

ОТОСКЛЕРОЗ: ПРОБЛЕМЫ ПАТОГЕНЕЗА И КОНСЕРВАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ

А. С. Киселев

*Кафедра оториноларингологии (нач.— проф. В. Р. Гофман)
Военно-медицинской академии, г. Санкт-Петербург*

Благодаря достижениям в области кофхирургии, у значительного числа больных, страдающих отосклеротической тугоухостью, был улучшен слух. Тем не менее многие проблемы этого заболевания продолжают оставаться актуальными и в настоящее время. Среди них следует выделить патогенез отосклероза, а также механизм торможения активности отосклеротического процесса, особенно в тех случаях, когда отосклеротическая перестройка захватывает кохлеарную область ушного лабиринта.

Критический анализ литературных данных, посвященных патогенезу отосклероза, а также результаты собственных исследований позволили нам предложить возможный вариант патогенеза отосклероза. В основе его лежат представления о двух группах факторов, вызывающих развитие отосклероза,— каузальных и кондициональных [5].

Как известно, лабиринтная капсула имеет своеобразное строение, связанное прежде всего с особенностью эмбрионального развития. При этом следует упомянуть о скоплении остатков эмбрионального хряща впереди оконной щелочки (*fissula ante fenestrum*) и позади оконной ямки (*fossula post fenestrum*), о наличии *globuli ossei*, интраглобулярных пространств, своеобразии архитектоники и кровоснабжения [8, 11, 12, 18]. Из перечисленных морфологических отличий особый интерес представляют скопления остатков эмбрионального хряща в лабиринтной капсуле и прежде всего впереди оконной щелочки, обнаруживаемые только у человека и некоторых видов человекообразных обезьян [8].

Как известно, отосклеротический процесс чаще всего начинается именно в этой области лабиринта, наиболее богатой скоплением эмбриональной хрящевой ткани [2, 9, 12, 14]. Указанные морфологические особенности костной капсулы ушного лабиринта позволили нам отнести к каузальным факторам скопление остатков эмбрионального хряща, которые при наличии кондициональных факторов способны вызывать спонтанную перестройку лабиринтной капсулы, определяющую морфологический отосклеротический процесс.

Лабиринтная капсула отличается от большинства костей скелета не только приведенными морфологическими особенностями. Ее отличительной чертой является и своеобразие физиологических свойств, прежде всего инертность (брадитрофность) костной ткани. Некоторые авторы [8, 11] видят в этом своеобразную целесообразность. В то же время многочисленные исследования показали, что перестройка костной капсулы лабиринта осуществляется на протяжении всей жизни, но интенсивность этого процесса не очень высока. Пе-

рестройка, проявляющаяся как в резорбции эмбрионального хряща и других остатков эмбриональных структур с заменой их зрелой пластинчатой костью, так и в деполимеризации и восстановлении периваскулярной кости может рассматриваться как физиологическое явление [18]. Между тем тот же автор [18] наблюдала переход физиологической перестройки лабиринтной капсулы в отосклеротическую. Разница между ними заключена лишь в объеме, а не в характере процесса. Ряд других исследователей [3, 8, 11] также не видят принципиальной разницы в морфологической картине отосклеротической и физиологической перестройки кости. Авторы указывают, что отосклеротическую перестройку отличает избыточность костеобразовательного процесса. Последний приводит к нарушению нормальных анатомических границ костного лабиринта и, следовательно, к нарушению функций перепончатого лабиринта.

Вполне возможно, что способность к избыточной перестройке лабиринтной капсулы вызывается либо наличием повышенного количества эмбрионального хряща, либо способностью к более активным процессам периваскулярной перестройки костной ткани.

Неполноценность лабиринтной капсулы, в смысле способности к ненужной перестройке в постнатальном периоде, может передаваться по наследству. Многие авторы рассматривают отосклероз именно как наследственное заболевание, которое передается по аутосомально-доминантному типу и выявляется у 40% лиц, являющихся носителями генетических дефектов. При этом дефектный ген отличается малой пенетрантностью, а также слабой экспрессивностью [2, 12]. Поэтому дети родителей, больных отосклерозом, могут иметь нормальный слух. Но мутантный ген продолжает передаваться по наследству и может проявиться в любом последующем поколении. Мы полагаем, что для развития клинически определяемого отосклероза необходимо существование определенных условий. Среди кондициональных факторов, которые могут способствовать развитию отосклеротической перестройки, выделяем внешние и внутренние. К внешним мы относим те воздействия, которые могут оказывать неблагоприятное влияние на орган слуха,— длительное воздействие шума, отрицательные психоэмоциональные факторы, лучистая энергия (в том числе инсоляция), а также некоторые виды гипervитаминоза, инфекционные болезни [1, 13], а к внутренним — факторы изменения функционального состояния эндокринной и нервной систем, что особенно наглядно проявляется у женщин.

Известно, что так называемый «гистологи-

ческий», то есть «немой», отосклероз с ограниченным распространением процесса в лабиринтной капсуле и не поражающий функционально важные отделы лабиринта приблизительно одинаково часто встречается как у женщин, так и у мужчин. В то же время клинически определяемый отосклероз поражает преимущественно женщин. По мнению ряда исследователей, это обусловлено тем, что в организме женщины малопенетрантный ген отосклероза имеет больше условий для своего проявления, соответственно и выше риск развития клинически определяемого повреждения лабиринтной капсулы (половое созревание, менструальный цикл, беременность, лактация [2, 12]).

Резорбции костной ткани, осуществляемой как остеокластами, так и другими клеточными элементами кости — гипертрофированными остеоцитами [15] и гистиоцитами [17], всегда предшествует предварительное локальное накопление кислых продуктов метаболизма [11]. Причем их накоплению в лабиринтной капсуле способствует затруднение оттока тканевой жидкости, связанное с особенностями строения энхондрального слоя и с архитектурой кровеносных сосудов [11].

Нами было установлено, что недостаточность симпатико-адреналовой системы у больных отосклерозом проявляется наиболее заметно при предъявлении к ней повышенных функциональных требований [6]. В эксперименте это может быть инсулиновая нагрузка, а в реальных условиях — половое созревание, менструальный цикл, беременность и лактация. Обнаруженные у больных отосклерозом признаки гиподисфункции симпатико-адреналовой системы не могут не отразиться на деятельности гипоталамуса, тесно связанного с последней в функциональном отношении и являющегося ведущим центром вегетативной интеграции.

Одной из главных целей в лечении отосклероза следует считать торможение активного развивающегося отосклеротического процесса, которого можно добиться путем изучения характера остеогенеза лабиринтной капсулы в эксперименте, в результате искусственно вызванной перестройки. В этом плане представляют интерес эксперименты с электростимуляцией гипоталамических структур, проведенные на животных (кроликах шиншиллах), находящихся в условиях длительного гипервитаминоза D₂ [5, 7]. Гипервитаминоз D₂ вызывал существенную перестройку костной ткани, в том числе лабиринтной капсулы, а также отложение солей в строме аорты. Выраженность этих изменений находилась в зависимости от длительности эксперимента. При этом отмечалось заметное возрастание уровня лимонной кислоты в сыворотке крови (гиперцитремия) выше исходного нормально-го уровня в 2,5—4 раза.

Электростимуляция области переднего и заднего гипоталамуса вызывала ясно выраженное угнетение активности процессов перестройки костной ткани (лабиринтной капсулы), вызванное длительным гипервитаминозом D₂.

Параллельно имело место снижение выраженности гиперцитремии, которое превышало нормальный уровень лишь в 1,5 раза. Какой-либо разницы между стимуляцией области переднего и заднего гипоталамуса не определялось. Таким образом, справедливо предположить, что повышение активности гипоталамических структур, вызванное электростимуляцией, оптимизирует важнейшие метаболические процессы. Это, в свою очередь, способствует нормализации метаболизма костной ткани, нарушенной каким-либо воздействием (в нашем случае гипервитаминозом D₂). Данное положение открывает перспективы в поисках фармакологических средств, вызывающих торможение активности отосклеротического процесса и определяющих консервативное лечение этого заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ангелушев Ж. Д. // Вестн. оториноларингол.— 1963.— № 1.— С. 24—26.
2. Гукочич В. А. // Журн. ушн., нос. и горл. бол.— 1976.— № 5.— С. 7—10.
3. Даль М. К. Многотомное руководство по патологической анатомии.— М., 1964.— Т. 1.— С. 415—420.
4. Кассиль Г. Н. Внутренняя среда организма.— М., 1983.
5. Киселев А. С. Патогенетические и клинические проблемы отосклероза (клинико-экспериментальное исследование): Автореф. дисс. ...докт. мед. наук.— Л., 1984.
6. Киселев А. С. // Журн. ушн., нос. и горл. бол.— 1989.— № 2.— С. 14—17.
7. Киселев А. С. Сб. науч. тр. Хабаровского мед. ин-та.— Хабаровск, 1991.— С. 14—19.
8. Покотиленко А. К. // Журн. ушн., нос. и горл. бол.— 1967.— № 1.— С. 69—73.
9. Покотиленко А. К., Луценко М. А. // Журн. ушн., нос. и горл. бол.— 1963.— № 4.— С. 19—26.
10. Преображенский Н. А., Пятакина О. К. Тугоухость.— М., 1978.
11. Русаков А. В. Многотомное руководство по патологической анатомии.— М., 1959.— Т. 5.— С. 403—406.
12. Сватко Л. Г. Отосклероз. Патогенез, морфогистохимия и хирургическое лечение.— Казань, 1974.
13. Фомина-Косолапова В. П. // Журн. ушн., нос. и горл. бол.— 1962.— № 4.— С. 13—18.
14. Хечинашвили С. Н. Руководство по оториноларингологии.— М., 1994.
15. Belanger L. F., Migicowsky B. // J. Histochem. Cytochem.— 1963.— Vol. 11.— P. 734—743.
16. Bretlau P. // Arch. Otolaryng.— 1971.— Vol. 93.— P. 551—561.
17. Chevance L. G., Causse J., Jorgensen M. B., Bretrau P. // Ann. otolaryng.— 1972.— Vol. 89.— P. 5—34.
18. Gussen R. // Acta oto-laryng.— 1969.

Поступила 16.11.94.