



Názov:  
**Otoskleróza**

Autor:  
**doc. MUDr. Zuzana Kabátová, CSc.**

Špecializovaný odbor:  
**Otorinolaryngológia**

Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky podľa § 45 ods. 1 písm. c) zákona 576/2004 Z. z. o zdravotnej starostlivosti, službách súvisiacich s poskytovaním zdravotnej starostlivosti a o zmene a doplnení niektorých zákonov v znení neskorších predpisov vydáva štandardný postup:

## Otoskleróza

Číslo ŠP	Dátum predloženia na Komisiu MZ SR pre ŠDT P	Status	Dátum účinnosti schválenia ministrom zdravotníctva SR
0154	11. marec 2021	Schválené	15. máj 2021

## Autori štandardného postupu

### Autorský kolektív:

doc. MUDr. Zuzana Kabátová, CSc.

### Odborná podpora tvorby a hodnotenia štandardného postupu

**Prispievatelia a hodnotitelia:** členovia odborných pracovných skupín pre tvorbu štandardných diagnostických a terapeutických postupov MZ SR; hlavní odborníci MZ SR príslušných špecializačných odborov; hodnotitelia AGREE II; členovia multidisciplinárnych odborných spoločností; odborný projektový tím MZ SR pre ŠDTP a patientske organizácie zastrešené AOPP v Slovenskej republike; Inštitút zdravotníckej politiky; NCZI; Sekcia zdravia MZ SR, Kancelária WHO na Slovensku.

**Odborní koordinátori:** MUDr. Peter Bartoň; MPH; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA; prof. MUDr. Jozef Šuvada, PhD., MPH

### Recenzenti

**členovia Komisie MZ SR pre ŠDTP:** MUDr. Peter Bartoň; PharmDr. Zuzana Baťová, PhD.; PharmDr. Tatiana Foltánová; prof. MUDr. Jozef Holomáň, CSc.; doc. MUDr. Martin Hrubisko, PhD., mim.prof.; MUDr. Jana Kelemenová; MUDr. Branislav Koreň; prof. MUDr. Ivica Lazúrová, DrSc.; PhD. Mária Lévyová; doc. MUDr. Jozef Kalužay, PhD. ; Mgr. Katarína Mažárová; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA; MUDr. Mária Murgašová; Ing. Jana Netriová, PhD. MPH; Mgr. Renáta Popundová; MUDr. Ladislav Šinkovič, PhD., MBA; prof. MUDr. Mária Šustrová, CSc.; MUDr. Martin Vochyan; MUDr. Andrej Zlatoš; prof. MUDr. Jozef Šuvada, PhD., MPH, MBA;

### Technická a administratívna podpora

**Podpora vývoja a administrácia:** Ing. Peter Čvapek, Mgr. Barbora Vallová, Mgr. Ľudmila Eisnerová; Mgr. Mário Fraňo, JUDr. Marcela Virágová, MBA, Ing. Marek Matto, prof. PaedDr. PhDr. Pavol Tománek, PhD., MHA, JUDr. Ing. Zsolt Mánya, PhD., MHA, Ing. Mgr. Liliana Húsková, Ing. Zuzana Poláková, Mgr. Tomáš Horváth, Ing. Martin Malina, Ing. Katarína Krkošková, Mgr. Miroslav Hečko, Mgr. Anton Moises, PhDr. Dominik Procházka, Ing. Andrej Bóka

**Podporené grantom z OP Ľudské zdroje MPSVR SR NFP s názvom:** “Tvorba nových a inovovaných postupov štandardných klinických postupov a ich zavedenie do medicínskej praxe” (kód NFP312041J193)

## Kľúčové slová

Otoskleróza, prevodová porucha sluchu, zmiešaná porucha sluchu, CT spánkovej kosti, stapedotómia, strmienok, piston

## Zoznam skratiek a vymedzenie základných pojmov

<b>CT</b>	počítačová tomografia
<b>HRCT</b>	počítačová tomografia s vysokým rozlíšením
<b>Hz</b>	hertz
<b>ORL</b>	otorinolaryngológia

## Kompetencie

Diagnostika – otorinolaryngológ (v spádovej oblasti) zabezpečuje:

- Kompletné ORL vyšetrenie
  - Audiologické vyšetrenie
  - prahová tónová audiometra
  - tympanometrické vyšetrenie
  - vyšetrenie prahu strmienkového reflexu
  - rečová audiometra
  - HRCT spánkových kostí – na diferenciálnu diagnostiku poruchy sluchu za celistvou blankou bubienka
1. Stanovenie liečebného postupu – určuje klinický otorinolaryngológ (otochirurg) na základe anamnézy a výsledkov vyšetrovacích metód.
  2. Sledovanie po liečbe
    - Otorinolaryngológ na pracovisku, kde bola vykonaná chirurgická intervencia.
    - Foniater v prípade kompenzácie poruchy sluchu načúvacím aparátom.

## Úvod

V otorinolaryngologickej praxi sa stretávame s pacientmi so získanou, pomaly progredujúcou, najčastejšie obojstrannou poruchou sluchu, ktorí do vzniku poruchy sluchu nemali žiadne ťažkosti so sluchovým orgánom. Väčšinou je porucha sluchu sprevádzaná kontinuálnym tinitom rôznej intenzity a charakteru. Porucha sluchu môže byť rôzneho stupňa – od ľahkej až po úplnú hluchotu. Porucha sluchu zhoršuje kvalitu života pacienta, ovplyvňuje jeho vzdelávanie, obmedzuje ho pri výbere zamestnania.

Otoskleróza je choroba, ktorá sa nevyskytuje nikde inde, len v ľudskom organizme a len v oblasti otickej kapsuly.

Kostný labyrint je jedinečná kostná štruktúra v ľudskom tele, obsahuje malé oblasti nezrelej chrupky, ktoré sa nazývajú *globuli interossei*. Za normálnych okolností sa kostný labyrint podrobuje iba veľmi malej prestavbe v porovnaní s inými kosťami v tele [21]. Pri vývoji otosklerózy vznikajú zmeny v oblasti kostného labyrintu, tzv. otosklerotické ložiská, ktorých vznik môže viesť k vzniku poruchy sluchu.

Prvýkrát bola fixácia strmienka opísaná už v r.1715 Valsalvom [15], v r.1857 Toynbee referuje o kostnej ankyloze strmienka k oválnemu okienku ako najčastejšej príčine hluchoty [31]. Termín otoskleróza do odbornej literatúry a ORL praxe zaviedol Politzer v r.1893 [16].

Chirurgická liečba otosklerózy začala v r. 1876 a za takmer 150- ročnú históriu prešla viacerými etapami, počas ktorých sa operačný postup modifikoval – od fenestrácie labyrintu cez mobilizáciu strmienka po stapedektómiu a stapedotómiu, ktorá sa stal dnes štandardnou metódou [18].

Tento štandardný postup upravuje diagnostické a liečebné opatrenia pri komplexnom manažmente pacienta s otosklerózou v Slovenskej republike.

Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky, na základe odporúčania odborného tímu tvoriaceho štandardné diagnostické a štandardné terapeutické postupy, prijíma na podklade dostupných dôkazov, že komplexný manažment pacienta s poruchou sluchu na podklade otosklerózy zlepši kvalitu zdravotnej starostlivosti tejto skupine pacientov v procese diagnostiky a následne v liečbe a po liečbe.

Tento štandardný postup bol vytvorený na základe hierarchie váhy dôkazov, odborných štúdií a poznatkov v problematike rešpektovaných a uznávaných autorít a v praxi klinicky overených skúseností. Metaanalýzy a multicentrické, randomizované kontrolované štúdie sú zriedkavé v tejto problematike.

Hodnotenie váhy dôkazov:

Ia: metaanalýzy alebo systematické prehľady randomizovaných kontrolovaných klinických štúdií

Ib: aspoň jedna randomizovaná klinická kontrolovaná štúdia

IIa: aspoň jedna kontrolovaná štúdia bez randomizácie

IIb: aspoň jedna štúdia iného typu, napr. kvázi - experimentálna, bez randomizácie

III: deskriptívne štúdie, ako napr. komparatívne, korelačné a kazuistiky

IV: odborné odporúčania, názory a klinické skúsenosti rešpektovaných autorít

## **Prevenca**

Keďže ide o poruchu sluchu s nejasnou etiológiou, prevencia nie je známa.

## **Epidemiológia**

Pri výskyte otosklerózy pozorovať rozdiely medzi rasami. Najčastejšie sa otoskleróza – histologická forma – vyskytuje u kaukazskej populácie (10%), zriedkavejšie u obyvateľov Ázie a najmenej často sa vyskytuje u čiernej rasy. Približne u 1% sa prejaví poruchou sluchu (klinická forma otosklerózy). Prevalencia je 2-krát vyššia u žien ako u mužov [7]. Prvé prejavy ochorenia sú najčastejšie v druhej-tretej dekáde života, oveľa zriedkavejšie sa otoskleróza vyskytuje u detí.

## **Etiológia a Patofyziológia**

Skutočná príčina otosklerózy napriek mnohým výskumom a pozorovaniam dodnes zostáva neznáma. S veľkou pravdepodobnosťou ju môžeme považovať za multifaktoriálne ochorenie.

Už pred mnohými rokmi bol pozorovaný familiárny výskyt otosklerózy, asi 50% postihnutých má príbuzného s otosklerózou [6].

Genetické dôkazy pre vznik otosklerózy:

V roku 1998 Tomek a kol. skúmaním genómu viacerých generácií rodiny s klinickou formou otosklerózy lokalizoval gén zodpovedný za otosklerózu na chromozóme 15q25-q26 [30]. Neskôr sa na chromozóme 7q34-36 našiel druhý zodpovedný gén OTSC2 [32]. Doteraz bolo

identifikovaných 9 možných genetických lokusov, gény pre kolagén typu I a gény pre imunoproteíny. Existujú aj zriedkavé monogénne formy otosklerózy, ktoré sú spôsobené mutáciou jedného génu, čo vedie k jasnej rodinnej segregácii choroby [21].

Thysová na základe štúdie genetickej asociácie a analýzy génovej expície otosklerotickej kosti uvádza, že dráha TGF-beta1 je s najväčšou pravdepodobnosťou dôležitým faktorom v patogenéze otosklerózy [29].

Poruchy hormonálnej rovnováhy:

U mnohých žien sa prvé príznaky otosklerózy objavia počas tehotenstva alebo krátko po pôrode. Pravdepodobnou príčinou môže byť zvýšená hladina estrogénu počas tehotenstva so stimuláciou osteoblastov a následnou osifikáciou otosklerotických ložísk. So zvyšovaním počtu gravidít sa zvyšuje riziko vzniku otosklerózy. Gristwood a Venables odhadujú riziko poškodenia sluchu po šiestich tehotenstvách do 63% [8].

Metabolizmus vápnika:

Abnormálna funkcia prístítnych teliesok s patologickými hladinami vápnika a fosfátov sa diskutuje ako ďalšia potenciálna príčina otosklerózy. Jensen a kol. porovnali hladiny vápnika a fosfátu v sére a obsah minerálov v kosti u 63 pacientov s otosklerózou, u 206 zdravých dospelých a nenašiel žiadne rozdiely v skúmaných parametroch [11]. Podporuje sa tým teória, že otoskleróza postihuje len spánkovú kosť.

Vírusová etiológia

Ďalšou príčinou otosklerózy môže byť imunologická reakcia po infekcii osýpkami.

Arnold a kol. imunochemicky dokázal prítomnosť antigénov rubeoly a osýpok v aktívnych otosklerotických plakoch [2].

Abnormálna prestavba kostí pri otoskleróze prebieha v troch fázach:

1. fáza otospongiózy, počas ktorej sa v určitej oblasti otickej kapsuly zvýši aktivita osteoklastov, zvýši sa mikrovaskularizácia, čo vedie k resorpcii kosti a k vzniku spongiózneho kosti.
2. fáza - prechodná fáza, do ložísk otospongiózneho kosti sa ukladajú osteoblasty.
3. fáza - otosklerotická fáza charakterizovaná tvorbou sklerotických ložísk a zhoršením mikrocirkulácie v otosklerotických ložiskách [3].

## **Klasifikácia**

Donedávna sa presná diagnóza otosklerózy dala potvrdiť len na základe histologického vyšetrenia. Na základe klinických znakov otosklerózy a operačného nálezu bolo možné hovoriť len o podozrení na otosklerózu. V súčasnosti je možné otosklerotické ložiská zobrazit' pomocou HRCT pre jeho vysoké rozlíšenie kostných štruktúr.

Existuje niekoľko CT klasifikácii otosklerózy podľa rôznych autorov.

Shin a kol. rozdelil otosklerózu na fenestrálnu a perikochleárnu. Ďalej perikochleárnu rozdelil so šírením do kochley a bez šírenia do kochley [25].

Symons a Fanning rozdelili otosklerózu na 3 typy:

typ 1 – fenestrálna otoskleróza (zhrubnutá platnička strmienka) a/ alebo dekalcifkované zúžené alebo rozšírené oválne alebo okrúhle okienko.

typ 2 - kochleárna otoskleróza s alebo bez fenestrálnej.

2a - postihnutie bazálneho závitú kochley

2b - postihnutie stredného závitú a apexu kochley

2c - kombinácia predchádzajúcich dvoch podtypov

typ 3 - difúzne postihnutie otickej kapsuly [13].

Najčastejšie používaná je klasifikácia podľa Veillona, ktorý rozdeľuje otosklerózu na šesť stupňov [33]:

- Ia – izolované, nepravidelné zhrubnutie platničky strmienka
- Ib – ložisko < 1mm anteriorne od oválneho okienka (fissula ante fenestram)
- II – ložisko > 1mm anteriorne od oválneho okienka
- III – ložisko > 1mm anteriorne od oválneho okienka v kontakte s kochleou
- IVa – rozsiahle hypodenzné ložiská v celej strednej (enchondrálnej) vrstve otickej kapsuly
- IVb – postihnutie otickej kapsuly včetně semicikulárnych kanálikov.
- 

Bez HRCT vyšetrenia spánkovej kosti nie je možná klasifikácia otosklerózy.

Otosklerózu na MR možno vidieť až v pokročilých štádiách, v IVa a IVb, pri ktorých sa aktívny plak postkontrastne sýti a ložiská sú distribuované perikochleárne, prípadne v okolí semicikulárnych kanálikov [26].

## **Klinický obraz**

Otoskleróza môže prebiehať asymptomaticky, alebo sa prejavuje pomaly progredujúcou poruchou sluchu a/alebo tinitom. Porucha sluchu je u 70-80% chorých s klinickou formou obojstranná, zriedkavejšie jednostranná [26]. Pacienti s jednostrannou poruchou sluchu majú problémy s lokalizáciou zdroja zvuku najmä v hlučnom prostredí. Asi 2/3 pacientov má ušný šelest (*tinnitus*), ktorý sa môže objaviť ako prvý príznak choroby a porucha sluchu sa pridruží neskôr. Intenzita tinitu nekoreluje so stupňom alebo typom poruchy sluchu. *Tinnitus* je spolu s progresiou sensorineurálnej zložky poruchy sluchu znakom aktívnej fázy otosklerotického ložiska. U niektorých žien sa prvé príznaky zjavujú v období tehotenstva alebo krátko po pôrode. Mnohí pacienti udávajú lepšiu zrozumiteľnosť reči v hlučnom prostredí (*paracusis Willisii*). U pacientov s otosklerózou sa často vyskytuje porucha sluchu u viacerých členov rodiny. Pacienti v anamnéze neudávajú opakované zápaly stredného ucha.

Závraty pred operáciou sú zriedkavé, alebo sa na ich vzniku podieľajú iné choroby. Vertigo uvádza približne 10% pacientov [4].

## **Diagnostika**

### ***Postup určenia diagnózy***

V diagnostike otosklerózy je dôležitá anamnéza, fyzikálne vyšetrenie, audiologické vyšetrenie a HRCT spánkových kostí.

#### 1. Anamnéza

- kompletná anamnéza so zameraním na všetky symptómy spojené s chorobami sluchového orgánu
- obdobie vzniku poruchy sluchu, dĺžka trvania poruchy sluchu

- jednostranná - obojstranná
- ochorenia, ktoré predchádzali vzniku poruchy sluchu
- sprievodné príznaky – tinitus, závraty
- porozumenie reči v hlučnom prostredí
- absencia zápalov stredného ucha, bolesti a výtoky z postihnutého ucha
- pracovná anamnéza: práca v hlučnom prostredí
- osobná anamnéza: úrazy hlavy, viac početné zlomeniny
- rodinná anamnéza: výskyt porúch u najbližších členov rodiny – rodičia, starí rodičia, súrodenci, deti.

## 2. Otomikroskopia

Je dôležité vyšetrenie na vylúčenie iných chorôb spôsobujúcich poruchu sluchu. Sleduje sa:

- Vonkajší zvukovod pri otoskleróze je voľný, široký, prítomné je malé množstvo ušného mazu, alebo cerumen úplne chýba.
- Blanka bubienka je bledá, celistvá, dobre sú na nej diferencované všetky štruktúry (Bezoldovo trias), často býva transparentnejšia vplyvom atrofie väzivovej vrstvy, môže byť prítomný Schwartzeho príznak (presvitanie začervenania na blanke bubienka v oblasti nad promontóriom). Schwartzeho príznak nie je konštantný nález u pacientov s otosklerózou a nie je nevyhnutný k stanoveniu diagnózy [3].
- Priechodnosť sluchovej trubice. Sluchová trubica je pri Valsalvovom pokuse priechodná.

## 3. Audiologické vyšetrenie

Pozostáva z vyšetrenia sluchu ladičkami, prahovej tónovej audiometrie, tympanometrického vyšetrenia a vyšetrenia prahu strmienkového reflexu, prípadne rečovej audiometrie. Týmito vyšetreniami sa najčastejšie zistí prevodová alebo zmiešaná porucha sluchu s rôzne veľkou kostno-vzdušnou diastázou a rôzne veľkým prahom sluchu.

- Vyšetrenie sluchu ladičkami u väčšiny pacientov potvrdí jednostrannú alebo obojstrannú prevodovú poruchu sluchu.
  - Rinného skúška: negatívna na postihnutej strane.
  - Weberova skúška:
    - lateralizuje tón do chorého ucha pri jednostrannej prevodovej alebo zmiešanej poruche sluchu,
    - lateralizuje tón do horšie počujúceho ucha pri asymetrickej prevodovej/zmiešanej poruche sluchu,
    - nelateralizuje pri symetrickej poruche sluchu,
    - lateralizuje do zdravého ucha pri hluchote na postihnutej strane,
    - lateralizuje tón do lepšie počujúceho ucha pri sensorineurálnej poruche sluchu spôsobenou labyrintizovanou formou otosklerózy.
- Prahová tónová audiometria – najčastejšie sa pri klinickej forme otosklerózy zistí prevodová alebo zmiešaná porucha sluchu, zriedkavo sensorineurálna porucha sluchu a hluchota.
  - Prah vzdušného vedenia je najčastejšie zvýšený na úroveň 40-50 dB v hlbokých frekvenciách a zvyšuje sa na vysokých frekvenciách, čo je spôsobené fixáciou platničky strmienka [17]. Pri asymptomatickej forme je prah sluchu v norme.

- Pre prah kostného vedenia je typické zvýšenie prahu na frekvencii 2000 Hz (tzv. Carhartov zárez).
- Pre rozhodovanie sa pre chirurgickú liečbu je okrem prahu kostného a vzdušného vedenia dôležitá tzv. kostno-vzdušná diastáza, t.j. rozdiel medzi prahom vzdušného a kostného vedenia. Zvýšenú pozornosť treba venovať maskovaniu pri jednostrannej poruche sluchu a hluchote.
- Tympanometrické vyšetrenie
  - Vrchol tympanometrickej krivky je približne pri 0 daPa (A-typ).
  - Hodnoty poddajnosti môžu byť znížené (zvýšená tuhosť prevodového aparátu) aj paradoxne zvýšené spôsobené atrofickou blankou bubienka.
- Prah strmienkového reflexu
  - Strmienkový reflex na postihnutej strane chýba, alebo je opačne orientovaný.
- Rečová audiometria
  - Krivka porozumenia je posunutá do vyšších hodnôt, pričom prah sluchu koreluje so stratou sluchu pre reč. Vyšetrenie rečovou audiometriou sa využíva pri obojstrannej poruche sluchu s cieľom určiť horšie počujúce ucho a pri ťažkých poruchách sluchu. Nie je povinným vyšetrením.

#### 4. Doplnujúce vyšetrenia

HRCT spánkových kostí sa používa na diferenciálnu diagnostiku prevodových a zmiešaných porúch sluchu za celistvou diferencovanou blankou bubienka.

Nevykonáva sa štandardne, ale je nevyhnutné na potvrdenie diagnózy otoskleróza, stanovenie rozsahu a miesta otosklerotických ložísk (klasifikáciu) a na vylúčenie iných patológií (fixácia tumorom, prerušenie reťaze sluchových kostičiek po úraze, zápale...) vedúcich k prevodovej/zmiešanej poruche sluchu.

Indikované je vždy:

- po úraze hlavy,
- po prekonaní zápalu stredného ucha v minulosti,
- pri znakoch periférnej obrny tvárového nervu,
- pri atypickom prahovom tónovom audiograme,
- pri atypickom tympanometrickom vyšetrení,
- ak je prítomný reflex m. stapedius.

#### Diferenciálne diagnózy

- osikulárna fixácia alebo diskontinuita reťaze po zápale, úraze alebo z neznámych príčin (medzi kladivkom a nákovkou, medzi nákovkou a strmienkom),
- osteogenesis imperfecta (Van der Hoeve syndróm) – typické sú modré skléry a anamnéza opakovaných fraktúr,
- Pagetova choroba (osteodystrophia deformans), lokalizovaná porucha remodelácie kosti s nadmernou kostnou resorpciou (demineralizácia) a kompenzatorne zvýšenou novotvorbou neplnohodnotnej kosti („plst'ovitá kosť“),
- kongenitálna fixácia strmienka – porucha sluchu je od narodenia.

#### Liečba



Za viac ako 100 rokov prešla liečba otosklerózy prudkým vývojom od prvých operácií strmienka v lokálnej anestézii pri osvetlení z čelového reflektora, hľadáním vhodnej medikamentóznei liečby až k súčasnej mikrochirurgii strmienka najčastejšie v celkovej anestézii. Poruchu sluchu pri otoskleróze je možné kompenzovať aj načúvacím aparátom. Keďže etiológia otosklerózy stále nie je jasná, neexistuje ani jej kazuálna liečba. V súčasnosti sa preferuje mikrochirurgický výkon na strmienku, ktorý zlepšuje sluch tým, že sa obnoví prenos zvukovej energie z blanky bubienka na tekutiny vnútorného ucha. Výnimočne sa liečba (chirurgická alebo kompenzačná načúvacím aparátom) doplní o medikamentózu liečbu. V prípade pokročilej formy otosklerózy pri súčasnom splnení medicínskych a audiologických kritérií je možné poruchu sluchu kompenzovať implantáciou aktívneho stredoušného implantátu, resp. pri ťažkej poruche sluchu až hluchote kochleárnym implantátom.

#### Medikamentózna liečba otosklerózy

V minulosti sa na konzervatívnu liečbu používal fluorid sodný (denná dávka 6-20 mg), ktorý mal spomaliť rozvoj otosklerózy. Fluoridová terapia sa už dnes neodporúča [28].

#### Chirurgická liečba otosklerózy

História chirurgickej liečby otosklerózy sa začala písať v r. 1876, keď Kessel ako prvý sa zaoberal možnosťami chirurgickej liečby na zvierati – mobilizáciou strmienka a aj jeho odstránením [12]. Holmgren v r.1923 vykonal prvú operáciu pre otosklerózu metódou fenestrácie laterálneho polkruhovitého kanálíka [10]. Tento typ operácií len zriedkavo viedol k zlepšeniu sluchu a bol sprevádzaný častými labyrintídami. Operácie pre otosklerózou sa do klinickej praxe zaviedli až po objavení antibiotík a mikroskopu. Rosen v r.1955 publikuje prácu o zlepšení sluchu po mobilizácii strmienka, čím sa začala éra mikrochirurgie strmienka [20]. Krátko na to Shea referuje o stapedoplastike pomocou protézky [22,24,23].

V súčasnosti sú akceptované 2 základné techniky pre stapedoplastiku - stapedotómia a stapedektómia, ktoré sa líšia len spôsobom vytvárania fenestry na fixovanej platničke strmienka [19].

#### Indikácie na chirurgický výkon

- a) Štandardná indikácia: dá sa očakávať podstatná úprava sluchu. Chirurgický výkon na strmienku s cieľom zlepšenia sluchu je indikovaný, ak rozdiel prahov sluchu vzdušného a kostného vedenia na rečových frekvenciách je 25-40 dB a súčasne prah kostného vedenia je nižší ako 40-45 dB. V prípade obojstrannej otosklerózy sa ako prvé operuje horšie počujúce ucho.
- b) Rozšírené indikácie:
  - V prípade labyrintizovanej formy otosklerózy (senzorineurálna porucha alebo zmiešaná porucha sluchu s prahom kostného vedenia vyššom ako 45 dB) je potrebné pacienta informovať o očakávanom výsledku chirurgickej liečby, otestovať jeho porozumenie reči s načúvacím aparátom. Pre efektívnejšiu kompenzáciu poruchy sluchu je možné kombinovať chirurgický výkon s kompenzáciou načúvacím aparátom alebo zväziť implantáciu aktívneho stredoušného implantátu. V prípade, že strata sluchu sensorineurálneho typu je ťažká a zodpovedá indikačným kritériám kochleárnej implantácie, je možné pacientovi navrhnúť aj tento variant chirurgickej liečby.

- Intenzívny tinnitus a akákoľvek porucha sluchu pri otoskleróze potvrdenej pomocou HRCT môže byť indikáciou na chirurgický výkon s cieľom zmiernenia alebo vymiznutia tinitu. Vo všeobecnosti je každý pacient odoslaný na konzultáciu do špeciálnej tinnitologickej ambulancie.

Súčasná možnosť a technika stapedotómie:

- a) Anestézia – celková s orotracheálnou intubáciou a/alebo lokálna anestézia 1% mezokaín a adrenalín.
- b) Prístrojové vybavenie a inštrumentárium: chirurgický výkon sa realizuje pomocou operačného mikroskopu. Jednou z akceptovateľných techník je použitie laseru (CO<sub>2</sub>, argón) na vytvorenie fenestry. Používajú sa štandardné ušné mikroinštrumenty, mikrovítačka, prípadne aj rigidný ušný endoskop.
- c) Operačný postup
  - Otvorenie bubienkovej dutiny cirkulárnym rezom asi 5 mm laterálne od blanky bubienka v rozsahu prednej dolnej steny vonkajšieho zvukovodu po laterálny výbežok kladivka. Na koncoch sa doplní pozdĺžnymi rezmi alebo sa rez priblíži k blanke bubienka. Postupne sa odpreparuje tympanomeatálny lalok. *Anulus fibrocartilagineus* sa nadvihne zo *sulcus tympanicus* tak, že blanka bubienka zostáva neporušená. Ak je vonkajší zvukovod úzky, možno endomeatálny rez doplniť skráteným endaurálnym rezom.
  - Identifikácia *chorda tympani* – chorda by mala zostať počas celého výkonu neporušená. Pri jej prerušení vzniká porucha chuti.
  - Identifikácia inkudostapediálneho skĺbenia.
  - Odstránenie kostného previsu nad zadným tympanom.
  - Vizualizácia dlhého výbežku nákovky, platničky strmienka, šľachy *m. stapedius*, časti horizontálneho úseku kanála tvárového nervu.
  - Overenie pohyblivosti reťaze sluchových kostičiek palpáciou, identifikácia miesta fixácie.
  - Vytvorenie fenestry 0,6 mm na platničke strmienka v zadnej tretine diamantovou frézou, laserom (CO<sub>2</sub>, argón), hrotnatým nástrojom [14].
  - Inercia pistonu o priemere 0,4-0,6 mm do fenestry a fixácia na dlhom výbežku nákovky. Dĺžka protézky je najčastejšie 4,5-4,75 mm, ojedinele 4,25 – 5mm [28].
  - Prestrihnutie šľachy *m. stapedius*, zadného ramienka strmienka, prerušenie inkudostapediálneho skĺbenia, odstránenie supraštruktúr strmienka. Táto fáza môže pri úzkych anatomických podmienkach predchádzať vytvoreniu fenestry a inercii pistonu.
  - Overenie pohyblivosti celej reťaze.
  - Uzáver bubienkovej dutiny priložením tympanomeatálneho laloka na pôvodné miesto.
  - Tamponáda, sterilné krytie.

Pri stapedektómii sa chirurgický postup odlišuje len vo fáze vytvárania fenestry. Namiesto vytvorenia presne definovaného otvoru na fixovanej platničke sa po odstránení supraštruktúr strmienka po častiach odstráni celá platnička strmienka alebo je zadná polovica. Do prázdnej

jamky oválneho okienka sa rozprestrie fascia alebo kúsok cievnej steny a do takto pripravenej jamky sa inzeruje piston, ktorý sa upevní na dlhý výbežok nákovky [5].

Po stapedektómii je vestibulárna symptomatológia častejšia ako po stapedotómii [27]. V súčasnosti je metódou voľby stapedotómia a od ostatných techník (stapedektómia, mobilizácia strmienka) sa upúšťa, resp. sa urobia za zvláštnych okolností, ak si to situácia vyžaduje.

### **Komplikácie chirurgickej liečby otosklerózy**

Komplikácie chirurgickej liečby otosklerózy sú zriedkavé.

- a) Peroperačné – prominujúci val tvárového nervu, dehiscenčný kanál tvárového nervu, zmobilizovanie platničky strmienka pri odstraňovaní supraštruktúr, odlomený, resp. resorbovaný dlhý výbežok nákovky po predchádzajúcej stapedoplastike, perforácia blanky bubienka. Všetky tieto peroperačné komplikácie majú riešenie a skúsený otochirurg sa dokáže týmto podmienkam prispôbiť a výkon modifikovať.
- b) Pooperačné: Vertigo vzniknuté bezprostredne po operácii je spôsobené dráždením utrikula dlhším pistonom, odsatím perilymfy alebo vznikom labyrinthitídy. V liečbe vertiga vznikajúceho bezprostredne po výkone na strmienku sa odporúča pokoj na lôžku, podávanie antiemetík, kortikoidov a antibiotík. Závratmi sa prejaví aj perilymfatická fistula, ktorá si vyžaduje chirurgickú revíziu a uzáver priestoru okolo pistonu spojivovým tkanivom. Chirurgickú revíziu vyžaduje aj závratový stav spôsobený dlhým pistonom, ktorý je potrebné nahradiť pistonom primeranej dĺžky. Najzávažnejšou komplikáciou po stapedotómii/stapedektómii je hluchota. Jej incidencia je približne 1% [9]. V prípade ohluchnutia a aj pri progresii poruchy sluchu a vzniku ťažkej poruchy sluchu je indikovaná kochleárna implantácia [1]. .

### **Pooperačná starostlivosť**

Zahrňa monitoring vitálnych funkcií na pooperačnej izbe pod kontrolou anesteziológa. V ďalšom pooperačnom období je dôležitý pokojový režim.

Na prvý pooperačný deň sa odporúča kontrola prahu kostného vedenia. Pri jeho zvýšení a/alebo pri rozvoji vertiga je indikovaná liečba dexametazónom alebo hydrokortizónom. Pri podozrení na vznik labyrinthitídy je indikovaná aj antibiotická liečba.

Po prepustení je dôležité zachovávať pokojový režim, chrániť operované ucho pred vodou, prachom a nečistotami

### **Prognóza**

Chirurgickým výkonom sa otoskleróza nevylieči. U viac ako 90% prípadov sa zlepší sluch, u 50% tinnitus vymizne alebo sa zmierni. Zriedkavo môže aj po operácii pretrvávajúť porucha sluchu ako pred operáciou, prípadne vznikne po výkone s rôzne dlhým časovým odstupom. Zhoršenie sluchu môže byť spôsobené dislokáciou pistonu z fenestry alebo z nákovky. Vtedy je indikovaná chirurgická revízia. Avšak rozvoj otosklerózy pomaly so zvyšovaním veku progreduje, zvyrazňuje sa sensorineurálna zložka poruchy sluchu a môže vzniknúť až hluchota.

## Zabezpečenie a organizácia starostlivosti

Primárnu diagnostiku chorých s otosklerózou robí spádový otorinolaryngológ (obvodný ambulantný ORL lekár), ktorý disponuje mikroskopom, ladičkou, audiometrom, tympanometrom. Pacienta s podozrením na otosklerózu odosiela na klinické pracovisko, kde sa vyšetrenia zopakujú, prípadne sa doplní HRCT spánkových kostí. Po konzultácii s pacientom sa zväží chirurgický výkon. Ďalší menežment pacienta závisí od jeho klinického stavu a lokálneho nálezu a je bližšie popísaný v časti Liečba.

## Ďalšie odporúčania

Pacienta s otosklerózou trvalo v pravidelných intervaloch sleduje ORL špecialista a/alebo foniatier, ak sa porucha sluchu kompenzuje načúvacím aparátom.

## Alternatívne odporúčania

V súčasnosti sa preferuje v liečbe otosklerózy chirurgický výkon – stapedotómia s inzerciou pistonu. V prípade, že pacient nesúhlasí s chirurgickou liečbou, odporúča sa kompenzácia poruchy sluchu načúvacím aparátom. V týchto prípadoch je alternatívna liečba tiež efektívna a neprináša žiadne riziko pre vznik závratov alebo akútneho zhoršenia poruchy sluchu.

## Odporúčania pre ďalší audit a revíziu štandardu

Prvý plánovaný audit a revízia tohto štandardného postupu po roku a následne každých 5 rokov resp. pri známom novom vedeckom dôkaze o efektívnejšom manažmente diagnostiky alebo liečby a tak skoro ako je možnosť zavedenia tohto postupu do zdravotného systému v Slovenskej republike.

## Literatúra

1. Abdurehim Y, Lehmann A, Zeitouni AG. Stapedotomy vs Cochlear Implantation for Advanced Otosclerosis: Systematic Review and Meta-analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016 Nov;155(5):764-770. (váha dôkazov Ia)
2. Arnold W, Friedmann I. Detection of measles and rubella- specific antigens in the endochondral ossification zone in otosclerosis. *Laryngol Rhinol Otol.* 1987; 66: 167-171. (váha dôkazov IIB)
3. Batson L, Rizzolo D. Otosclerosis: An Update on Diagnosis and Treatment. *JAAPA- Journal of the American Academy of Physician Assistants.* [online]. 2017; 30(2):17-22. Cit. dňa 10.5.2020. Dostupné na: [https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28060022/?from\\_term=otosclerosis&from\\_pos=3](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28060022/?from_term=otosclerosis&from_pos=3). (váha dôkazov IV)
4. Ealy M, Smith R. Otosclerosis. *Advances in oto-rhino-laryngology*, [online]. 2011; 70, 122–129. (Cit. dňa 10.5.2020) Dostupné na: [https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21358194/?from\\_term=otosclerosis&from\\_pos=4](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21358194/?from_term=otosclerosis&from_pos=4). (váha dôkazov IV)
5. Fisch U. Stapedotomy versus stapedectomy. *Otol Neurotol* 2009. Dec;30(8):1166-1167. (váha dôkazov IIB)
6. Fowler EP. Otosclerosis in Identical Twins- A Study of 40 Pairs. *Arch Otolaryngol.* 1966;83(4):324-328. . (váha dôkazov III)
7. Gordon MA. The genetics of otosclerosis. *Am J Otolaryngol.* 1989; 10:426-438. (váha dôkazov IV)
8. Gristwood RE, Venables WN. Otosclerotic obliteration of oval window niche; an analysis of the results of surgery. *J Laryngol Otol* 1975 Dec;89(12):1185-217. (váha dôkazov IIA)
9. Häusler R. Advances in stapes surgery. *Laryngorhinotologie.* 2000; S2:95-139. (váha dôkazov IV)
10. Holmgren J. The surgery of otosclerosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1937; 46:3-12. (váha dôkazov IV)
11. Jensen KJ, Nielsen HE, Elbrond O et al. Mineral content of skeletal bones in otosclerosis. *Clin Otolaryngol.* 1979; 4: 339-342. (váha dôkazov IV)
12. Kessel J. Über die Durchschneidung des Steigbügel Muskels beim Menschen und über die Extraction des Steigbügels resp. der Columella bei Thieren. *Arch Ohrenheilkd.* 1876; 11: 199-217. (váha dôkazov IV)
13. Lee TC, Aviv RI, Chen JM, Nedzelski JM, Fox AJ, Symons SP (2009). "CT grading of otosclerosis". *American Journal of Neuroradiology.* 30 (7): 1435–1439. PMID 19321627. (váha dôkazov IB)
14. Lian Fang, Hai Lin, Tian-Yu Zhang, Jun Tan. Laser versus non-laser stapedotomy in otosclerosis: A systematic review and meta-analysis. *Auris Nasus Larynx Volume 41, Issue 4, August 2014, Pages 337-342.* (váha dôkazov Ia)
15. Meirelles RC, Neves-pinto RM, Potsch AA, Valsalva AM. Biographical Profile of a Pioneer of Otolaryngology. *Int.Arch.Otorhinolaryngol.* 2008, 12 (2), 274-279. dostupné 21.7.2020 [http://arquivosdeorl.org.br/conteudo/acervo\\_eng.asp?Id=525](http://arquivosdeorl.org.br/conteudo/acervo_eng.asp?Id=525). (váha dôkazov IV)

16. Mudry A. Adam Politzer (1835-1920) and the description of otosclerosis. *Otol Neurotol* 2006 Feb;27(2):276-81. (váha dôkazov IV)
17. Nagel D. The Er: YAG laser in ear surgery: first clinical results. *Lasers in Surgery and Medicine*. 1997; 21: 79-87. . (váha dôkazov IV)
18. Nazarian R, McElveen JT Jr, Eshraghi AA. History of Otosclerosis and Stapes Surgery. *Otolaryngol Clin North Am*. 2018 Apr;51(2):275-290. (váha dôkazov IV)
19. Plontke SK, Metasch ML, Zirkler J, Zahnert T. Diagnostics and Surgical Therapy of Otosclerosis - Part 2: Indication, Surgical Procedure and Postoperative Treatment. *Laryngorhinootologie*. 2018, Oct;97(10):717-734. (váha dôkazov IV)
20. Rosen S. Restoration of hearing in otosclerosis by mobilization of the fixed stapedial footplate: an analysis of results. *Laryngoscope* 1955;65:224-269. (váha dôkazov III)
21. Schrauwen I, Van Camp G. The Etiology of Otosclerosis: A Combination of Genes and Environment, *Laryngoscope*, 2010 Jun;120(6):1195-202. (váha dôkazov IV)
22. Shea JJ Jr. Fenestration of the oval window. *Ann OtolRhinolLaryngol* 1958; 67: 932-951. (váha dôkazov III)
23. Shea JJ, Sanabria F, Smyth GDL. Teflon piston operation for otosclerosis. *Arch Otolaryngol*. 1962; 76: 516-521. (váha dôkazov III)
24. Shea JJ. The Teflon piston operation for otosclerosis. *Laryngoscope*. 1963; 73: 508-509. (váha dôkazov III)
25. Shin YJ, Fraysse B, Deguine O, et al. Sensorineural hearing loss and otosclerosis: a clinical and radiological survey of 437 cases. *Acta Otolaryngol* 2001;121:200-04. (váha dôkazov IIA)
26. Sláviková K, Lišková Z, Malík M, Kabátová Z, Profant M. Zobrazovacie metódy pri otoskleróze - naše skúsenosti. *Ces Radiol* 2013; 67(3):214-220. (váha dôkazov III)
27. Sakamoto T, Kikuta S, Kikkawa YS, Tsutsumiuchi K, Kanaya K, Fujimaki Y, Ueha R, Saito Y, Yamasoba T. Differences in Postoperative Hearing Outcomes and Vertigo in Patients with Otosclerosis Treated with Laser-Assisted Stapedotomy versus Stapedectomy. *J Otorhinolaryngol Relat Spec*, 2015;77(5):287-93. (váha dôkazov III)
28. Thomas J.P., Minovi A, Dazert S. Current Aspects of Etiology, Diagnosis and Therapy of Otosclerosis, *Otolaryngol Pol*, May-Jun 2011;65(3):162-70.
29. Thys M, Van Camp G. Genetics of Otosclerosis. *Otol Neurotol*, 2009 Dec;30(8):1021-32. (váha dôkazov IV)
30. Tomek MS, Brown MR, Mani SR et al. Localization of a gene for otosclerosis to chromosome 15q25-q26. *Hum Molec Gene*. 2001; 7: 285-290.
31. Toynbee J. Pathological and surgical observations of the diseases of the ear. *Trans Med Chir Soc Lond*. 1841;24:190-196. (váha dôkazov III)
32. Van Den Bogaert K, Govaerts P, Schatteman I, Brown MR, Caethoven G, Erwin Offeciens FE, Somers T, Declau F, Coucke P, Van de Heyning P, Smith R JH, Guy Van Camp. A Second Gene for Otosclerosis, *OTSC2*, Maps to Chromosome 7q34-36. *Am J Hum Genet*. 2001 Feb; 68(2): 495-500. (váha dôkazov III)
33. Veillon F, Stierle JL, Dussaix J, Ramos-Taboada L, Riehm S, Otosclerosis imaging: matching clinical and imaging data, *J Radiol*. 2006 Nov;87(11 Pt 2):1756-64. (váha dôkazov IV)

### **Poznámka:**

*Ak klinický stav a osobitné okolnosti vyžadujú iný prístup k prevencii, diagnostike alebo liečbe ako uvádza tento štandardný postup, je možný aj alternatívny postup, ak sa vezmú do úvahy ďalšie vyšetrenia, komorbidity alebo liečba, teda prístup založený na dôkazoch alebo na základe klinickej konzultácie alebo klinického konzília.*

*Takýto klinický postup má byť jasne zaznamenaný v zdravotnej dokumentácii pacienta.*

### **Účinnosť**

Tento štandardný postup nadobúda účinnosť od 15. mája 2021.

**Vladimír Lengvarský**  
**minister**