

Otosclerosis

2. rész. Diagnózis

Liktor Balázs dr.¹ ■ Hirschberg Andor dr.¹
ifj. Liktor Bálint dr.² ■ Karosi Tamás dr.³

¹Észak-Közép-budai Centrum, Új Szent János Kórház és Szakrendelő,
Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Osztály, Budapest

²Bajcsy-Zsilinszky Kórház és Rendelőintézet, Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Osztály, Budapest

³Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Kórház és Egyetemi Oktatókórház,
Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Osztály, Miskolc

Az otosclerosis kizárólag az emberi temporalis csontban előforduló csontanyagcsere-megbetegedés, mely apró, gócszerű csontlaesiókat hoz létre az oticus kapszulában. A betegség tünetei leginkább a góccok elhelyezkedésétől függenek. Így, klinikai szempontból, a leginkább releváns a stapestalp fixációjával járó stapediais otosclerosis, amely a legtöbbször jelentős fokú vezetéssel járó hallászavarral jár. Sok esetben már az anamnesztikus adatok jellegzetességéből, a beteg életkorából és a fizikális vizsgálat semmitmondó leleteiből következtethetünk a stapesfixáció valószínűségére. Jóllehet preoperatív diagnózisunkat audiológiai tesztekkel, VEMP-vizsgálattal és különféle képalkotókkal tovább pontosíthatjuk, 100%-os diagnózist csak a műtét során eltávolított stapestalpak szövettani verifikálásával nyerhetünk. *Orv Hetil.* 2019; 160(51): 2007–2011.

Kulcsszavak: CT, halláscsökkenés, otosclerosis, stapesfixáció, szövettani vizsgálat

Otosclerosis

2nd part. Diagnosis

Otosclerosis is a bone remodeling disorder affecting exclusively the human temporal bone which causes small bony lesions in the otic capsule. The symptoms depend on the location and the extent of the otosclerotic foci. Hence, clinically the most relevant sign is the conductive hearing loss due to the stapediais otosclerosis with fixation of the stapes footplate. In many cases, the specific anamnestic features, the age of presentation and usually the absence of tympanic membrane pathology can provide a strong clinical suspicion for otosclerosis. Although audiometric and imaging examinations and VEMP testing can confirm our preoperative diagnosis, the histopathologic examination of the removed stapes footplate is the most accurate way to determine the diagnosis.

Keywords: CT, hearing loss, histopathology, otosclerosis, stapes fixation

Liktor B, Hirschberg A, Liktor B Jr., Karosi T. [Otosclerosis. 2nd part. Diagnosis]. *Orv Hetil.* 2019; 160(51): 2007–2011.

(Beérkezett: 2019. július 16.; elfogadva: 2019. szeptember 2.)

Rövidítések

CBCT = (cone-beam CT) kúpsugaras CT; CT = (computed tomography) számítógépes tomográfia; HRCT = (high-resolution CT) nagy felbontású CT; SSCD = (superior semicircular canal dehiscence) felső félkörös ívjárat dehiscentia; VEMP = (vestibular-evoked myogenic potentials) vestibularisan kiváltott izompotenciálok

Közleménysorozatunk első részében bemutattuk az otosclerosis jelenleg is intenzív kutatás alatt álló etiopatogenetikai hátterét és az irodalomban fellelhető fontosabb hipotéziseket, melyek magyarázhatják a betegség kialakulásának és fejlődésének bizonyos részleteit [1].

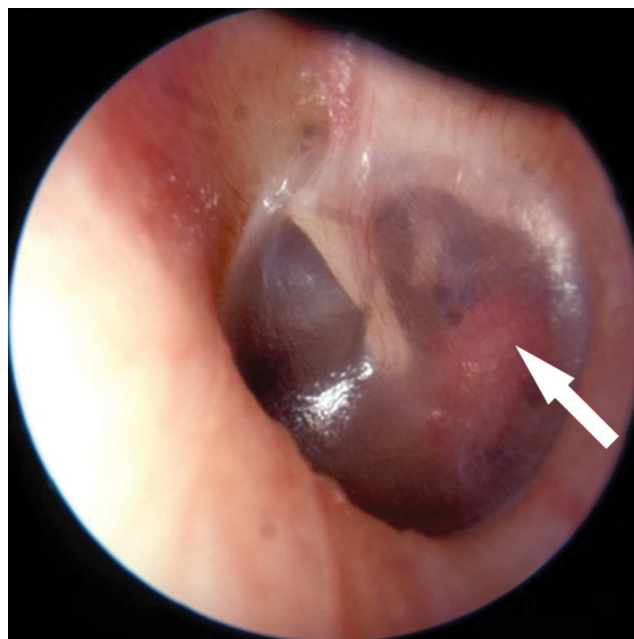
Az otosclerosis a kaukázusi populáció 0,3–0,4%-ában okoz vezetéssel járó halláscsökkenéssel járó stapestalp

(kengyeltalp)-fixációt. Ezzel szemben, kórbonctani vizsgálatok tanúsága szerint, a népesség 8–11%-ában szövettani analízissel kimutathatók otoscleroticus góccok, melyek tetemes hányada teljesen tünetmentesen zajlik. Ez azt jelenti, hogy populációnk nagyjából 10%-a él a koponyacsontjában otosclerosisszerű csontelváltozással, azonban az érintettek töredékének alakul ki bármilyen, ezzel kapcsolatos panaszja [2–4].

Az otosclerosis egy gyulladásszerű csontanyagcsere-zavar, mely kizárólag az emberi temporalis csont belső részében (oticus kapszula) hoz létre megváltozott szerkezetű góccokat. Ezen apró laesiók a belső fül csontos tokjában bárhol előfordulhatnak, így elhelyezkedésüktől függően váltanak ki különféle tüneteket. Amennyiben a betegség a csiga falában jelenik meg, idegi típusú halláscsökkenést és/vagy fülzúgást okozhat, a félkörös ívjáratok érintettsége pedig szédüléssel járhat. A leggyakrabban azonban az ovális ablak fülkájának falában és a stapedalpban találkozunk otosclerosis góccal, mely fokozatos növekedésével rögzíti a kengyel talpát a környezetéhez. Ezzel meggátolja a külső hangterek bejutását a belső fül folyadékterébe a hallócsontláncolatán keresztül, ezzel okozva vezetékes típusú halláscsökkenést. Ezen utóbbi megjelenési formának (stapedialis otosclerosis) igen komoly klinikai jelentősége van: a többi lokalizációval szemben ezt képesek vagyunk műtéti úton rehabilitálni. Sajnálatos módon mind ez ideig hatásos gyógyszeres kezelés nem áll rendelkezésünkre. A gyakorlatban számos különféle vizsgálóeljárást vehetünk igénybe, hogy minden invazivitást elkerülve preoperatív módon diagnosztizálhassuk az otosclerosist. A jelen közleményben ezen eljárásokat tekintjük át és ismertetjük didaktikus sorrendben [2, 5–8].

Az otosclerosis a fiatal felnőttek megbetegedése, azaz a leggyakrabban 25–40 éves életkorban jelenik meg lépcsőzetes vagy progresszív romló hallászavarral. Az esetek több mint háromnegyedében a romló hallás mindkét fület érinti, így idővel teljesen ellehetetleníti a páciens mindennapi életét. A betegség női dominanciát mutat: nagyjából 2–3-szor gyakrabban fordul elő a nők körében a férfiakhoz képest. A lépcsőzetes hallásvesztés a legtöbbször hormonális változáshoz (fogamzásgátló tabletta, terhesség, laktáció, abortusz, menopauza) kötött [2, 9–10].

A fizikális vizsgálat során rendszerint nem találunk jelentős eltérést, otomikroszkópos vizsgálattal ép dobhártyát azonosítunk. Az esetek csaknem 10%-ában a dobhártya hátsó-alsó negyede alatt finom erezettség (rózsaszínes folt) figyelhető meg, mely a csiga bazális kanyarulatát beszűrő otoscleroticus góc által okozott vasodilatationak a következménye. Eme fenomént Schwartze-tünetként (*1. ábra*) vagy flamingótünetként aposztrofáljuk [9–11]. Halláspanasz esetén a fizikális vizsgálathoz hozzátartoznak a hangvillavizsgálatok is, melyek tájékozódó jellegűek ugyan, de tapasztalt kézben igen jó közelítést adhatnak. Weber-teszt során megpendített hangvillát helyezünk a beteg koponyájának közép-

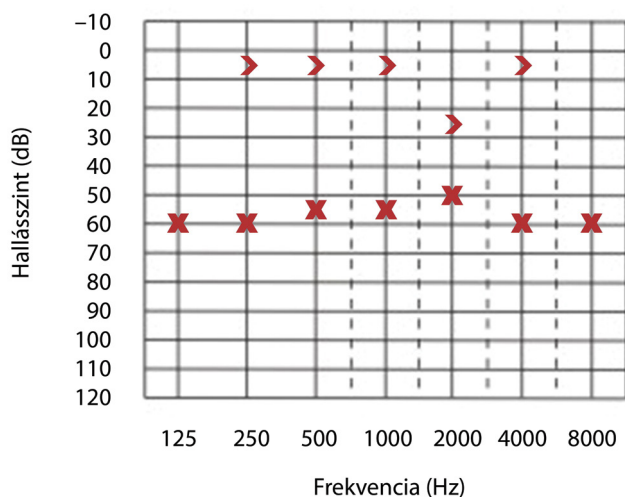


1. ábra

A hallójáraton keresztül készített endoszkópos fotó, melyen a dobhártya hátsó-alsó negyede alatti finoman vörhenyes erezettség látszik, amelyet a promontoriumra terjedő otoscleroticus góc okoz. A jelenséget Schwartze-tünetnek nevezzük [12]

vonalára (például homlokára), és megkérdezzük, hogy melyik oldali fülében érzi erősebbnek a hangvilla által keltett hangrezgéseket. Stapesfixáció esetén a beteg a rosszabbul halló fülében érzi hangosabbnak a hangot, ahogy az összes vezetékes halláscsökkenéssel járó betegségénél is. Ez első hallásra furcsának tűnhet, a hangvilla azonban a koponyacsont megrezgetésével közvetlenül adja át az energiát a belső fülnek, és a stapesfixációs oldalon a belső fület rezgető energia kevésbé tud elvezetődni, ezért kumulálódik. Az ép hallócsontláncolatán keresztül ez az energiamennyiség gyorsabban távozik, a fixáció azonban bezárja a belső fület, és elvezetőapparat nélkül hagyja, így az energia csapdába esik, és hangosabb hangélményt eredményez. A Rinné-teszt segítségével a fül lég- és csontvezetékes hallását hasonlítjuk össze. Egészséges viszonyok között a légvezetést jóval hangosabbnak halljuk a csontvezetésnél, stapesfixáció esetén azonban a hallócsontláncolat mozgásképtelensége miatt a csontvezetést halljuk erősebben, ha 25 dB-nél nagyobb a vezetékes hallászavar. A Gellé-teszt lényege az, hogy a csontvezetéssel hallott hang hangosságérzete csökken, ha a hallójáratban növeljük a nyomást. Hallócsontláncolati fixáció esetén azonban ez nem következik be, így a hang hangossága változatlan marad a nyomásingadozásra. Kétoldali, kevert (idegi és vezetékes) hallászavar esetén a hangvillavizsgálatok igen megbízhatatlanná válnak, így csak korlátozott mértékben értékelhetők. A legtöbbször a részletes anamnéziselevétel, a fizikális vizsgálat és a hangvillateszt már előrevetítik az otosclerosis vagy az egyéb láncolati fixáció diagnózisát [12–14].

Az aktuális hallásküszöb megállapítására a tisztahang-küszöbaudiometriás vizsgálat való, mely stapesfixáció



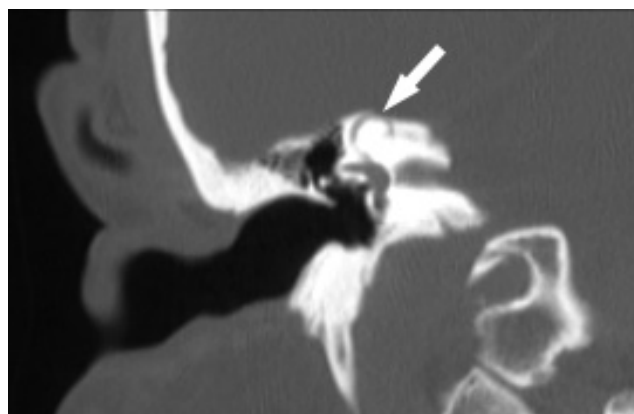
2. ábra Tisztahang-audiogram, melyen jelentős fokú vezetékes halláscsökkenés mellett a 2000 Hz-es frekvencián 25 dB-es, idegi típusú küszöbemelkedés is látható – ez az otoscleroticus stapesfixáció jellemzője, és Carhart-csipkeként tartjuk számon

esetén nagyjából 30 dB-es vezetékes hallászavart mutat – ez dominánsan a mély és a közepes frekvenciákat érinti. További egyedülálló jelenség a Carhart-csipke (2. ábra), mely 2000 Hz-nél mért izolált idegi típusú halláscsökkenés képét utánozza, ám ez megtévesztő fenomén, nem valós halláscsökkenés. Ez úgy jön létre, hogy a stapestalp fixációja hermetikusan lezárja az oválisablak-fülkét, ami megváltoztatja (rontja) a középfül rezonanciáját, és csökkenti annak természetes erősítő funkcióját pont a 2000 Hz környékén. Sikeres műtétet követően ez az ideginek látszó halláscsökkenés eltűnik a rezonatori funkció helyreállása miatt [10, 12–14]. A tympanometriás vizsgálaton általában A- vagy As-típusú tympanogramot nyerünk, emellett a stapediusszög reflex kiesése is utalhat a kengyelfixáció meglétére. A multifrekvenciás tympanometriával meg tudjuk határozni a középfül rezonanciafrekvenciáját, amelynél a hangvezető rendszernek a legkisebb az ellenállása. A normáltartománynál magasabb rezonanciafrekvencia hallócsontláncolati fixációra utal [12].

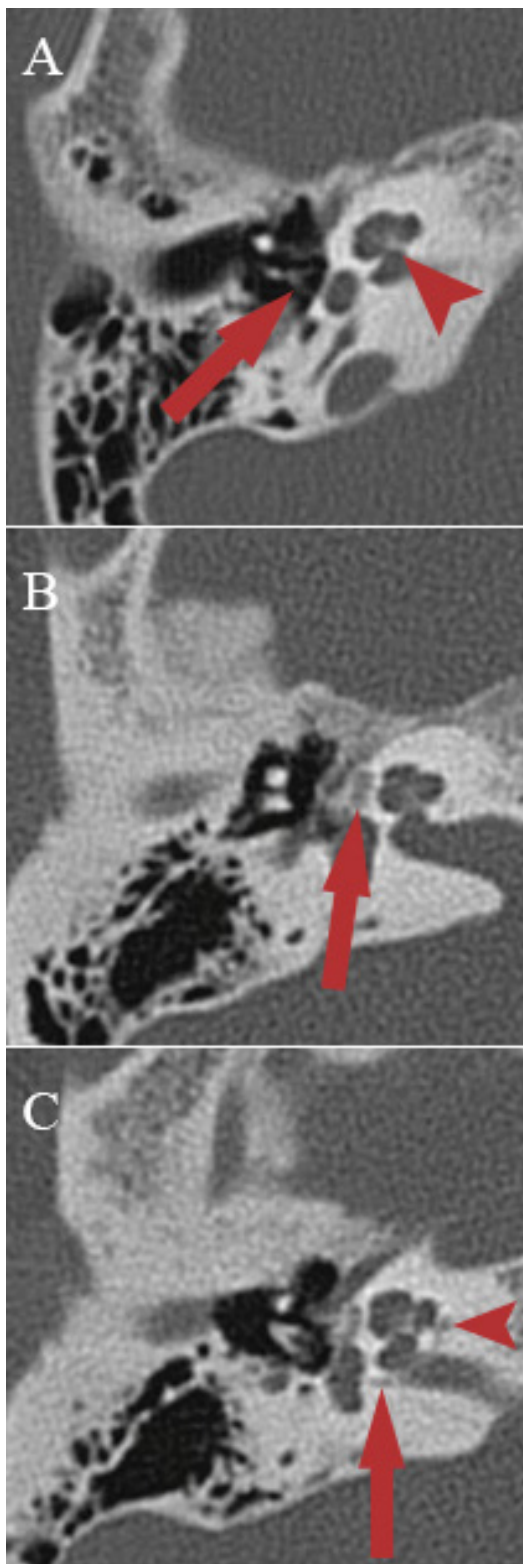
A VEMP objektív, gyors és nem invazív vizsgálat, mely a sacculus (lineáris gyorsulásért felelős) funkciójáról ad felvilágosítást. A sacculus, habár csekély mértékben, de érzékeny a hangokra (a belső fül folyadékterébe jutó longitudinális rezgéshullámokra), ami evolucionális fejlődési maradványnak tekinthető, mert az alacsonyabb rendű állatoknak a sacculus az egyetlen hallószervük. A VEMP-vizsgálat lényege az, hogy a belső fül folyadékterének rezgése stimulálja a sacculust, majd a nervus vestibularis inferioron keresztül ingerületbe hozza a nucleus vestibularis lateralist, amely átkapcsolódik az accessorius magra; onnan a 11. agyidegen keresztül jut a musculus sternocleidomastoideusba, ahol miogén potenciál vezethető el és detektálható. Légvezetékes VEMP-nél a hang a levegő energiájával rezgeti meg a dobhártyát, majd a hallócsontok adják át az energiát a belső fül folyadékteré-

rének, míg a csontvezetéses VEMP a koponyacsont megrezgetésével éri el a belső fül folyadékterének és ezáltal a sacculusnak az ingerületbe jövetelét. Így vezetéses hallászavar (otosclerosis) esetén a két görbe eltér egymástól, azaz a légvezetéses VEMP nem váltható ki, míg a csontvezetéses VEMP detektálható eredményt ad. Amennyiben a légvezetéses VEMP is kiváltható, akkor vagy 25 dB-nél kisebb a vezetéses hallászavar, vagy harmadikablak-szindrómával állunk szemben [15, 16] (3. ábra). A harmadikablak-szindróma a belső fül két fiziológias nyílásán kívül egy harmadik rendellenes nyílás meglétét jelenti az oticus kapszulán, melyen keresztül a bejutó hangrezgések elvezetődhetnek, és nem adják át az energiát a belső fül szenzoros apparátusának. Ennek legjellemzőbb megnyilvánulása az SSCD, amely a felső félkörös ívjárat megnyílását jelenti a középső koponyagödör felé.

Ahogy látjuk, ezek a vizsgálatok nem specifikusan a stapes fixációját vagy az otosclerost mutatják, hanem pusztán a hallócsontláncolati fixációra utalnak. (A láncolati fixációk döntő többsége stapesfixáció, és csak igen ritkán találkozunk a másik két hallócsont rögzülésével; azonfelül ezek műtéti megoldása egy nagyságrenddel kevesebb szövődésményvesztést rejtenek magukban.) Amennyiben tovább szeretnénk pontosítani diagnózisunkat, különféle képalkotó vizsgálatokra hagyatkozhatunk [12]. Bizonyos iskolák elutasítják a preoperatív CT-vizsgálatok végzését, mivel felesleges sugárterhelésnek tekintik, és nem segítenek jelentős mértékben a későbbi műtét kivitelezésében. Más iskolák azonban ragaszkodnak az ilyen jellegű képalkotókhoz, bár ezek inkább az otoscleroticus folyamat progressziójának megítélésére alkalmasak. Ezért használhatók ezek a vizsgálatok például gyermekvállalási tanácsadásban is, hiszen a hormonális változáshoz társuló otoscleroticus progresszió is jól nyomon követhető velük. Érdekes párhuzamot vonnunk e tekintetben az orrmelléküreg-sebészettel, amelyben 30



3. ábra Az SSCD (felső félkörös ívjárat dehiscentia) HRCT-képe, melyen a fehér nyíl mutatja a temporális csont hiányát a középső koponyagödör felé. A hagyományos úton a belső fülbe jutó hangrezgések itt kiléphetnek a belső fül folyadékteréből az agy lágy szövetei felé, és az így kialakuló hangenergia-vesztéség halláscsökkenésként jelenik meg



4. ábra

Belső fülű HRCT-képek. A) Ép belső fül, melyen a nyílhegy a normális szerkezetű csigára, a piros nyíl pedig a stapesre mutat. A csiga körül megfigyelhető a környezeténél is féhérebben ábrázoló csontállomány, amely az oticus kapszula maga, vagyis a csiga csontos tokja. B) Stapedialis otosclerosis képe, az ovális ablak fülkájénél lévő otoscleroticus góccal, mely hypodens foltként ábrázolódik (piros nyíl). C) Cochlearis otosclerosis felvétele, amelynél az oticus kapszulában több hypodens folt látható, melyek érinthetik a belső fület, ezzel idegi halláscsökkenést okozva

évvél ezelőtt képalkotó vizsgálat nélkül tevékenykedtek a fül-orr-gégészek, manapság viszont minden műtéti beavatkozás előtt alapkövetelmény a CT, azaz a világ egyre inkább a képalkotó vizsgálatok végzése felé halad. Mindemellett a CT a jó felbontásával ki tud zárni egyéb anatómiai rendellenességből (SSCD [3. ábra], tág aquaeductus vestibuli stb.) származó hallászavart. Ezen eltérések egy része a korábban bemutatott VEMP-vizsgálattal is kiszűrhető. Azt is érdemes átgondolnunk, hogy melyik kockázat a nagyobb: átlagosan több ezer esetre jutó egy olyan eset, amelynél tévesen kezdünk műtétet, majd az intraoperatív diagnózis felállítását követően változatlan formában bezárjuk a műtéti területet, vagy mindenkit CT-vizsgálatra küldeni, vállalva a rengeteg felesleges sugárterhelés kockázatát és ezekből többbezzeként egy beteget sikerrel kiszűrni.

A HRCT érzékenysége igen jónak mondható, az otoscleroticus góccok esetén csaknem 84%-os a szenzitivitás és 100%-os a specificitás; az utóbbit kutatócsoportunk szövettani vizsgálattal megerősítve prezentálta stapedialis otosclerosis kapcsán. Az otoscleroticus góccok a belső fül tokjában hypodens laesióként jelennek meg [17, 18] (4. ábra). Amennyiben csak a stapedialban és a környező oválisablak-fülkében látunk hasonló elváltozást (stapedialis otosclerosis) (4/B ábra), ilyenkor belsőfül-érintettséget nem azonosítunk, így egyelőre idegi hallásromlásra nem számítunk. Ilyen lelet mellett van a legjobb hosszú távú esélye a műtéti hallásrehabilitációnak. Ha azonban a csiga falában látható hypodens folt vagy foltok (4/C ábra), akkor nagy a valószínűsége a páciens közeljövőben történő további idegi típusú hallásromlásának, mert jelen tudásunk szerint a góc termel olyan anyagot, amely a belső fül idegi apparátusának károsodásához vezethet [12].

A CBCT egy, a dentomaxillaris sebészetben alkalmazott modalitás, mely erős szoftveres háttérével módfelett nagy felbontásra képes, és körülbelül századakkora sugárdózissal terheli a beteget, mint a HRCT [16]. Segítségével igen jó arányban azonosítható az otosclerosis aktív fázisában lévő góc, az inaktív stádiumra jellemző elváltozások azonban egyáltalán nem mutathatók ki. Így jelenleg a CBCT nem alkalmazható a HRCT alternatívájaként, a CBCT analízisszoftverének további fejlesztésével azonban remélhetőleg előbb vagy utóbb láthatóvá tehetőek lesznek az inaktív otoscleroticus góccok is [19].

Ahogy láthattuk, az otosclerosis diagnosztikája igen összetett, ugyanakkor szinte egyik preoperatív eljárás sem jelent 100%-os pontosságot. Így hangsúlyozni kell, hogy nem hagyható ki a stapesműtét során az összes hallócsont manuális ellenőrzése, amivel tovább pontosíthatjuk a műtét előtti feltételezett diagnózisunkat. Mivel a stapesfixációk nagyjából egyharmada nem otoscleroticus eredetű, 100%-os diagnosztikus pontosságot kizárólag az eltávolított stapes szövettani vizsgálata után tudunk meghatározni [4, 20]. Napjainkban azonban azok az alacsony destruktivitású műtéti technikák kerültek elő-

térbe, melyek során nem történik meg a stapes teljes el-távolítása, ezért egyre inkább csak az indirekt diagnosztikus módszerekre hagyatkozunk [21].

Anyagi támogatás: A közlemény megírása, illetve a kapcsolódó kutatómunka anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: L. B. kezdeményezte a cikk megírását, elvégezte az irodalomkutatást, megírta a bevezetést és a szövegtörzs egy részét. H. A. és ifj. L. B. közreműködött az irodalomkutatásban, valamint a bevezetés és az ábraalírások elkészítésében. K. T. saját anyagából származik a képanyag nagy része, továbbá hozzájárult a szövegtörzs bizonyos részeinek megírásához. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

Irodalom

- [1] Liktör B, Hirschberg A, Karosi T. Otosclerosis. 1st part. Pathogenesis. [Otosclerosis. 1. rész. Patogenezis.] Orv Hetil. 2018; 159: 1215–1220. [Hungarian]
- [2] Karosi T, Szekanez Z, Sziklai I. Otosclerosis: an autoimmune disease? Autoimmun Rev. 2009; 9: 95–101.
- [3] Sziklai I, Batta TJ, Karosi T. Otosclerosis: an organ-specific inflammatory disease with sensorineural hearing loss. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2009; 266: 1711–1718.
- [4] Karosi T, Kónya J, Petkó M, et al. Two subgroups of stapes fixation: otosclerosis and pseudo-otosclerosis. Laryngoscope 2005; 115: 1968–1973.
- [5] Wiet RJ, Causse JB. Otosclerosis (otospongiosis). American Academy of Otolaryngology – Head and Neck Surgery Foundation, Alexandria, VA, 1991.
- [6] Csomor P, Liktör B, Liktör B, et al. Expression of bone morphogenetic protein 2, 4, 5 and 7 correlates with histological activity of otosclerotic foci. Acta Otolaryngol. 2012; 132: 624–631.
- [7] Liktör B, Csomor P, Karosi T. Detection of otosclerosis-specific measles virus receptor (cd46) protein isoforms. ISRN Otolaryngol. 2013; 2013: 479482. doi: 10.1155/2013/479482.
- [8] Liktör B, Szekanez Z, Batta JT, et al. Perspectives of pharmacological treatment of otosclerosis. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2013; 270: 793–804.
- [9] Markou K, Goudakos J. An overview of the etiology of otosclerosis. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2009; 266: 25–35.
- [10] Thomas JP, Minovi A, Dazert S. Current aspects of etiology, diagnosis and therapy of otosclerosis. Otolaryngol Pol. 2011; 65: 162–170.
- [11] Uppal S, Bajaj Y, Rustom I, et al. Otosclerosis I: the aetiopathogenesis of otosclerosis. Int J Clin Pract. 2009; 63: 1526–1530.
- [12] Liktör B. New observations for the molecular biological and genetic background of the bone remodeling of otosclerosis. [Új megfigyelések az otosclerosisos csontátépülés molekuláris biológiai és genetikai hátterének megismeréséhez.] PhD dissertation, Debrecen, 2015. [Hungarian]
- [13] Pytel J. Audiologia. [Audiológia.] Viktória Kft., Budapest, 1996. [Hungarian]
- [14] Répássy G. (szerk.) Ear, nose and throat and head and neck surgery. [Fül-orr-gégészeti, fej-nyak-sebészeti.] Medicina Könyvkiadó, Budapest, 2011. [Hungarian]
- [15] Tramontani O, Gkoritsa E, Ferekidis E, et al. Contribution of vestibular-evoked myogenic potential (VEMP) testing in assessment and differential diagnosis of otosclerosis. Med Sci Monit. 2014; 20: 205–213.
- [16] Amali A, Mahdi P, Karimi Yazid A, et al. Saccular function in otosclerosis patients: bone conducted-vestibular evoked myogenic potential analysis. Acta Med Iran. 2014; 52: 111–115.
- [17] Karosi T, Csomor P, Sziklai I. The value of HRCT in stapes fixations corresponding to hearing thresholds and histologic findings. Otol Neurotol. 2012; 33: 1300–1307.
- [18] Liktör B, Révész P, Csomor P, et al. Diagnostic value of cone-beam CT in histologically confirmed otosclerosis. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2013; 271: 2131–2138.
- [19] Révész P, Liktör B, Liktör B, et al. Comparative analysis of pre-operative diagnostic values of HRCT and CBCT in patients with histologically diagnosed otosclerotic stapes footplates. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2016; 273: 63–72.
- [20] Csomor P, Liktör B, Liktör B, et al. No evidence for disturbed COL1A1 and A2 expression in otosclerosis. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2012; 269: 2043–2051.
- [21] Karosi T, Csomor P, Petkó M, et al. Histopathology of nonotosclerotic stapes fixations. Otol Neurotol. 2009; 30: 1058–1066.

(Liktör Balázs dr.,
Budapest, Diós árok 1–3., 1125
e-mail: balazsliktor@gmail.com)

„Tartós örömet csak magadban és munkásságodban lelhetsz.”
(Ludwig van Beethoven)