порога слуха при воздушной проводимости на частоты, лежащие в диапазоне разговорной речи (512 — 2048 Гц); при исследовании костной проводимости — порог слышимости в пределах нормы.
- Импедансометрия - тимпанограмма типа А, Аs и отсутствие акустических рефлексов и появление обратного рефлекса.
- При вестибулометрии учитывают присутствие спонтанного нистагма и нистагма положения, а также вестибулярную возбудимость при калорической и вращательных пробах
- ушная манометрия (по Воячеку), причем одновременно после продувания ушей исследуют слух на разговорную речь. Для отосклероза показательна хорошая проходимость слуховых труб и отсутствие улучшения слуха после продувания ушей.
- Речевая аудиометрия
- Исследование слуха с помощью ультразвука
- КТ: На КТ височных костей обнаруживаются очаги новообразованной кости вокруг овального, круглого окна и/или отосклеротические очаги в костной капсуле лабиринта - «симптом ореола».
- триада Бецольда - нарушение восприятия низких тонов, отрицательный опыт Ринне и удлинённый опыт Швабаха



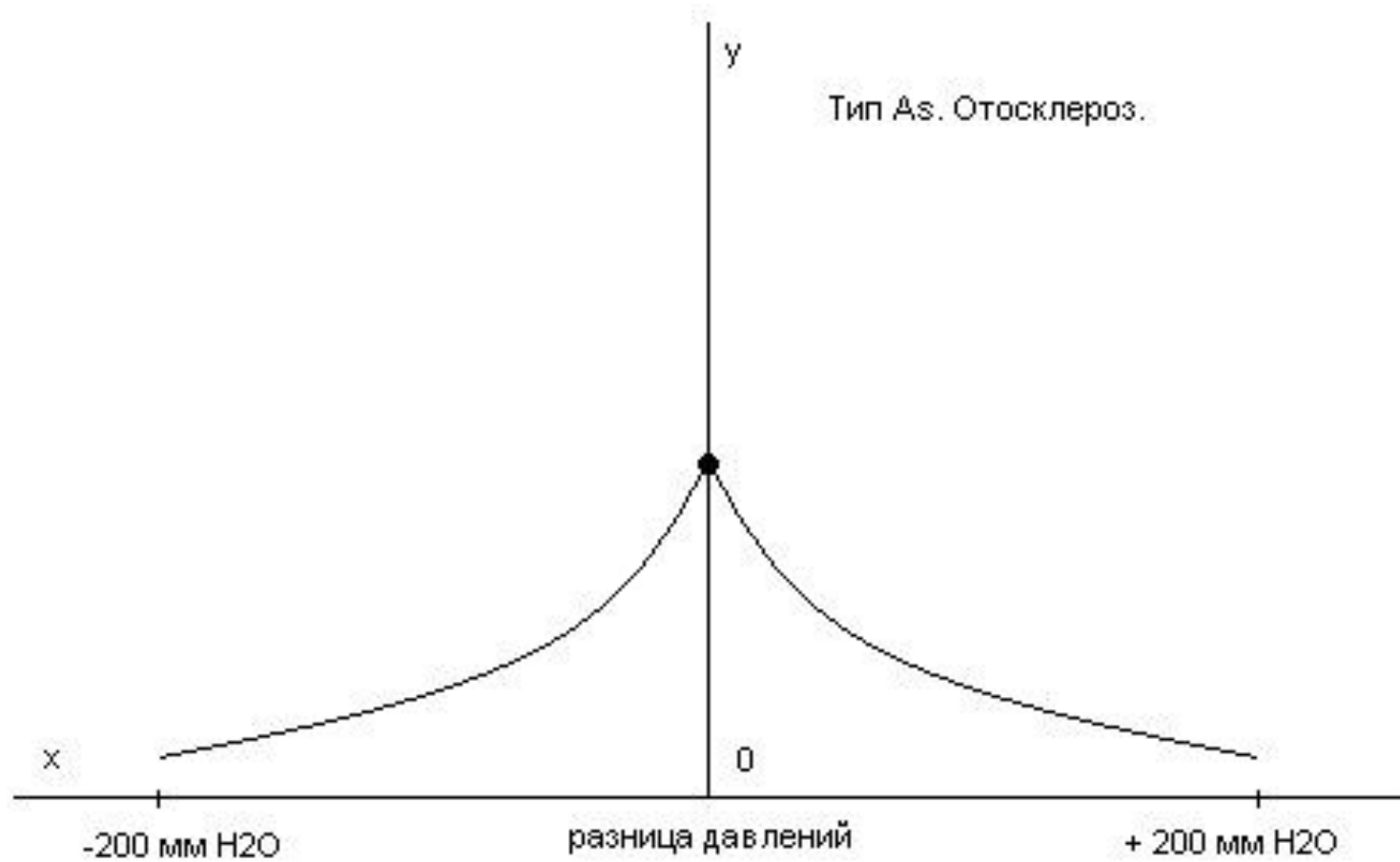
Тимпанальная форма



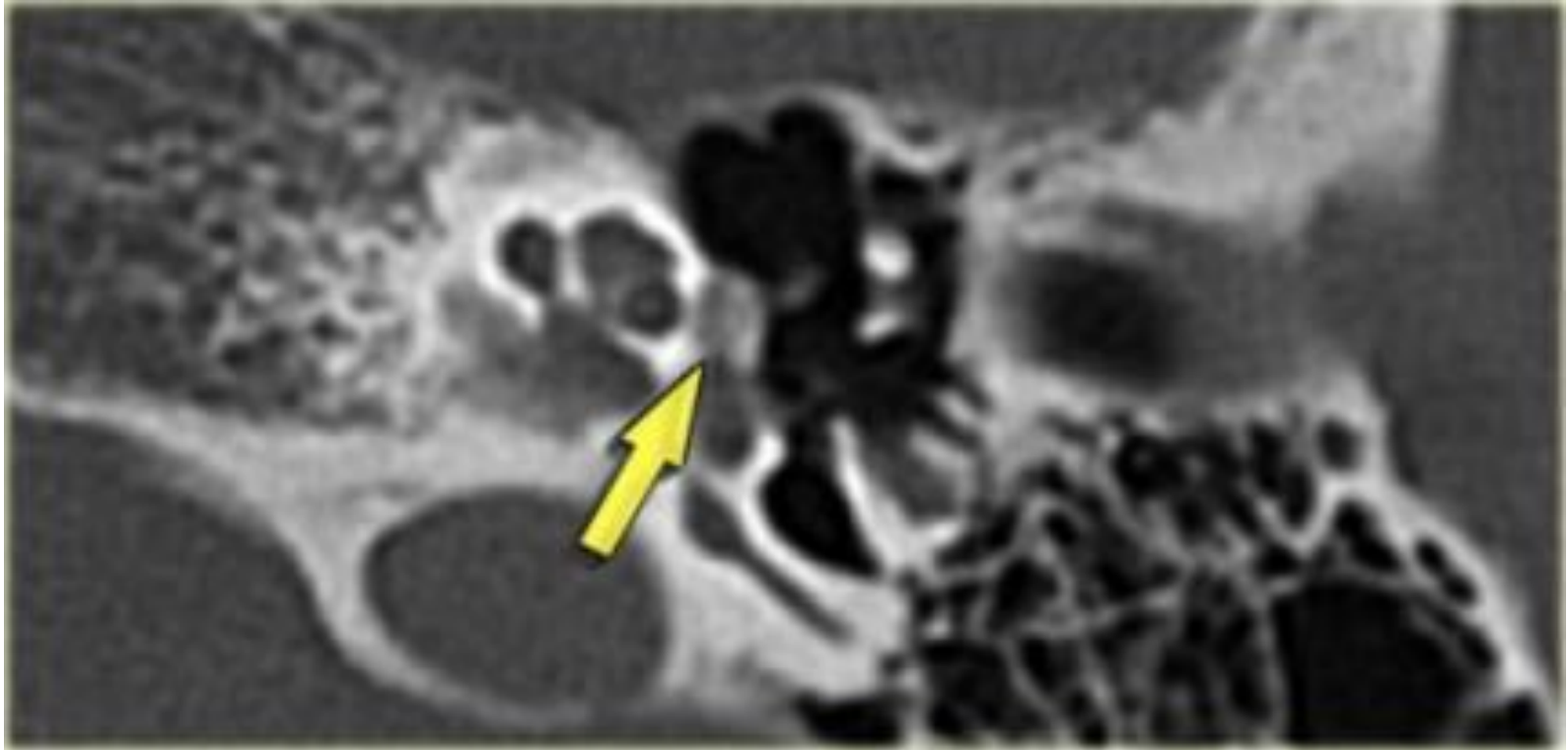
Смешанная форма



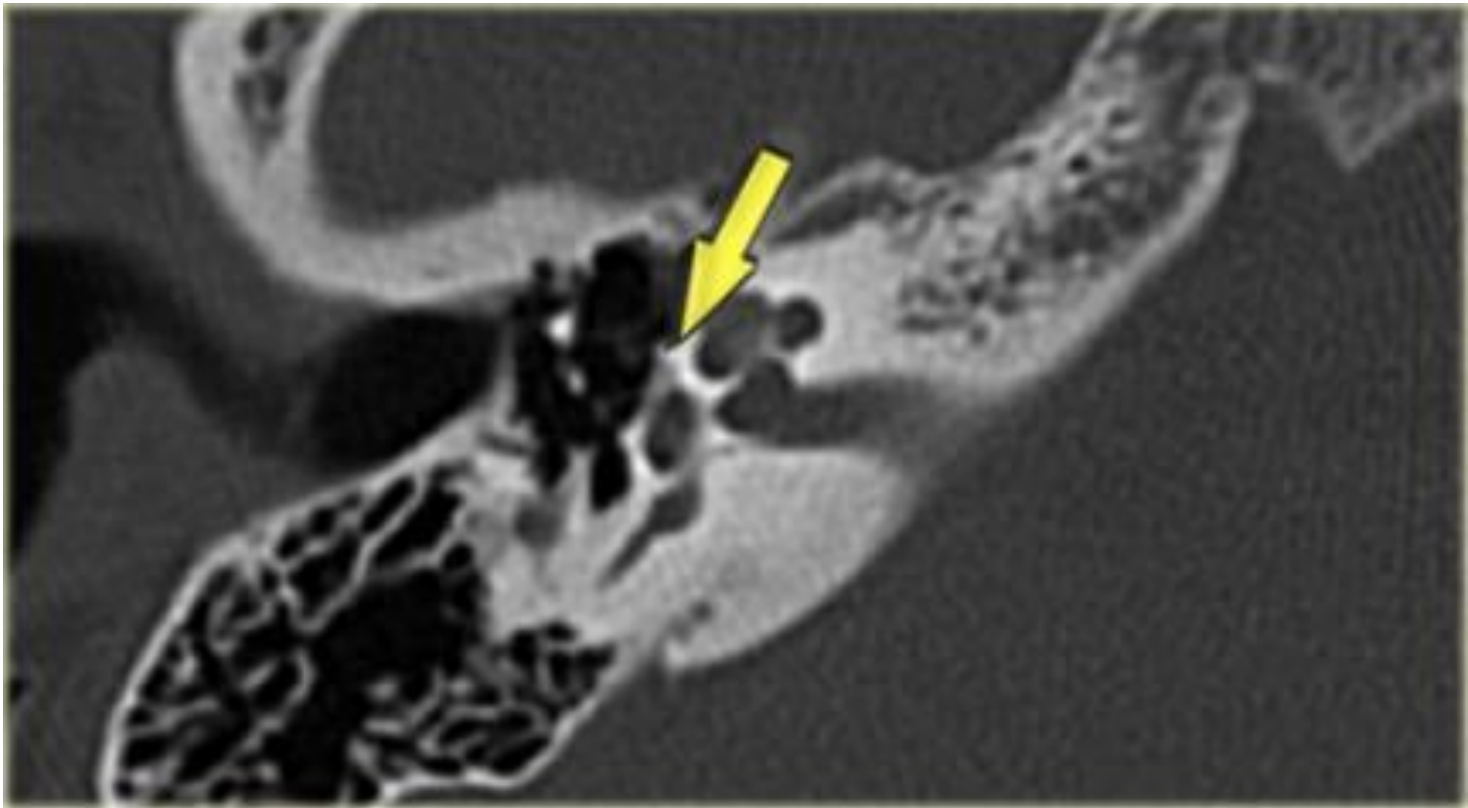
Кохлеарная форма



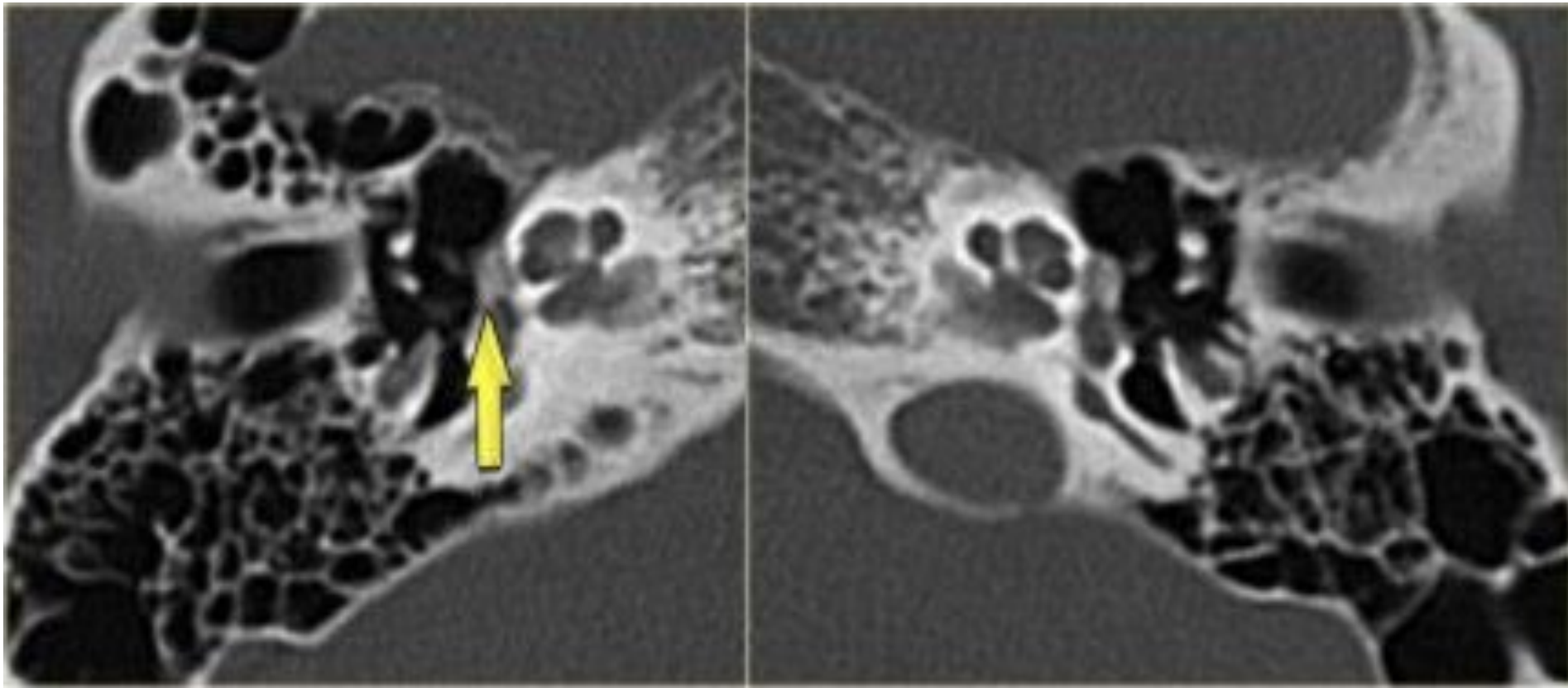




On the left a 49-year old male with left sided conductive hearing loss.  
There is a lucency anterior to the oval window (arrow) and between the cochlea and the internal auditory canal.  
This is combined fenestral and retrofenestral otosclerosis.



On the left a transverse CT-image of a 23-year old female with conductive hearing loss. There is a subtle otosclerotic focus in the characteristic site: the fissula ante fenestram (arrows).



*Bilateral otosclerosis*

## Дифференциальная диагностика

Дифференцировать отосклероз необходимо с другими заболеваниями, вызывающими тугоухость по типу нарушения функции звукопроводящей системы.

- Хронический гнойный средний отит
- Хронический адгезивный отит
- Хронический катаральный средний отит
- Обструкция наружного слухового прохода
- Разрыв цепи слуховых косточек
- Врожденная фиксация стремени
- Старческая глухота.

Поскольку при отосклерозе может поражаться функция не только звукопроводящей, но и звуковоспринимающей системы, необходимо проводить дифференциальную диагностику между соответствующей формой отосклероза и поражением кохлеарного нерва или центрального отдела слухового анализатора. Это в основном достигается аудиологическим обследованием больного.

# Лечение:

- Консервативное
- Хирургическое

Консервативное: при наличии противопоказаний к хирургическому лечению, как предшествующее оперативному, при прогрессирующем ухудшении

- В целях ослабления патологического процесса применяют участвующие в метаболизме костной ткани препараты магния, натрия фторид, сочетания натрия фторида с аскорбиновой кислотой и др. лекарственные средства, влияющие на трофику тканей
- Перевод отоспонгиозной фазы в склеротическую — 1% р-р натрия фторида внутрь или путём электрофореза (традиционно 2 курса лечения по 10 дней)
- Витамин D, кальция глюконат, особо в случаях с преобладающей нейросенсорной тугоухостью
- Магния сульфат 5% р-р путём электрофореза.
- Слухопротезирование.

# Операции при отосклерозе

Хирургическое лечение больных отосклерозом заключается в восстановлении свободного доступа звуковых колебаний через среднее ухо во внутреннее. Оно может быть осуществлено с помощью применяемой в настоящее время фенестрацией горизонтального полукружного канала.

## Показания к операции:

- отрицательная проба Ринне (при проведении аудиометрии разница воздушной и костной проводимости составляет 20 дБ и более), двустороннее поражение.

## Противопоказания

- Острое воспаление наружного или среднего уха, носа, глотки
- Острые воспаления любого органа
- Острые психические заболевания
- одно слышащее ухо
- кохлеарная форма
- наличие активных очагов отосклероза.

## Различают:

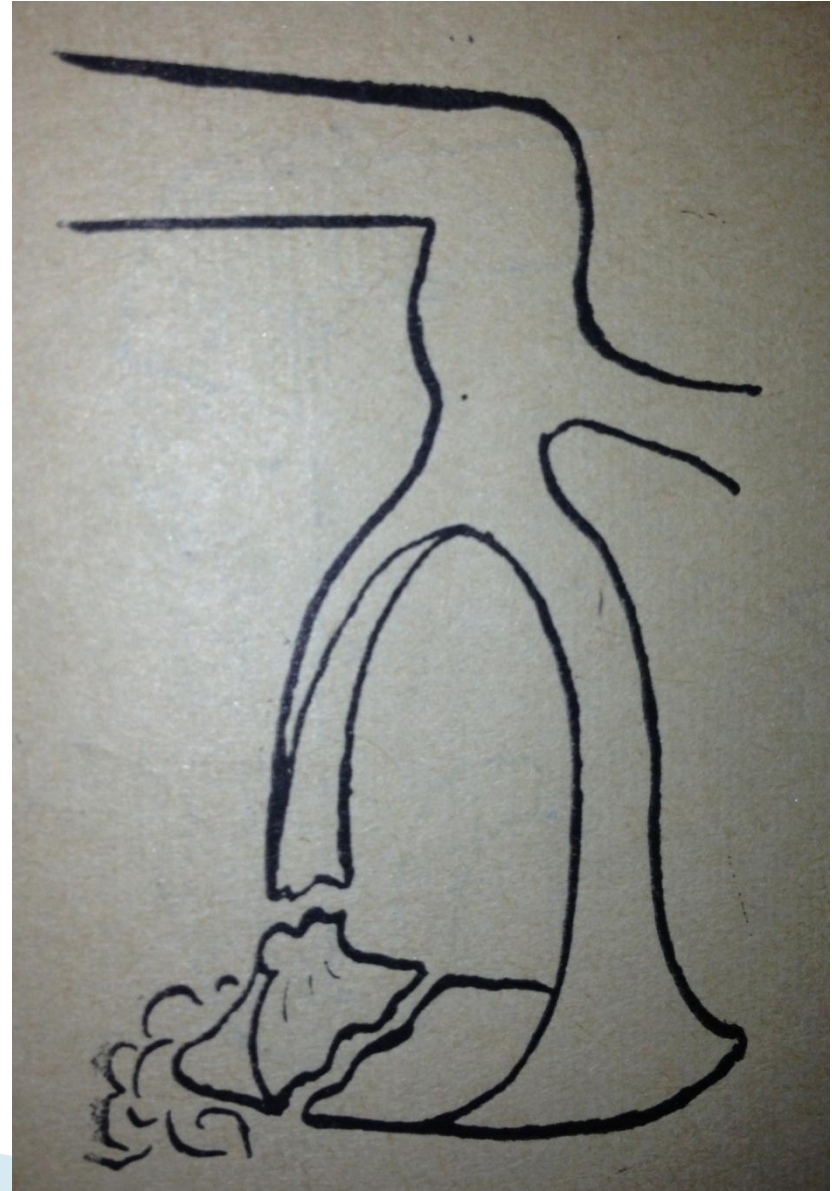
операции на стремени и фенестрацию лабиринта бокового полукружного канала.

Операции на стремени в свою очередь подразделяют на: щадящие и радикальные.

- Щадящие операции подразумевают непрямую и прямую мобилизацию, перфорацию и фрагментацию основания стремени, а также изоляцию отосклеротического очага.
- Радикальные операции подразумевают проведение стапедэктомии и стапедопластики, которая нашла более широкое распространение. При стапедопластике часть анкилозированного стремени удаляется и заменяется протезом из синтетического материала (например, тефлоном). Подобные операции высокоэффективны (95 % случаев улучшения слуха).

# Основные методы стапедопластики

- Метод Фаулера.  
Применяется при ограниченной фиксации стремени у одного из полюсов подножной пластинки. Пораженный участок исключают из цепи звукопроводения путем пересечения фиксированной ножки и поперечным переломом подножной пластинки перед фиксированным участком.





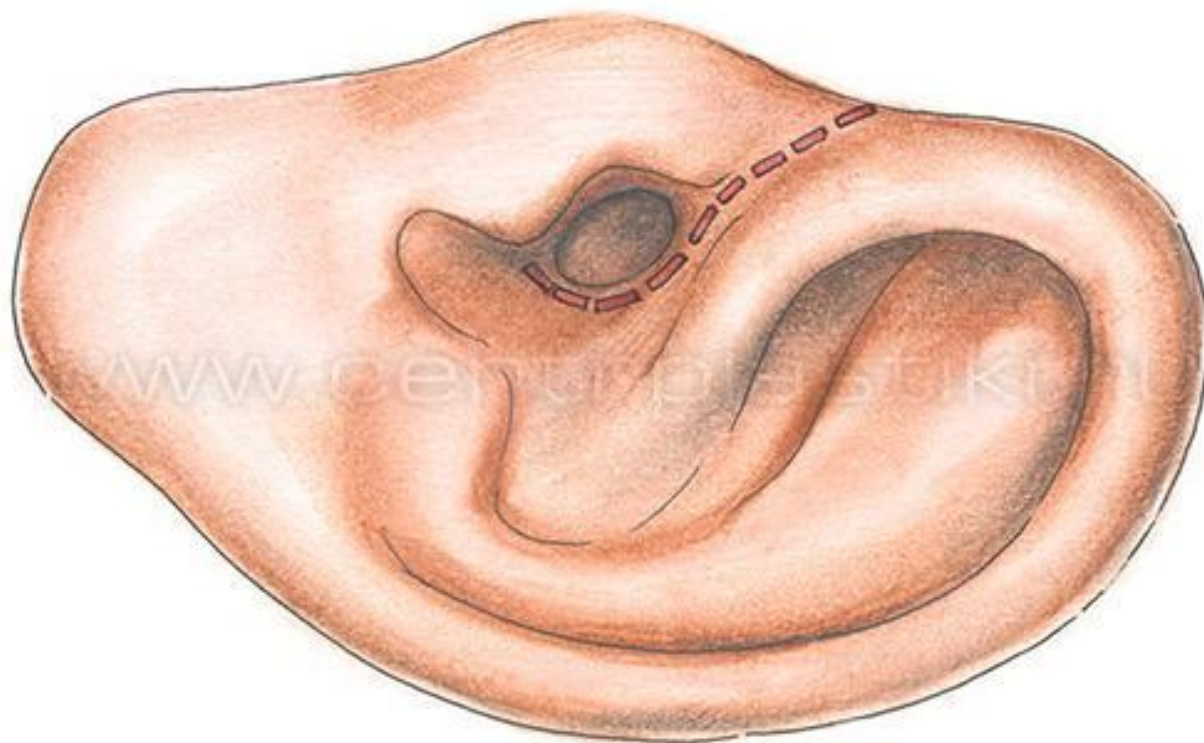
- Метод перемещения части стремени. Метод заключается в переломе или эктомии передней ножки, удалении средней части или передней  $2/3$  подножной пластинки и перемещении мобилизованной задней  $1/3$  подножно пластинки с задней ножкой к центру овального окна.
- Метод интерпозиции ножек стремени по Портману. Применяется, если операция указанными выше методами не удастся, а одна из ножек стремени удалилась с кусочком подножной пластинки или достаточно длинна. При этом удаляем всю или большую часть подножной пластинки, расширяем нишу овального окна и закрываем трансплантатом, на него устанавливаем колумеллу-ножку стремени.

## Стапедэктомия со стапедопластикой.

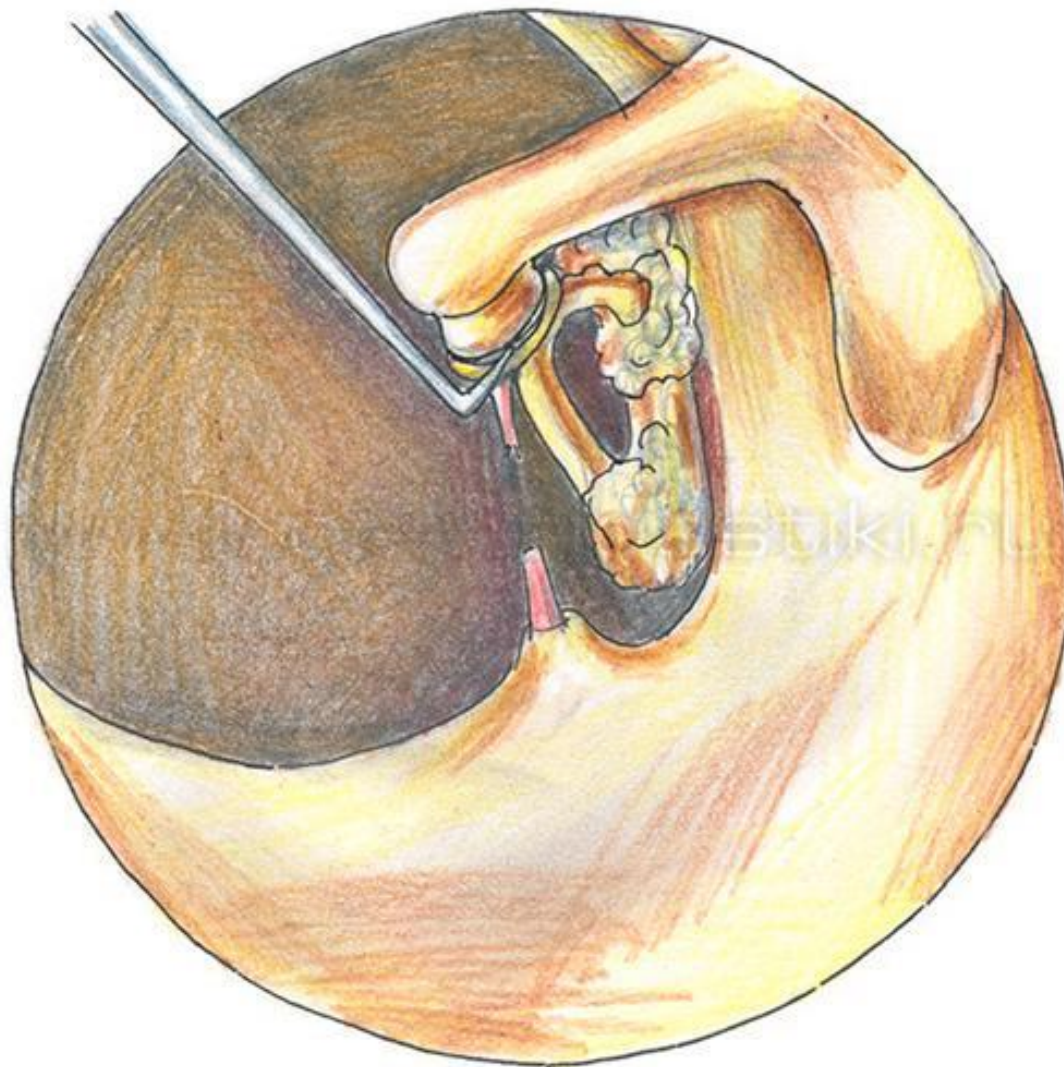
Наиболее часто используют стапедопластику с частичной и полной стапедэктомией, стапедопластику поршневым методом. В основе этих методик лежит фенестрация основания стремени или стапедэктомия и установка протеза между длинным отростком наковальни и окном преддверия. Предварительно окно преддверия прикрывается стенкой вены, которую берут чаще всего с тыла кисти больного. В последующем этот же автор применил протез из тефлона в виде столбика с крючком на одном конце. В основании стремени делают отверстие диаметром 1 мм, в это отверстие вводят гладкий конец тефлонового протеза, а загнутый надевают на длинный отросток наковальни.

При установке тефлонового (или полиэтиленового) протеза на стенку вены, закрывающую окно преддверия после удаления стремени, нередко возникал пролежень в месте давления протеза на вену, что ведет к глубокому поражению функции рецепторов. Учитывая это, В.Т. Пальчун предложил другой метод закрытия окна преддверия - после укрепления тефлонового протеза на длинном отростке наковальни и введения второго его конца в окно преддверия (стремля удалено) полоска вены укладывается в виде шарфа вокруг протеза, закрывая просвет между ним и краем окна. В настоящее время наиболее популярны титановые протезы

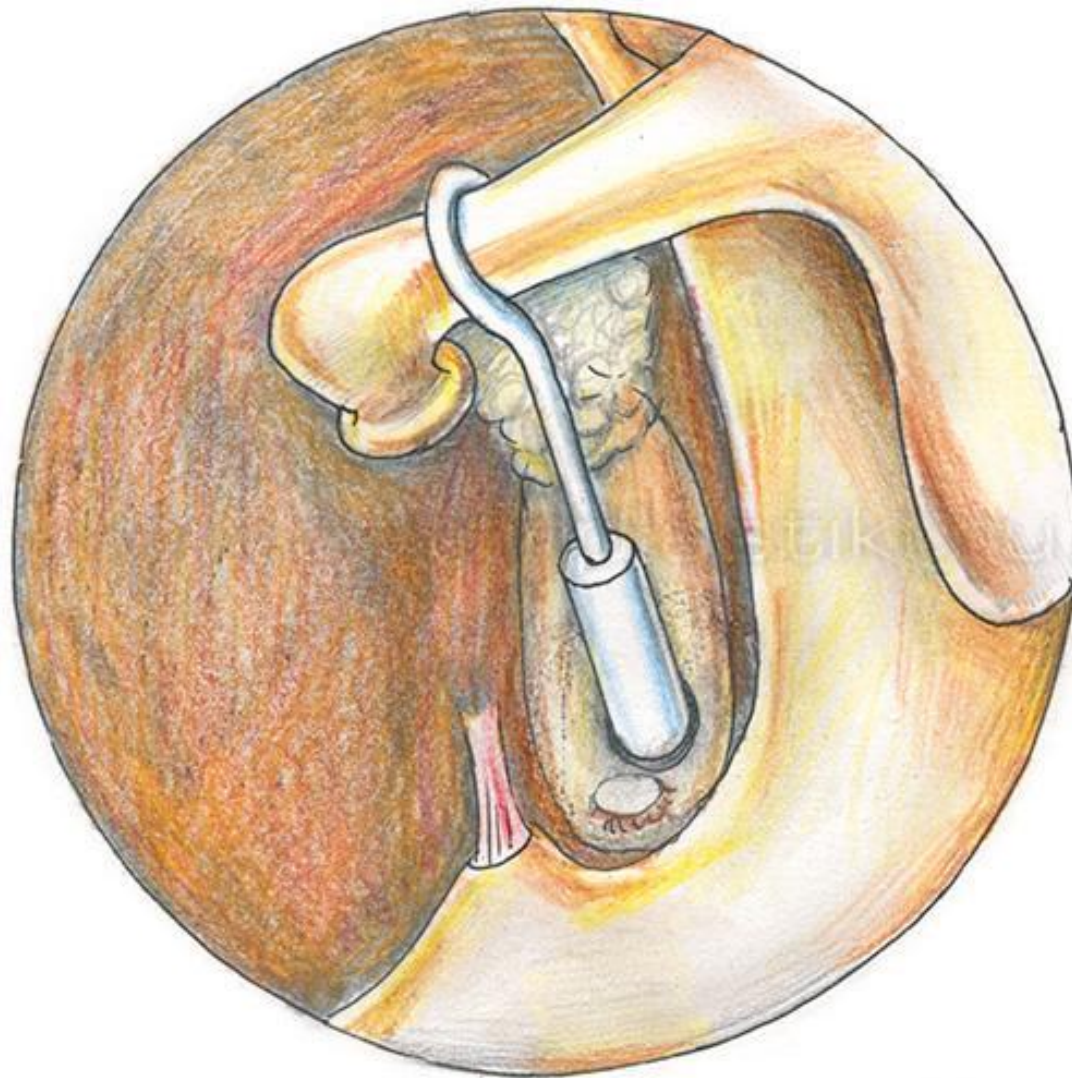
# Стапедэктомия



разрез



Удаление иммобилизованного стремени



Установка титанового импланта

**Операция Лемперта** - хирургическая слухоулучшающая операция при отосклерозе, заключающаяся в образовании отверстия в латеральном полукружном канале и закрытии костного дефекта лоскутом кожи наружного слухового прохода с участком барабанной перепонки.

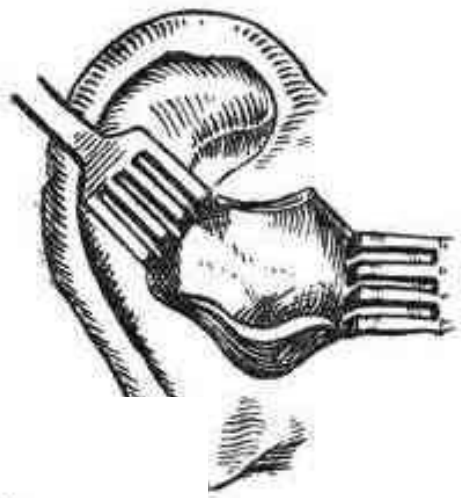
Вмешательство проводится с внутриушным подходом. Делаются три разреза на задней стенке наружного слухового прохода. Выкроенный треугольный лоскут полностью иссекается. Возникшее окно раздвигается крючками

- . Второй этап - вскрытие антрума. через задне-верхнюю стенку слухового прохода для подхода к горизонтальному полукружному каналу. Подход к горизонтальному каналу осуществляется бором.
- Третий этап - образование тонкой мембраны из кожи слухового прохода и барабанной перепонки для закрытия дефекта в полукружном канале. Техническая сложность этапа определяется тем, что, согласно указаниям Лемперта, мембрана для закрытия дефекта полукружного канала должна быть не толще 0,1 мм.
- Четвертый этап - освобождение барабанной перепонки от слуховых косточек, что достигается резекцией головки и шейки молоточка. Головка и шейка молоточка удаляются при помощи специальных щипцов или ушной петли.
- Пятый этап - обнажение твердой мозговой оболочки средней черепной ямки, для чего снимается дно средней черепной ямки в области аттика при помощи бора и ложки.
- Шестой этап - образование корытообразного окна в костной капсуле наружного полукружного канала. .
- Седьмой этап - окончательное освобождение тимпаномеатальной мембраны.
- Восьмой этап - укладка и формирование тимпаномеатальной мембраны. В конечном итоге непрерывная тонкая подвижная васкуляризованная перепонка покрывает реконструированную барабанную полость, включая вновь образованное окно в наружном полукружном канале.
- Девятый этап - на шрапнеллеву мембрану, закрывающую окно в наружном полукружном канале, накладывают маленький парафинированный шарик, вдвигающий ее под давлением в окно, таким образом обуславливая механическое препятствие для закрытия окна вновь образующейся костью. Введенный марлевый шарик удерживается парафинированными марлевыми тампонами.

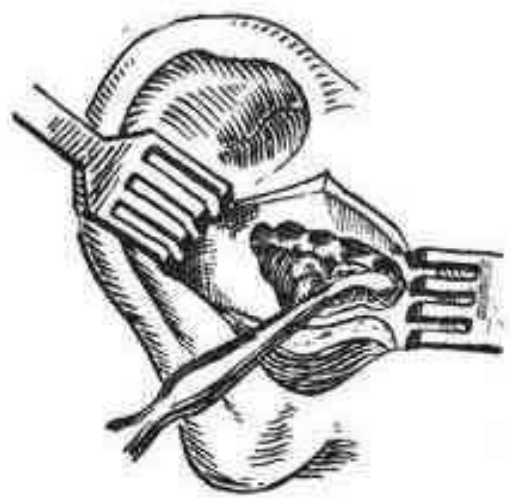
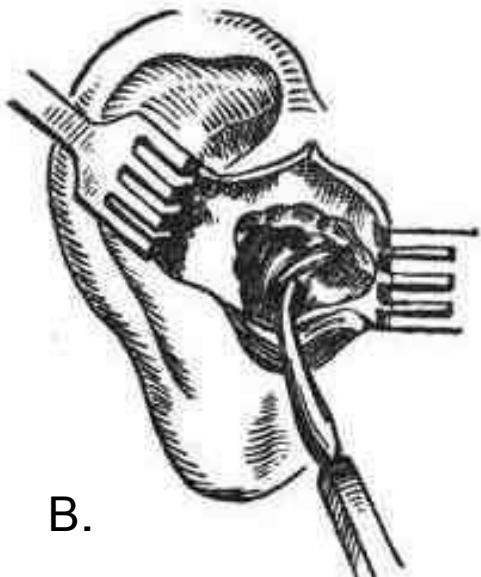
A.

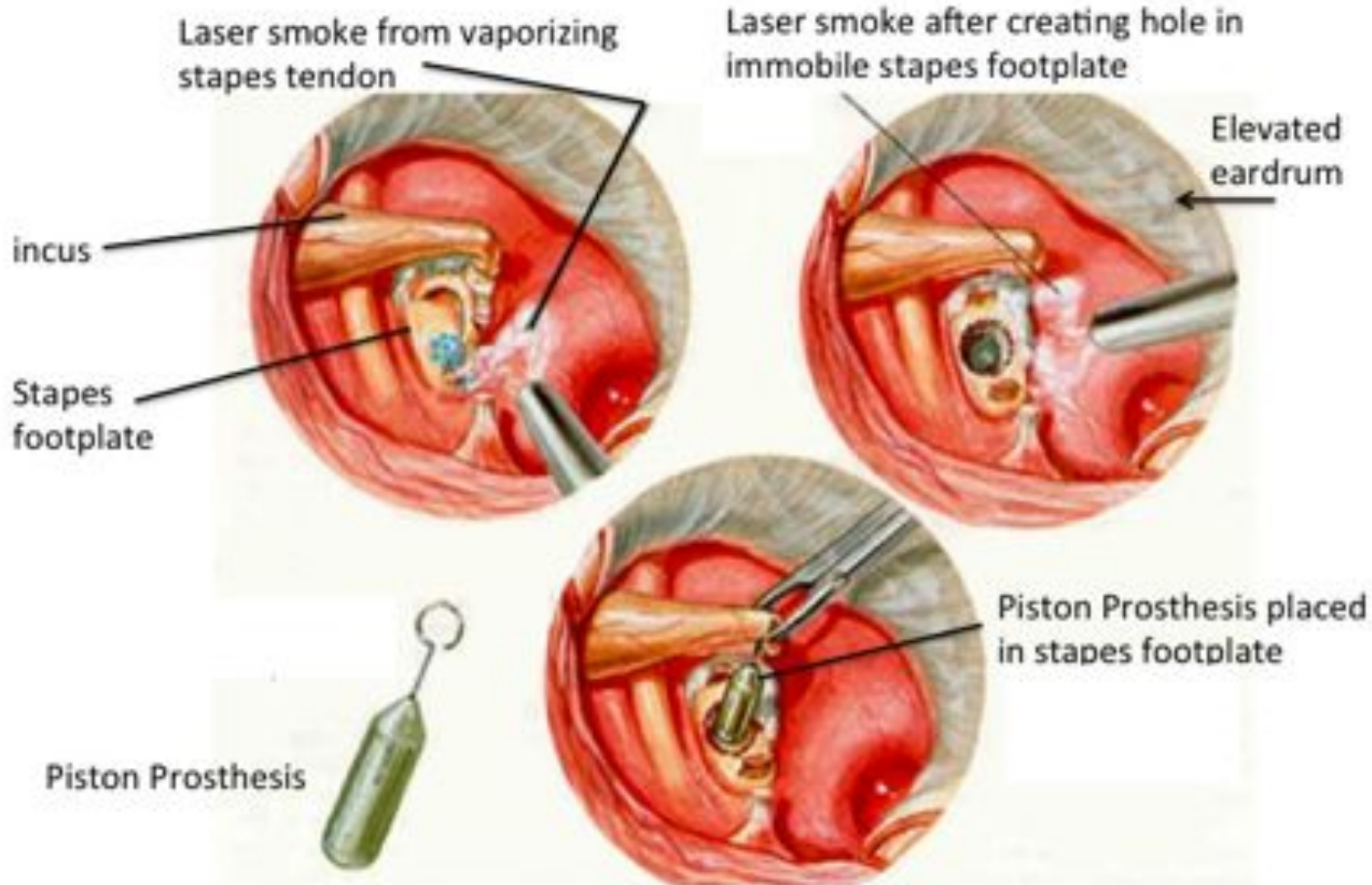


Б.



B.





### Laser Stapedotomy: Middle ear from surgeon's microscopic view

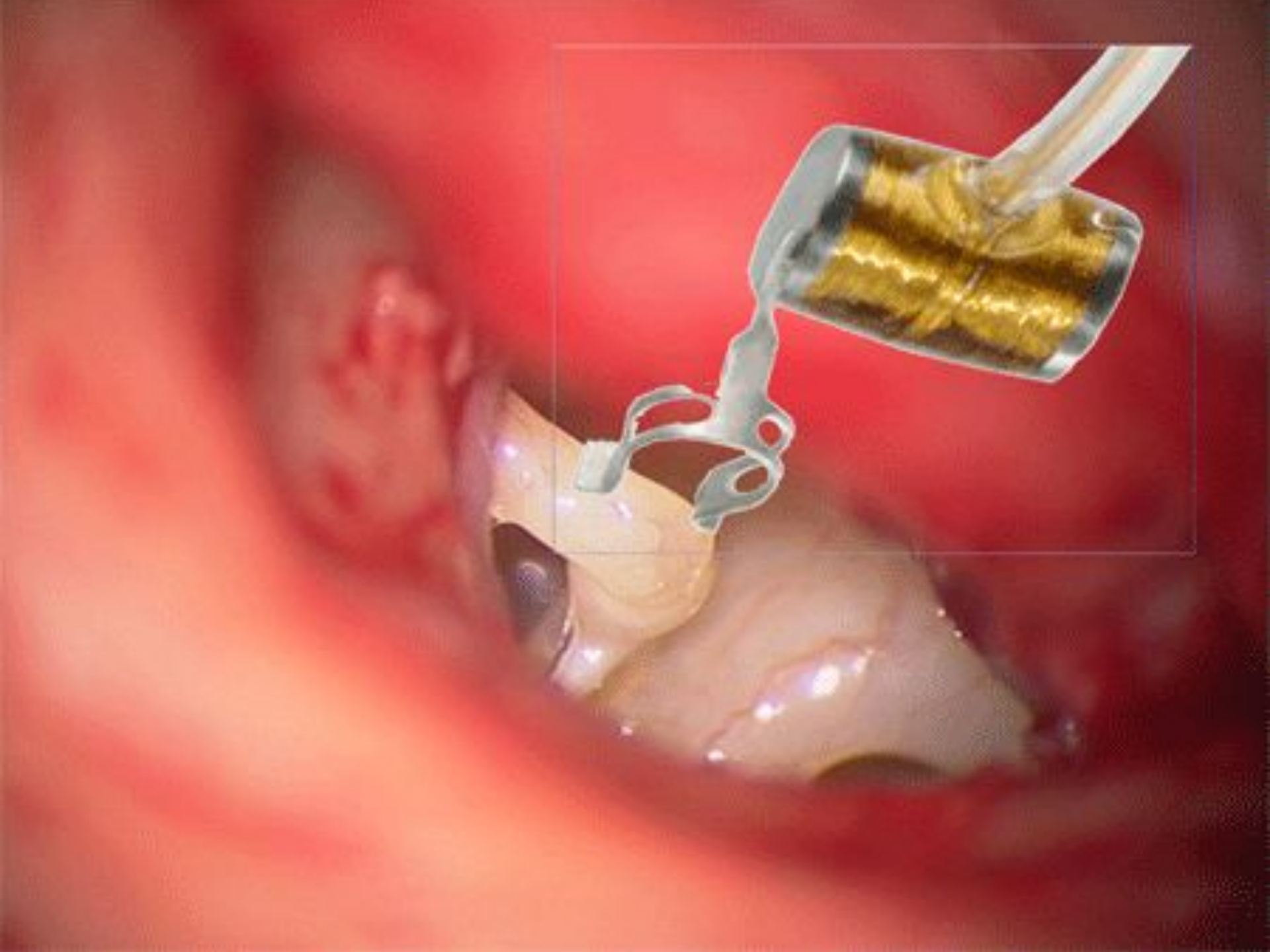


## **Имплант среднего уха:**

Функция импланта заключается в трансформации звуков непосредственно в колебания цепи слуховых косточек среднего уха или в колебания жидкости улитки. Система состоит из двух основных компонентов:

- внутренняя часть, или имплант
- внешняя часть, или аудиопроцессор





# Реоперации и осложнения

Первоначальный хороший эффект операции иногда снижается в дальнейшем, как под влиянием воспалительного процесса, так и вследствие погрешностей выполнения операции и несостоятельности избранного варианта.

Осложнения можно выделить в группы:

А. Поражение звукопроводящего аппарата:

- перфорация барабанной перепонки
- смещение или асептический некроз наковальни
- неправильная установка, смещение или фиброзный анкилоз протеза стремени
- фиброзное или костное заращение овального окна

Б. Поражение внутреннего уха:

- травма перепончатого лабиринта
- лабиринтит
- гидропс, фистула лабиринта
- дегенерация рецепторного аппарата

В.Прочие осложнения:

- нарушение вкусовой чувствительности
- парез лицевого нерва
- ликворрея, менингит
- обильное кровотечение(из стапедиальной артерии или аномально расположенной яремной вены)

## Показания к реоперации:

- Тугоухость в результате нарушений звукопроводящего аппарата или тугоухость смешанного типа с разницей воздушной и костной проводимости не менее 20 дБ
- Наличие перфорации в барабанной перепонке вследствие хирургического вмешательства
- Регресс слуха после фенестрации полукружного канала независимо от сохранившегося фистульного симптома
- Внезапная глухота, наступившая в отдаленные сроки после операции



Otosclerosis - Laser Stapedotomy.mp4

# Спасибо за внимание!

