

Otoskleros – riktlinjer för utredning och behandling inom Sydöstra sjukvårdsregionen

Underlaget är framtaget av RAG otologi Bozena Wicik Ros och fastställt RPO ÖNH 2020-12-08 gäller tom 2024-12-31

Inledning

Otoskleros är en progressiv sjukdom orsakad av patologisk ombyggnad av benvävnad i capsula otica i temporalbenet vilket leder till hörselnedsättning. Patologiskt förändrad benvävnad omger och fixerar hörselbenen vilket ger mekanisk påverkan av ljudtransmission genom mellanörat och orsakar ett mekaniskt ledningshinder.

Hos ca 10 % av patienterna sprider sig patologin till beniga labyrinthen i innerörat vilket orsakar en kombinerad (både konduktiv och sensorineural) hörselnedsättning och kan leda till total dövhet i ca 1 % av fallen. Otoskleros är en av de mest komplexa progressiva processerna som leder till hörselnedsättning och har en prevalens på 0.3 % (0.5–1.0 %). Sjukdomen är två gånger vanligare hos kvinnor än män och kommer oftast smygande med debut runt 30 års ålder. Hos ca 60 % av patienterna finns anamnestisk hereditet (1).

Patofysiologi

Årligen sker ombyggnad av ca 10 % av normalt skelettalt ben men bara 0.13 % av capsula otica i temporalbenet (2). Hos patienter med otoskleros ökar ombyggnationen i temporalbenet vilket leder till ackumulation av patologiskt ben (3, 5) som förstör anatomiska strukturer i örat och i förlängningen leder till försämrad ljudöverföring i form av ledningshinder. Omfattning av avvikande benstruktur i capsula otica korrelerar med graden av hörsel förlust.

Det finns tre faser i denna benombyggnad:

- Otospongios (aktivering av osteoklaster och microvaskularisation)
- Transitional (aktivering av osteoblaster och nybyggnation av spongiöst ben)
- Otosklerotic (avlagring av spongiöst ben omvandlas till sklerotiskt ben och microvaskularisation upphör)

Patologiska förändringar uppstår i flera regioner men oftast i främre delen av ovala fönstret och stapesfotplattan (80 %), runda fönstret (30 %), pericochleart (21 %) och i främre delen av inre hörselgången (19 %).

Orsaker och riskfaktorer

Otoskleros är en multifaktoriell sjukdom.

Giltig tom 2024-12-31

- Det finns en komplex genetisk bakgrund med flera identifierade gener som kan kopplas till otoskleros. Hos ca 60 % patienter finns anamnestiskt hereditet (4). De flesta studier tyder på en autosomt dominant hereditet med inkomplett genpenetration och i 40–50 % av fallen uppstår en spontan mutation med variabla arvmönster (4,6). Sjukdomen är vanligare hos den indoeuropeiska rasen, mindre vanlig hos asiater och hos nativa amerikaner och afrikaner.
- Hormonella faktorer – pubertet, graviditet och menopaus kan kopplas till försämrad hörsel hos patienter med otoskleros (7, 8). Östrogenreceptorer hittas i cochlea men deras funktion är än så länge okänd (7). Man har inte hittat någon direkt sammankoppling mellan hörsel försämring och graviditet (8). Mer forskning kring hormonell påverkan av hörselnedsättning behövs.
- Mässling kan betraktas som riskfaktor men virusets exakta roll i otosklerosutvecklingen är fortfarande okänd (10, 11).
- Specifika och icke specifika autoimmuna inflammatoriska processer kan kopplas till otoskleros men mekanismen är fortfarande okänd. Cytokinen TNF alfa har hittats i otosklerotiskt ben och forskning kring inflammatoriska processer i otoskleros bedrivs (9).

Anamnes och undersökning

Oftast noterar man progressiv hörselnedsättning av ledningshindertyp. I början ses sänkning i lägre frekvensområdet (svårigheter att urskilja manliga röster, vokaler).

Möjligheterna att initialt värdera hörseln hos befolkningen via webbtjänster och appar har diskuterats (13, 14, 15, 16).

50 % av patienterna har tinnitus (4) och 10 % kan ha vissa balanssvårigheter även om man inte har hittat otosklerosförändringar i båggångarna.

Oftast börjar sjukdomen unilateralt men 80 % av patienterna utvecklar bilateral otoskleros. Otoskopi

Oftast normal bild. Schwartz tecken - rodnad av trumhinnan över promontorium är inte nödvändig att ställa diagnosen.

Audiogram

Hörseletrösklar >25dB och luft-ben-gap (ABG) >10 dB betraktas som patologiskt.

Carhart's notch (benledningssänkning vid 2 kHz) är inte avgörande för att bekräfta diagnosen (19).

Det finns en direkt korrelation mellan progress av otoskleros och hörselnedsättning.

Förändrad rörlighet i stapesplattan orsakar lågfrekvent lätt ABG, fixerad stapesplatta ger ökat ABG som involverar alla frekvenser. Lätt cocheär påverkan ger i början sensorineural hörsel förlust vid höga frekvenser och vid avancerad cocheär påverkan finns kombinerad hörselnedsättning över hela frekvensbandet (2,18).

Giltig tom 2024-12-31

Tympanometri

Oftast normal typ A. Vid avancerad otoskleros kan tillplattad kurva ses.

Användbarheten av bredbandstympanometri för diagnostik av subklinisk otoskleros har diskuterats (35, 37).

Stapediusreflex

Möjliga fynd: Avsaknad av svar helt eller delvis. Inverterade svar / on-off.

Svårigheter: Falskt negativa svar (speciellt när samtidig sensorineural nedsättning finns), svårtolkade kurvor.

En utlösbar reflex på drabbad sida räcker för att annan diagnos bör övervägas.

cVEMP

Vid otosklerosdiagnostik kan reflexen vara svårvärderad och cVEMP-svar kan finnas vid små ledningshinder.

Vid misstanke på takfönster bör cVEMP på sedvanlig indikation och bör då visa hög amplitud och sänkta trösklar.

Talaudiometri

Maximal taluppfattning eller taluppfattbarhet i brus bör ge väsentligen normala värden.

Ger bild av hörselnedsättningsgrad preoperativt och ger kvalitativ uppföljning av hörselresultat postoperativt.

Radiologi

Primär utredning med DT rekommenderas inte. Prevalensen för otoskleros är hög när klinisk misstanke föreligger. Negativ DT utesluter inte otoskleros och det finns viss risk för överdiagnostik av icke symtomgivande takfönster.

Radiologisk klassifikation:

- 1: Fenestral otospongios
- 2a: Basala varvet av cochlea
- 2b: Apikala varvet av cochlea
- 2c: Hela cochlea
- 3: Generell otospongios

Högupplöst DT/ CBCT visar tydligt mindre skador i benet liksom små områden med demineralisering - double ring sign (17). Sensitiviteten för otoskleros i undersökningarna uppskattas till 60–80 %. CBCT kan föredras på grund av snabbare utförande och mindre stråldos men kan ha begränsad tillgänglighet.

DT-utredning är motiverad vid:

1. misstanke om cochleär- och obliterativ otoskleros
2. otoskleros med yrselsymtom
3. planerad revisionskirurgi
4. symtom talande för tredje fönster (takfönster, LVAS)

Giltig tom 2024-12-31

5. kongenital otoskleros
6. grav hörselnedsättning när man överväger val mellan stapedotomi och CI
7. tveksamma eller svårvärderade stapediusreflexer
8. utebliven hörselförbättring postoperativt

Behandling

Patientens besvär styr val mellan expektans, hörhjälpmedel eller kirurgi. Medikamentell behandling har svag evidens men kan provas vid cochleär otoskleros. Behandlingstradition och resursprioriteringar påverkar valet.

Hörapparatutprovning

Indikationer:

- TMV4>25 dB men patientens individuella behov måste beaktas. Störst nytta av hörapparat observeras vid: bilateral HNS, samförekomst av lätt HNS på det kontralaterala örat, hörapparat endast på örat med otoskleros medbesvärande tinnitus. Mindre nytta av hörapparat observeras hos patienter med ensidig lätt HNS och normal hörsel kontralateralt. Dessa patienter kan dock uppleva nytta av stapeskirurgi.
- Alternativ till kirurgi om patienten avstår operation eller om det föreligger kontraindikation.
- BAHA eller mellanöreimplantat kan vara alternativ vid konduktiv och sensorineural HNS hos de patienter som inte tolererar konventionell hörapparat (24,25,27, 28, 29, 33).
- CI är ett alternativ för de patienter som inte uppvisar tillräcklig nytta efter stapeskirurgi och optimal hörapparat Anpassning (24, 25, 26, 30, 31, 32, 36).

Kirurgisk behandling

Stapeskirurgi återskapar mekanisk överföring av ljudet genom mellanörat och förbättrar ledningshinder, men förbättrar inte sensorineural hörselnedsättning eller effekten av cochleär otoskleros. 66 % av patienterna utvecklar cochleär påverkan och hos 88 % av patienterna utvecklas sjukdomen med tiden bilateralt (23). Det går inte att avgöra i förväg vilka patienter som med tiden utvecklar en progressiv hörselnedsättning (22).

Stapeskirurgi (stapediotomi, i sällsynta fall stapedectomi) ger goda resultat i 94,2 % (20).

Som lyckat resultat betraktas:

1. slutning av ABG ≤ 10 dB
2. luftledningsvinst ≥ 20 dB
3. benledningsförsämring TMV4 ≤ 5 dB

Giltig tom 2024-12-31

Indikationer:

- Konduktiv HNS med ABG ≥ 30 dB, och TMV4 luftledning (500, 1k, 2k, 4kHz) ≥ 30 dB
- Talaudiometri i tyst > 60 %
- bra allmäntillstånd

Kontraindikationer för stapeskirurgi:

- Fluktuerande HNS med yrsel
- trumhinneperforation
- kronisk och akut infektion i mellanöra och hörselgång
- Mb Menière
- Tontröskel >70 db såvida inte taldiskriminering ligger >80 % (12)

Kirurgiska komplikationer: dövhet, nekros av incus långa utskott, trumhinneperforation, chorda symptom, facialis pares, perilymfatisk gusher, luxerad floating stapesplatta, yrsel.

Dåliga resultat: Orsakas av dålig positionering av protes eller dålig längd på protes. 10–20 % kräver revisionsoperation (21). Det går inte att förutse vilka patienter som utvecklar cochleär påverkan.

Farmakologisk behandling

Evidens för resultat av farmakologisk behandling är svag (34).

Natriumfluorid är det mest förskrivna preparatet med förhoppning att kunna bromsa otosklerosutveckling genom att motverka ombyggnation i capsula interna och att inhibera osteoklaster. Behandling kan provas vid tecken till progressiv cochleär otoskleros (sänkt benledning).

Finns inte en fastställd adekvat dosering men i praktiken ordineras behandling med 20 mg x 2 i 12 månader.

Ton och talaudiometri görs vid inledning av behandling och efter 2, 12 och 24 månader.

Som kontraindikation betraktas polyartrit, njursjukdom, ulcus och hudeksem.

Enterokapslar 10 mg natriumfluorid tillverkas som ATL preparat och beställs på apoteket (mall i Cosmic för icke godkända preparat).

Effekt av bisfosfonater och vitamin D vid otosklerosbehandling är inte bevisat men inte uteslutet.

Referenser

Giltig tom 2024-12-31

1. Batson, Lora MPAS, PA-C; Rizzolo, Otosclerosis an update on diagnosis and treatment. Denise PA-C, PhD Journal of the American Academy of Physician Assistants: [February 2017 - Volume 30 - Issue 2 - p 17-22](#)
2. Ealy M, Smith RJ. Otosclerosis. Adv Otorhinolaryngol. 2011;70:122–129.
3. Declau F, van Spaendonck M, Timmermans JP, et al. Prevalence of histologic otosclerosis: an unbiased temporal bone study in Caucasians. Adv Otorhinolaryngol. 2007;65:6–16.
4. Rudic M, Keogh I, Wagner R, et al. The pathophysiology of otosclerosis: review of current research. Hear Res. 2015;30(Pt A):51–56.
5. Arnold W. Some remarks on the histopathology of otosclerosis. Adv Otorhinolaryngol. 2007;65:25–30.
6. Thomas JP, Minovi A, Dazert S. Current aspects of etiology, diagnosis and therapy of otosclerosis. Otolaryngol Pol. 2011;65(3):162–170.
7. Imauchi Y, Lainé P, Sterkers O, et al. Effect of 17 beta-estradiol on diastrophic dysplasia sulfate transporter activity in otosclerotic bone cell cultures and SaOS-2 cells. Acta Otolaryngol. 2014;124(8):890–895.
8. Lippy WH, Berenholz LP, Schuring AG, Burkey JM. Does pregnancy affect otosclerosis. Laryngoscope. 2005;115(10):1833–1836.
9. Karosi T, Jókay I, Kónya J, et al. Detection of osteoprotegerin and TNF-alpha mRNA in ankylotic stapes footplates in connection with measles virus positivity. Laryngoscope. 2006;116(8):1427–1433.
10. Niedermeyer HP, Gantumur T, Neubert WJ, Arnold W. Measles virus and otosclerosis. Adv Otorhinolaryngol. 2007;65:86–92.
11. Komune N, Ohashi M, Matsumoto N, et al. No evidence for an association between persistent measles virus infection and otosclerosis among patients with otosclerosis in Japan. J Clin Microbiol. 2012;50(3):626–632.
12. Lippy WH, Berenholz LP. Pearls on otosclerosis and stapedectomy. Ear Nose Throat J. 2008;326–328.
13. Bagai A, Thavendiranathan P, Detsky AS. Does this patient have hearing impairment. JAMA. 2006;295(4):416–428
14. Szudek J, Ostevik A, Dziegielewski P, et al. Can U hear me now? Validation of an iPod-based hearing loss screening test. J Otolaryngol Head Neck Surg. 2012;41(suppl 1):S78–S84
15. Peer S, Fagan JJ. Hearing loss in the developing world: evaluating the iPhone mobile device as a screening tool. S Afr Med J. 2015;105(1):35–39.
16. Abu-Ghanem S, Handzel O, Ness L, et al. Smartphone-based audiometric test for screening hearing loss in the elderly. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2016;273(2):333–339.
17. Virk JS, Singh A, Lingam RK. The role of imaging in the diagnosis and management of otosclerosis. Otol Neurotol. 2013;34(7):e55–e60.

Giltig tom 2024-12-31

18. Goodhill V, Haris I, Canalis R. Otosclerosis. In: Canalis R, Lambert PR, eds. The Ear: Comprehensive Otolaryngology. Philadelphia, PA: Lippincott Williams and Wilkins; 2000:467–487.
19. Wegner I, Bittermann AJ, Hentschel MA, et al. Pure-tone audiometry in otosclerosis: insufficient evidence for the diagnostic value of the Carhart notch. Otolaryngol Head Neck Surg. 2013;149(4):528–532.
20. Vincent R, Sperling NM, Oates J, Jindal M. Surgical findings and long-term hearing results in 3,050 stapedotomies for primary otosclerosis: a prospective study with the otology-neurotology database. Otol Neurotol. 2006;27(8 suppl 2):S25–S47.
21. Meyer TA, Lambert PR. Primary and revision stapedectomy in elderly patients. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2004;12(5):387–392.
22. Sakihara Y, Parving A. Clinical otosclerosis, prevalence estimates and spontaneous progress. Acta Otolaryngol. 1999;119(4):468–472.
23. Redfors YD, Möller C. Otosclerosis: thirty-year follow-up after surgery. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2011;120(9):608–614.
24. Dirks DD, Ahlstrom JB, Eisenberg LS. Hearing aids. In: Canalis RF, Lambert PR, eds. The Ear: Comprehensive Otolaryngology. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2000:601–623.
25. Hearing Aid Compatibility for Wireless Telephones. Federal Communication Commission. <https://www.fcc.gov/guides/hearing-aid-compatibility-wireless-telephones>. Accessed November 29, 2016.
26. Lenarz T, Zwartenkot JW, Stieger C, et al. Multicenter study with a direct acoustic cochlear implant. Otol Neurotol. 2013;34(7):1215–1225.
27. Venail F, Lavieille JP, Meller R, et al. New perspectives for middle ear implants: first results in otosclerosis with mixed hearing loss. Laryngoscope. 2007;117(3):552–555.
28. Butler CL, Thavaneswaran P, Lee IH. Efficacy of the active middle-ear implant in patients with sensorineural hearing loss. J Laryngol Otol. 2013;127(suppl 2):S8–S16.
29. Hagr A. BAHA: bone-anchored hearing aid. Int J Health Sci. 2007;1(2):265–276.
30. van Loon MC, Merkus P, Smit CF, et al. Stapedotomy in cochlear implant candidates with far advanced otosclerosis: a systematic review of the literature and meta-analysis. Otol Neurotol. 2014;35(10):1707–1714.
31. Quaranta N, Bartoli R, Lopriore A, et al. Cochlear implantation in otosclerosis. Otol Neurotol. 2005;26(5):983–987.
32. Calmels MN, Viana C, Wanna G, et al. Very far-advanced otosclerosis: stapedotomy or cochlear implantation. Acta Otolaryngol. 2007;127(6):574–578.
33. US Food and Drug Administration. FDA approves first implantable hearing device for adults with a certain kind of hearing loss. www.fda.gov/newsevents/newsroom/pressannouncements/ucm389860.htm. Accessed November 29, 2016.

Giltig tom 2024-12-31

34. Liktor B, Szekanecz Z, Batta TJ, et al. Perspectives of pharmacological treatment in otosclerosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2013;270(3):798–804.
35. Niemczyk E, Lachowska M, Tataj E, Kurczak K, Niemczyk K. Wideband tympanometry and absorbance measurements in otosclerotic ears. *Laryngoscope.* 2019 Oct;129(10):E365-E376. doi: 10.1002/lary.27747. Epub 2018 Dec 27. PMID: 30592049.
36. Gantz BJ, Perry BP, Rubinstein JT. Cochlear implants. In: Canalis RF, Lambert PR, eds. *The Ear: Comprehensive Otology.* Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2000:633–645.
37. Suju Wang, Wenyang Hao, Chunxiao Xu, Daofeng Ni, Zhiqiang Gao, Yingying Shang, "A Study of Wideband Energy Reflectance in Patients with Otosclerosis: Data from a Chinese Population", *BioMed Research International*, vol. 2019, Article ID 2070548, 8 pages, 2019. <https://doi.org/10.1155/2019/2070548>

Om innehållet

Fastställt av RPO öron-, näsa- och halssjukdomar 2020-12-08

Framtaget av RAG otologi: Kaleb Getachew, Bozena Wicik Ros, Witold Staniewicz, Torbjörn Ledin, Markus Peebo

Uppdaterad: 2021-03-03

Conny Thålin, Folkhälsa och sjukvård, RLK o Verksamhetsnära funktion

folkhalsa.sjukvard@rjl.se