Фе

***КРАСНОЯРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ***

Кафедра ЛОР-болезней с курсом ПО

**Зав. кафедрой –**

**Д.М.Н., профессор Вахрушев С.Г.**

**Проверил: КМН., доцент, Петрова М.А.**

**Реферат на тему:**

Отосклероз

Выполнил:

врач-ординатор 2 года обучения

Арзамазов Л.А.

КРАСНОЯРСК 2023

**Содержание**

[Введение 3](#_Toc137027036)

[Патогенез 3](#_Toc137027037)

[Классификация отосклероза 5](#_Toc137027038)

[Клиника 6](#_Toc137027039)

[Диагностика 8](#_Toc137027040)

[Лечение 8](#_Toc137027041)

[Консервативное лечение: 8](#_Toc137027042)

[Хирургическое лечение: 10](#_Toc137027043)

[Выводы 11](#_Toc137027044)

[Литература 12](#_Toc137027045)

# Введение

Данные, которыми располагает современная [отоларингология](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/otorhinolaryngology/), свидетельствуют о том, что отосклерозом страдает примерно 1% населения, при этом около 75-80% заболевших составляют женщины. Симптомы отосклероза чаще всего проявляются в возрасте 20-35 лет. Заболевание имеет постепенное развитие и начинается с поражения одного уха. Как правило, отосклероз является двусторонним процессом, поражение второго уха происходит через несколько месяцев, а иногда и лет. По различным данным односторонний отосклероз отмечается у 3-10% пациентов. У женщин замечено значительное усугубление симптомов отосклероза в связи с беременностью. При первой беременности ухудшение наблюдается у 30% больных отосклерозом, при второй — у 60%, при третьей — у 80%.

# 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.

**Аутоиммунную гипотезе развития.** 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. 6 Обнаружено участие костных морфогенетических белков (BMP – bonemorphogeneticproteins) BMP2, 4 и 7, которые влияют на хондрогенез, а их мутации вызывают нарушения остеогенеза. 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. 6 Обнаружено участие костных морфогенетических белков (BMP – bonemorphogeneticproteins) BMP2, 4 и 7, которые влияют на хондрогенез, а их мутации вызывают нарушения остеогенеза.

**Вирусы.** Морфологические и биохимические исследования доказали ассоциации между вирусом кори, который относят к экологическим факторам, и развитием отосклероза. При имуногистохимических 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. **Генетическая.** 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). Возникновение 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.

**Эндокринно-обменные нарушения.** 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).

# 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, 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).

**Кондуктивный отосклероз** протекает с нарушением только звукопроведения. На пороговой аудиограмме отмечается увеличение порогов воздушного проведения, при сохранении костного проведения в пределах нормы. Отосклероз этой формы является прогностически наиболее благоприятным, поскольку его хирургическое лечение дает хороший эффект и может приводить к полному восстановлению слуха.

**Смешанный отосклероз** характеризуется снижением слуха как за счет нарушений звукопроведения, так и за счет расстройства звуковосприятия. При этом пороговая аудиограмма выявляет повышение порогов и воздушного, и костного проведения. В результате хирургического лечения этой формы отосклероза восстановление слуха возможно лишь до уровня костного проведения.

**Кохлеарный отосклероз** сопровождается значительным нарушением звуковоспринимающей функции уха. Регистрируемый при аудиограмме порог костного проведения составляет более 40 дБ. Происходящее в результате хирургического лечения улучшение слуха до уровня костного проведения у пациентов с этой формой отосклероза не приводит к достаточному для общения восстановлению слуха.

# Клинические проявления

Заболевание начинается, как правило, в возрасте 18–30 лет.

Основные симптомы отосклероза:

1. снижение слуха (100% случаев);
2. шум в ушах (75–93% случаев);
3. головокружение и расстройство равновесия (5–25% случаев).

**Снижение слуха** развивается исподволь, постепенно прогрессирует, хотя скорость этого процесса весьма вариабельна.

По скорости прогрессирования тугоухости выделяют:

* медленно текущие формы (социально непригодный слух развивается в среднем в течение 9–10 лет от начала заболевания);
* молниеносные формы (в течение нескольких месяцев развивается почти полная глухота за счет вовлечения в процесс нервных элементов внутреннего уха);
* затянувшиеся формы (дебют в пожилом возрасте). Особенности проявления тугоухости

1. Тугоухость почти всегда двусторонняя, но нередко больной жалуется на одностороннее снижение слуха, поскольку тугоухость всегда асимметрична и больному лучше слышащее ухо кажется здоровым. Разница в остроте слуха обоих ушей обычно незначительна.
2. При отосклерозе не бывает полной глухоты, больной слышит себя даже при высокой степени тугоухости, в связи с чем не развивается деформация

речи, как это бывает при нейросенсорной тугоухости.

1. Начало развития заболевания у женщин часто связано с беременностью и родами.
2. Характерно улучшение слуха в шумной обстановке (paracusis Willisii), понижение разборчивости речи при глотании и жевании (deprecusis Scheer), одновременном разговоре нескольких лиц (симптом Тойнби) и при напряженном внимании (симптом Урбанича – Вальбе).

**Шум в ушах** обычно имеет тенденцию к усилению по мере прогрессирования тугоухости, переносится больными значительно тяжелее, чем при других формах тугоухости. В ряде случаев ушной шум лишает больных сна и аппетита и порой доводит до отчаяния, близкого к самоубийству.

Субъективный ушной шум чаще всего бывает низкотональным и напоминает шум падающей воды, ветра, прибоя, шелест листвы, гул проводов, может походить на жужжание, шипение, щелканье. Шум большей частью имеет постоянный характер, но может усиливаться под влиянием алкоголя, психических волнений, переутомления, во время насморка, после физической работы, спортивных занятий.

Выраженность субъективного шума имеет 3 степени:

I степень – ушной шум больного почти не беспокоит, и наличие этого симптома выявляется при активном опросе;

1. степень – жалобы на шум в ушах предъявляются наряду с другими жалобами;
2. степень – ощущение шума в ушах является ведущей жалобой больного.

**Головокружение** у больных с отосклерозом встречается достаточно редко. Жалобы пациента варьируют от неопределенной неустойчивости до приступов системного головокружения. Характерно позиционное головокружение, возникающее в определенном положении, при определенном повороте головы, при быстрых наклонах и запрокидывании

головы, быстром вставании с постели. Причиной головокружений считают интоксикацию нервных окончаний статокинетического рецептора при распространении отосклероза на полукружные каналы и внутренний слуховой проход, а также физическую или физиологическую обструкцию водопровода преддверия, биохимические изменения состава перилимфы при вовлечении костной капсулы внутреннего уха, гидропс лабиринта в начальной стадии развития заболевания.

# Диагностика

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 определении слуховой чувствительности к ультразвуку (УЗВ) по методу Б.М. Сагаловича определяются нормальные пороги восприятия УЗВ. При проведении речевой аудиометрии отмечается 100% разборчивость речи.

КТ височных костей (шагом 0,3-1 мм) 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.

# Лечение

Применяется как консервантивное лечение, так и хирургическое лечение.

# Консервативное лечение:

Проводится у пациентов с кохлеарным отосклерозом и активной его формой, как на дооперационном этапе, так и после операции, если она была выявлена

интраоперационно. Инактивирующая терапия вследствие ослабления ферментативных процессов снижает активность отосклероза, тормозит нарастание сенсоневрального компонента тугоухости, увеличивает плотность капсулы лабиринта и уменьшает вероятность реоссификации после операции. 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 (золедронат), которые используются при кохлеарной и смешанных формах отосклероза с прогрессирующем сенсоневральным компонентом.

Схема лечения по инактивации отосклероза включает следующие препараты:

* Бифосфонаты – Ксидофон, Фосамакс, Фосаванс - 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.
* Альфа D3 - Teva (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 (Мнение экспертов).

Комбинированная терапия: применяются вышеуказанные схемы инактивирующей терапии перед операцией у пациентов с активной стадией

отосклероза, которая выявлена по данным отомикроскопии и КТ височной кости. Сроки хирургического лечения определяются признаками стихания активности отосклеротического процесса, с учётом отомикроскопии, данных КТ височных костей и стабилизацией порогов слуха КП по данным ТПА.

# Хирургическое лечение:

Цель хирургического вмешательства – паллиативный способ реабилитации кондуктивной и смешанной тугоухости у больных отосклерозом.

В настоящее время для лечения тугоухости у больных отосклерозом эффективными являются как стапедотомия, так и стапедэктомия.

Преимущество стапедэктомии (или методики большого окна) в сокращении КВИ в раннем послеоперационном периоде в сравнении с стапедотомией.

После стапедэктомии отмечают больший процент развития нейросенсорной тугоухости и глухоты, но разница статистически незначительна. Основной причиной неудовлетворительных результатов обеих методик является использование искусственных протезов стремени.

Самыми распространёнными методиками являются поршневая стапедопластика, стапедотомия с применением поршневого протеза на аутовенозный трансплантат и частичная стапедэктомии с применением в качестве протеза стремени аутохряща задней поверхности ушной раковины, установленный на аутовенозный трансплантат.

По моему мнению, выбор методики стапедопластики зависит от результатов дооперационного обследования, интраоперационных находок и особенностей течения операции. На дооперационном этапе учитывается возраст пациента, жалобы, анамнез, величина порогов КП и КВИ, особенности строения височной кости по данным КТ височных костей. Интраоперационно необходимо учитывать распространение очагов отосклероза, их активность, анатомические особенности строения ниши окна преддверия, канала

лицевого нерва, выраженность кровотечения из тканей и давление перилимфы.

# Выводы

Причина развития отосклероза до конца не изучена, учитывая, что данным заболеванием в основном подвержены женщины детородного возраста, и основные жалобы возникают после или во время беременности и родов.

Склонна предположить, что основная причина в нарушение эндокринно- обменные нарушения, но и генетическую предрасположенность исключать не стоит, так как не каждая беременная и родившая женщина имеет признаки отосклероза. Но если учесть схему консервативного лечения, бифосфонаты, витамин D3, кальция, применяемые в лечение остеопороза, который возникает в основном у женщин в климаксе.

# Литература

1. Отосклероз. Клинические рекомендации 2016 года
2. [Регулярные выпуски «РМЖ» №6 от 03.04.2017](https://www.rmj.ru/archive/otorinolaringologiya-6-2017/) стр. 404-408. Рубрика: [Оториноларингология](https://www.rmj.ru/articles/otorinolaringologiya/)

Авторы: [Бойко Н.В.](https://www.rmj.ru/authors/Boyko_NV/) 1 , [Колесников В.Н.](https://www.rmj.ru/authors/Kolesnikov_VN/) 1 , [Анохина Е.А.](https://www.rmj.ru/authors/Anohina_EA/) 2 ФГБОУ ВО «Ростовский ГМУ» МЗ РФ, Ростов-на-Дону

ГБУ РО «Ростовская областная клиническая больница No 1», Ростов-на- Дону

1. Отсклероз. Клинические рекомендации 2014 года, Москва
2. ГБУЗ «МОСКОВСКИЙ НАУЧНО - ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР Национальная медицинская ассоциация оториноларингологов Министерство здравоохранения Российской Федерации

Составители: д.м.н., проф. Крюков А.И., д.м.н., проф. Кунельская Н.Л., д.м.н. Гаров Е.В., к.м.н. доцент Белякова Л.В., д.м.н. Зеликович Е.И., к.м.н.

Сидорина Н.Г., к.м.н. Фёдорова О.В., к.м.н. Загорская Е.Е., к.м.н. Зеленкова В.Н., к.м.н. Левина Ю.В., к.м.н. Лаврова А.С., к.м.н. Байбакова Е.В., к.м.н. Чугунова М.А., к.м.н. Шеремет А.С., Гарова Е.Е., Сударев П.А., Мищенко В.В.

Рекомендации рассмотрены и утверждены на заседании Национальной медицинской ассоциации оториноларингологов от 11-12 ноября 2014 года.