

## OTOSCLEROSE

Deze informatie dient als een algemene inleiding tot dit onderwerp. Aangezien evenwichts- en duizeligheidsproblemen iedereen op een unieke manier kunnen beïnvloeden, wordt geadviseerd om een arts te raadplegen voor persoonlijk advies.

Om de leesbaarheid te bevorderen, is in deze tekst gekozen voor neutrale formuleringen en worden persoonlijke voornaamwoorden gebruikt die alle genders omvatten, tenzij anders gespecificeerd. We erkennen en respecteren de diversiteit in genderidentiteit en streven ernaar om taal te gebruiken die voor iedereen toegankelijk en inclusief is.

### Samenvatting

- Een complexe aandoening met abnormale botgroei in het middenoor.
- Kleine botjes die geluid geleiden groeien samen met de omliggende botjes.
- Komt meestal voor in beide oren.
- Een van de meest voorkomende oorzaken van geleidingsverlies bij jongvolwassenen.
- De snelheid en mate van gehoorverlies is onvoorspelbaar.
- Veroorzaakt duizeligheid en evenwichtsproblemen als de botgroei doorloopt tot in het binnenoor.
- Hoortoestellen zijn meestal de eerste keuze van behandeling.
- Bij 80% van de patiënten verbetert het gehoor na een minimaal invasieve operatie.
- Een gezonde levensstijl helpt over het algemeen om beter om te gaan met de uitdagingen voor aanpassing aan onverwacht gehoorverlies.

### Wat is otosclerose?

Otosclerose is een complexe aandoening van abnormale botgroei in het middenoor. Het treedt meestal op wanneer de kleine gehoorbeentjes samengroeien met het omliggende bot. Otosclerose leidt meestal tot een langzaam, progressief geleidingsverlies.

Als de gehoorbeentjes niet meer kunnen trillen, wordt het gehoor aangetast. Geluidsgolven kunnen niet meer efficiënt van het trommelvlies naar het binnenoor reizen. Gevorderde otosclerose kan duizeligheid veroorzaken en het evenwicht beïnvloeden, vooral als de abnormale botgroei doorloopt tot in het binnenoor.

Soms is het gehoorverlies door otosclerose relatief mild en blijft het zo. Meestal verergert het echter geleidelijk. Dit kan snel gebeuren of in de loop van de jaren. Otosclerose kan leiden tot ernstig gehoorverlies, maar zelden tot volledige doofheid.

In ongeveer 70-80% van de gevallen tast otosclerose beide oren aan (bilateraal). In het beginstadium van de ziekte melden patiënten vaak gehoorverlies in slechts één oor (unilateraal).

Otosclerose is een van de meest voorkomende oorzaken van gehoorverlies bij jongvolwassenen. In de meeste gevallen wordt gehoorverlies voor het eerst opgemerkt in de tiener- en twintigerjaren.

Otosclerose kan ook voorkomen bij kinderen en oudere mensen. Vrouwen hebben ongeveer twee keer zoveel kans om otosclerose te ontwikkelen als mannen. Zwangerschap kan otosclerose sneller doen vorderen.

Otosclerose is zeldzaam en komt voor bij ongeveer 3 op de 1.000 mensen. Onderzoek suggereert dat 25-50% van de mensen met otosclerose een familiegeschiedenis van de ziekte heeft.

Het woord otosclerose komt uit het Grieks. Het betekent een abnormale verharding van het weefsel (sclerose) in het oor (oto).

### Hoe horen we?

Om te begrijpen waarom otosclerose gehoorverlies veroorzaakt, is het belangrijk om basiskennis te hebben van hoe we horen. Om normaal te kunnen horen, moet een geluid door alle drie de delen van het oor gaan: het buiten-, midden- en binnenoor. Het buiten- en middenoor zijn gevuld met lucht, maar het binnenoor is gevuld met vloeistof.

Het buitenoor bestaat uit de oorschelp en de trechtervormige uitwendige gehoorgang. De oorschelp vangt geluidsgolven (trillingen) op en stuurt ze door de gehoorgang naar het trommelvlies. Hierdoor gaat het trommelvlies trillen en worden de geluidsgolven omgezet in mechanische trillingen.

Deze trillingen worden doorgegeven aan drie kleine botjes (hamer, aambeeld en stijgbeugel) in de met lucht gevulde ruimte van het middenoor. Deze botjes, ook wel gehoorbeentjes genoemd, zijn zo gerangschikt dat ze de trillingen versterken.

De stijgbeugel, het binnenste botje, is verbonden met het slakkenhuis in het binnenoor. Het slakkenhuis bevat kleine haartjes en vloeistof. Als de gehoorbeentjes tegen een “venster” in de wand van het slakkenhuis trillen, beweegt de vloeistof. Hierdoor buigen de haartjes en genereren ze elektrische signalen. Deze signalen worden via de vestibulocochleaire zenuw (8e hersenzenuw) naar de hersenen gestuurd en geïnterpreteerd als geluid.

Het gehoor wordt aangetast bij otosclerose wanneer de gehoorbeentjes samengroeien met de omliggende botten van het middenoor. De gehoorbeentjes kunnen niet meer trillen en geluid wordt niet meer efficiënt doorgegeven van het trommelvlies naar het binnenoor.

### **Soorten gehoorverlies met otosclerose**

Er zijn verschillende soorten gehoorverlies bij otosclerose:

- Geleidingsgehoorverlies treedt op in de vroege stadia van otosclerose wanneer de mechanische geluidsoverdracht wordt belemmerd door botopbouwprocessen in één of alle botten van het middenoor. De meeste mensen met otosclerose lijden aan geleidingsverlies. Dit proces bereikt meestal zijn hoogtepunt rond het 30<sup>ste</sup> levensjaar.
- Sensorineuraal gehoorverlies treedt later op wanneer het bot rond het binnenoor (otisch kapsel) opnieuw wordt gevormd. Dit proces wordt otospongiose genoemd. De minerale dichtheid neemt af en het bot wordt sponsachtig als het remodelleert. Men denkt dat enzymen uit het bot het binnenoor binnendringen en perceptief gehoorverlies veroorzaken. Atrofie (krimp) van de buitenwand van de cochleaire ductus (slakkenhuis) en verslechtering van de bloedvaten (stria vascularis) dragen ook bij aan perceptief gehoorverlies bij otosclerose.
- Gemengd geleidings- en perceptief gehoorverlies:  
Gemengd gehoorverlies in alle frequenties treedt op in het laatste, meest gevorderde stadium wanneer otosclerose zich uitbreidt tot het bot rondom het binnenoor (otisch kapsel) of het benige labrynt van het binnenoor.

## Wat veroorzaakt otosclerose?

Bot is een levend weefsel dat voortdurend wordt afgebroken en geregenereerd. Bij otosclerose werkt het proces van botopbouw niet goed en vormt zich abnormaal bot. De wetenschap weet nog niet precies waarom dit gebeurt.

Mogelijke oorzaken zijn onder andere:

- Een defect gen dat van één ouder wordt geërfd. Onderzoekers hebben onlangs een aantal veranderingen in het SERPINF1-gen geïdentificeerd die otosclerose kunnen veroorzaken.
- Blootstelling aan het mazelenvirus kan een belangrijke rol spelen bij het activeren van een gen dat verantwoordelijk is voor otosclerose. De precieze rol van mazelen in de ontwikkeling en progressie van otosclerose is nog niet duidelijk. De afname van het aantal gevallen van mazelen door vaccinatie zou kunnen bijdragen aan een verdere afname van het aantal mensen met otosclerose.
- Stressfracturen van de botten in het oor en het botweefsel rond het binnenoor.
- Sommige onderzoeken suggereren dat een auto-immuunreactie van het lichaam, mogelijk gerelateerd aan milieu- of genetische factoren, in verband kan worden gebracht met otosclerose.

Veranderingen in hormoonspiegels tijdens de zwangerschap kunnen een rol spelen bij het verergeren van otosclerose. Uit één onderzoek bleek dat bij vrouwen met otosclerose in beide oren het gehoor na één zwangerschap met 33% afnam.

Otosclerose komt vaak voor samen met een zeldzame aandoening die “broze botten ziekte” (osteogenesis imperfecta) wordt genoemd.

## Symptomen van otosclerose

De symptomen van otosclerose zijn onder andere

- Geleidelijk progressief gehoorverlies.
- Sommige mensen melden dat ze moeite hebben met het horen van lagere of zachtere geluiden en gefluister.
- Sommige mensen melden dat ze het makkelijker vinden om te horen in achtergrondlawaai. Dit wordt paracusis willisii genoemd.
- Zachtjes praten omdat je stem te hard lijkt.
- Tinnitus komt voor bij meer dan 50% van de mensen met otosclerose.
- Draaiduizeligheid en evenwichtsproblemen komen voor bij ongeveer 30% van de getroffen personen. Duizeligheid treedt op wanneer otosclerose het binnenoor is binnengedrongen en de oogorganen en/of halfcirkelvormige kanalen heeft beschadigd.

De symptomen van otosclerose kunnen moeilijk te onderscheiden zijn van andere oorzaken van gehoorverlies. Deze omvatten verschillende mechanische aandoeningen van de middenoorbotten (gehoorbeentjes), vocht in het middenoor (otitis media met effusie of sereuze otitis media) en zelfs andere binnenooraandoeningen zoals halfcirkelvormige kanaaldehiscentie (SCD-syndroom).

## Diagnose van otosclerose

Ga naar je huisarts als je je zorgen maakt over je gehoor. Je huisarts zal je dan doorverwijzen naar een KNO-arts die je grondig zal onderzoeken. KNO-artsen werken nauw samen met audiciens. Je zult waarschijnlijk een aantal van deze diagnostische tests laten uitvoeren:

- Volledig gehooronderzoek inclusief tests om de gehoorgevoeligheid (audiogram) en de geluidsgeleiding in het middenoor (tympaanogram) te meten.
- Stapediusreflextest om de beweging van de gehoorbeentjes in je oor te analyseren. Bij deze test wordt het te onderzoeken oor blootgesteld aan harde geluiden. De test is snel en pijnloos.

Hoge-resolutie computertomografie (CT) wordt steeds meer gebruikt voor het diagnosticeren en plannen van een operatie voor otosclerose. Het toont variaties in de anatomie van de patiënt en de ernst van de ziekte, inclusief betrokkenheid van het slakkenhuis.

Sommige diagnostische tests worden uitgevoerd om andere ziekten of gezondheidsproblemen uit te sluiten. Tumoren (waaronder akoestisch neuroma), dehiscentie van het halfcirkelvormige kanaal (SCD-syndroom) en de ziekte van Ménière behoren tot de aandoeningen met vergelijkbare symptomen. Je arts moet alle mogelijkheden overwegen voordat hij een diagnose stelt en een behandelplan maakt.

## Behandeling van otosclerose

De behandeling van otosclerose hangt af van de ernst en het type gehoorverlies, de leeftijd, de algemene gezondheid en de voorkeuren van de patiënt. Je arts zal de risico's en voordelen van elke behandeling met je bespreken.

Benaderingen voor de behandeling van otosclerose zijn onder andere:

### Observatie

De progressie van otosclerose varieert per persoon in ernst en snelheid. Sommige mensen hebben slechts een licht gehoorverlies. Bij anderen duurt het vele jaren voordat het gehoor achteruitgaat. Je arts kan voorstellen om je gehoor minstens één keer per jaar te testen. Als je gehoor achteruit blijft gaan, kan hij een hoortoestel aanraden.

### Hoortoestellen

Als de otosclerose niet verder is gevorderd dan het middenoor, zijn hoortoestellen meestal de eerste keuze om geleidingsverlies te corrigeren. Ze zijn een goed alternatief voor een operatie.

Als je besluit een hoortoestel te nemen, werk je samen met een audicien om een geschikt toestel te kiezen en aan te meten. Hoortoestellen kunnen worden aangemeten om alleen de frequenties te versterken die je nodig hebt op basis van je gehoortests. Naarmate de ziekte vordert, kan de versterking indien nodig worden verhoogd.

Beengeleidingshoortoestellen of botverankerde hoortoestellen (bijv. BAHA) zijn een optie voor patiënten die

- geen operatie voor otosclerose kunnen of willen ondergaan
- die moeite hebben met het dragen van conventionele hoortoestellen of er geen baat bij hebben

### Medische behandeling

Er zijn geen medicijnen waarvan bewezen is dat ze het gehoor verbeteren bij mensen met otosclerose. Fluoridetherapie werd in het verleden gebruikt, maar wordt niet langer aanbevolen vanwege de negatieve effecten op de heup en andere botten. Er is beperkt of tegenstrijdig bewijs dat het innemen van natriumfluoride helpt bij otosclerose.

### Chirurgie

Een stijgbeugeloperatie corrigeert geleidingsverlies door de mechanische transmissie van geluid door het middenoor te herstellen. Het kan echter geen perceptief gehoorverlies corrigeren. Een stijgbeugeloperatie wordt steeds minder vaak uitgevoerd en wordt meestal alleen overwogen als minder invasieve behandelingen voor een patiënt geen succes hebben gehad.

Een stijgbeugeloperatie wordt beschouwd als een minimaal invasieve procedure. Er zijn twee chirurgische varianten:

- Stapedotomie
- De chirurg maakt een kleine incisie boven de gehoorgang (endaurale benadering). Het trommelvlies wordt opgetild om het middenoor te bereiken. De bovenste helft van de gehoorbeentjes wordt verwijderd. Er wordt een klein gaatje gemaakt aan de onderkant (voetplaat) van de gehoorbeentjes en er wordt een prothese (kunstvervanging) geplaatst op de plaats van het defecte bot.
- Stapedectomie
- Deze procedure is vergelijkbaar met de stapedotomie. Het belangrijkste verschil is dat de incisie groter is en in de gehoorgang wordt gemaakt en dat alle gehoorbeentjes worden verwijderd.

Van de twee procedures heeft stapedotomie over het algemeen de voorkeur. Het is minder invasief, heeft minder complicaties en leidt tot betere hoorresultaten bij hoge frequenties.

80% van de patiënten heeft een significant beter gehoor na de operatie. De verbetering van het gehoor is misschien niet direct na de operatie merkbaar. Het gehoor verbetert meestal naarmate de zwelling afneemt in de eerste drie weken na de operatie. Het kan tot drie maanden duren voordat het binnenoor en trommelvlies hersteld zijn. Na ongeveer zes maanden is het maximale gehoor bereikt.

De operatie kan het oorsuizen echter niet wegnemen. Het gehoor wordt ook niet verbeterd als de haarcellen in het slakkenhuis zijn aangetast door otosclerose.

Om in aanmerking te komen voor een gehoorbeentjes operatie moeten patiënten een goede bilaterale (beide oren) binnenoorfunctie laten zien in een serie gehoortests.

De “rode vlaggen” die een operatie uitsluiten zijn onder andere

- Slechte lichamelijke conditie
- Fluctuerend gehoorverlies met duizeligheid
- Gescheurd trommelvlies
- Infectie
- Gehoortests buiten de norm

Chirurgische risico's en complicaties zijn zeldzaam, maar kunnen voorkomen:

- Verder gehoorverlies treedt op in ongeveer 2% van de gevallen en kan verschillende oorzaken hebben.
- Een perforatie (gaatje) in het trommelvlies komt slechts in ongeveer 1% van de gevallen voor. Dit is meestal het gevolg van een infectie en geneest vanzelf. Zo niet, dan kan het gaatje worden gerepareerd met een operatie (myringoplastiek).
- Letsel aan de aangezichtszenuw is meestal tijdelijk. Lekkage van vocht uit het binnenoor (bekend als “gusher fenomeen”) is mogelijk als hersenvocht door de chirurgische opening ontsnapt als gevolg van een abnormale verbinding met de hersenholte. Dit is zeer zeldzaam en kan worden gecorrigeerd met een lumbale drain (een klein flexibel buisje dat in de lumbale wervelkolom wordt ingebracht).
- Smaakstoornissen en een droge mond komen vaak voor in de eerste weken na de operatie. Deze stoornissen blijven in ongeveer 5% van de gevallen bestaan.
- Oorsuizen kan ontstaan of verergeren.
- Duizeligheid en evenwichtsstoornissen, die meestal na verloop van tijd verbeteren en behandeld kunnen worden met vestibulaire revalidatie. De hersenen leren opnieuw hun evenwicht te bewaren en op de juiste manier te reageren op signalen van het vestibulaire en visuele systeem.
- De prothese kan na verloop van tijd van positie veranderen. Hij kan het middelste deel van het benige binnenoorlabrynt (vestibule) binnendringen en onmiddellijk gehoorverlies veroorzaken.

Bij sommige patiënten ontwikkelt otosclerose zich opnieuw na de operatie. Daarom heeft 10 tot 20% van de patiënten een tweede operatie (revisie) nodig. Het succespercentage van een revisieoperatie is ongeveer 75%.

#### Cochleair implantaat

Een cochleair implantaat is een zeldzame behandelingsoptie en wordt vaak alleen gebruikt na een mislukte otosclerose operatie. Een cochleair implantaat (CI) is een elektronisch apparaat dat perceptief gehoorverlies gedeeltelijk herstelt. Het brengt het risico met zich mee dat het evenwicht wordt verstoord.

#### Leven met otosclerose

Accepteren en leven met otosclerose kan een uitdaging zijn, vooral voor jongvolwassenen. Een gezonde levensstijl helpt over het algemeen om beter om te gaan met de uitdagingen die onverwacht gehoorverlies met zich meebrengt. Nuttige strategieën zijn daarom onder andere

- Ontspanningstechnieken
- Een evenwichtig dieet
- Voldoende slaap
- Lichaamsbeweging

## Wat je in de toekomst kunt verwachten

De progressie van otosclerose verschilt van persoon tot persoon. Het is niet mogelijk om te voorspellen hoe snel of in welke mate je gehoor zal worden aangetast. Regelmatige gehoortests en counseling over hoe je je aandoening het beste kunt behandelen en beheersen zullen de komende jaren nodig blijven.

Met behulp van een nieuwe DNA sequencing techniek, whole exome sequencing (afgekort WES), zijn onderzoekers er onlangs in geslaagd om het eerste gen te identificeren dat betrokken is bij de ontwikkeling van otosclerose. Het onderzoeksteam werkt verder aan het identificeren van nog meer otosclerosegenen. Ze onderzoeken ook hoe mutaties in de geïdentificeerde genen otosclerose veroorzaken.

Andere onderzoeken kijken onder andere naar:

- de rol van ontstekings- of auto-immuunziekten bij otosclerose
- bisfosfonaten (een klasse medicijnen die het verlies van botdichtheid stoppen) en vitamine D-supplementen als mogelijke behandelingen.

Men hoopt dat onderzoek zal leiden tot de ontwikkeling van medicijnen om otosclerose te behandelen of te voorkomen.

Om deze patiënteninformatie zo kort mogelijk te houden, hebben we geen gedetailleerde lijst met referenties opgenomen. Deze kan echter op elk moment worden opgevraagd via [info@ivrt.de](mailto:info@ivrt.de).

Op onze website [www.IVRT.de](http://www.IVRT.de) vind je deze en andere artikelen over vestibulaire stoornissen en informatie over vestibulaire revalidatietherapie. We bieden ook adressen van artsen voor diagnostiek en therapeuten voor therapie.

Copyright © Kesgin/IVRT. Patienten mogen een kopie afdrukken voor eigen gebruik. Artsen en IVRT® therapeuten mogen kopieën aan hun patiënten geven. Voor elk ander gebruik is schriftelijke toestemming nodig.

**INSTITUUT VOOR VESTIBULAIRE REVALIDATIETHERAPIE (IVRT®)**