

OTOSKLEROZA

DEFINICIJA

Otoskleroza je hereditarno, primarno koštana bolest lokalizovana na kapsuli labirinta i slušnih koštica (stapesa, inkus - Cowel, 1940.) koje se *spontano* javlja samo u humanoj populaciji.

Termin "otoskleroza" znači: otvrdnjavanje, ovršavanje, cementiranje uva = (ous - uvo; skleros - vrsto; osis - stanje) i koristi se jer postoje dokazi za jednu ili više lokalizovanih oblasti gde se patološka kost *deponuje*. Međutim, prethodno dolazi do razaranja postojeće, da bi se stvorila *potpuno nova*, najpre spongiozna, a potom i kompaktna kost, pa je znatno bolji naziv *otospongioskleroza*.

1.

Ako je lokalizacija koštanih promena i/ili su njihovi sekundarni efekti takvi da su evidentne kliničke manifestacije bolesti, koristi se termin "*klinička otoskleroza*" ili "*stapediovestibularna otoskleroza*", jer je njena klasične manifestacija progresivna konduktivna ili mešovita naglušnost kao posledica **fiksacije stapesa** za vreme otosklerotičnih promena u oblasti okruglog prozora i bazalne ploče otkriva se kliničkim i audiološkim ispitivanjem u 0.5-1% populacije.

2.

S druge strane, promene kapsule labirinta ili bazalne ploče stapesa koje se klinički ne manifestuju (asimptomatski), a nalaze se u tzv. "nemim" zonama labirinta (mala žarišta bez posledica), koristi se termin "*histološka otoskleroza*", koja je potvrđena sistematskim ispitivanjem na histološkim serijskim presecima i mikroskopskim pregledima temporalnih kostiju. Ona je daleko brojnija od prethodne, desetak puta (5 -10%).

3.

Kada otosklerotično ognjište zahvati delove labirintne kapsule udaljene od bazalne ploče stapesa, pri čemu dovode do isto senzineuralnih promena, kako kohlearnih tako i vestibularnih (perceptivna naglušnost i poremećaj vestibularne funkcije) govorimo o *labirintnoj ili kohlearnoj otosklerozi*.

"*Kohlearna otoskleroza*" teško se otkriva i histološki, a simptomatologija se nikad ili teško opravdava ovom dijagnozom. Njena učestalost je sporna - čini oko 5% svih slušajeva otoskleroze.

Histološka otoskleroza predstavlja osnovnu formu bolesti, dok su stapedijalna i labirintna otoskleroza njene moguće kliničke manifestacije.

ISTORIJAT

Prvi opis - *ankiloza* (ankuloun - stezanje) stapesa na ivicama ovalnog prozora pronađeno na temporalnim kostima post mortem u gluvih pacijenata - **Antonio Valsalva, 1741. godine**. Zatim, **1861. godine**, i **Toynbee**.

Termin *sklerosis* je prvi upotrebio von **Tröltsch, 1861. godine**, da napravi razliku između koštane ankiloze stapesa i "običnog katara srednjeg uva", a smatrajući otosklerotične promene *sekundarnom posledicom* hroničnog "suvog", intersticijalnog katara srednjeg uva.

Termin *otosclerosis* se upotrebljava od **1894. godine**, kada je **Poltzer**, na osnovu histoloških ispitivanja, utvrdio da ankiloza stapesa nije sekundarna, već *primarna* bolest koštane kapsule labirinta.

Otoskleroza predstavlja samo završni neaktivni stadijum bolesti, obzirom da su vremenom pronađena otosklerotična ognjišta bez udruženosti sa stapedijalnom ankilozom, kao i udruženost otoskleroze, labirintne atrofije i sensorineuralnog oštećenja sluha. S obzirom na sve ovo i termin otoskleroza, što se tiče histoloških nalaza je postao, neadekvatan, pa je pokušano sa nekoliko novih termina, s tim da se možda prethodni termin rezerviše samo za poslednji stadijum, kada se deponuje drugi tip kosti, a stapes postaje imobiliziran.

- progresivna otospongioza (**Siebenmann, 1912. god.**) (inicijalni stadijum destrukcije normalne kosti)
- hronični metaplastični ostitis (**Manasse, 1912. god.**)
- "herderkrankung" (**Mayer, 1917. god.**)

ETIOLOGIJA

Etiologija otoskleroze je nejasna.

Postoje brojne teorije o njenom nastanku.

1. **EMBRIONALNA TEORIJA** (*Perozzi*)

Kapsula labirinta je jedina kost u organizmu koja ima samo primarnu osifikaciju. Rana otosklerotična ognjišta nastaju iz embrionalnih zaostataka neosificirane hrskavice, koji pod uticajem nekih nepoznatih agenasa otkrivaju. Hrkavičava ognjišta se mogu naći u enhondralnom i endostalnom sloju kapsule labirinta. Najčešće se sreću u *fissuli ante fenestram*, tunelu između kavuma timpani i vestibuluma ispunjen vezivnim i embrionalnim hrskavičavim tkivom.

Ova teorija je delom dokazana, ali je nesporno da postoje i drugi faktori koji proces pokreću.

2. **MEHANIČKO-ENDOKRINA TEORIJA** (*Lercer i Krmpoti*) - 1965. godine)

Uspravan hod i evolutivni razvitak lobanje ovekada izazivaju savijanje baze lobanje oko bitemporalne osovine, što izaziva mehaničko opterećenje pojedinih delova koštane kapsule labirinta (promene oblika, mikrofrakture) zbog čega dolazi do metaplazije kompaktne kosti labirinta u spongiozu.

Najpodložnija mesta stvaranju spongiozne kosti su mesta ostataka embrionalnih hrskavica, a to je najčešće predeo oko ovalnog prozora.

Mehaničko opterećenje istovremeno izaziva i stazu krvi zbog čega je lokalno povećana koncentracija osteotropnih hormona. To je faktor koji obezbeđuje dugi tok i širenje ognjišta otoskleroze.

3. **VASKULARNA TEORIJA** (Mayer, Witmack)

Vaskularna ishemija - hipoksija, pokreće metaplaziju kompaktne kosti labirinta u spongioznu. Hipoksiju najčešće uzrokuju: arteriosklerotična stenoza, tromboza, embolija moždane ili vazduhom, hiperlipidemija, venska staza, trudnoća.

4. **TEORIJA OSTEOKLASTA**

Osteoklasti resorbuju kompaktnu kost labirinta, potom akcijom osteoblasta nastaje novo osteoidno tkivo koje sklerozira i kalcifikuje. Novija ispitivanja negiraju značaj ove teorije jer pokazuju da osteoklasti imaju ulogu tek pri kraju formiranja spongiozne kosti formirajući njegovu definitivnu građu.

5. **ENZIMSKA TEORIJA, CELULARNA, LIZOZIMSKA**

Histiocitima slične ćelije (HS) koje su subnormalno rezistentne pod uticajem nepoznatih faktora (hormoni?) podleću raspadanju. U okolnu kost izlaze brojne enzime (kolagenaza, tripsin, alfa-himotripsin, ribonukleaza, kiselina fosfataza, laktat dehidrogenaza), koji razaraju kost. Ovi enzimi difunduju u tečnosti membranoznog labirinta preko koštanih kanala ili direktno.

HS nastaju aktiviranjem histiocita zaostalog embrionalnog hrskavičavog tkiva ili nastaju metaplazijom iz primitivnih mezenhimalnih ćelija. Osteociti, koji su izobličeni bez citoplazmatičnih produžetaka, u ovom procesu takođe imaju aktivnu ulogu.

6. **TEORIJA NASLEĐIVANJA**

Porodična anamneza je pozitivna u 30-50% pacijenata sa otosklerozom. Kliničko ispoljavanje bolesti u jednoj porodici je identično. Nasleđivanje je po tipu *autozomno dominantnog* - što znači da 50% potomaka ima pozitivan genotip u slučaju da jedan roditelj nosi gen otoskleroze, a u slučaju da ga oba roditelja nose potomci su genotipski pozitivni u 75%.

Ali, otoskleroza se sreće mnogo ređe i to zbog individualno različite prodornosti i izražajnosti gena otoskleroze i u zavisnosti od uticaja za sada nepoznatih faktora precipitacije otosklerotičnih fenotipova.

7. **HORMONALNI UTICAJI** - do danas nisu dokazani, jer su rezultati pojedinih autora kontradiktorni. Saviš i sar. su dokazali statistički značajan porast nivoa estrogenog hormona (17 beta estradiol) kod obolelih od otoskleroze oba pola.

8. **IMUNOLOŠKI UTICAJI** - autoimuno oboljenje?, s obzirom na nalaz antinuklearnih antitela (ANA) u serumu bolesnika sa otosklerozom, imunofluorescentnom metodom po Frionu (1958.). Takođe su prisutna i antikolagenska antitela i senzibilisanih T limfocita na tip II kolagena, kod bolesnika sa otosklerozom (Yoo) uz reakciju tip II (citotoksični) i tip III (imuni kompleksi) preosetljivosti, ali i M. Meniere.

ANA su nespecifična antitela i javljaju se i kod drugih autoimunih oboljenja: lupus eritematosus, reumatoidni artritis, progresivna sistemska skleroza i dr. Dakle, možda se radi i o regionalnoj manifestaciji klinički i genetski heterogene grupe generalizovanih oboljenja vezivnog tkiva.

ZAKLJU^AK: mogu}a je uloga imunolo{kih faktora u nastanku otoskleroze, pa se traga za specifi-nim antitelima.

Druga razmi{ljanja:

- lokalna manifestacija osteogenesis imperfecta.
- poreme}aj metabolizma kalcijuma.

UZRAST - rano zapo-inje u vreme puberteta, klini-ki se manifestuje najvi{e izme|u 10-50 godina. Vrh oko 30. godine.

RASA - bela rasa, plave kose, (Tato, 1961. i 1964.).

POL - `ene, dva puta -e{}e; sa strumama, vi{e se ispituju i -e{}e javljaju lekaru; za vreme trudno}e *pogor{anje* estrogenima sa fragilno{}u lizozomalnih membrana, ali ne i izazivanje. Ponavljane trudno}e ne pogor{avaju sliku!

Kod mu{kara -e{}e 1/2, -e{}e rade u buci pa nisu svesni svoje nesposobnosti. 2/2 vi{e simetri-ne (70-80%). Dakle, mogu}e i jednostrana (20-30%).

PATOLOGIJA

Ko{tana kapsula labirinta dosti`e svoj maksimalni razvoj u fetalnom `ivotu i za razliku od drugih kostiju ne raste posle ro|enja. Otoskleroti-ne ognji{te je naj-e{}e na|eno u oblasti kapsule labirinta *ispred ovalnog prozora* - 80-95% i tada je naj-e{}e i *pojedin-a-no*. Drugo po u-estalosti mesto je *okrugli prozor* - 30-50%, a koje je retko kompletno zatvoreno. Ove promene se u malom procentu spajaju iako su blizu.

Slede}a mesta su naj-e{}e uklju-ena u **multipla** ognji{ta:

- vrh medijalnog zida kohlee.
- iza ovalnog prozora.
- iza unutra{njeg slu{nog hodnika.
- akveduktus kohlee.
- semicirkularni kanali i
- bazalna plo-a stapesa.

Ponekad: karotidni kanal, kohlearifomni nastavak, maleus, inkus!

ANATOMIJA I HISTOLOGIJA

Kapsula vodi poreklo od mezenhima koji okru`uje oti-ku vezikulu.

U 8. nedelji od mezenhima nastaje hrskavica.

U 16. nedelji, usled pove}anja vaskularizacije, dolazi do apsorpcije hrskavice i po-etka osifikacije. Ona se nastavlja iz 14 centara osifikacije, pa ko{tana kapsula nastaje njihovim spajanjem.

Hrskavica *perzistira* kroz ceo `ivot na odgovaraju}im mestima kapsule:

- fissula ante fenestram.
- fossula post fenestram.
- intrakohlearna oblast (*enhondralni sloj*).
- kohlearna oblast - okrugli prozor.
- semicirkularni kanali.
- petroskvamozna sutura i ispod nje kapsula.
- baza stiloidnog nastavka.

Unutar labirintne kapsule razlikuju se tri sloja kosti:

1. endostealni
2. endohondralni
3. periostealni

1. **Endost** je tanak i gust i okru`uje perilabirintni prostor. Formiran je unutrašnjim perihondrijumom koji potom nastaje endost. On ostaje *nepromenjen* u veli-ini kroz ceo `ivot i ograni-ava {irenje perilabirintnog prostora.

2. **Endohondralni** sloj je lokalizovan lateralno od endosta i medijalno od periosta. Sadr`i *zone kalcifikovanog hrskavi-avog matriksa* i ponekad zaostatke hrskavi-avih }elija. Osteoblasti deponuju kost u lakune, formiraju}i male, ko{tane globule - jedinstvene karakteristike "*globuli ossei*" (Manasse, 1897.) ili intrahondralna kost (Bast i Anson, 1949.). Ovi ostaci su na|eni kroz ceo `ivot i karakteristi-ni su za endohondralni sloj. Zaostaci kalcifikovanog hrskavi-avog matriksa i povremene hrskavi-ave }elije su nazvane *interglobularnim prostorom* (Manasse). Iako se ovaj prostor kroz ceo `ivot malo ili nimalo ne menja u odraslom periodu, on je mesto stalnih obnavljanja i izgradnje kosti kroz `ivot.

3. Od primitivnog perihondrijuma postaje **periosteum**. Ovaj sloj omogu}ava rast i nastavke labirintu.

Fissula ante fenestram - lokalizovana je ispred ovalnog prozora i naj-e{e je mesto pojave otoskleroti-ne kosti, mada otoskleroti-ne promene ne moraju biti i poreklom sa tog mesta. Fisula formira *fibroznu vezu izme/u perilabirintne kapsule i tkiva srednjeg uva* i ovo fibrozno tkivo je mesto primarne hrskavice koja kasnije biva zamenjena koskom. Od vezivnog tkiva nastaje perihondrijum, a potom i produkcija nove sekundarne hrskavice od perihondrijuma. Sekundarna hrskavica ostaje kroz ceo `ivot.

Fossula post fenestram - je *evaginacija perilabirintnog tkiva u hrskavi-avi deo kapsule*, odmah iza ovalnog prozora. Ono nije mesto potencijalne otoskleroze, i {iri se kroz kapsulu prema timpani-noj povr{ini.

Plo-a stapesa ima dvojno poreklo. Lateralni ili deo prema uvu, zajedno sa glavom, vratom i krakom se razvija od mezenhima i hrskavice dorzalnog kraja drugog luka. Medijalni ili deo ka vestibulumu se razvija od hrskavice oti-ke kapsule. Oblast oti-ke kapsule baze stapesa se naziva *lamina stapediaalis* i ve}ina adultnih kostiju ima zaostalu hrskavicu na vestibularnoj povr{ini. Normalno, periferni deo plo-e se

diferencira da bi produkovao anularni ligament, a nemogućnost toga je kongenitalna stapedijalna fiksacija.

HISTOPATOLOGIJA - principi nastanka kosti

Novoformiranje kosti je posledica procesa koji nastaje usled fraktura ili kao odgovor na infekciju ili traumu. Lamelarna kost se odstranjuje u aktivnoj fazi otoskleroze i zamenjuje sa kompaktnom kosti.

U prvom stadijumu dolazi do destrukcije stare kapsularne kosti i formiranje patološke kosti unutar resorptivnih prostora.

U drugom stadijumu dolazi do zamene apsorbirane stare kosti novom, patološkom i veoma nezrelom.

U trećem stadijumu dolazi do stepenastog povećanja stepena zrelosti neoformirane kosti i

U četvrtom stadijumu se stvara prava lamelarna, dobro mineralizovana kost.

Ne postoji pravilan prelaz iz jednog stadijuma u drugi.

Histogeneza se odvija u *naletima* - u fazama egzacerbacije između kojih su periodi remisije. Inaktivne promene se vide kod otoskleroze koja traje više godina, obično kod starijih pacijenata.

Postoje:

- dva tipa ćelija: mlada (aktivna) i stara (neaktivna).
- dva tipa kosti: spongiozna i lamelarna.
- dva tipa ćelija: osteoblasti - osteociti i osteoklasti.

U ranoj fazi formira se aktivno ćelije usled *resorpcije* slobodnih prostora proliferacijom mladog vezivnog tkiva bogatog ćelijama *osteoklasta* oko krvnih sudova sa proširenjem perivaskularnih prostora stare labirintne kapsule. Umnožavanjem krvnih sudova u prostorima ćelije povećavaju se i promene, tako da su klinički aktivne lezije mekane i lagano krvare u toku hirurgije. Međusobnim spajanjem aktivnih fokusa ili centara bolesti se formiraju, tako da se inicijalni stadijumi karakterišu difuznim ili u obliku zakrpa demineralizovanim oblastima koje odgovaraju protosklerotičnim ognjištima na svetlosnom mikroskopu.

Kako se aktivnost osteoklasta smanjuje pojavljuju se ćelije koštane sinteze - osteoblasti. Dolazi do povećanog deponovanja nezrele kosti sunđeraste strukture, povećane debljine, usled veće celularnosti i vaskularnosti. Ova kost se deponuje u supstancu siromašnu kolagenom gde je aktivna resorpcija, čime se vrši remodeliranjem kontinuirano unutar opisanih fokusa. Hematooksilinom i eozinom se boji *plavo*, pa se označava kao bazofilna ili plava kost.

Slobodne ćelije koje se pretvaraju u osteocite povremeno se za vreme naglog stvaranja nezrele kosti spajaju međusobno, ostavljajući ćelije povezane kanalima, tako da novoformirana kost izgleda perforirana kao sito - Manasseove sitaste perforacije (*nisu* degenerativne promene stare labirintne kapsule). Dakle, otosklerotična kost je potpuno nova tvorevina i ne sadrži delove stare kapsule.

Novoformirana spongiozna plava kost deponovana primarno u perivaskularne resorptivne prostore stare kapsule označava se kao plavi omotač (*blue mantle*). Samo 1% blue mantles je u ovalnom prozoru! Mogu biti pronađeni ne samo u kontinuitetu

sa otosklerotičnim ognjištima i u drugim regijama labirintne kapsule, posebno oko semicirkularnih kanala.

Unutar nezrele kosti kontinuirano teku procesi resorpcije i obnavljanja, što dovodi do pojave narednih generacija drugačije, *sve zrelije kosti*. Kako aktivnost opada, postoji manji broj ćelija i manje gradivne supstance, a više kolagenih vlakana. Ona dobija acidofilne karakteristike i boji se crveno. Kada se prava lamelarna, visoko mineralizovana kost (*ne* hipermineralizacija) deponuje unutra spongiozne, otosklerotični fokus dobija mozaični izgled. Staro, neaktivno ognjište je beličaste boje, rekalcifikovano, sastavljeno od kompaktne kosti, veoma siromašno krvnim sudovima i bez ćelija odgovornih za resorpciju. Ove inaktivne forme su vrste, slabo vaskularizovane, ne krvare u toku hirurgije.

EVOLUCIJA BOLESTI

1. *Otoskleroza sa sporom evolucijom* - uglavnom nastaje kod osoba preko 40-50 godina.

2. *Klasična otoskleroza* - karakterična uglavnom bolest koja počinje 20-40 godina starosti.

3. *Maligna otoskleroza* - počinje u pubertetu kod nasledno opterećene dece. Ima vrlo brzu evoluciju, brzo zahvata labirint i daje potpunu gluvoću sa menieriformnim vertigom.

STAPEDOVESTIBULARNA LOKALIZACIJA = KLINIČKA OTOSKLEROZA

Daleko je najčešća.

Može početi na prednjem polu bazalne ploče stapesa, na zadnjem polu, istovremeno na oba pola ili cirkularno. Vremenom zahvata celu bazalnu ploču koja prvo zadebljava a zatim nastane potpuna obliteracija ovalnog prozora. Ognjište se istovremeno širi i na kraku stapesa. Po obliteraciji ovalnog prozora ognjište se širi i na endost sa unutrašnje strane ovalnog prozora, tako da su zahvaćena sva tri sloja koštanog labirinta.

Makroskopske promene - Savić koristi **Morrisonovu klasifikaciju** stapedio-vestibularne otoskleroze (1971.) gde se prema proširenosti otosklerotičnih fokusa razlikuju makroskopski četiri stepena stapedijalne otoskleroze:

Tip I - rana lezija, manje od polovine bazalne ploče je zahvaćeno, ploča je tanka.

Tip II - razvijenija lezija, cela ploča, ali nije toliko zadebljana, pa se još uvek može frakturirati ili odstraniti, jer nije mnogo zadebljala.

Tip III - značajno zadebljanje ali se može još uvek vizuelno razlikuje ivica bazalne ploče od ivice ovalnog prozora i

Tip IV - ***obliterativni***, bazalna ploča je srasla sa zidom ovalnog prozora, ne može se razlikovati. Zaravnjena fosula ovalis, širenje procesa na endost vestibuluma.

Najčešći su tip II i III (Savić). Stepem proširenosti procesa na bazalnoj ploči i ovalnom prozoru *ne* korelira sa stepenom oštećenja sluha. Tako nije retko da i tip I dovede do teškog oštećenja sluha.

Portmannova klasifikacija promena vidnih intraoperationem:

Tip I - osifikacija anularnog ligamenta (ligament se vidi kao bela linija i pokreti stapesa su ograničeni).

Tip II - prednji pripoj bazalne ploče zadebljava.

Tip III - zahvaćena polovina bazalne ploče i prednja krura stapesa.

Tip IV - cela bazalna ploča zahvaćena i integritet stapedovestibularnog zgloba je isjezan.

Houseova klasifikacija - na osnovu patologije bazalne ploče:

Tip I - ligamentna fiksacija.

Tip II - prednja fiksacija bazalne ploče.

Tip III - bipolarna fiksacija.

Tip IV - solidna otosklerotična fiksacija.

Na drugom mestu po učestalosti je *spoljni pripoj membrane tympani secundarie na okruglom prozoru*. Podaci o učestalosti se bitno razlikuju 4-40%.

Otosklerotična ognjišta mogu biti: **solitarna** i **multipla**.

Difuzni obliterirajući oblik otoskleroze, kada je zahvaćena cela kapsula labirinta, po nekim autorima se sreće u oko 10% slučajeva.

KLINIČKA SLIKA

1. NAGLUVOST (100%)

Prvo jednostrana, pa obostrana, podmukla, progresivna (*subsurditas*) i lagana, ređe rapidna (*maligna otoskleroza*).

Zbog fiksacije stapesa u početku *isto konduktivna*, sa oštećenjem dubokih tonova zbog fiksacije prednjeg pola bazalne ploče. Pri potpunoj fiksaciji bazalne ploče oštećen je i prenos visokih tonova. U kasnijem toku dolazi do oštećenja otosklerotičnog žarišta i u labirintu pa se javlja *perceptivna komponenta* - oštećenje sluha je *mešovito tipa*.

Iznenadna je retka, a posledica je endolabirintnog hidropsa i rupture membranoznog labirinta. Nekad spontano zaustavljanje progresije nagluposti. Mehanizam nastanka senzorneuralnog oštećenja sluha je:

Faza 1 - difuzijom toksina i enzima iz otosklerotičnog žarišta kroz koštane kanaliće u perilimfu.

Faza 2 - otosklerotično žarište se proširilo na endost. Nastaje direktan prelaz toksina i enzima u perilimfu. Razmena elektrolita Na i K daje disbalans u perilimfi i endolimfi. Dolazi do degeneracije osetnih ćelija usled vaskularne hipoksemije i kongestije.

Faza 3 - kompresija i invazija membranoznog labirinta daje direktno degenerativne promene. Može nastati i hidrops labirinta ili kompresija elemenata unutrašnjeg slušnog hodnika - atrofija i hijalinizacija spiralnog ligamenta i atrofija bazalne membrane i strije vaskularis.

2. TINITUS (95%)

Gotovo redovan, rano ili kasno, unilateralan, intermitentan, u području dubokih ili visokih tonova, mali ali i nesnosan kada je loš prognostički znak. Intenzitet se pojačava u toku dana sa zamorom, u vreme menstruacije, trudnoće i jačih emocija. Posle stapedektomije se obično gubi (65%). Posledica je:

- centralne prirode.
- oštećenja cilijarnog aparata ili
- cirkulatornih poremećaja.

3. PARACUSIS WILLISI (1672.) (50%)

Fenomen da bolesnici bolje čuju na mestima gde je buka (voz, tramvaj). Duboke sumove okolne buke, koji zaglušuju normalno uvo, bolesnik ne percipira zbog konduktivnog oštećenja sluha, a sagovornici u buci *povisuju* intenzitet govornog glasa iznad praga njegove konduktivne nagluposti, što obolela osoba bolje čuje. Niske frekvencije okolne buke mu ne smetaju, jer ih ne čuje. Izazivanje fenomena parakuzije znak je oštećenja unutrašnjeg uva i loše prognoze bolesti. Dakle, znak je prisutan samo kod konduktivnog oštećenja sluha!

4. VERTIGO (10-30%)

Obe funkcije labirinta trpe i bivaju oštećene. Bolji pokazatelj stanja labirinta je vestibularna funkcija. Više postoji nestabilnost pri hodu, nego prava vrtoglavica. Pri naglim pokretima glave, usled endolimfatičnog hidropsa, ili neuralna degeneracija, biohemijske promene perilimfe.

5. PSIHIČKE SMETNJE

Neuroze sa depresivnim manifestacijama, afektivna stanja, zamor i razdražljivost.

OSTALO:

BEZOLDOV TRIJAS - R negativan.

1. normalna bubna opna.
2. prohodna tuba auditiva.
3. podignut prag niskih tonova.

U 50% slučajeva u praksi se nailazi na promene na bubnoj opni druge etiologije!

HOLMGRENOV TRIJAS

1. suva koža spoljašnjeg slušnog hodnika
2. hiposenzibilitet spoljašnjeg slušnog hodnika
3. odsustvo vaskularnog refleksa

Manje se stvara cerumen i hiposenzibilan hodnik usled poremećaja u cirkulaciji i atrofiji košice?

DIJAGNOZA OTOSKLEROZE

1. ANAMNEZA, SADAŠNJA BOLEST

S obzirom na veću oštrinu zvuka na rođenju nego što je objektivno potrebno, po gubitku od oko 30 dB postaje da se *ne čuje* (apat ili govor sa razdaljine. Koštana provodljivost kojom čujemo sopstveni glas je normalna u početku pa je zato ovim pacijentima sopstveni glas preglasan, pa govore tiho! Oni zato snižavaju glas sve više, pa mu govor postaje nerazumljiv. Zbog ove *relativne* povišene koštane provodljivosti zvuci šakanja pri jelu su intenzivniji, pa ovi pacijenti *slabije čuju pri jelu!* Oni dobro čuju telefon zbog pojačanog signala u slušalici, i u buci jer ljudi govore glasnije od okolne buke.

2. OTOSKOPIJA - "bolesnik ništa ne čuje, a lekar ništa ne vidi" (Lermoyez), kroz intaktnu bubnu opnu se može videti u predelu fenestre ovalis ružičasta površina otosklerotičnog ognjišta - *Schwartzov znak* (ako aktivni fokus dospe do periostealne površine promontorijuma, dilatirani krvni sudovi mogu prouzrokovati crveno-ljubičastu boju; ona predstavlja vaskularne žilove između sudova u fokusu i submukoznih krvnih sudova promontorijuma. Prisutan je u 10 % slučajeva.

3. AKUMetrija - oslabljen sluh za niske tonove, Rinne je negativan, Weber lateralizuje na stranu konduktivno lošijeg uva, Schwabach produžen.

Gelleova proba (upotrebom Politzerovog balona i zvučnog viljuške) utvrđuje se da li je lanac slušnih košica fiksiran (otoskleroza ali i timpanoskleroza), ili ne. Zvučnik se ozvuči, stavi na mastoid, a drugom rukom pritiskom na balon ubacimo ili aspiriramo vazduh u iz spoljašnjeg slušnog hodnika. Pri fiksiranom lancu slušnih košica, pozitivan ili negativan pritisak vazduha na bubnu opnu se *ne* prenosi ka unutrašnjem uvu, što je inače normalno. Dakle u kliničkoj otosklerozi samo sa konduktivnom oštećenjem sluha, Gelleova proba je *negativna*.

Kod kohlearne otoskleroze, Rinne je pozitivan (iako negativan?) Weber lateralizuje ka zdravijoj strani ili na uvo kojim bolje čuje, Schwabach je skraćen, pozitivan. Gelleova proba je *pozitivna*, jer *nema* fiksacije u kavumu.

Bingova proba - okluzioni test: upoređuje apsolutne i relativne koštane provodljivosti tona. U normalnim slučajevima i kod perceptivnog oštećenja, koštani prenos zvuka je kod *zatvorenog* spoljašnjeg slušnog hodnika (*apsolutna* koštana provodljivost) duži nego kod *otvorenog* spoljašnjeg slušnog hodnika (*relativna* koštana provodljivost). Kod konduktivnog oštećenja ova dva prenosa zvuka su ista. Kada se izgubi zvuk, zatvaranjem tragusom se kod normalnog uva još čuje *koštano* 30 sek. Bing je *pozitivan*. Sullivanov broj pada na 0, a normalno je preko 20 dB kao zbir razlike AKV-RKV na 250, 500 i 1000 Hz.

U kombinovanoj formi otoskleroze, Rinne je negativan, ali je i *apsolutna* koštana provodljivost redukovana.

4. AUDIOLOŠKA ISPITIVANJA

TONALNA LIMINARNA AUDIOMETRIJA I PROGNOŠTI^KI TIPOVI OTOSKLEROZE ([AMBUOVA MODIFIKOVANA KLASIFIKACIJA])

Otosclerosis I (T) ++ OP

^isto konduktivno o{te}enje sluha.

Kod **klini-ke otoskleroze** postoji u po~etku **obostrani** pad vazdu{ne provodljivosti za niske tonove, jer je o{te}ena amplifikacijska funkcija osikularnog sistema usled njegove rigidnosti, uz dobru ko{tanu rezervu (pad ispod 30, do 50 dB), odnosno prednji pol bazalne plo-e stapesa sa nepotpunom fiksacijom stapesa.

Za krive vazdu{ne, odnosno ko{tane provodljivosti, kod ovog oblika otoskleroze va`i pravilo da sa progrediranjem slu{nog gubitka, obi-no zadr`avaju svoj prvobitni oblik.

A) Kod ~isto konduktivnog o{te}enje sluha kriva ko{tane provodljivosti je normalna. Naj-e{i oblik krive vazdu{ne provodljivosti je ravna ili blago rastu}a od 2000 Hz prema vi{im frekvencijama gde se pribli`ava normalnim vrednostima.

U po~etnom stadijumu fiksacije stapesa kriva vazdu{ne provodljivosti u nivou 30-35 dB u niskim frekvencijama, a kada nastane kompletna fiksacija, ovaj se gubitak mo`e pove}ati do 60 dB. Pri tome je Rinne negativan na svim frekvencijama, Weber lateralizuje prema uvu koje ima negativniji Rinne, a govorna diskriminacija je 100%.

Prag ko{tane provodljivosti mo`e bit redukovano u vidu pada sluha od svega 10-15 dB, naj-e{e na 2000 Hz - tzv. Carhartov zubac koji je prisutan u 33% slu-ajeva.

Carhartov zubac nastaje usled toga {to deo ko{tane provodljivosti sti`e do kohlee vibracijama lobanje, vazduhom srednjeg uva, bubnom opnom i slu{nim ko{-icama, a *doprinos srednjeg uva* u ko{tanoj provodljivosti se redukuje masom otosklerotične ko{tane plo-e stapesa slikom zupca i ukupnom redukcijom koja simulira sensorineuralnu nagluvost.

Carhartov zubac - predstavlja negativan zubac ko{tane provodljivosti u podru-ju 500 do 4000 Hz, sa vrhom na 2000 Hz. Nema nikakve veze sa stanjem Corti organa i stvarnom rezervom unutrašnjeg uva; on je posledica reverzibilnih promena na ovalnom prozoru koje daju sekundarnu *hipertenziju perilimfe*.

Naj-e{e se vi|a kod otoskleroze, ali je mogu} i kod drugih stanja koja fiksiraju stapes i blokiraju ovalni prozor (npr. timpanoskleroza).

Zubac nestaje posle hirurgije i postoji povi{enje ko{tane provodljivosti 10 dB.

B) Potpuna fiksacija stapesa daje skoro horizontalnu vazdu{nu krivu sa padom do 60 dB. Carhartov zubac se lako pove}ava. *Idealan oblik za operaciju.*

A.

B.

Otosclerosis II (Tp) + OP

Me{ovito o{te}enje sluha sa dominacijom konduktivne nagluvosti - konduktivno perceptivna.

Kad me{ovite nagluvosti, usled nadovezivanja sensorineuralnog o{te}enja na postoje}e konduktivno, mogu nastati varijacije; javljaju se razne vrste zubaca ili op{ta redukcija krive ko{tane provodljivosti.

Kod ovog tipa je normalna u niskim frekvencijama, a pokazuje izvestan pad na visokim frekvencijama, tako da je na 2000 ili 4000 Hz u nivou ili ispod 40 dB. Kohlearna rezerva je dobra.

Vazdušna krivulja ima horizontalan tok ili je u blagom padu prema visokim frekvencijama sa prosečnim gubitkom do 60 dB. Kohlearna rezerva, koju izražavamo po krivi koštane provodljivosti, pokazuje koliko je još funkcija perceptivnog aparata, je dobra (lako smanjena). Ovaj tip je podesan za operaciju.

Otosclerosis III (Pt) +- OP?

Mešovito oštećenje sluha sa dominacijom perceptivne komponente - perceptivno konduktivna.

Ovde postoji pad koštane krivulje koja je silaznog tipa do 60 dB na visokim frekvencijama. Descendentna vazdušna krivulja sa maksimalnim padom do 90 dB. Kohlearna rezerva je smanjena, ali još značajna.

Vazdušna kriva ima silazni tok sa prosečnim gubitkom od 70-90 dB.

Rinne je negativan samo na 500 i 1000 Hz, a govorna diskriminacija nepotpuna zbog slabljenja sluha. Ovo je granični slučaj za operaciju, neophodno je uzeti u obzir nalaze drugih testova, naročito pitanje vestibularne funkcije.

Otosclerosis IV - Terminalni stadijum.

Perceptivno oštećenje sluha.

Proces pored stapesa zahvati i kohleu, javlja se perceptivni tip oštećenja, pad krive za visoke tonove, jer su najefikasniji oštećeni neuroepitelijalni elementi bazalnog zavoja puča, odgovorni za percepciju visokih frekvenci, sa minimalnom kohlearnom rezervom. Retko počinje kao perceptivno oštećenje sluha.

Postoji pad koštane krive na svim frekvencijama, koja je jako spuštana i strma, a maksimalan pad je veći na srednjim frekvencijama. Vazdušna kriva ispod 60 dB na niskim i amputirana na visokim frekvencijama. Kohlearna rezerva minimalna.

Govorna diskriminacija nije veća od 60-70%, ni sa najvećom amplifikacijom.

Rekrutman = R +.

Nisu pogodni za operaciju, ili pak *eksploracija* u strogo utvrđenim indikacijama?

Otosclerosis V - Kohlearna

Kohlearna otoskleroza, kada je proces lokalizovan na labirintu izvan fenestre ovalis, izražava se istim obostranim perceptivnim oštećenjem, uglavnom na visokim frekvencijama. Na kohlearnu otoskleroza treba posumnjati ako kod pacijenata sa *progresivnim bilateralnim oštećenjem sluha* postoji:

- pozitivna porodična anamneza.
- mlada životna dob.
- pozitivan *Schwartzov znak* bar na jednom uvu.
- pozitivan *Gelle* (fiksiran stapes).
- perceptivno oštećenje sluha sa *neobičnim oblikom krive* (obično "U" oblika)
- odsustvo drugih razloga za nagluvost.

Potvrditi politomografijom temporalne kosti.

Karakteristično je da se kod kliničke otoskleroze za razliku od labirintne otoskleroze povećava nagluvost sa nastankom procesa tzv. "ozdravljenja"

otoskleroti-nog ognji{ta, odnosno sa prelaskom nezrelog fokusa u zrelu, sklerotiziranu neoformaciju. Ovo se obja{njava pove}anjem stepena ankiloze stapesa, koja iz fibroznog prelazi u ko{tani oblik.

Otoskleroti-na `ari{ta koja istovremeno zatvaraju oba prozora mogu da daju jaku depresiju ko{tane sprovodljivosti i time simuliraju te`ak senzorneuralni gubitak sluha - igra fenestri odsutna!

- TIMPANOMETRIJA -

U slu-aju fiksacije osikularnog lanca, timpanogram postaje *plji* za polovinu ili vi{e nego u fiziolo{kim uslovima sa vrhom *u zoni normalnih pritisaka*. Svaka fiksacija ko{-ica redukuje mobilnost bubne opne. Ako je komplijansa ve}a od 0.6 cm^3 velika je mogu}nost da }e plo-a stapesa biti relativno tanka, a hirurgija manje komplikovana; a ako je manja od 0.2 cm^3 plo-a je debela ili opturisana. *Ako je sluh simetri-an, ovo nam omogu}ava izbor uva za operaciju*. Me|utim, nekad mo`e biti i tzv. u`ljebljeni timpanogram. Tako|e je mogu}i W oblik krive sa dva vrha.

U stapedijalnoj otosklerozi ne izaziva se stapedijalni ili akusti-ni refleks, ukoliko je potpuno fiksiran stapes, dok je prisutan u labirintnoj. Prvo je dvofazan u ranoj bolesti usled elasti-ne fiksacije stapesa, a zatim se kasnije potpuno gubi.

Timpanogram nam slu{i da se izdiferenciraju stanja koja maskiraju otosklerozi (timpanoskleroza, fiksiran maleus/inkus, sekretorni ili athezivni otitis ili prekid lanca) (pseudootoskleroze). U ve}ini ovakvih stanja pritisak u srednjem uvu je na negativnoj strani -ak mo`e biti i zaravnjen.

Admitanca je recipro-na impendanca i daje podatke o lako}i (a ne o te`ini) kojom proti-e zvu-na energija, i mo`e se iskoristiti u dijagnozi otoskleroze.

Funkcija tube je o-uvana!

5. VESTIBULOMETRIJA

Simptomi vestibularne disfunkcije se sre}u kod 10-30% bolesnika sa otosklerozom, a kalorijskim i rotatornim podra`ivanjem se dobija patolo{ki elektronistagmogram u vi{e od 60% obolelih. Ova diskrepanca se obja{njava dejstvom centralnih faktora kompenzacije pri dugotrajnom procesu otoskleroze.

U po-etku bolesti -e{}e se sre}e iritacija labirinta dok je kasnije kod razvijene bolesti tipi-na *hipofunkcija labirinta*. Vestibularna hipofunkcija je obi-no, ali ne uvek, svojim stepenom u skladu sa stepenom pada ko{tane krive na tonalnom audiogramu.

Ipak, mo`e se na}i kod 20% pacijenata sa otosklerozom tipa 1 gde je ko{tana kriva normalna.

Vestibularna funkcija objektivnije pokazuje stanje unutra{njeg uva nego tonalna audiometrija.

Vestibularna hipofunkcija ukazuje na dublji, te`i poreme}aj osetnog aparata unutra{njeg uva. Takvo uvo nije za operaciju bez obzira na tip audiograma (mo`e biti i tip 1), jer stapedektomija mo`e dovesti do totalne gluvo}e. Isto tako, ako se kod tipa 3 i 4, koji su audiometrijski gledano inoperabilni, na|e normalna vestibularna funkcija, stapedektomija ipak dolazi u obzir.

U slu-aju da se na|e hiperekscitabilnost vestibularisa (vertigo, spontani nistagmus) smatra se da je proces u akutizaciji (egzacerbaciji) pa operaciju treba odlo`iti do prve remisije u kojoj je vestibularis u hipofunkciji ili normalan.

Kod drugih procesa koji fiksiraju stapes (timpanoskleroza u prvom redu) ne o-ekuje se o{te}enje vestibularne funkcije. Zato vestibularni testovi imaju u diferencijalno-dijagnosti-ki zna-aj.

Mogu}i su slede}i nalazi:

- Benigni paroksizmalni pozicioni vertigo le`anjem na jednoj strani, ili naglim podizanjem glave. Kalorijski test i ENG su normalni ili postoji jaka hiperekscitabilnost.
- Re|e menijeriformni napadi, vertiginozne krize sa ose}ajem rotiranja, fluktuacijama sluha i izra`enim tinitusom. Kalorijske probe odstupaju od normale, a ENG pokazuje hipovestibularni odgovor.
- Tre}a grupa je ona sa epizodama vertiga, ali bez pozicionog nistagmusa a kalorijski odgovor je normalan.

6. RTG

Rtg mastoida po Schulleru uredan, ali zbog diferencijalne dijagnoze - zbrisan kod timpanoskleroze, posle anamnesti-kog podatka o zapaljenju. Otoskleroza degenerativni, a timpanoskleroza zapaljenski proces.

Uve}ani snimci piramide po Stenversu:

- kondenzacija labirintnog jezgra.
- prividno su`enje polukru`nih kanala.
- senka na mestu ovalnog prozora u obliku okruglog dugmeta.
- is-ezavanje obrisa kohlee i
- pojava kondenzacije kosti na mestima izvan labirintne kapsule.

Samo aktivni procesi usled gustine!

Policikli-na tomografija - prikazuje otoskleroti-no `ari{te (kohlearna otoskleroza).

CT - dobar.

7. SPECIJALNA ISPITIVANJA

Stapedijalna otoskleroza

- *Bekesy tip I*; tone decay je odsutan ili minimalan; govorna diskriminacija je visoka (90-100 %); SISI score je nizak (0-10 %); nivoi buke ne smetaju; unilateralna gluvo}a nema rekrutmana binauralnim bu-nim balansom; ne izaziva se stapedijalni refleks.

Kohlearna otoskleroza

- *Bekesy tip II*; srednji tone decay; govorna diskriminacija manja (80-90 %); SISI skor je visok (60-100 %); postojanje na 100-110 dB smetnja buke; na unilaternoj gluvo}i prisutan rekrutman; izaziva se stapedijalni refleks.

DIFERENCIJALNA DIJAGNOZA

1. **Kongenitalne fiksacije slu{nih ko{-ica - gluvo}a** na ro|enju; 2/2 sa retar-diranim govorom. Neprogresivni ve} -ist tonalni audiogram.

2. **Sekvele hroni-nog otitisa** (anamneza, bubna opna, retrakcioni d`ep, para-centeza, asimetri-ni ADG, timpanometrija, Rtg)

3. **Athezivni hroni-ni otitis, atelektaza kavuma/bubne opne i timpano-skleroza** (retrakcije, plo-e u b. o., Rtg, eksploracija). Bilateralna nagluvost, jedna bubna opna normalna a druga suva perforacija - otoskleroza sa hroni-nim otitis media.

4. **Nagluvost usled prekida lanca slu{nih ko{-ica traumatskim lezijama** (spontane povrede ili jatrogeno operativno; konduktivna nagluvost sa tipi-nim timpanogramom koji ima vrh visoko iznad 1 - Ad). **Traumatska fiksacija stapesa** (zbog isticanja perilimfe daje me{ovitu nagluvost i zahteva hitnu operaciju).

5. **Bolesti koje dovode do konduktivne i sensorineuralne nagluvosti** - **Sy van der Hoeve - osteogenesis imperfecta** = gluvo}a, plave sklere i lomljive kosti; **M. Paget - osteitis deformans**; **M. Recklinghausen - osteitis fibrosa cystica generalisata** ili

6. Bolesti koje dovode do sensorineuralne nagluvosti

- Nagluvost usled buke (zbog Carhartovog zupca)
- M. Meniere (jednostrana kohlearna otoskleroza)
- Kongenitalni sifilis
- Adultne hereditarne nagluvosti i sindromi.

OBOLJENJA KAVUMA TIMPANI I SPOLJA[NJEG SLU[NOG HODNIKA UDRU@ENE SA OTOSKLEROZOM

1. Fiksacija glave maleusa

- sre}e se pri operaciji otoskleroze u 1.5% slu-ajeva.
- nastaje kongenitalno ili ste-eno posle zapaljenja.
- prouzrokuje konduktivnu nagluvost.
- preoperativno se *ne mo`e* otkriti.

- ako se ne sanira u toku operacije zajedno sa stapedektomijom izostaje efekat operacije na poboljšanje sluha.
- operacija = resekura se glava maleusa a proteza se stavlja na manubrijum maleusa.

2. Kongenitalne malformacije bazalne ploče stapesa i fenestre ovalis

- viđa se u 1% operacija na stapesu.
- klinička slika je slična otosklerozi - ali nema progresije, nagluvost datira od rođenja i na osnovu toga se i razlikuje od otoskleroze.
- najčešća malformacija je *nedostatak bazalne ploče i ovalnog prozora*
- operacija je vrlo rizična po labirint i facijalis, pa se većina autora slaže da ne treba ništa raditi.

3. Hronični atezivni otitis i timpanoskleroza

- brojne fibrozne trake u kavumu koje fiksiraju slušne košice, nastale kao sekvela zapaljenjskih procesa.
- *ne* treba raditi stapedektomiju, jer je otvoren ovalni prozor (širok put za širenje sklerotičnog procesa u labirint i nastanak labirintoskleroze sa teškim perceptivnim oštećenjem sluha.

4. Velike egzostoze u spoljašnjem slušnom hodniku

- ometaju pristup.
- hirurški ih odstraniti, a posle 6 meseci raditi stapedektomiju; može se uraditi i u jednom aktu.

TERAPIJA OTOSKLEROZE

Na današnjem stepenu poznavanja otoskleroze, praktično jedinu mogućnost da se pomogne otosklerotičnom bolesniku, pruža hirurgija. Ona se međutim, ne može primeniti u svim slučajevima i formama ovog oboljenja, zbog čega se može razmotriti svaka terapija koja ima praktičnog ili teorijskog izgleda na zaustavljanje progresije simptoma bolesti.

1. MEDIKAMENTOZNO LEČENJE

Male doze *Na-fluorida (NaF)*, imaju stimulatívne efekte na kosti, a mogu biti efikasne ako se primene u umereno aktivnoj kohlearnoj otosklerozi bez stapedijalne fiksacije.

Procesi stabilizovanja i sazrevanja aktivnih lezija se manifestuju snižavanjem kiselice fosfataza, čime se pokazuje tendencija osteoklastičnih čestica da se rekalifikuju, smanji resorpcija (a ne povećava sinteza) i povećava koštano tkivo.

Preoperativna primena NaF bi se koristila kod bolesnika kod kojih postoji progresija kohlearne komponente oštećenja sluha, koja se prati ADG-om 1-2 godine.

Postoperativno indikovano je kod bolesnika kod kojih se za vreme operacije ustanovi postojanje aktivnog `ari{ta, pa se daje dve godine ili du`e, -ime se aktivna spongiozna pretvara u neaktivnu sklerotinu kost, uz dodatak vit D i CaCO₃.

KONTRAINDIKACIJE: hronični bubrežni i reumatoidni bolesnici, trudnoća, mala deca, alergija, skeletna fluoroza.

[ema:

1. NaF - 2x60 mg u fazi *aktivnog `ari{ta*, a 2x20 mg u *remisiji* - do`ivotno uz povremene grafije kostiju (ki-menog stuba), zbog moguće fluoroze.

Aktivnost otosklerotičnog `ari{ta se procenjuje na osnovu:

- menjanje perceptivne komponente o{te}enja sluha.
- prisustvo-odsustvo Schwartzovog znaka (mo`e se videti samo u aktivnom stadijumu, kad je kost spongiozna).
- tinitusa, koji se poja-ava u akutizaciji.
- politomografiji temporalne kosti - rekalcinacija fokusa je znak inaktivnosti.

MAKSIMALNA DNEVNA DOZA = 75 mg

FATALNA JEDNOKRATNA DOZA = 5 g

2. KALCIJUM - 2x500 mg

3. VITAMIN D - 400 jedinica (i ostali vitamini)

2. HIRUR[KO LE^ENJE OTOSKLEROZE

Bez obzira na poku{aje konzervativnog le-enja otoskleroze jo{ uvek je hirurgija metoda izbora. Hirur{ko le-enje otoskleroze u svom dosadašnjem razvoju zasnivalo se na dve osnovne ideje:

1. rekonstrukcija fiziolo{kih puteva zvu-nih talasa kroz fenestru ovalis i
2. stvaranje nove fenestre na labirintu za indirektan prenos zvu-nih talasa

Ove ideje su bile baza za razvoj dva osnovna hirur{ka pravca: **hirurgija stapediovestibularnog zgloba** i **operacije fenestracije**, a oba se karakteri{u velikim brojem operativnih tehnika.

ISTORIJA

Istorijski se hirurgija otoskleroze mo`e podeliti u tri hronolo{ki odvojena perioda:

1. **Od 1878. - 1900. godine** - period *poku{aja i tra`enja* radi postavljanja osnova hirurgije. Uglavnom su ra|ene mobilizacije stapesa i stapedektomije bez zamene stapesa. Mobilnost stapesa se proverava palpacijom lentikularnog nastavka, glave ili plo-e stapesa.

1878. Kessel prvi vr{i mobilizaciju stapesa, a **Miot** je **1890. godine** usavr-ava.

1892. Blake i Jack u SAD opisuju stapedektomiju kao metodu le-enja otoskleroze.

Od 1900. - 1910. godine operacije otoskleroze su smatrane beskorisnim i {tetnim.

2. *Od 1910. - 1953. godine* - razdoblje u kome dominira *fenestracija* na raznim mestima labirinta, prvenstveno na polukru`nim kanalima.

1897. Pasow - prva opisana fenestracija.

1910. Barany - pobolj{anje sluha kod otoskleroze i HOM.

1917. Holmgren - potvr|uje sterilno otvaranje unutra{njeg uva.

1922. - upotreba operativnog mikroskopa.

1924. Sourdille - postavlja osnovne principe fenestracije lateralnog polukru`nog kanala, uvodi pojam TM re`nja i opisuje tehniku operacije u dva vremena, *timpano-labirintopeksije*. Pravi se na lateralnom polukru`nom kanalu *stalna fistula*, koja }e zameniti fenestru ovalis u prenosu zvuka.

1938. Lempert - uprostio hirur{ki zahvat (operacija u jednom aktu), -ime je fenestracija op{te prihva}ena na lateralnom polukru`nom kanalu.

Ipak, fenestracija je samo *paliјativan* zahvat posle koga timpanoosikularni aparat ostaje izvan funkcije.

3. *Od 1953. godine - do danas* - to je *period jednake vrednosti* ili *period izbora prema slu-aju - mobilizacija* ili *fenestracija*. Ipak, vidljivo je ponovno o`ivljavanje hirurgije stapedovestibularnog zgloba.

1953. Rosen - ponovo uvodi mobilizaciju stapesa (*transmeatalno*). Operativni zahvat se sastoji u tome da se izvr{i frakturiranje bazalne plo-e stapesa, pa na taj na-in deo koji nije zahva}en otosklerozom vr{i dalje funkciju u prenosu zvu-nih tala-sa. Rezultati su prolazni, jer vrlo brzo dolazi do ponovne fiksacije frakturiranog stapesa.

1956. Basek i Fowler - izvode prednju krurotomiju, -uvaju}i zglob.

1957. Hall i Rytzner - ponovo uvode stapedektomiju.

1958. Shea - zapo-inje eru *moderne stapedektomije*, uklanja bazalnu plo-u ili ceo stapes, i zamenjuje stapes raznim materijalima uz uspostavljanje lanca slu{nih ko{-ica.

1959. House - vr{i parcijalnu stapedektomiju sa polietilenskim tubusom od inkusa do frakturirane bazalne plo-e.

Danas, su operacije izbora za otosklerozu *stapedektomija* i *stapedoplastika*. Mikrohirur{kim metodama one su dovedene na stepen gotovo savr{ene preciznosti.

U JUGOSLAVIJI

[ercer od 1936. godine radi fenestraciju labirinta na Holmgrenovom mikroskopu koji je nabavio 1927. godine (stapedektomiju nije radio?).

Padovan od 1955. - [ercerov u-enik, radi hirurgiju stapesa u Zagrebu kao i **Femini** od 1956. u drugoj zagreba-koj klinici.

Podvinec uvodi 1958. godine hirurgiju stapesa u Beogradskoj klinici, nepo-sredno posle posete Rosena koji je demonstrirao -etiri mobilizacije stapesa. [est meseci kasnije po{to je Shea publikovao svoju metodu stapedektomije, prelazi se na ovaj metod le-enja otoskleroze.

Savi, **Stefanovi** B. i P. - kao u-enici Podvinca po-inju da rade hirurgiju stapesa 1960. godine po povratku iz Liona.

Hirurgija stapesa se radi u ORL Klinici u Beogradu, na VMA (Haralampijev, Nikoli), ORL Klinika u Nišu, Prištini, ORL odeljenje Ulice (Popovi).

ANATOMSKO-FIZIOLOŠKA BAZA HIRURGIJE STAPEDIOVESTIBULARNOG ZGLOBA

Glava i telo maleusa i inkusa obilno su hranjeni, a zona najjače vaskularizacije je predeo inkudomalearnog zgloba. U ovim košćicama može da se nađe ognjaste otoskleroze. Arterija epitimpanika ulazi kroz gornje ligamente u glavicu maleusa i u glavicu inkusa.

Ligamentum annulare je potpuno avaskularan. On se osmozom hrani preko endosta. Krura stapesa su takođe avaskularna, a dobijaju hranu osmozom iz sluznice kavuma. Lig. annulare ne bi smeo da bude opskrbljen krvlju putem arterije, jer bi zbog pritiska na arterije došlo do nekroze. Slično je građena i glavica mandibule, intervertebralni diskusi i neka druga mesta u telu gde je mehanički pritisak jak. U kracima se ne može razviti otosklerotična arterioskleroza.

Baza stapesa dobija krv od četiri arterije. Hranjena je još i osmozom od endostalnog sloja i po načinu vaskularizacije pločica stapesa odgovara kapsuli labirinta. U pločici stapesa može se razviti otosklerotična arterioskleroza.

Ljuska labirinta ide u oblast irigacije arterije karotis i arterije vertebralis. Srednji i donji deo labirinta irigira a. carotis externa, a mali deo a. carotis interna, dok zadnji i gornji deo opskrbljuje a. vertebralis. Glavnu ulogu vaskularizacije labirinta ima a. carotis externa, samo mali deo oko kohlee irigira a. carotis interna. Pločica stapesa je, prema tome, i po postanku i po vaskularizaciji integralni deo ljuške labirinta.

[to je sfenoidni ugao koji zatvaraju planum sfenoidale i klivus manji, to jest to je angulacija baze lobanje jača, to je duža osovina meatusa biti vertikalnija, a to je sfenoidni ugao veći, to jest angulacija baze lobanje slabija, duža je osovina meatusa biti sve položenija, tj. približava se horizontali (Ercer, Krmpotić). Manji sfenoidni ugao odgovara manjem nagibu duž osovine meatusa, a veći sfenoidni ugao većem nagibu. Kod većeg nagiba meatusa je pogled osobito na ovalnu fenestru zaklonjen gornjim zadnjim zidom meatusa. Zato, resekcija zadnjeg gornjeg dela kosti meatusa je prema navodima M. Portmanna preko potrebna za vidljivost u 72% slušajeva.

INDIKACIJE

(ORL Klinika u Bgd. - Savi)

1. **Otoskleroza tip 1** - izuzetno povoljna.

Operiše se jedno uvo! Operacija na drugom uvetu, je vrlo važno pitanje, s obzirom na mogućnost kasnog manifestovanja tetnih posledica operacije. Orjentaciono to je period *od 3 godine*, ukoliko je rezultat na prvom uvu dobar.

Period između dve operacije na jednom i drugom uvetu treba da bude 2-4 godine za pacijente mlađe od 50 godina, a 1-2 godine za one starije od 50 godina. Potreba za uspostavljanjem biauralnog sluha.

2. **Otoskleroza tip 2** - povoljna.

Stapedektomiju treba izvesti *na uvo sa slabijim sluhom*, ali ne ako samo -uje na to uvo ili postoji jednostrana otoskleroza.

3. *Otoskleroza tip 3* - grani-no stanje.

Operi{e se ako dopunska ispitivanja, naro-ito vestibularna, poka`u da labirint *nije* o{te}en i da se uvo mo`e izlo`iti operativnoj traumi. Pristupa se oprezno.

Treba biti *uzdr`an* kod: avijati-ara, ronilaca (usled velikih promena atmosferskog pritiska), ljudi koji rade u buci (prese-ena tetiva m. stapedijusa i gubitak za{titne funkcije; bolje je u-initi prednju kruratomiju kojom se -uva tetiva), gra|evinskih radnika i sportista (usled visine i aktivnosti)?

Kod osoba sa slabim konduktivnim o{te}enjem sluha (dati slu{ni aparat) usled stalnih i recidivantnih smetnji u funkciji tube, akutnim zapaljenjima srednjeg uva i -este refleksacije usled aktivnih procesa?

4. *Otoskleroza tip 4* - operi{e se retko i to u strogo utvr|enim indikacijama?

KONTRAINDIKACIJE

LOKALNE

1. *Sva zapaljenja uva* (saniranje, pa potom za nekoliko meseci).
2. *Konduktivna naglupost druge prirode* (sva stanja sanirati pre ili u toku operacije - zadesno)
3. *Hidrops labirinta* (usled te{kih epizoda vrtoglavica i opasnosti od povre|ivanja rastegnuto sakulusa)
4. *Ako je drugo uvo gluvo*
5. *Bez kohlearne rezerve*

OP[TE

1. *Anestezija*
2. *Koagulopatije*
3. *Trudno}a* (6-12 meseci posle poro|aja; Prvih 6 meseci graviditeta nije kontraindikacija? Odluku o prekidu trudno}e, zbog opasnosti zahvatanja otosklerozom poroda - odlu-uje sama majka.
4. *Osteitis deformans Paget* (u 50% slu-ajeva imaju perceptivno o{te}enje sluha, tinitus i vertigo)
5. *Uzrast* (*ne* treba je izvoditi kod dece i osoba mla|ih od 20 godina, zbog velike opasnosti od senzorneuralnog o{te}enja sluha (gde je uvek suspektna diferencijalno dijagnosti-ki kongenitalna fiksacija!). Iznad 55-60 godina starosti, sluh je lo{, a -e{e su i perilimfne fistule?

PRIPREMA ZA OPERACIJU

- *Informisati pacijenta* o bolesti, operaciji, prognozi, mogu}im komplikacijama, neuspehu, drugim ustanovama u koje mo`e oti}
- *Toaletu hodnika* - mehani-ka + antisepti-ka dan pre operacije

- *Antibiotici* (Jugocillin) dva dana pre operacije

ANESTEZIJA

Premedikacija: atropin-dipidorol, phenergan, fortral

Lokalna infiltraciona anestezija: 1% novocain sa adrenalinom, u gornji i zadnji zid i preaurikularno.

TEHNIKE

Srednjem uvu se naj-e}e se prilazi kroz spolja{nji slu{ni hodnik, po{to se prethodno otprepari{e TM re`anj.

Problem hirurga mogu da ~ine:

- egzostoze.
- visok bulbus.
- perzistentna a. stapedijalis.
- ankiloza maleusa (kongenitalna, traumatska ili post-zapaljenjska).
- kongenitalne anomalije inkusa i stapesa.
- otoskleroza okrugle fenestre.
- obliterativna otoskleroza ovalne fenestre.

ENDAURALNI REZ - celom du`inom gornjeg zida hodnika pa paralelno zadnjem delu bubne opne na odstojanju od 4 mm. Samodr`nom kukom {irimo meatus. Krajeve reza spajamo sa sulcus tympanicusom.

- *Preparacija TM re`nja* - pristup kavumu. Lju{tenje horde timpani od ko{tane podloge, povla-i se prema dole i napred i naslanja na bubnu opnu. Ne sme se natezati, ve} po potrebi ukoliko smeta prese}i, {to mo`e dati smetnje ose}aja ukusa i su{enja usta, na{ta se ne `ali ako operacija kasnije uspe. Po potrebi se skinu egzostoze i druge ko{tane izrasline.

- *Skidanje zadnje-gornje ivice zadnjeg zida hodnika* - kiretom maksimalno 2 mm paze}i na n. facijalis, ~ime se prika`e processus piramidalis i tetiva m. stapedijusa i napravi dobar uvid u ovalni prozor. Okrugla fenestra se prikazuje kiretiranjem u donjem delu ispod horde, ali je obi-no dovoljno podizanje donjeg dela bubne opne iz sulkusa.

- *Instrumentom se proverii pokretljivost slu{nih ko{-ica pojedina-no* - nalazimo maleus i inkus pokretnim, a stapes je fiksiran otosklerotini-m `ari{tem za ivice ovalnog prozora.

- *Dezartikulacija inkudostapedijalnog zgloba* - o{trim instrumentom dezartikuliiemo zglob, prese-emo tetivu stapedijusa (koja se nekad ~uva), po potrebi odbrusi ukoliko smeta processus piramidalis. *Ne ~upati mi{i}*, jer je njegov nerv u eminenciji piramidalis u direktnom kontaktu sa n. VII.

- *Preseku se kraci stapesa* - makazicama se preseku prednji i zadnji krak stapesa i odstrane superstrukture stapesa.

- *Odstranjenje dela bazalne plo-e stapesa* - {iljatim i o{trim predmetom presecamo bazalnu plo-u stapesa na spoju srednje i zadnje tre}ine i odstranjujemo *zadnju tre}inu* (maksimalno polovinu) zadebljale bazalne plo-e. Odstranjuje se zadnji deo, jer se blizu prednje ivice fenestre ovalis nalazi kanal n. facijalisa i sakulus, ~ijim povre|ivanjem dolazi do paraliza, odnosno kod labirintnog hidropsa do isticanja

labirintne te-nosti, me{anja peri i endolimfe i gluvo}e. Otvoren je vestibulum kad se pojavi te-nost perilimfe. Ako otpadne plo-ica ostaviti da pliva u perilimfi jer je inertna. Ako krvari, *ne aspirira se ve}* se stavi komadi} Gelfoama.

Na razne *otvore fenestre* stavljaju se razli-ita *tkiva*, a tako|e postoji i razli-ita veza sa inkusom - **proteza:**

- *Vena + teflon (Shea)*
- *Mast + `ica (Schuknecht, \okovi)}*
- *Gelfoam + `ica (House, Savi)}*
- *Interpozicija (Portmann)*
- *^eli-ni piston (McGee)*
- *Fascija m. temporalisa (Sheehy)*
- *Periost sa vezivom (Plester)*
- *Modifikovana hrskavica aurikule (Preobra`enskaja)*

Ako se postavlja vena, *intima* se postavlja *prema {upljini*, a *adventitia* prema labirintu, jer se ostaci stapesa lak{e smeste na glatkoj povr{ini intime venskog transplantata. Samo se postavlja u nivou ni{e, jer ako je postavljeno duboku u vestibulumu, deluje kao pumpa koja pritiska te-nost.

- *Postavljanje proteze - na dugi krak inkusa*, pri-vrsti se proteza, odgovaraju}e du`ine i njen kraj adaptira prema fenestri. Prvo se postavlja u ni{u a potom fiksira na inkus (po potrebi i na maleus, sa/bez Badional gela za fiksiranje).

- *Provera pokretljivosti* - svetlosni refleks na kapljici fiziolo{kog rastvora u ni{i okrugle fenestre i *govorni kontakt* sa bolesnikom (izjavljuje da bolje ~uje i da nema vrtoglavicu. Operacija je ura|ena atraumatski.

- *Vra}anje TM re`nja*

- *Tamponada hodnika* - lopticama spongostana I {trafnom natopljenom antibiotikom Rifocinom ili Reverinom. Sutura na po-etnom delu hodnika sa dva pojedina-na {ava. Gaza. Zavoj.

POSTOPERATIVNO

Jugocillin 1600.000 i.j. sedam dana. Torecan ili Phenergan amp. 3 dana. 8. dan po operaciji skidamo konce i pod mikroskopom odstranjemo {trafnu i spongostan. Istog dana pacijenta otpu{tamo sa lakom tamponadom hodnika koja ostaje do kontrole posle 3-4 dana. Bolovanje mesec dana.

Normalni postoperativni vertigo - laka mu~nina i lak rotacioni nistagmus na stranu operisanog uvu (mo`e i do 10 dana (dok se ~vrst funkcionalni zatvara~ ne formira u ovalnom prozoru), posledica reverzibilne iritacije labirinta 24h. po operaciji.

KOMPLIKACIJE I NEUSPESI PRI STAPEDEKTOMIJI

- *Kidanje ko`e spolja{njeg slu{nog hodnika* - (obs. sutura timpano-mastoidea).
- *Perforacija bubne opne* - (re{iti u istom aktu repozicijom krajeva, rotacionim re`njem ili komadom fascije).
- *Poreme}aj funkcije horde timpani.*

- *Pareze i paralize n. facijalisa* - (ako je od anestetika povla-i se za 1-2 -asa; zato treba proveriti funkciju mi{i}a posle infiltracije; povrede odmah zbrinuti).
 - *Hematotimpanon* - (le-enje nije potrebno, drenira se kroz tubu).
 - *Luksacija inkusa* - (protezu vezati za dr{ku maleusa).
 - *Zapaljenske komplikacije* (otitis externa, media et interna acuta, meningitis - antibiotici).
 - *Granulom* - (oko ovalnog prozora i proteze koji se {iri u vestibulum; "niti" tupfera - slika akutnog labirintitisa - reoperisati?)
 - *Mehani-ki neuspeh* -
 - (neadekvatna du`ina proteze - kratka ili duga - konduktivno o{te}enje sluha kod kratke, intermitentna naglupost koja napreduje, intermitentna vrtoglavica (ENG sa pozicionim Ny) i tinitus, ose}aj te-nosti u uvu, osetljivost uva na pritisak u predelu meatusa (Harrison), kod duge proteze usled *perilimfne fistule* - kanila za drena`u?).
 - (pomeranje proteze iz ovalnog prozora)
 - (spadanje proteze - dezartikulacija)
 - (asepti-ka nekroza dugog kraka inkusa)
 - (blokiranje proteze athezijama)
 - (blokiranje maleusa i inkusa athezijama)
 - (fibroza i reosifikacija ovalnog prozora)
- Sve ove komplikacije se ogledaju *naglim* gubitkom sluha. Povremeni prekidi dovode do promenljivog sluha.
- *Zakasnelo pobolj{anje sluha* - (i do 6 nedelja zbog neposrednog operativnog - postoperativnog isticanja perilimfe).
 - *Profuzno isticanje perilimfe u toku operacije* - (mora se odmah zbrinuti jer uni{tava labirint).
 - *Hidrops labirinta* - (mo`e nastati mesecima posle operacije, naglo, sa te{kom nagluvo{ }u i vertigom, ne reaguje na le-enje).
 - *Traumatsko o{te}enje labirinta* -
 - aspiratorom.
 - frezom (direktna + akusti-na trauma).
 - drugim instrumentom.
 - va|enjem zapalih delova bazalne plo-e iz vestibuluma.
 - upadanjem ko{tane piljevine u vestibulum (bez freze)
 - naglim va|enjem cele bazalne plo-e stapesa.
 - su{enjem labirinta pri dugoj operaciji.
 - pri hidropsu labirinta sakulus le`i na bazalnoj plo-i.
 - kidanjem athezija izme|u bazalne plo-e i sakulusa.
- Odmah daje perceptivno o{te}enje sluha razli-itog stepena u zavisnosti od te`ine traume i vertiginozne smetnje hipotoni-nog labirinta. Kasnije se mo`e popraviti ili pogor{ati do mrtvog labirinta. To je "*jak postoperativni vertigo*". *Neprekidne, jake i produ`ene glavobolje* - (traju preko 48 -asova posle operacije) sa nistagmusom na suprotnu stranu od operisanog uva, znak su *nastale labirintne komplikacije*. Treba ih le-iti konzervativno ako je u pitanju *trauma* i *hidrops labirinta*, a ako je *fistula labirinta*, reoperacija.
- *Perceptivno o{te}enje sluha* - (o{te}enje bazalnog zavoja pu`a i visokih frekvenci).

PROCENA USPEHA U^INJENE STAPEDEKTOMIJE

Odlin-an uspeh operacije - ako je kriva vazdu{ne provodljivosti podignuta toliko da je kohlearna rezerva manja od 10 dB. Interval Va - Ko manji od 10 dB.

Procenat uspe{nih operacija je kod poznatih otahirurga 80-90%.

Sa definitivnom procenom uspe{nosti operacije ne `uriti zbog mogu}nosti kasnog manifestovanja komplikacija i neuspeha, ili odlo`enog progrediranja otosklero-ti-nog procesa. *Period od tri godine* se smatra sasvim dovoljnim da se uspeh operacije oceni trajnim.

VRSTE STAPEDEKTOMIJE

KONZERVATIVNE METODE STAPEDEKTOMIJE - STAPEDOTOMIJA

Konzervativne - ~uvaju *suprastrukture* stapesa (kraci, zglob i tetiva stapedijalnog mi{i}a), a kraci stapesa se obi-no koriste kao "proteza" izme|u ovalnog prozora i ostataka lanca slu{nih ko{-ica. Skida se samo deo bazalne plo-e.

RADIKALNE METODE STAPEDEKTOMIJE

Radikalne - *preseca inkudostapedijalni zglob, uklanja suprastrukture* stapesa, preseca tetivu stapedijalnog mi{i}a, bazalna plo-a se uklanja delimi-no ili potpuno.

Prednosti:

- kod radikalne metode zbog dezartikulacije inkudostapedijalnog zgloba i postavljanja proteze na dugi krak inkusa, remeti se fina vaskularizacija ovog dela inkusa i preti njegova asepti-na nekroza sa spadanjem proteze. Kod konzervativnih metoda ovog rizika nema.

- kod radikalnih metoda presecanjem tetive stapedijalnog mi{i}a remeti se adaptacijska i za{titna uloga transmisionog aparata. Takvo uvo je kasnije osjetljivije na jak zvuk i lako dolazi do o{te}enja unutra{njeg uva bukom. To se po pravilu de{ava kod svakog pacijenta.

- kod radikalnih metoda uklanjanjem stapesa smanjuje se masa transmisionog aparata {to menja akusti-ke kvalitete i daje distorziju u ja-ini i frekvenciji percepcije.

Tehniku klasi-ne stapedektomije su modifikovali mnogi autori, tako da je poslednjih godina usavr{ena tehnika stapedektomije sa *malom fenestrom* na polukru`nom kanalu ili promontorijumu (*Plester*).

U pore|enju sa konvencionalnom, ova tehnika ima odre|ene prednosti, koje se ogledaju u boljim postoperativnim rezultatima sluha, pogotovo u visokim frekvencijama od 2000, 4000 i 8000 Hz, i u boljoj govornoj diskriminaciji, odnosno smanjenju vestibularnih poreme}aja i redukovanju jatrogene traume kohlee.

Mogu}a je i *laser stapedotomija* - mala fenestra - 0.8 mm na centralnom delu bazalne plo-e stapesa koja je potpuno obliterisana mo`e se napraviti *CO₂ laserom*.

Samo tkivo na fenestri se unutar 24 ~asa infiltri{e polimorfonuklearima i histiocitnim }elijama, tako da preko fenestre ovalis ubrzo preraste prvo tanka, a potom i deblja vezivna membrana.

- Kod otoskleroze sa perzistentnim vertigom i M. Meniere, radi se stapedektomija i sakulotomija (resekcija n. vestibularisa?).

- Kod otoskleroze i HOM-a (nedostatak inkusa), posle timpanoplastike u II aktu stapedektomija u neinfektivnom polju, sa maleus - stapes protezom. Tako|e stapedektomija se mo`e u-initi i posle fenestracije uva?

Stapedektomijom pored otoskleroze re{avamo i kongenitalne fiksacije stapesa?

FENESTRACIJA LABIRINTA

Indikacije:

- Kongenitalne anomalije uva
- Dehiscencija i spu{tenost n. facialisa preko ovalne fenestre
- Perzistentna a. stapedialis
- Nenormalnosti slu{nih ko{-ica
- Nemogu}nost rekonstrukcije

Tehnika:

- antroatikomastoidektomija.
- `rtvovanje zadnjeg zida hodnika.
- odstrani se inkus (sa-uva za banku homograftova) i amputira glava maleusa.
- kreira se fenestra nad samim vestibulomom labirinta 5x2 mm.
- kad se nakon bru{enja prika`e plava ili siva tanka lamela, ista se odstrani.
- po formiranju *fenestre novovalis*, pokrije se kavum i fenestra TN re`njem.
- tamponada se odstrani posle 10 dana.

Mane fenestracije:

- dug oporavak 3-4 nedelje.
- velika {upljina.
- curenje.
- vertigo.

OPERACIJA "SONO-INVERZIJE" TEHNIKOM PO GARCIA-IBANEZU

Kod otoskleroza tip 4 i 5, gde je kompletno blokirana ovalna fenestra, on transformira istu preko specijalne proteze kojom povezuje dugi krak inkusa sa membranom sekundariom okrugle fenestre, a *novu okruglu fenestru* pravi fenestracijom na lateralnom polukru`nom kanalu.

UPOTREBA SLU[NIH AMPLIFIKATORA

* * *

U ORL Klinici u Beogradu do sada ra|ene:

- Direktna i indirektna mobilizacija po Rosenu.
- Direktna mobilizacija po Maspetiolu.
- Interpozicija po Portmanu.
- Stapedektomija po: Sheau, Schuknechtu i Houseu.