

FISTLAR I ÖRAT – DIAGNOSTIK OCH TERAPI

Fistlar mellan mellanöra, cell-system och inneröra kan vara medfödda, kirurgiskt skapade eller orsakade av olika sjukdomar eller av trauma. De ger upphov till yrsel och nedsatt hörsel, ibland i kombination med tinnitus.

Symtom, diagnostik och behandling presenteras i denna översikt.

Perilymfafistlar, i vilka labyrintfistlar ingår tillsammans med kokleära fistlar, kan delas in i olika grupper beroende på uppkomstmekanism. Det finns fistlar orsakade av kolesteatom och (mer sällan) av kronisk otit samt fenestrationsfistlar (Figur 1) och traumatiska fistlar. Bland övriga fistlar finns poststapedektomifistlar, fistlar orsakade av barotrauma samt spontana och kongenitala fistlar (Ruta).

En perilymfafistel är en abnorm förbindelse mellan innerörat och mellanörat beroende på en defekt i labyrinten eller i ovala eller runda fönsterna. En sådan fistel är vanligen lokaliserad till den laterala bäggången, ovala fönstret eller promontoriet.

En fistel kan vara enkel, multipel, total eller subtotal med bara partiell exponering av perilymfarummet. Traumatiska fistlar däremot är vanligtvis lokaliserade till runda eller ovala fönstret och uppstår t ex hos dykare på grund av tryckgradienter mellan mellan- och inneröra eller i samband med skalltrauma. En bäggångsfistel är en förbindelse mellan örats cellsystem och en av bäggångarna, vanligtvis den horisontella eftersom den är belägen mest lateralt i cellsystemet. Symtomen består av plötslig eller fluktuerande hörselnedsättning av sensorineural typ och yrsel.

Författare

CARSTEN WENNMO

överläkare, öronkliniken, Lasarettet, Helsingborg.



Figur 1. Fistel på horisontella bäggången skapad vid fenestrationsoperation i hörsel förbättrande syfte vid otoskleros.

FOTO: BJÖRN ÅBERG

DIAGNOSTIK

Otoskopi eller mikroskopi är användbara undersökningsmetoder. Om skalltrauma eller barotrauma har förekommit kan hematotympanon eller blödning från örat ses i ett tidigt skede. Ett användbart test när man misstänker membranruptur är Henneberts test, dvs fistelprov vid hel trumhinna [1]. Detta innebär att tryck appliceras på tragus eller i hörselgången med Politzers ballong eller pneumatiskt otoskop. Ett positivt test innebär att nystagmus utlöses eller att patienten upplever yrsel. Ofta är emellertid en kirurgisk exploration nödvändig för definitiv diagnos.

Patienter med kolesteatom och samtidig yrsel kan ha en bäggångsfistel. Detta kan fastställas med Siegles spekulum och tryck applicerat i hörselgången (200–300 ml vatten ungefär). Trycket varierar i 2–3 sekunders cykler medan trumhinnerörligheten observeras. Observation av trumhinnerörlighet eller färgförändring i hörselgången (på grund av blodflödesförändring) ger en indikation om att trycket är adekvat. Samtidigt observerar en assistent om nystagmus föreligger hos patienten, som är försedd med Frenzels glasögon, eller om patienten upplever yrsel.

I mer än ett århundrade har man vetat att om man öppnar innerörat och orsakar rörelser i innerörevätskan framkallas yrsel av den därav uppkomna hårcellsstimuleringen. Därför känner

man till att lesioner som angriper benet till innerörat på grund av erosion eller fraktur beter sig som perilymfafistlar. Sådana lesioner inkluderar syfilis, neoplasm och direkt skalltrauma.

Tullios fenomen – vestibulära symptom bestående av yrsel, oscillopsi, nystagmus, ocular tilt-reaktioner och postural instabilitet som induceras av hörselstimuli – beror oftast på perilymfafistel. Subluxation av stigbygelplattan och annan öronpatologi kan också vara orsak. Symtomen avtar eller försvinner oftast i vila men återkommer vid fysisk aktivitet. Snytning, nysning och liknande manövrer kan utlösa symtomen.

Röntgen

Perilymfafistel är en väldigt svår diagnos att ställa röntgenologiskt såvida inte betydande mängder perilymfaläcker ut i mellanörat. Yrselsymtom hos patienter med temporalbensfraktur kan vara orsakade av skada på vestibulum, balansnerven eller den vestibulära akvedukten. Vanligtvis är frakturen då transversell. Om man inte kan påvisa fraktur kan yrseln vara orsakad av perilymfafistel, labyrintkontusion eller cupulolithiasis. Fastän posttraumatisk yrsel kan vara besvärlig har den ofta försvunnit inom 12 månader.

För bedömning av mellanöresjukdom och hörselnedsättning vid temporalbensfraktur är HRCT (high resolution computerized tomography) överlägsen men däremot är magnettomografi, MRT, att föredra vid bedömning av meatus acusticus internus. Enbart dattortomografi kan inte exkludera fraktur inom detta område.

Kongenitala fistlar missas ofta

Dessa är sällsynta men allvarliga tillstånd som ofta missas i diagnostiken. När fistlarna uppträder spontant uppstår symptom vanligtvis inom de fem-tio första livsåren. Hörselnedsättningen är ofta total eller partiell och kan vara kombinerad med kongenital stapesfixation. På röntgen finner man en deformerad labyrint, och om fisteln är betydande kan läckage via tuban förekomma vilket yttrar sig i snuva. Om likvor upptäcks i mellanörat kan det misstolkas som transsudat vid otosalpingit. Om

Klassifikation av fistlar

Förvärvade

Kolesteatom

Kronisk otit

Iatrogena (efter stapes- eller mastoidkirurgi)

Direkt trauma (trubbigt eller penetrerande skalltrauma)

Indirekt trauma Barotrauma (implosiv ändring av mellanörettrycket)

Akustiskt (högt ljud eller explosion)
Fysisk ansträngning (explosiv likvorttryck-ändring)

Idiopatiska (spontan)

Syfilis

Neoplasm

Kongenitala

Utan andra kraniella anomalier

Med andra kraniella anomalier

Mondinidysplasi

Kraniodystosier

plaströr då sätts in läcker likvor ut genom trumhinnan, och man riskerar meningit, vilket oaktat plaströr annars kan uppträda som komplikation till mediaotit [2].

Otorré och nedsatt hörsel vanligast vid kolesteatom

Otorré (rinnande öra) och nedsatt hörsel är de vanligaste symtomen vid kolesteatom och kronisk otit. Många patienter är mera störda av öronflytningen än av den ledningshinderbetingade hörselnedsättningen. Yrseln, som ofta är intermittent eller ganska diskret, är inte ett vanligt symptom men kan ändå vara det huvudsakliga. Balansundersökning är av stort värde hos patienter vid kronisk otit och kolesteatom med yrsel.

Labyrinthfistlar som beror på erosion av kapseln representerar karakteristiska fynd vid positivt fistelprov. Nystagmus framkallas av tryckändringar och överförs genom hörselgången till mellanöret. Nystagmus kan orsakas av positivt eller negativt tryck men kan också i viss mån variera beroende på fistellokalisation, storlek och form i förhållande till labyrinthstrukturen och också beroende på om det finns granulationer, keratom och polyper.

Ett positivt fistelprov i närvaro av mastoidsjukdom är en indikation för kirurgisk intervention.

Vid varje öronkirurgiskt ingrepp där kolesteatom misstänks måste man vara beredd på att det kan finnas en eller flera labyrinthfistlar [3-5]. Sådana repre-

senterar den vanligaste komplikationen till kronisk öronsjukdom med kolesteatom. Labyrinthfistel finns enligt olika kirurgiska material i upp till 10 procent av fallen [6]. Sannolikheten är större ju längre kolesteatomet har funnits där. Om patientens hörselnedsättning har progredierat, dvs om en försämring har skett av både benledning och luftledning, är det sannolikt att fistel föreligger. Fistel är mindre sannolik om benledningen på sjuka örat är densamma som på det friska, om fistelprov är negativt, om patienten aldrig har varit yr eller om sjukhistorien är kortare än 20 år [7].

EGET MATERIAL Kolesteatomfistlar

Under en 8-årsperiod noterades sju patienter med labyrinthfistel på grund av kolesteatom vilket motsvarar en fistelfrekvens på 5-6 procent (totalt antal kolesteatomöron 120), se Figur 2. En patient hade normal hörsel och de övriga måttlig till uttalad hörselnedsättning av kombinerad typ med varierande sensorineural komponent.

Postoperativt har ingen av patienterna utvecklat ett dövt öra, en lätt förbättring av benledningen kan noteras på vissa frekvenser, en viss försämring på andra; totalt sett är skillnaden dock diskret i hela materialet (Tabell I).

I genomsnitt sågs förbättringar hos enstaka patienter vid frekvenserna 500,

1 000 och 2 000 Hz men inte vid 4 000 Hz.

Däremot har alla patienter blivit förbättrade eller botade i sin yrsel.

En patient hade facialispares preoperativt, som emellertid gick i regress postoperativt. Hos två patienter saknades täckning.

Fistelprov var positivt hos sex patienter och negativt hos en. Yrsel förekom anamnesticiskt hos fem av patienterna, dvs de hade yrselupplevelse spontant, enbart vid rensugning, och vid tryckändring i hörselgången upplevde sex patienter yrsel.

Fenestrationsfistlar

Fenestrationsfistlar skapades före stapedeptomian [8].

Fenestrationsoperationen introducerades 1938 av Julius Lempert [9] och utgjorde en vändpunkt för mikrokirurgin när det gällde att återställa hörseln vid otoskleros. Metoden hade tidigare presenterats av Gunnar Holmgren [10] och Maurice Sourdille [11], men Lempert utförde operationen i en seans. En radikaloperation utfördes varefter ett fönster skapades på laterala bäggången (Figur 1). Med diamantborr avlägsnade man ben över laterala bäggången och exponerade labyrinthkapseln varefter fönstret anlades över vertex. En radikal-

Figur 2. Datortomografibild som åskådliggör en fistel till horisontella bäggången orsakad av kolesteatom.



Tabell I. Medelvärden och yttre gränsvärden för benledning före och efter kolesteatomoperation hos patienter med labyrinthfistlar.

	Frekvens, Hz			
	500	1 000	2 000	4 000
Pre-operativt	21	18	26	35
Post-operativt	10–45	0–50	5–65	15–45
Pre-operativt	21	21	28	43
Post-operativt	5–30	0–35	0–65	5–70

håla med fenestrationsfönster måste rengöras regelbundet för att undvika infektioner som sprider sig till labyrintkapseln.

Ibland kan fönsterna sluta sig spontant men det sker i så fall under de två första åren postoperativt. Gradvis sensorineural hörselnedsättning inträffar i majoriteten av fenestrerade öron efter 2–40 år.

På detta sätt kunde man förbättra hörseln hos patienter med otoskleros utan att göra en stapedektomi, som då ansågs vara för riskabel.

Fenestrationsfistlar förelåg under observationsperioden hos två av patienterna.

Hos en förelåg en bilateral otoskleros, patienten opererades med mobilisering enligt Rosen, 1957, med kortvarig hörselförbättring som följd på vänster sida. Därför gjordes 1958 fenestrationsoperation först på vänster, sedan på höger sida med betydande hörselförbättring bilateralt som följd.

Poststapedektomifistlar kan ge falltendensskänsla

Vid tidigare stapedektomiingrepp var det mera vanligt att se fistlar som komplikation än idag [12]. Sådana kan orsakas av att en insatt stigbygelprotes efter otoskleroskirurgi är för lång och därmed protruderar för långt in i vestibulum vilket försvårar täckningen av nischen. En annan orsak kan vara för häftiga rörelser i protesens omedelbart postoperativt t ex av buller eller fysisk ansträngning, vilket förhindrar normal inläkning. Infektion eller för tunn täckning (med enbart gelfoam) av nischen är andra tänkbara orsaker.

Den sannolika uppkomstmekanismen för fisteln, om den inte funnits hela tiden postoperativt, är att innerörat brister utåt. Detta skall man misstänka om patienten får en hörselförsämring av sensorineural typ efter operationen; detta kan förekomma många år framåt i tiden. Patienterna upplever ofta yrsel i form av falltendensskänsla (utrikulär yrsel) snarare än rotationsyrsel. Man måste också överväga möjligheten av labyrintär hydrops såväl hos den opererade som hos den postoperativt yre patienten. Vid misstanke om perilymfafistel föreligger indikation för tympanotomi

eftersom det annars finns risk för fortsatt progress av hörselnedsättningen.

Under en 10-årsperiod fanns endast några fall av stapedektomifistlar som krävt reoperation, vilket medfört att hörseln stabiliserats på den nivå som förelåg när det bestämdes att tympanotomi skulle göras.

Traumatiska fistlar oftast i ovala fönstret

1968 rapporterade Fee tre fall av ovala-fönster-fistlar som påminde om poststapedektomifistlar [13]. Ungefär 10 procent av fallen av plötslig dövhet uppges bero på traumatiska fistlar i runda eller ovala fönstret. Fistlarna kan orsakas av barotrauma på grund av tryckgradienter vid dykning, flygning eller vid andra sporter [14] eller av skullskador. Diagnostiken av membranrupturer är problematisk och kan oftast endast ske genom tympanotomi. En ruptur i runda eller ovala fönstret resulterar i att perilymfa rinner ut från innerörat. I gamla tider, innan man hade operationsmikroskop, fanns det en hög risk för skada mot stigbygeln och ovala fönstret vid öronkirurgiska ingrepp.

Mindre respekt för att röra sig i innerörats omedelbara närhet fick man i samband med att John Shea introducerade stapedektomin som operationsmetod, vilket räknades som ett av de största kirurgiska framstegen.

Det finns olika grader av fistulering, dvs fistlar med vaga symtom och endast liten hörselförlust och fistlar där hörselförlusten är mera uttalad men ändå moderat. Dessa patienter kan ha fluktuerande hörselnedsättning men ändå yrsel.

Däremot finns det andra fall där hörselförlusten är mera allvarlig med tinnitus och uttalad yrsel. Orsaken till en perilymfafistel är emellertid ofta okänd, en del är s k spontana fistlar och andra orsakas av barotrauma eller temporalbensfrakturer vid skullskador [15, 16].

Sannolikt är fistlar vanligare i ovala fönstret, vilket rapporteras av Fee som anger att 60 procent är ovala-fönsterfistlar och 40 procent runda-fönsterfistlar. Barotraumaorsakade fistlar uppträder efter dykning, flygning men också efter nysning, snytning, tunga lyft och sång med hög intensitet.

De flesta fönsterupturer ger en plötslig hörselnedsättning medan andra ger yrsel och öronsus.

Spontanläkning kan inträda varför behandling med 30 graders höjd huvudända rekommenderas i tre-sju dagar. Valsalva- och Politzermanöver och snytning skall undvikas eftersom det intrakraniella trycket då ökar. Exploration bör företas om ingen förbättring sker inom fyra-fem dagar.

Vid ett operativt ingrepp, en tympanotomi, bör ovala och runda fönsterna observeras under 20 minuter i operationsmikroskop såvida inte läckaget är helt tydligt eller uppenbart. Ett litet perilymfaflöde kan nämligen vara svårt att upptäcka; ett hjälpmedel vid litet flöde kan vara att be patienten göra en Valsalvamanöver och trycka på v jugularis. Runda-fönster-membranet är ofta delvis täckt och kan vara svårt att få insyn mot. Det finns nämligen ofta ett flertal membranösa strukturer i runda fönstret som kan misstänkas vara runda-fönster-membranet i sig självt. Vid reparation av en runda-fönster-ruptur bör den beniga begränsningen av runda fönstret mot mellanörat urborras så att täckande material såsom fascia, fett eller perikondriet fäster mot nischen. Operationen ger ofta god effekt på balansrubbing och yrsel. Förekomst av nystagmus före och efter operation bör undersökas.

notomi, bör ovala och runda fönsterna observeras under 20 minuter i operationsmikroskop såvida inte läckaget är helt tydligt eller uppenbart. Ett litet perilymfaflöde kan nämligen vara svårt att upptäcka; ett hjälpmedel vid litet flöde kan vara att be patienten göra en Valsalvamanöver och trycka på v jugularis. Runda-fönster-membranet är ofta delvis täckt och kan vara svårt att få insyn mot. Det finns nämligen ofta ett flertal membranösa strukturer i runda fönstret som kan misstänkas vara runda-fönster-membranet i sig självt. Vid reparation av en runda-fönster-ruptur bör den beniga begränsningen av runda fönstret mot mellanörat urborras så att täckande material såsom fascia, fett eller perikondriet fäster mot nischen. Operationen ger ofta god effekt på balansrubbing och yrsel. Förekomst av nystagmus före och efter operation bör undersökas.

Fistel hos var tionde med plötslig dövhet

Under en 8-årig observationsperiod återfanns 92 fall av plötslig dövhet varav 19 patienter genomgick explorativ tympanotomi (21 procent). Av de explorerade öronen hade 8 (42 procent) en fistel. Patienterna med fistel blev av med sina yrselsymtom och fick hörselförbättring eller normal hörsel utom i ett fall. Patienter med total hörselförlust uppnår sällan en betydande hörselförbättring även om en existerande membranruptur åtgärdas operativt. Ett inte obetydligt antal av patienterna med plötslig dövhet, ca 5 procent, visade sig senare ha ett vestibularisneurinom (acusticusneurinom).

DISKUSSION

Vid en labyrinthfistel på grund av kolesteatom är öronkirurgen ställd inför ett dilemma. Å ena sidan kan operatören noggrant rengöra fisteln från matrix och initiera en permanent likvorré och hörselnedsättning, å andra sidan lämna matrix, vilket sannolikt kommer att kräva en andra operation. Även här kan hörseln försämrats trots att nedsättningen kanske inte är orsakad direkt av den kirurgiska åtgärden.

Vid perilymfafistlar har en god prognos rapporterats för balanssymtom. Däremot är inte resultaten lika goda när det gäller hörselförbättring [1]. Den ursprungliga hörselnivån och tidsperiodens längd innan behandling påbörjats anses av stor betydelse för den slutliga hörseln. Perilymfafistlar uppmärksammades först efter otoskleroskirurgins uppkomst men de iatrogena fistlarna har blivit mera sällan förekommande sedan man börjat använda Fischs stapedotomiteknik. Förbättringar i benled-

ningströskeln, som sågs vid vissa frekvenser vid operationer av patienter med labyrintfistlar, har tidigare observerats av Sheehy och Brackmann [7]. Vid labyrintfistel orsakad av kolesteatom är det rimligtvis en skillnad i prognos vad gäller hörseln beroende på graden av labyrintinvasion som orsakats av kolesteatom [7].

Den förhärskande skolan när det gäller labyrintfistlar vid kolesteatom är att man vid kirurgi lämnar ett tunt lager av matrix eller kolesteatommembran över fisteln för att undvika risk för sensorineural hörselnedsättning. Om man använder sig av teknik där man rekonstruerar bakre hörselgångsvägen bör man utforska örat i en andra seans.

Vid kolesteatom har man mindre anledning att misstänka fistel om benledning är normal eller samma som på friska sidan eller om fistelprovet är negativt och sjukhistorien är kortare än 20 år.

Referenser

- Kohut RI, Haenel JL, Waldorf RA, Thompson JN. Minute perilymph fistules: vertigo and Hennebert sign without hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1979; 88: 153-9.
- Phelps PD. Congenital cerebrospinal fluid fistulae of the petrous temporal bone. *Clin Otolaryngol* 1986; 11: 79-92.
- Sanna M, Zini C, Bacciu S, Scandarelli R, Delogu P, Jemmi G. Management of the labyrinthine fistula in cholesteatoma surgery. *ORL* 1984; 46: 165-72.
- Brackmann D. Tympanoplasty with mastoidectomy and canal wall up procedures. *Am J Otol* 1993; 14: 380-2.
- Pulec J. A surgical system of management of chronic suppurative otitis media. Operative techniques. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 6: 5-16.
- Law KP, Smyth GDL, Kerr AG. Fistulae of the labyrinth treated by staged combined approach tympanoplasty. *J Laryngol Otol* 1975; 89: 471-8.
- Sheehy JL, Brackmann DE. Cholesteatoma surgery: management of the labyrinthine fistula: report of 97 cases. *Laryngoscope* 1979; 89: 78-87.
- Diamant H, Gejrot T. Otologiska profiler. *Svensk ÖNH-tidskrift* 1995; 2(suppl 1).
- Lempert J. Improvement of hearing in cases of otosclerosis: new one-stage surgical technique. *Arch Otolaryngol* 1938; 28: 42-97.
- Holmgren G. Some experiences in surgery for otosclerosis. *Acta Otolaryngol* 1923; 6: 460-6.
- Sourdille M. New technic in the surgical treatment of severe and progressive deafness from otosclerosis. *Bull N Y Acad Med* 1937; 13: 673-91.
- Pedersen CB. The use of small fenestra technique with the Fisch piston in the surgical treatment of otosclerosis. *J Laryngol Otol* 1987; 101: 542-7.
- Fee GA. Traumatic perilymphatic fistulas. *Arch Otolaryngol* 1968; 88: 477.
- Goodhill V. Sudden sensorineural deafness. *Proc R Soc Med (Engl)* 1976; 69: 565-72.
- Wennmo C, Flisberg K. Vad händer med örat vid tinningbensfrakturer? *Läkartidningen* 1992; 89: 121-3.
- Wennmo C, Spandow O. Fractures of the temporal bone - chain incongruities. *Am J Otolaryngol* 1993; 14: 38-42.

LÄKARTIDNINGEN 1997

ALLMÄN INFORMATION

Organ för Sveriges Läkarförbund
Startår 1903

Redaktion	18 journalister 7 medicinska redaktörer
Expertpanel	170 medicinska specialister
Utgivningsfrekvens	Veckotidning 46 nr per år Dubbelnummer 1-2, 26-27, 28-29, 30-31, 32-33 och 51-52
Utgivningsdag	Onsdag
Upplaga	30 000 ex (TS Fackpressupplaga 1995)
Prenumeranter	29 300
Medeltal sidor	102 per nummer
Medeltal helsidesannonser	22 per nummer (21,6%)
Distribution	Klass A (0-1 dag)
Text	Datorstyrd fotosats
Tryck	Offsetrotation
Format	A4
Papper	60g (omslag 150g) bestruket
Bindning	Rygglimning

UTGIVNINGSPLAN 1997

LT nr	Senaste materialdag		Utgivningsdag	LT nr	Senaste materialdag		Utgivningsdag
	Helsida mot text (färg, sv/v)	Eftertext			Onsdag	Helsida mot text (färg, sv/v)	
1/2	13/12	19/12	8/1	25	3/6	10/6	18/6
3	20/12	7/1	15/1	26/27	9/6	16/6	25/6
4	7/1	14/1	22/1	28/29	24/6	1/7	9/7
5	14/1	21/1	29/1	30/31	8/7	15/7	23/7
6	21/1	28/1	5/2	32/33	22/7	27/7	6/8
7	28/1	4/2	12/2	34	5/8	12/8	20/8
8	4/2	11/2	19/2	35	12/8	19/8	27/8
9	11/2	18/2	26/2*	36	19/8	26/8	3/9
10	18/2	25/2	5/3	37	26/8	2/9	10/9
11	25/2	4/3	12/3	38	2/9	9/9	17/9**
12	4/3	11/3	19/3	39	9/9	16/9	24/9
13	11/3	18/3	26/3	40	16/9	23/9	1/10
14	14/3	21/3	2/4	41	23/9	30/9	8/10
15	21/3	1/4	9/4	42	30/9	7/10	15/10
16	1/4	8/4	16/4	43	7/10	14/10	22/10
17	8/4	15/4	23/4	44	14/10	21/10	29/10
18	15/4	22/4	30/4	45	21/10	28/10	6/11
19	18/4	25/4	7/5	46	28/10	4/11	12/11
20	23/4	30/4	14/5	47	4/11	11/11	19/11
21	29/4	12/5	21/5	48	11/11	18/11	26/11
22	12/5	20/5	28/5	49	18/11	25/11	3/12
23	20/5	27/5	4/6	50	25/11	2/12	10/12
24	27/5	3/6	11/6	51/52	2/12	9/12	17/12

* AT-annonser till nummer 9 senast 11/2

** AT-annonser till nummer 38 senast 2/9