

Линьков В.И., Журавский С.Г., Смирнова В.В.

**СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ
ДИАГНОСТИКИ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ
ОТОСКЛЕРОЗА**

*Санкт-Петербургская медицинская академия
последипломного образования,
г. Санкт Петербург*

Введение. Отосклероз – один из клинических вариантов системного генетически – детерминированного остеодистрофического поражения эндохондрального слоя кости при локализации патологического очага в области костной капсулы улитки и проявляется у взрослой популяции белых европейцев. Клинически отосклероз встречается у 1-2 % населения, но гистологически – по данным аутопсийных исследований височных костей – у 9-10 %. Для классической клинической картины заболевания характерно симметричное поражение в области окна преддверия, развитие заболевания у женщин в период гормональных перестроек, манифестация кондуктивной тугоухости из-за фиксации подножной пластины стремени в овальном окне и со временем присоединение сенсоневрального компонента.

Современное понимание патогенеза пред-

ставляет отосклероз как мультифакториальное заболевание, для возникновения которого значимыми являются генетические, гормональные, биохимические и иммунологические условия.

Морфологическим субстратом заболевания является ограниченный остеодистрофический процесс, представленный мелкими единичными очагами новообразованной костной ткани в костных стенках обоих ушных лабиринтов. Эти очаги располагаются относительно симметрично в костных капсулах внутреннего уха и постепенно увеличиваясь, замещают костную капсулу лабиринта. По степени зрелости (а может быть и в зависимости от характера генетического фактора) выделяют зрелые, плотные очаги - собственно отосклероз и незрелые, рыхлые очаги (отоспонгиоз или отопороз). В зависимости от распространенности отосклеротического процесса, что чаще соответствует последовательным этапам течения заболевания, различают 3 формы отосклероза: тимпанальную, смешанную и кохлеарную.

В литературных источниках очень подробно описаны клиника, диагностика и лечение тимпанальной формы, тогда как диагностические критерии кохлеарной формы недостаточно разработаны. В частности, диагноз сенсоневральная тугоухость, в силу идентичности клинической картины, выставляется гораздо чаще, чем это необходимо и уместно. Из этого следует, что для дифференциальной диагностики этих двух заболеваний необходим определенный алгоритм обследования, что и является целью нашего исследования.

Материалы, методы. Отбор больных идет путем обследования пациентов с жалобами на снижение слуха и шум в ушах при их первичном обращении, а также путем обследования пациентов с подобными жалобами и с уже установленным диагнозом сенсоневральная тугоухость. В контрольную группу включены пациенты с тимпанальной формой отосклероза. В настоящий момент группу с кохлеарной формой отосклероза составляют 20 человек, а с тимпанальной формой - 50 человек. Возраст пациентов от 18 лет до 56 лет, преобладают женщины. Обследование ведется по следующей схеме: сбор жалоб и анамнеза (внимание уделяется периоду детства и выясняется наследственный анамнез), проводится акуметрия, аудиометрия с выполнением надпороговых проб, тимпанометрия, импедансометрия, отоакустическая эмиссия.

Существенную помощь в диагностике оказывает компьютерная томография височных костей, позволяющая определить участки повышенной денситметрической плотности в области

овального окна улитки, полукружных каналов и внутреннего слухового прохода.

Дополнительным косвенным методом уточняющим диагноз является радиоизотопная скintiграфия, выявляющая очаги активно-прогрессирующего процесса (избыточной макрофагальной активности) в области височных костей черепа.

Также мы выполняем микроэлементный анализ волос с выяснением уровня кальция. Проводим иммуногенетический анализ с выявлением конкретных локусов отосклероза.

В тоже время существуют клинические случаи неклассического течения заболевания, которые представляют собой значительные как диагностические, так и лечебные трудности.

Результаты. Кохлеарная форма отосклероза диагностируется при снижении тонального слуха подобно нарушению звуковосприятия. На тональной аудиограмме отсутствует костно воздушный интервал и кривые имеют нисходящий характер в зоне высоких частот. Пороги костной проводимости могут стать выше 40 дБ. В отличие от первичной сенсоневральной тугоухости при кохлеарной форме отосклероза камертоновые пробы Ринне, Федеричи и Желе отрицательные, отмечается 100% разборчивость речи при высоких порогах костной проводимости. ФУНГ часто выявляется, но сохраняется слуховая чувствительность к ультразвуку. Наблюдается высокий уровень дискомфорта громкости. Нижняя граница воспринимаемых частот повышена до 60-80 Гц. Определяются характерные для отосклероза изменения при импедансометрии. Компьютерная томография демонстрирует соответствующие изменения костной капсулы лабиринта. Накопление радиофармпрепарата при выполнении скintiграфии характерно для отосклероза.

В настоящее время ведется иммуногенетический анализ путем полимеразно-цепной реакции.

Наследственный анамнез пробандов с подтвержденным диагнозом отосклероза клинко-аудиологически или на операции демонстрирует возможность различных вариантов наследования патологии: спорадического (вероятно аутосомно-рецессивного), аутосомно-доминантного и Х-сцепленного. Каждому из этих вариантов наследования соответствует наличие в генотипе пробанда определенной генетической мутации или полиморфизмов с различной, по видимому, в каждом случае пенетрантностью. Сегодня уже известны несколько конкретных локусов ответственных за появления отосклероза: OTSC1 (в 15 хромосоме), OTSC2 (в 7 хро-

мосоме, OTSC3 (в 6 хромосоме), OTSC5 (в 3 хромосоме), OTSC4 (еще четко не определено). Кроме того, известны 2 гена, ответственные за различные этапы синтеза белков соединительной ткани – коллагенов, в частности коллагена I типа, и также принимающие участие в формировании деградации нормальной структуры кости в рамках несовершенного остеогенеза с развитием, в том числе, и клинической картины отосклероза: COL1A1, COL1A2.

Выводы. В современных исследованиях скрининг мутаций указанных генетических факторов является основанием для молекулярного подтверждения диагноза отосклероза и практически не несет самостоятельного клинического значения. Однако ДНК- диагностика с верификацией молекулярно – генетического базиса спонгиозной перестройки костной ткани, дающей представления о патобиохимических процессах в соединительной ткани, на наш взгляд, может являться теоретическим основанием для разработки консервативного специфического лечения, составления прогноза как дальнейшего течения отосклероза, так и системного состояния костной ткани (остеопороз, гиперостоз и пр.), а также являться основным дифференциально – диагностическим критерием в клинически – сложных случаях, например, при неклассической клинико – аудиологической картине, в частности при односторонних процессах, при развитии у мужчин, при подозрении на первично – кохлеарную форму, что кажется крайне перспективным.