OTOSKLEROSE

Denne information er tænkt som en generel introduktion til emnet. Da balance- og svimmelhedsproblemer påvirker mennesker forskelligt, bør du tale med din læge for at få individuel rådgivning.

Af hensyn til læsevenligheden anvendes generelle personbetegnelser. Personbetegnelserne i denne patientinformation omfatter alle køn, medmindre andet udtrykkeligt er angivet.

Resumé

- En kompleks lidelse med unormal knoglevækst i mellemøret.
- Små knogler, der vokser sammen med de omgivende knogler.
- Påvirker normalt begge ører.
- En af de mest almindelige årsager til konduktivt høretab hos unge voksne. Hastigheden og omfanget af høretab er uforudsigelige.
- Forårsager svimmelhed og balanceproblemer, når knoglevækst når ind i det indre øre.
- Høreapparater er normalt det første valg til behandling.

Hvad er otosklerose?

Otosklerose er en kompleks lidelse med unormal knoglevækst i mellemøret. Det sker normalt, når den lille knogle kaldet stigbøjlen vokser sammen med den omgivende knogle. Otosklerose fører normalt til langsomt, progressivt høretab.

Hvis stigbøjlen ikke længere kan svinge, vil hørelsen blive svækket. Lydbølgerne kan ikke længere bevæge sig effektivt fra trommehinden til det indre øre. Avanceret otosklerose kan forårsage svimmelhed og påvirke balancen, især hvis den unormale knoglevækst når ind i det indre øre.

Nogle gange er høretab ved otosklerose relativt mildt og forbliver det. Det forværres dog normalt gradvist. Dette kan ske hurtigt eller over mange år. Otosklerose kan føre til alvorligt høretab, men sjældent til fuldstændig døvhed.

I ca. 70-80 % af tilfældene påvirker otosklerose begge ører (bilateralt). I de tidlige stadier af sygdommen rapporterer patienter ofte høretab på kun det ene øre (ensidigt).

Otosklerose er en af de mest almindelige årsager til høretab hos unge voksne. Det meste af tiden bemærkes høretab kun i teenageårene og i tyverne. Otosklerose kan også forekomme hos børn og ældre. Kvinder er omkring dobbelt så tilbøjelige til at udvikle otosklerose som mænd. Graviditet kan få otosklerose til at udvikle sig hurtigere.

Otosklerose er sjælden og forekommer hos ca. 3 ud af 1.000 personer. Forskning tyder på, at 25-50% af personer med otosklerose har en familiehistorie af sygdommen.

Ordet otosklerose kommer fra græsk. Det betyder unormal hærdning af vævet (sklerose) i øret (oto).

Hvordan hører vi?

For at forstå, hvorfor otosklerose forårsager høretab, er det vigtigt at have en grundlæggende forståelse af, hvordan vi hører. For at hørelsen skal fungere normalt, skal en lyd passere gennem alle tre dele af øret: det ydre øre, mellemøret og det indre øre. Det ydre og mellemøret er fyldt med luft, men det indre øre er fyldt med væske.

Det ydre øre består af øremuslingen og den ydre øregang. Øret opsamler lydbølger (vibrationer) og leder dem gennem øregangen til trommehinden. Dette vibrerer trommehinden og omdanner lydbølgerne til mekaniske vibrationer.

Disse vibrationer overføres til tre små knogler (hammer, ambolt og stigbøjle) i det luftfyldte rum i mellemøret. Disse knogler, også kendt som ossikler, er indrettet til at forstærke vibrationerne.

Stigbøjlen, den inderste knogle, er forbundet til sneglen i det indre øre. Der er små hår og væske i cochlea (sneglen). Når stigbøjlen svinger mod det *ovale vindue* i cochleas væg, bevæger væsken sig. Som følge heraf bøjer hårene og genererer elektriske signaler. Disse signaler overføres via nerven vestibulocochlearis (8. kranienerve) til hjernen og tolkes som lyd.

Hørelsen forringes ved otosklerose, når stigbøjlen vokser sammen med de omgivende knogler i mellemøret. Stigbøjlen kan ikke længere vibrere, og lyden overføres ikke længere effektivt fra trommehinden til det indre øre.

Typer af høretab ved otosklerose

Der er flere typer høretab ved otosklerose:

- Konduktivt høretab opstår i de tidlige stadier af otosklerose, når mekanisk lydtransmission er forringet af knogle remodelleringsprocesser i en eller alle knogler i mellemøret. De fleste mennesker med otosklerose lider af konduktivt høretab. Denne proces når normalt sit højdepunkt, når de berørte er i trediverne.
- Sensorineuralt høretab opstår senere, når knoglen omkring det indre øre (otisk kapsel) genopbygges. Denne proces kaldes otospongiose. Mineraltætheden falder, og knoglen bliver svampet, efterhånden som den ombygges. Der er mistanke om, at enzymer fra knoglen kommer ind i det indre øre og forårsager sensorineuralt høretab. Atrofi af den ydre væg af cochleakanalen (spiralligament) og forringelsen af dens blodkar (stria vascularis) bidrager også til sensorineuralt høretab ved otosklerose.
- Blandet konduktivt- og sensorineuralt høretab:
  Blandet høretab ved alle frekvenser forekommer i det sidste, avancerede stadium, når otosklerose spredes til knoglen omkring det indre øre (otisk kapsel) eller labyrinten i det indre øre.

Hvad forårsager otosklerose?

Knoglen er et levende væv, der konstant nedbrydes og nydannes. Ved otosklerose fungerer knogleomdannelsesprocessen ikke korrekt, og der dannes unormale knogleformer. Videnskaben ved endnu ikke præcis, hvorfor dette sker.

Mulige årsager omfatter:

- Et defekt gen arvet fra en forælder. Forskere har for nylig identificeret en række ændringer i SERPINF1-genet, der kan forårsage otosklerose.
- Eksponering for mæslingevirus kan spille en vigtig rolle i aktiveringen af et gen, der er ansvarlig for otosklerose. Den nøjagtige rolle af mæslinger i udvikling og progression af otosklerose er endnu

ikke afklaret. Faldet i mæslingetilfælde på grund af vaccination kan bidrage til yderligere at reducere antallet af personer med otosklerose.

- Stressfrakturer i knoglerne i øret og knoglevævet omkring det indre øre.
- Nogle undersøgelser tyder på, at en autoimmun reaktion i kroppen, der kan være relateret til miljømæssige eller genetiske faktorer, kan være forbundet med otosklerose.

Ændringer i hormonniveauer under graviditeten kan spille en rolle i forværringen af otosklerose. En undersøgelse viste, at hos kvinder med otosklerose i begge ører faldt hørelsen med 33 % efter en enkelt graviditet.

Otosklerose forekommer ofte sammen med en sjælden tilstand kaldet glasknoglesygdom (osteogenesis imperfecta).

Symptomer på otosklerose

Symptomer på otosklerose omfatter:

- Gradvist progressivt høretab.
- Nogle mennesker rapporterer, at de har svært ved at høre dybere eller mere stille toner og hvisken.
- Nogle mennesker rapporterer, at de har lettere ved at høre baggrundsstøj. Dette kaldes Paracusis Willisii.
- Tal roligt, fordi din stemme virker for høj.
- Tinnitus påvirker over 50% af mennesker med otosklerose.
- Svimmelhed og balanceforstyrrelser forekommer hos ca. 30% af de berørte. Svimmelhed opstår, når otosklerosen har trængt ind i det indre øre og beskadiget otolitorganerne og/eller buegangene.

Symptomerne på otosklerose kan være vanskelige at skelne fra andre årsager til høretab. Disse omfatter forskellige mekaniske lidelser i mellemøreknoglerne (ossikler), væske i mellemøret (otitis media med effusion eller serøs otitis media) og endda andre indre øresygdomme såsom buegangsdehiscens (SCD syndrom).

Diagnose af otosklerose

Gå til din læge, hvis du er bekymret for din hørelse. Din læge vil derefter henvise dig til en øre-næse-halslæge, som vil undersøge dig grundigt. ØNH-læger arbejder tæt sammen med høreapparatspecialister. Du vil sandsynligvis få udført nogle af disse diagnostiske tests:

- Komplet undersøgelse af hørelsen, herunder test til måling af hørefølsomhed (audiogram) og lydledning i mellemøret (tympanogram).
- Stapedius refleks test for at analysere bevægelsen af stigbøjlen i øret. I denne test udsættes det øre, der skal undersøges, for høje lyde. Testen er hurtig og smertefri.

Computertomografi med høj opløsning (CT) bruges gradvist til at diagnosticere og planlægge operation for otosklerose. Det viser varianter i patientens anatomi og sværhedsgraden af sygdommen, herunder involvering af cochlea.

Nogle af de diagnostiske tests udføres for at udelukke andre sygdomme eller sundhedsproblemer. Tumorer (herunder akustikusneurinom), buegangsdehiscens (SCD-syndrom) og Menières sygdom er blandt de

tilstande, der har lignende symptomer. Din læge skal overveje alle muligheder, før du diagnosticeres og en behandlingsplan etableres.

Behandling af otosklerose

Behandling af otosklerose afhænger af sværhedsgraden og typen af høretab, alder og generelt helbred og patientens præferencer. Din læge vil tale med dig om risici og fordele ved hver behandling.

Tilgange til behandling af otosklerose omfatter:

Observation

Udviklingen af otosklerose varierer i sværhedsgrad og hastighed blandt forskellige mennesker. Nogle mennesker har kun let høretab. For andre tager det mange år, før hørelsen forringes. Din læge kan foreslå at teste din hørelse mindst en gang om året. Hvis din hørelse fortsat forringes, kan han anbefale høreapparat.

Høreapparater

Hvis otosklerose ikke har udviklet sig ud over mellemøret, er høreapparater normalt det første valg til at korrigere konduktivt høretab. De er et mindre risikabelt alternativ til kirurgi.

Hvis du vælger et høreapparat, vil du arbejde sammen med en høreapparatspecialist for at vælge og tilpasse en passende enhed. Høreapparater kan justeres til kun at forstærke de frekvenser, du har brug for, baseret på dine høreprøver. Efterhånden som sygdommen skrider frem, kan høreapparatet tilpasses efter behov.

Benledningshøreapparater eller benforankrede høreapparater (f.eks. BAHA) er en mulighed for patienter, der

- er ude af stand til eller uvillige til at gennemgå operation for otosklerose
- som har svært ved at bære konventionelle høreapparater eller ikke har gavn af dem

Medicinsk behandling

Der er ingen medicin, der har vist sig at forbedre hørelsen hos personer med otosklerose. Fluorbehandling har tidligere været anvendt, men anbefales ikke længere på grund af dens negative virkninger på hofte og andre knogler. Der er få eller modstridende beviser for, at indtagelse af natriumfluorid er nyttigt ved otosklerose.

Operation

Stapeskirurgi korrigerer konduktivt høretab ved at genoprette den mekaniske transmission af lyd gennem mellemøret. Det kan dog ikke korrigere sensorineuralt høretab. Stapeskirurgi udføres mindre og mindre ofte og overvejes normalt kun, når mindre invasive behandlinger har været forgæves hos en patient.

Stapeskirurgi betragtes som en minimalt invasiv procedure. Der er to kirurgiske varianter:

- Stapedotomi
  Kirurgen laver et lille snit over øregangen (endaural adgang). Trommehinden hæves for at nå mellemøret. Den øverste halvdel af stigbøjlen fjernes. Der laves et lille hul i bunden (fodpladen) af stigbøjlen, og der indsættes en protese (kunstig udskiftning) i stedet for den defekte knogle.

- Stapedektomi
  Denne procedure ligner stapedotomi. Hovedforskellen er, at snittet er større og finder sted inde i øregangen, og hele stigbøjlen fjernes.

Af de to procedurer foretrækkes stapedotomi generelt. Det er mindre invasivt, har færre komplikationer og fører til bedre høreresultater ved høje frekvenser.

80 % af patienterne har markant bedre hørelse efter operationen. Forbedring af hørelsen er muligvis ikke mærkbar umiddelbart efter operationen. Hørelsen forbedres normalt med faldet i hævelse i de første tre uger efter operationen. Det kan tage op til tre måneder for det indre øre og trommehinden at komme sig den maksimale hørelse nås efter ca. seks måneder.

Kirurgi kan dog ikke fjerne tinnitus. Det forbedrer heller ikke hørelsen, når hårcellerne i sneglehuset påvirkes af otosklerose.

For at komme i betragtning til stapeskirurgi skal patienterne demonstrere god bilateral (påvirker begge ører) indre ørefunktion i en række høretest.

De "røde flag", der udelukker en operation, omfatter

- dårlig fysisk tilstand
- Svingende høretab med svimmelhed
- Revet trommehinde
- Infektion
- Høretest, der ikke er i overensstemmelse med standarden

Kirurgiske risici og komplikationer er sjældne, men kan forekomme:

- Yderligere nedsat hørelse forekommer i ca. 2 % af tilfældene og kan have forskellige årsager.
- En perforering (hul) i trommehinden forekommer kun i ca. 1 % af tilfældene. Det skyldes normalt en infektion og heler af sig selv. Hvis ikke, kan hullet repareres ved kirurgisk indgreb (myringoplastik).
- Skader på ansigtsnerven er normalt midlertidige. Væskelækage fra det indre øre (kendt som "gusher-fænomenet") er mulig, når cerebrospinalvæske slipper ud gennem den kirurgiske åbning på grund af en unormal forbindelse til hjernehulen. Dette er meget sjældent og kan korrigeres med lumbalpunktur (et lille fleksibelt rør indsat i lændehvirvelsøjlen).
- Smagsforstyrrelser og mundtørhed er almindelige i de første uger efter operationen. Disse lidelser vedvarer i ca. 5 % af tilfældene.
- Tinnitus kan udvikle sig eller forværres.
- Svimmelhed og balanceforstyrrelser, som normalt forbedres over tid og kan behandles med vestibulær rehabilitering. I denne proces lærer hjernen at opretholde balance igen og at reagere tilstrækkeligt på signalerne fra de vestibulære og visuelle systemer.
- Protesen kan ændre sin position over tid. Det kan trænge ind i den midterste del af labyrinten (vestibulen) og forårsage øjeblikkeligt høretab.

Hos de fleste patienter fortsætter otosklerose med at udvikle sig efter operationen. Af denne grund skal 10 til 20% af patienterne opereres en anden gang (revision). Succesraten for revisionskirurgi er ca. 75 %.

Cochlear implantat

Et cochlear implantat er en sjælden behandlingsmulighed og bruges ofte kun efter mislykkede otosklerosoperationer. Et cochlear implantat (CI) er en elektronisk enhed, der delvist genopretter sensorineuralt høretab. Det indebærer risikoen for at påvirke balancen.

At leve med otosklerose

Det kan være udfordrende at acceptere og leve med otosklerose, især for unge voksne. En sund livsstil hjælper generelt med bedre at klare de udfordringer, der følger med uventet høretab. Nyttige strategier omfatter derfor:

- Afslapningsteknikker
- Alsidig ernæring
- Tilstrækkelig søvn
- Fysisk aktivitet

Det kan du forvente i fremtiden

Udviklingen af otosklerose varierer fra person til person. Hvor hurtigt eller i hvilket omfang hørelsen er nedsat kan ikke forudsiges. Regelmæssige høretest og rådgivning om, hvordan du bedst behandler og håndterer din tilstand, vil fortsat være nødvendig i de kommende år.

Ved hjælp af en ny DNA-sekventeringsteknik, såkaldt komplet exome-sekventering (WES for "Whole Exome Sequencing"), er det for nylig lykkedes forskere at identificere det første gen, der er involveret i udviklingen af otosklerose. Forskerholdet fortsætter med at arbejde på at identificere yderligere otosklerosegener. De undersøger også, hvordan mutationer forårsager otosklerose i de identificerede gener.

Andre forskningsundersøgelser omfatter:

- rollen af inflammatoriske eller autoimmune sygdomme i otosklerose
- Bisfosfonater (en klasse af medicin, der stopper tabet af knogletæthed) og D-vitamintilskud som mulige behandlinger

Det er stadig håbet, at der gennem forskning kan udvikles lægemidler til behandling eller forebyggelse af otosklerose.

For at holde denne patientinformation så kort som muligt har vi undladt en detaljeret referenceliste. Den kan til enhver tid rekvireres på info@ivrt.de.

På www.IVRT.de finder du artikler om vestibulære sygdomme og rehabilitering samt adresser på læger og terapeuter.

Copyright © Kesgin/IVRT. Berørte må udskrive én kopi til eget brug. Læger og IVRT®-vestibulærterapeuter må udlevere kopier til patienter. Al anden brug kræver skriftlig tilladelse.

INSTITUT FOR VESTIBULÆR REHABILITERINGSTERAPI (IVRT®)