

616.284—008.14—039

OTOSKLERÓZA U MLADŠÍCH OSOB

Plk. MUDr. Mojmir ZELENÝ, CSc., plk. MUDr. Ladislav ŠPRINCL, DrSc., mjr. MUDr. Jiří SOLDÁN

Otolaryngologické oddělení Ústřední vojenské nemocnice Praha

(náčelník: plk. MUDr. Mojmir Zelený, CSc.)

Patologicko-anatomické oddělení Ústřední vojenské nemocnice Praha

(náčelník: plk. MUDr. Ladislav Šprincl, DrSc.)

Rozvoj audiologické diagnostiky přispěl k tomu, že dříve vzácná diagnóza otosklerózy se stává stále častější. Mezi příčinami převodní nedoslýchavosti za celistvým bubínkem se na některých ORL klinikách dostala na první místo. Ne příliš šťastný název „otoskleróza“ bývá etiologicky směřován v laickém pohledu s arteriosklerózou, ačkoliv s ní nemá nic společného. Mezi teoriemi vzniku otosklerózy upoutá ta, podle níž je otoskleróza daní člověka za to, že chodí ve vzpřímené poloze a fylogeneticky změněný průběh siločár na bázi lebni vede k přestavbě (odbourávání i k novotvorbě) kostí. Takové změny lze histologicky nalézt na bázi lebni a zejména na pyramidě spánkové kosti asi u 2 % osob. Jen u $1/10$ z nich dochází k fixaci třmínku a někdy i dalších sluchových kůstek a k poškození vnitřního ucha s klinickým projevem nedoslýchavostí, ušních šelestů, závratí aj.

Ložiska, v nichž vedle sebe úzce sousedí novotvořená i odbourávaná kost, nacházíme nejčastěji na promontoriu při předním okraji ploténky třmínku, někdy při zadním okraji, řidčeji v ploténce třmínku, na kulatém okénku, na laterálním kanálku, v bazálním závitě hlemýždě, ale i na kanálu karotidy aj. Z našich autorů se histologickými změnami u otosklerózy zabýval

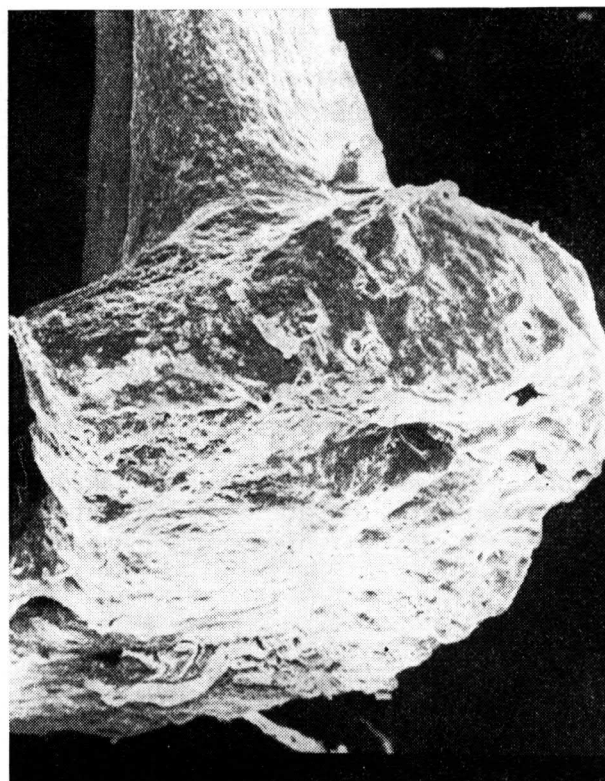
zejména Přívara. Ve floridní fázi otosklerózy bývají významné změny na sliznici středouší ve smyslu jejího ztlustění a značně zmnoženého cévního zásobení, projevujícího se bohatou cévní kresbou na třmínku, na dlouhém výběžku koválinky, na valu n. VII. a na promontoriu.

Chirurgickým léčením otosklerózy jsme schopni odstranit fixaci třmínku a zlepšit sluch. Dlouhodobá prognóza je však nepříznivá, protože dochází později u větší části osob k degeneraci smyslového sluchového epitelu a k tzv. labyrintizaci. Hluk při střelbách nebo v průmyslových provozech může tento proces urychlit. Proto stanovíme při ověřené diagnóze klasifikaci „neschopen vojenské služby“ u vojáků základní služby a u důstojníků a praporčíků klasifikaci „schopen s omezením druhého stupně“ nebo „neschopen vojenské služby“ podle stavu sluchu. Těhotenství u žen je obecně uznávaným činitelem, vedoucím k manifestaci onemocnění nebo k progresi dříve vzniklé nedoslýchavosti na podkladě otosklerózy.

Nedoslýchavost způsobená otosklerózou se jen zřídka projevuje před dvanáctým rokem. Guild (cit. Beickert) sekčně našel otosklerotická ložiska ve spánkové kosti u 0,6 % dětí do 5 let. Shambaugh operačně ověřil otosklerózu



Obr. 1. Třmínek bez střední části ploténky s otosklerotickým ložiskem při úponu předního (tenčího) raménka



Obr. 2. Detail otosklerotického ložiska s přestavbou kosti na ploténku (s novotvořením i odbouráváním)

před sedmým rokem. Schlander zjistil otosklerotická ložiska ve středouší devítileté dívky s dosud normálním sluchem. Čím dříve otoskleróza vznikne a čím rychleji se rozvíjí, tím horší je operační prognóza a tím vyšší je i procento pooperačních ohluchnutí. Některé řídké případy lze označit jako „maligní“. Začínají u mladých, nedoslýchavost se rychle rozvíjí a brzy vznikají nejen ztráty v převodní složce, ale dochází k značnému nitroušnímu postižení sluchu. Sem patří i mladé osoby se syndromem van der Hoeve de Kleynovým. Z prací Přívarových vyplývá, že v mladém věku častěji nacházíme otosklerózu ve floridní (aktivní) fázi, ale floridní fáze lze zjistit ve všech věkových kategoriích. Chládek aj. se snaží dlouhodobou perorální fluoridací docílit přechod otosklerózy do klidové fáze, výhodnější pro chirurgickou léčbu.

Zdá se tedy, že otoskleróza u mladších lidí je složitějším terapeutickým problémem než ve středním a vyšším věku. Rozhodli jsme se proto využít bohatý klinický materiál ORL oddělení ÚVN a posoudit, zda otoskleróza v mladším věku má klinické zvláštnosti. První z autorů provedl dosud přes 200 operací otosklerózy, z toho 120 za leta 1978 a 1979. Vypustili jsme ze sestavy pro dnešní hodnocení prvních 50 operovaných, protože se nepochybně do operačních výsledků musí promítnout fáze získávání vlastních zkušeností. Hodnotíme 51. až 150. operované ucho, tedy 100 operací otosklerózy u 84 osob. Mužů je 35 (42 %) a žen 49 (58 %). Pozorovací doba je 1/2 až 2 1/2 roku. Zabývali jsme se vě-

kem, v němž se nedoslýchavost u našich nemocných projevila.

Z našich nemocných jich 16 % udalo, že začali nedoslýchat před dvacátým rokem a do 30 let již nedoslýchalo 53 % nemocných. Jedna nemocná udala začátek nedoslýchavosti do věku 5 roků, další muž udal věk 5–7 roků, ostatní ze skupiny pod 20 roků postihli svou nedoslýchavost až po pubertě. Naše zjištění jsou v souladu s údaji Wullsteina, jehož 8,5 % nemocných začalo nedoslýchat před 16. rokem a ve věku od 16–30 let se nedoslýchavost projevila u 55 % nemocných.

U progredující převodní nedoslýchavosti mladistvých musíme diferenciatně diagnosticky brát v úvahu také otosklerózu. Obdobná nedoslýchavost, která začala po 50 letech sice otosklerózu nevylučuje, ale po tomto věku je začátek nedoslýchavosti způsoben otosklerózou již řídký.

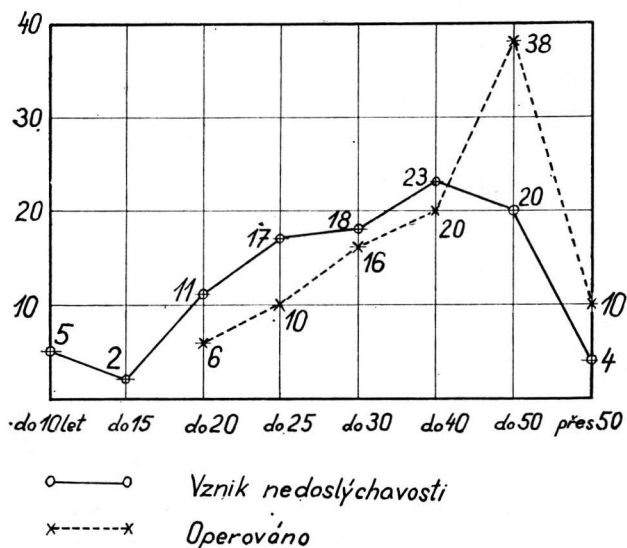
Zaměřili jsme se také na otázku, zda u mladších osob je častější oboustranná nedoslýchavost.

Ve skupině mladých do 20 let (14 osob, 18 uší) je oboustranné poškození sluchu v 78 %, ve věkové skupině mezi 20–50 lety (66 osob, 78 uší) je oboustranná nedoslýchavost v 85 %. Vzhledem k menšímu počtu osob ve věku do 20 let a vzhledem ke kratšímu průměrnému trvání onemocnění v této skupině nepokládáme rozdíl za významný. Ze 14 osob v tomto věku je jen 5 žen. To vysvětlujeme větším počtem vojáků

Graf 1

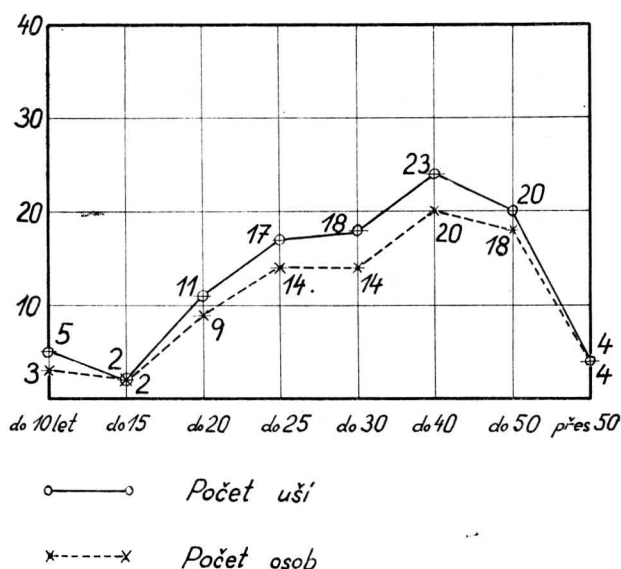
Tab. 1

VZNIK NEDOSLÝCHAVOSTI



Graf 2

JEDNO- A OBOUSTRANNÁ NEDOSLÝCHAVOST



základní služby, kteří přicházejí do naší nemocnice, než je jejich podíl v populaci.

Ve srovnání s literárními údaji je rozdíl v době, která uplynula od zjištění nedoslýchavosti do operace. 72 % námi operovaných pocítovalo poruchu sluchu méně než 10 roků a 49 % méně než 5 roků. Vysvětlujeme to snadnou dosažitelností specializované ORL pomoci v našem státě. Beickert uvádí, že v NSR téměř polovina nemocných přichází k lékaři, když nedoslýchavost trvá 10–20 let. Musíme však připustit, že

Trvání nedoslýchavosti do operace

do 5 let	49
6–10 let	23
11–15 let	15
16–20 let	5
přes 20 let	8
Celkem	100

anamnestické údaje jsou nepřesné a že zpočátku mírná nedoslýchavost nebyla i několik let poznána.

Hodnoty kostního vedení jsou velmi důležitým údajem při rozhodování k operačnímu výkonu a při stanovování operační prognózy. Z naší tabulky je vidět, že u mladých se setkáváme především s typem „A“ dle Shambaugh (průměr ztrát v kostním vedení na frekvenci 500, 1000, 2000 Hz do 15 dB) a s typem „B“ (průměr těchto frekvencí od 16 do 25 dB), zatímco typ „C“ (průměr ztrát kostním vedením 26–35 dB) a typ „D“ (průměr ztrát větší než 35 dB) nacházíme častěji po 25 letech života. V naší sestavě hodnoty kostního vedení u mladších osob vytvářely dobré předpoklady pro úspěch chirurgického výkonu. Naopak místní nález na sliznici středouší a na třmínku se známkami floridního procesu byl v protikladu s příznivými hodnotami kostního vedení. Zdá se, že dlouhotrvající blokáda funkce okének při déletrvajícím procesu může být důležitým faktorem degenerace smyslového epitelu sluchového orgánu. Z toho hlediska může být včasná operace určitou prevencí labyrintizace otosklerózy, jak soudí Palčun. Odvolává se při tom nejen na svoje zkušenosti z 500 operovaných s otosklerózou, ale i na Oekena a Rotermunta. Ti hodnotili také u 500 osob dlouhodobé výsledky (nejméně po 10 letech) a kladně odpověděli na otázku, zda stapedektomie se stapedeplastikou může zabránit progredujícímu poškození vnitřního ucha. Všichni, kteří otosklerózu operují, zjišťují, že zlepšení v hlubokých tónech po operaci bývá spojeno s pooperačními ztrátami ve vysokých tónech v důsledku léze vnitřního ucha. Kdybychom i my hodnotili frekvenci 4000 Hz, zdaleka bychom nebyli spokojeni. Zlepšování v pooperačním průběhu i na této frekvenci může být nejen odezníváním serózní pooperační labyrintitidy, ale i snad v důsledku zmenšování impedance hmoty nově vytvořeného třmínku. Někteří však tvrdí, že zvětšená impedance hmoty třmínku se může projevit na sluchu teprve tehdy, když hmotnost nové protězy je aspoň devítinásobná proti hmotnosti třmínku.

Tato mechanická teorie labyrintizace při otoskleróze však sotva vysvětlí významný pokles

kostního vedení u některých mladistvých se syndromem van der Hoeve de Kleynovým. Neoperovali jsme 17letou nemocnou s labyrintizovanou oboustrannou otosklerózou, modrými sklérami a opakovanými frakturami kostí (nepřiměřeným násilím, které je způsobilo), u níž nedoslýchavost trvala méně než 5 let. Opírali jsme se při tom o dřívější zkušenosti našeho pracoviště s mladistvými nemocnými se syndromem van der Hoeveovým a máme dojem, že právě tuto skupinu lze přiřadit k tomu typu otosklerózy, kterou označujeme jako „maligní“.

Soudíme proto, že ani dobré hodnoty kostního vedení u mladších osob nevylučují větší fragilitu labyrintu na operační trauma. Na druhé straně odložení operace o více roků a přidělení sluchadel jsou takovým sociálním handicapem, že se přece jen odvažujeme přiměřená rizika podstoupit.

Nápadnější je vrchol mezi 40.—50. rokem. V tomto věkovém rozmezí jsme operovali 38 % všech nemocných. Abychom se vyhnuli chybě menších čísel, provedli jsme propočty za předchozích 6,5 roku, kdy na našem pracovišti bylo operováno celkem 457 osob, ale rozložení do decenní je velmi blízké se stejným vrcholem.

Tab. 2

Typ podle Shambaugh

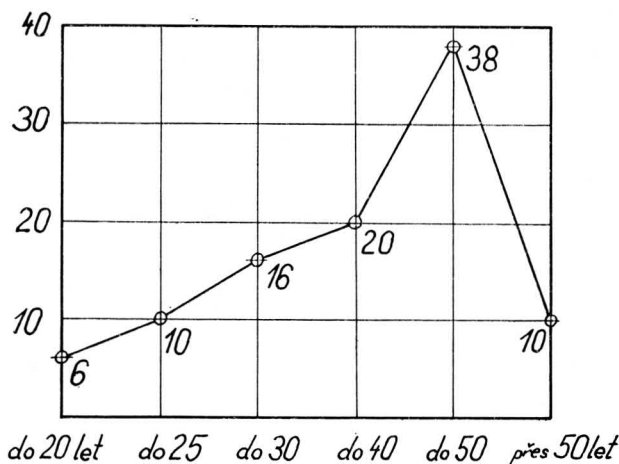
Operováno ve věku	Typ A	Typ B	Typ C	Typ D	Celkem
do 20 let	2	3	1	0	6
21—25 let	4	6	0	0	10
26—30 let	2	11	2	1	16
31—40 let	3	10	5	2	20
41—50 let	3	22	5	8	38
51 a více	0	4	3	3	10
Celkem	14	56	16	14	100

Výsledky chirurgické léčby otosklerózy podle věkových skupin

Ve věku do 20 let jsme operovali 6 uší u pěti osob, vesměs devatenáctiletých, z nichž je jedna žena. Vždy jsme se pokoušeli o nepřímou a potom přímou mobilizaci. Vycházeli jsme z předpokladu, že v tomto věku je procento flolidních forem vysoké a stapedektomie s následnou stapedoplastikou méně bezpečná než v pozdějším věku. Taková mobilizace, která operátora uspokojovala a přinesla zlepšení sluchu, se nám zdařila jen u dvou osob. Do roka v jednom z těchto případů došlo k reankyloze a stapedektomie se stapedoplastikou dle Schuknechta přinesla dobrý výsledek napřed na jednom, později i na druhém uchu. U dalších čtyř jsme nedocílili dobrou mobilizaci, a proto jsme hned

Graf 3

OPERACE VE VĚKU



provedli stapedektomii s náhradou třmínku dle Schuknechta. Také u nich je výsledek operace dobrý. Chládek s Pihrttem zdůrazňují, že tah na třmínek ve směru osy krčku (kolmý na ploténku) směrem z vestibula háčkem zaklesnutým do klenby mezi obě raménka jim vždy umožnil správnou mobilizaci třmínku u 1. a 2. stadia dle Portmana, tj. tam, kde kloubní štěrba je překlenuta v horním úseku a otosklerotický proces zasahuje méně než 1/2 stapedovestibulárního skloubení. Jelínek shrnul výsledky nepřímých mobilizací dle Rosena z olomoucké ORL kliniky. Z celkového počtu 76 mobilizací měli časné pooperační zisky v 83 %, ale trvalé zisky jen v 26,4 %. To odpovídá zkušenostem E. Černého, v jehož sestavě přímých i nepřímých mobilizací se udržel sluchový zisk po 3 letech v necelých 30 %, a proto v druhé polovině šedesátých let většinu nemocných operoval Schuknechtovou metodou. V posledních deseti letech byl trend k radikálním výkonům na ploténce ještě výraznější, než ukazuje statistika. V těchto zásadách chceme pokračovat i nadále. Také na Portmanově klinice již ve zprávě z r. 1963 dávali přednost stapedektomii a mobilizaci třmínku již prakticky neprováděli. Heermann tvrdí, že u osob pod 23 let nikdy nepřinesla mobilizace třmínku trvalejší výsledky.

Ve skupině osob operovaných ve věku 21 až 25 roků máme 10 uší u sedmi osob. S výjimkou jednoho ucha, kdy větší krvácení u 20letého vojáka nám znemožňovalo kontrolovatelné nasazení Schuknechtovy protézy a kdy jsme provedli Hlaváčkovu interpozici tukem, jsme u všech ostatních provedli Schuknechtovu operaci. Jen u nemocného s Hlaváčkovou interpozicí tukem se sluch zhoršil, ale za rok jsme docílili výborný výsledek revizí Schuknechtovou metodou a také Schuknechtova operace na druhém uchu přinesla u něho dobrý výsledek. Mírné zlepšení (v průměru o více než 10 dB) na frekvencích 500 až 2000 Hz jsme docílili

Tab. 3

Výsledky operací otosklerózy

Operováno ve věku	Výsledek					Celkem
	výborný	dobry	zlepšen	stejný	zhoršen	
do 20 let	0	4	2	0	0	6
21—25 let	1	5	3	1	0	10
26—30 let	5	10	0	1	0	16
31—40 let	8	4	4	4	0	20
41—50 let	6	16	10	4	2	38
51 a více	4	2	3	1	0	10
Celkem	24	41	22	11	2	100

Schuknechtovou metodou u 22letého vojáka s tříletou anamnézou. U zbývajících 5 uší jsme dosáhli vyrovnání kostní rezervy na 10 až 20 dB na frekvencích 500 až 2000 Hz, což hodnotíme jako dobrý výsledek.

K mladším nemocným jsme počítali ještě skupinu ve věku 25—30 let. V ní jsme operovali 16 uší u dvanácti osob. Jednou jsme zaznamenali dočasné zhoršení, později však dobrý výsledek, u jedné nemocné zůstal sluch stejný (Shambaughův typ „D“) a u zbývajících 14 uší jsme docílili pětkrát výborný výsledek (kostní rezerva menší než 10 dB) a desetkrát dobrý výsledek (kostní rezerva zmenšena na 10—20 dB).

Shrneme-li tedy skupinu 19 až 30letých, celkem 32 uší, jen dvakrát zůstal sluch nezlepšen. Pozorovací doba je od šesti měsíců do dvou let, v průměru přes rok. Naše výsledky nasvědčují, že věkový faktor nemusí být tak negativním činitelem, aby se ve výsledcích operace projevil. Kdybychom hodnotili v této skupině pozdní výsledky (např. po dvou a více letech), zcela určitě bychom již nehodnotili výsledky a důsledky operací, ale zahrnuli bychom neprávem do operačních výsledků zhoršení vlivem přirozeného pokračování choroby.

Ve skupině osob starších 30 let máme vyšší podíl výborných výsledků vzhledem k dobrým, ale máme tu mezi 68 operovanými ušima 9 nezlepšených a 2 zhoršené uší. Šlo většinou o nemocné s nižším kostním předoperačním vedením (typy „C“ a „D“ dle Shambaugh). Nacházíme tedy u části osob lepší výsledky než u mladých, ale u části zase horší výsledky.

V naší stočlenné sestavě jsme zatím neměli důvod, pro který bychom měli zaujmout rezervované nebo dokonce odmítavé stanovisko k operacím u nemocných s otosklerózou ve věku od 19 do 30 let. Téměř v 90 % dobré a výborné výsledky operací nás uspokojují také proto, že výběr nemocných k operačnímu výkonu byl široký, podíl osob s floridní fází byl značný a počet osob se sníženou předoperační kostní rezervou (typ „C“ a „D“ podle Shambaugh) tvořil celých 30 %.

Souhrn

Výsledek chirurgické léčby otosklerózy u mladších osob bývá ohrožován krvácením z kostních i slizničních cév do otevřeného vestibula při stapedektomii, refixací třmínku po jeho mobilizaci, tzv. labyrintizací z poškození vnitřního ucha. Přesto výsledky chirurgické léčby otosklerózy stapedektomií se stapedeplastikou dle Schuknechta byly ve věkových skupinách do 20, 25 a do 30 let lepší než v dalších decenních.

Ze 100 operovaných uší bylo 32 uší operováno nemocným ve věku 19 až 30 let a jen ve dvou případech se sluch nezlepšil, u ostatních hodnotíme výsledek jako výborný a dobrý při průměrné pozorovací době 1 rok. Vysvětlení spatřujeme v tom, že předoperační kostní vedení při kratším trvání nemoci mělo lepší úroveň.

Literatura

- Beickert, P.: Otosklerose. In Berendes, J., Hals-Nasen-Ohren-Heilk., Bd. III., Teil I. G. Thieme, Stuttgart, 1961, s. 705—832.
- Černý, E. - Zelený, M.: Příčiny a operační taktika revisí po operacích otosklerózy Schuknechtovou metodou. Čs. Otolaryng., 28, 1979, č. 6, s. 321—328.
- Heermann, A.: Gefahren bei Operationem an Hals, Ohr und Gesicht und die Korrektur fehlerhafter Eingriffe. Berlin, Springer 1968. 548 s.
- Chládek, V. - Pihrt, J.: Příspěvek k technice indirektní mobilizace třmínku a její funkční výsledky. Čs. Otolaryng., 24, 1975, č. 5, s. 282—285.
- Chládek, V. - Slaninová, B.: Co lze očekávat od léčby fluoridem sodným u otosklerózy. Čs. otolaryng., 26, 1977, č. 5, s. 267—271.
- Jelínek, R.: Naše zkušenosti s léčbou otosklerózy. Čs. Otolaryng., 23, 1974, č. 4, s. 219—223.
- Palčun, V. T. - Sakalinskas, M. A.: Klinika i chirurgija otoskleróza. Mosklas, Vilnius 1976. 230 s.
- Přívvara, M.: Srovnání věku a trvání nedoslýchavosti se stadii otosklerózy u 100 operovaných nemocných. Čs. Otolaryng., 24, 1975, č. 5, s. 257—261.
- Šíbl, O. - Jírko, P. - Eliáš, Z. - Voldřich, Z. - Bechyně, M.: Příspěvek k otázce biologické aktivity otosklerotické tkáně. Čs. Otolaryng., 24, 1975, č. 5, s. 262—264.