

Otoskleros

Nationellt programområde öron-, näs- och halssjukdomar
2026-01-22

Innehåll

1. Sammanfattning	4
2. Inledning	4
2.1. Vårdprogrammets giltighetsområde	4
2.2. Förändringar jämfört med tidigare version	4
2.3. Lagstöd	4
2.4. Metodbeskrivning – så har vårdprogrammet arbetats fram	5
3. Mål med vårdprogrammet	6
4. Bakgrund, orsaker och ärftlighet	6
4.1. Epidemiologi	6
4.2. Historia	6
4.3. Orsak och ärftlighet	7
5. Symtom och kliniska fynd	7
5.1. Symtom	7
5.2. Kliniska fynd	7
5.3. Differentialdiagnoser	8
5.4. Tredje fönster	8
5.5. Osteogenesis imperfecta	8
5.6. Kongenital fixation av stigbygeln	9
5.7. Annan fixation	9
5.7.1. Anamnes, symtom och kliniska fynd vid olika orsaker till ledningshinder	9
6. Utredning	10
6.1. Tonaudiometri	11
6.2. Talaudiometri	11
6.3. Stapediusreflexmätning	11
6.4. VEMP	12
6.5. Datortomografi av temporalbenet	12
7. Behandling	13
7.1. Hörapparat	13
7.1.1. Hörapparat med akustisk förstärkning	13
7.1.2. Benledningshörapparat (bone conduction device - BCD)	14
7.2. Kirurgi	14
7.2.1. Kirurgisk rådgivning	14
7.2.2. Utredning inför primärkirurgi	15
7.2.3. Rekommenderade hörselkriterier för kirurgi	16

7.2.4.	Kontraindikationer till operation	16
7.2.5.	Särskilda överväganden	16
7.2.6.	Komplikationer och risker	16
7.2.7.	Operationsteknik	17
7.2.8.	Kunskapsläge avseende operationsteknik	17
7.2.9.	Revisionskirurgi	18
7.2.10.	Otoskleroskirurgi vid grav hörselnedsättning	19
8.	Understödjande vård	19
9.	Omvårdnad och information i samband med kirurgi	19
9.1.	Information om operationsdagen och förberedelser inför operationen	20
9.2.	Operationsspecifik information	20
9.3.	Allmän information om det postoperativa förloppet	20
9.4.	Riktlinjer postoperativt	21
9.5.	Otosklerosoperation och magnetkameraundersökning	21
10.	Sekundärprevention	21
10.1.	Rökning och alkohol	21
10.2.	Fluor och bisfosfonater	22
11.	Uppföljning	22
11.1.	Ansvar	22
12.	Kvalitetsregister och kvalitetsindikatorer	23
12.1.	Registret för otoskleroskirurgi	23
12.2.	Kvalitetsindikatorer och målnivåer	23
12.3.	Kvalitetsnivåer vid primär kirurgi (uppmätt hörsel)	24
12.4.	Målnivåer i relation till data från det nationella kvalitetsregistret	24
12.4.1.	Förbättrad luftledning*	24
12.4.2.	Minskning av ledningshinder:	24
12.4.3.	Försämring av benledning:	25
12.4.4.	Patientupplevd hörsel förbättring:	25
12.5.	Komplikationer	25
13.	Referenser	26
14.	Nationell arbetsgrupp för hörselnedsättning - otokirurgi	34
14.1.	Nationella arbetsgruppens sammansättning	34
14.2.	Nationella arbetsgruppens ordförande och medlemmar	34
14.3.	Jäv och andra bindningar	34
14.4.	Vårdprogrammets förankring	35
15.	Bilagor	35

1. Sammanfattning

Den livslånga och progredierande öronsjukdomen otoskleros är en förhållandevis vanlig orsak till hörselnedsättning hos yngre och medelålders personer. Hörselnedsättningen kan vara allt från lätt till mycket svår och förvärras i allmänhet över tid. Detta vårdprogram beskriver utförligt sjukdomen och hur den utreds samt behandlas.

Rehabilitering med hörhjälpmedel och hörselpedagogiska insatser samt hörselförbättrande kirurgi är väl etablerad i Sverige och är jämförbar med länder med likartad nivå av hälso- och sjukvård. I Sverige har hörsel- och öron-, näs- och halsenheter goda möjligheter att utreda och behandla patienter med otoskleros.

Behandlingen bör vara individanpassad och utgå från patientens hörselbehov, hörselnivå, individuella förutsättningar och tillgänglig behandling. Oavsett var i landet patienten utreds och behandlas ska likartad information, utredning och behandling erbjudas.

2. Inledning

2.1. Vårdprogrammets giltighetsområde

Vårdprogrammet riktar sig till vårdpersonal som arbetar inom specialiserad vård som utreder, behandlar och följer upp patienter med otoskleros. Det är även ett underlag för beslutsfattare inom hälso- och sjukvård. Otoskleros utreds och behandlas på öron-, näs-, och halsenheter och inom specialiserad hörselvård. Otoskleros och annan orsak till fixation av stigbygeln förekommer hos barn men är mycket sällsynt i förhållande till förekomsten hos vuxna. Vårdprogrammet innehåller därför inte specificerade riktlinjer för handläggning av barn med misstänkt otosklerosjukdom.

Vårdprogrammet är utarbetat inom Nationellt system för kunskapsstyrning inom hälso- och sjukvård av Nationell arbetsgrupp hörselnedsättning otokirurgi (NAG otokirurgi), och fastställt av Nationellt programområde (NPO) för Öron-, näs-, och halssjukdomar 2026-01-22. Beslut om implementering tas i respektive region.

2.2. Förändringar jämfört med tidigare version

Detta är den första versionen.

2.3. Lagstöd

Vårdens skyldigheter regleras bland annat i hälso- och sjukvårdslagen (HSL 82:763). Den anger att målet med hälso- och sjukvården är en god hälsa och en vård på lika villkor för hela befolkningen samt att hälso- och sjukvårdsverksamhet ska bedrivas så att kraven på en god vård uppfylls.

God vård definieras enligt Socialstyrelsen som:

- kunskapsbaserad
- ändamålsenlig

- säker
- fokuserad
- effektiv
- jämlik.

Vårdprogrammet ger rekommendationer för hur vården ska utföras för att uppfylla dessa kriterier. Dessa rekommendationer bör därför i väsentliga delar följas för att man ska kunna anse att sjukvården lever upp till hälso- och sjukvårdslagen.

Patientlagen (2014:821) anger att vårdgivaren ska erbjuda patienten anpassad information om bland annat diagnosen, möjliga alternativ för vård, risk för biverkningar och förväntade väntetider samt information om möjligheten att själv välja mellan likvärdiga behandlingar (3 kap 1–2 § Patientlagen). Vårdgivaren ska enligt samma lag erbjuda fast vårdkontakt på begäran eller vid behov, samt vid allvarlig sjukdom information om möjlighet till ny medicinsk bedömning även inom annan region.

Vårdgivaren ska också informera om möjligheten att välja vårdgivare i hela landet inom allmän och specialiserad öppenvård. Enligt det så kallade patientrörlighetsdirektivet ska vårdgivaren också informera om patientens rättighet att inom hela EU/EES välja och få ersättning för sådan vård som motsvarar vad som skulle kunna erbjudas i Sverige. Praktisk information om detta, till exempel hur och när ersättning betalas ut, finns hos Försäkringskassan.

Enligt vårdgarantin (2010:349) har vårdgivaren en skyldighet att erbjuda patienter kontakt samt åtgärder inom vissa tider.

2.4. Metodbeskrivning – så har vårdprogrammet arbetats fram

Arbetsgruppen har bestått av representanter från de sex sjukvårdsregionerna. Läkare, audionom och sjuksköterska ingår.

Kartläggning av befintliga kunskapsstöd i regionerna inhämtades och hade varierade kvalitet och var sällan baserade på vetenskaplig evidens. Omfattande litteraturgenomgång av vetenskapliga artiklar har gjorts. Hjälp har tagits av bibliotekstjänst och Centre for Assessment of Medical Technology in Örebro (CAMTÖ). Den övervägande delen av den vetenskapliga litteraturen är observationsstudier. Randomiserade kontrollerade studier är mycket få. Metadataanalyser av tekniker och materialval vid operationer finns tillgängliga. Dessa har dock inte använts som beslutsunderlag då arbetsgruppen inte anser att vårdprogrammet i detalj ska styra operationsteknik och materialval. De har dock kommenterats i avsnittet om operationsteknik (7.2.8)

Data från det nationella kvalitetsregistret för otoskleroskirurgi har använts. Registret har data från 2013 och framåt och dessa har hög validitet.

Samarbetet har till största delen skett via digitala möten flera gånger per år och via gemensam digital portal. Vårdprogrammet baseras på nyckelartiklar och arbetsgruppens samlade erfarenhet. För evidensgradering används GRADE. Mer information om graderingssystemet finns hos SBU:

[Mer information finns hos SBU.](#)

3. Mål med vårdprogrammet

Övergripande målsättning är att säkerställa att alla patienter med otoskleros får det bästa omhändertagandet avseende diagnostik, råd, behandling och uppföljning.

Specifika mål är att verka för:

- Likriktad vård och evidensbaserad utredning, behandling och uppföljning av patienter med otoskleros nationellt.
- Jämlik vård, vilket innebär att tillgången till utrednings- och behandlingsresurser ska vara likvärdig, oavsett var i landet patienten bor.

Målen följs upp inom ramen för kvalitetsregisterarbete i Registret för otoskleroskirurgi samt vid revision av vårdprogrammet.

4. Bakgrund, orsaker och ärftlighet

Otoskleros är en progredierande sjukdom orsakad av en omvandling av benet som omger innerörat [1].

I tidig fas sker en nybildning av ben, otospongios, som sedan utvecklas till sklerotiskt ben. När området runt stigbygelns fotplatta påverkas och dess rörelse begränsas, hindras hörselbenskedjan att förstärka och föra ljudvågorna vidare till innerörat. Detta leder till ett ledningshinder (konduktiv hörsel-nedsättning).

Om sjukdomen sprider sig till innerörats strukturer leder det till en skada på innerörat, vilket ger upphov till sensorineural hörselnedsättning. Studier visar tillkomst av sensorineural hörselnedsättning i 10–34 % av fallen över tid, en så kallad kombinerad hörselnedsättning [2–7].

4.1. Epidemiologi

Prevalensen anges vara mellan 0,3 % och 2 % [8–10]. Otoskleros är vanligare hos kvinnor (ca 60 %) och debuterar oftast i 30–40 års åldern. Det är ovanligt med debut av otoskleros före 10 eller efter 60 års ålder [8]. Otoskleros förekommer hos barn och kallas då juvenil otoskleros, till skillnad från kongenital stapesfixation, som är en annan sjukdom [11].

Incidensen har uppskattats till mellan 0,1–0,4 % och sjukdomen är vanligast hos kaukasier [12]. Över tid har man sett en sjunkande incidens [13–14]. Sjukdomen är vanligen bilateral (70–85 %) men börjar i ena öra för att sedan drabba det andra efter en tid.

4.2. Historia

Ronen Nazarian publicerade år 2018 en läsvärd artikel om otoskleros och dess behandlingshistoria [15]. Otoskleros beskrevs för första gången av Valsalva år 1704. De första operationerna gjordes så

tidigt som år 1876 av Kessel. Då många patienter fick allvarliga komplikationer ansågs ingrepp som påverkar innerörat vara alltför farligt och den kirurgiska utvecklingen började därför långt senare.

Introduktionen av operationsmikroskopet var viktig för den kirurgiska utvecklingen. Vid fenestrationsoperationer på 30- och 40-talet skapades en förbindelse till innerörat via den laterala båggången. På 50-talet utfördes vanligen stapesmobilisering genom att man mekaniskt lösgjorde den fastvuxna stigbygel under samtidig hörselvärdning med vaken patient.

Avgörande framsteg gjordes av John Shea på 50- och 60-talet. Han introducerade stapedektomi, där delar av eller hela stigbygel avlägsnas och ersätts med en protes som förbinder städets långa utskott med ett täckande tunt transplantat av till exempel muskelhinna över ovala fönstret. Den moderna operationstekniken stapedotomi utvecklades under ledning av John Shea under 1960-talet och innebär att proteserna i stället placeras i ett hål som skapas mitt på stigbygelns fotplatta [15–17].

4.3. Orsak och ärftlighet

Orsaken till otoskleros är inte helt klarlagd, men både ärftliga, hormonella och infektiösa faktorer har diskuterats. Ärftliga faktorer är sannolikt den viktigaste och hittills har åtta genmutationer kopplade till otoskleros identifierats [8,18,19]. Sjukdomen följer ett autosomt dominant nedärvningsmönster med varierande penetrans.

Flera studier har funnit ett möjligt samband mellan debut av hörselnedsättning och graviditet eller användning av P-piller. Detta har väckt misstankar om östrogenets roll, men forskningen har inte kunnat bekräfta detta samband [18,20,21]. Mässlingvirus har också föreslagits som en bidragande faktor till otoskleros. Efter införandet av generella vaccinationer mot mässling har epidemiologiska studier visat en minskning av otoskleros i flera populationer, men orsakssambandet är ännu oklart [22].

5. Symtom och kliniska fynd

5.1. Symtom

Långsamt tilltagande ensidig hörselnedsättning är det vanligaste debutsymtom. Över tid drabbar otoskleros båda öronen i 70–85 % av fallen. Yrsel och balansproblem är överrepresenterade hos patienter med otoskleros (9–31 %) [8,23], liksom tinnitus (50–85 %) [8,24]. Även pulssynkron tinnitus kan förekomma vid tidig otoskleros.

5.2. Kliniska fynd

Hörselnedsättningen är vanligen av typen ledningshinder. Om innerörat också drabbas kallas den kombinerad [4]. Vid tidig otoskleros förekommer det att ledningshindret är så litet att hörselnedsättningen kan feltolkas vara sensorineural.

Hörselnedsättningen drabbar initialt hörseln i basområdet för att senare omfatta hela frekvensregistret. Man ser ofta en så kallad Carhart's notch (för definition se 6.1). Taluppfattningen är vanligen god i förhållande till hörtrösklar för luftlett ljud.

Lateralisering vid Webers test innebär att ljudet från en stämgafler placerat på skallens topp upplevs som starkast i det drabbade örat - vilket talar för ledningshinder. Oftast används stämgafler med frekvens 512 Hz, men även 256 och 1024 Hz bör användas [25].

Vid Rinnes test hörs ljudet bättre via skallbenet än via hörselgången i ett öra med ledningshinder (negativt Rinnes test), till skillnad från ett öra med normal hörsel eller enbart sensorineural hörselnedsättning (positivt Rinnes test).

Trumhinnan är normal och har normal rörlighet och mellanörat är luftat. Avvikande utseende på trumhinnan bör föranleda misstanke om annan orsak till ledningshindret. Rörligheten av hammarskaftet bör testas med hjälp av Siegels tratt. Nedsatt eller upphävd rörlighet talar för att även hammaren och städet kan vara fixerade, vilket har betydelse för planering av eventuell operation. Schwartzes tecken kan ibland ses som en rodnad bakom trumhinnan (på promontorium) som tecken på ökad kärlinväxt vid den tidiga otospongiosfasen [26].

5.3. Differentialdiagnoser

Andra orsaker till ledningshinder vid intakt trumhinna och luftat mellanöra är till exempel:

- ett tredje fönster (falskt ledningshinder)
- fixation av städ, hammare eller stigbygel vid till exempel osteogenesis imperfecta, kongenital stapesfixation eller tympanoskleros
- hörselbensavbrott.

5.4. Tredje fönster

Symtomen vid ett tredje fönster, till exempel Superior canal dehiscence syndrome (SCDS) eller Large vestibular aqueduct syndrome (LVA), kan förväxlas med otoskleros. Dessa tillstånd är ovanliga men viktiga att identifiera. Autofoni och onormal förstärkning av kroppsegna ljud talar för ett tredje fönster, liksom yrsel som kan utlösas av starka ljud eller tryckförändringar [23,27].

Ankelweber via mediala malleolen (stämgafler 512 eller 256 Hz) hörs normalt inte i örat, men kan ibland göra det när det finns ett tredje fönster. Otoskleros och SCDS kan förekomma samtidigt, vilket är extra viktigt att identifiera, då en otosklerosoperation kan förvärra takfönstersymtomen. Pulssynkron tinnitus förekommer vid tredje fönster, men kan även förekomma vid tidig otoskleros [28].

5.5. Osteogenesis imperfecta

Osteogenesis imperfecta är en ärftlig sjukdom som drabbar kroppens bindväv och är förknippad med blåfärgad ögonvita och skört skelett. Den leder till återkommande benbrott och har ofta tilltagande hörselnedsättning av typen ledningshinder på grund av fixering av stigbygelns fotplatta.

Studier har visat att hörselnedsättningen ofta kommer tidigare och att risken för sensorineural hörselnedsättning är högre vid Osteogenesis imperfecta än vid otoskleros [29]. Både hörapparat och stapedotomi är bra behandlingsalternativ. Utredning är den samma som vid otoskleros, men värdet av datortomografi (DT) är högre. Eventuell kirurgi bör utföras av van otoskleroskirurg, då anatomiska utmaningar finns [30].

5.6. Kongenital fixation av stigbygeln

Kongenital fixation av stigbygeln orsakas oftast av en medfödd, isolerad och fixerad fotplatta. Det kan även ses tillsammans med andra malformationer av hörselbenen och inneröremissbildning. Vid samtidig inneröremissbildning finns en ökad risk för så kallad gusher, som innebär kraftigt läckage av perilymfa eller likvor, samt en avvikande lokalisation av facialisnervens andra delsträcka [31].

Beskrivet är ett större ledningshinder och en sämre slutning av ledningshindret i samband med kirurgi [11]. Både hörapparat och stapedotomi är goda behandlingsalternativ.

Utredningen är samma som vid otoskleros, men värdet av DT är högre. Eventuell kirurgi bör utföras av van otoskleroskirurg och vid en ålder då patienten själv kan vara delaktig i beslutet.

5.7. Annan fixation

Tympanoskleros kan uppstå som ett resultat av upprepade akuta otiter eller efter långdragen kronisk otit. En enstaka episod av en purulent nekrotiserande otit kan räcka för omfattande reaktion.

En gummiliknande och ibland förbenad kalkinnehållande acellulär massa bildas i mellanörats slemhinna som svar på inflammationen. Denna kan omge hörselbenen och beroende på lokalisation och omfattning leda till hörselbensfixation.

Trumhinnan uppvisar oftast tydliga tecken på tidigare genomgången sjukdom i örat, såsom trumhinneperforation och/eller myringoskleros, vilket tillsammans med sjukhistorien ger möjlighet att skilja tillståndet från otoskleros.

Undersökning med DT kan klarlägga omfattning och lokalisation av tympanoskleros [32].

5.7.1. Anamnes, symtom och kliniska fynd vid olika orsaker till ledningshinder

Tabell 1. Anamnes vid olika orsaker till ledningshinder.

Anamnes	Otoskleros	Ett tredje fönster till innerörat	Annan orsak till ledningshinder
Debut efter trauma mot öra eller huvud	Nej	Förekommer	Förekommer
Ålder vid debut	Vanligen vuxen, förekommer hos barn	SCDS: alla åldrar, oftast hos vuxna. LVAS: alla åldrar, oftast barn	Alla åldrar

Tabell 2. Symtom vid olika orsaker till ledningshinder.

Symtom	Otoskleros	Ett tredje fönster till innerörat	Annan orsak till ledningshinder
Lockkänsla	Vanligt	Förekommer	Förekommer
Tinnitus	Vanligt	Vanligt	Vanligt
Pulssynkron tinnitus	Vanligt i tidigt skede	Vanligt	Vanligt vid glomus tympanicum tumör
Yrsel	Förekommer	Vanligt, kan utlösas av starka ljud eller tryckförändring	Ovanligt
Autofoni	Mycket ovanligt	Mycket vanligt	Nej
Uttalad ljudöverkänslighet	Ovanligt	Vanligt	Ovanligt

Tabell 3. Kliniska fynd vid olika orsaker till ledningshinder.

Kliniska fynd	Otoskleros	Ett tredje fönster till innerörat	Annan orsak till ledningshinder
Ankelweber	Förekommer ej	Förekommer	Förekommer ej
Benledningströsklar	Normala eller nedsatta	Supranormala eller normala	Normala eller nedsatta
Stapediusreflexer	Saknas	Finns oftast	Saknas oftast på sjukt öra
VEMP-svar (luftledd ljudstimulering)	Saknas	Hög amplitud och sänkt tröskel	Saknas

6. Utredning

Vid misstänkt otoskleros finns följande informativa mätningar vid utredning:

- ton- och talaudiometri
- stapediusreflexmätning
- vestibular evoked myogenic potential (VEMP)

Det är dock viktigt att notera att inget audiologiskt test med säkerhet kan fastställa diagnosen. Barn utreds på samma sätt som vuxna, men det finns ett större diagnostiskt värde av DT.

Översyn av patientens arbetsmiljö bör göras. Många patienter med otoskleros är yngre än de flesta personer med hörselnedsättning. Arbete i ljudintensiva och hörselkrävande miljöer kan kräva särskilda anpassningar och överväganden, förutom den rent hörselförbättrande behandlingen.

Familjeanamnes bör inhämtas i samband med utredning av misstänkt otoskleros. Genetisk utredning bedöms dock inte indicerad då förekomsten av otoskleros i en familj inte påverkar familjeplanering. Det finns idag inte någon känd förebyggande behandling.

6.1. Tonaudiometri

Luftledningsmätningen ska utföras minst för frekvenserna 250, 500, 1000, 2000, 3000, 4000, 6000 och 8000 Hz.

Benledningmätningen ska utföras med adekvat maskering och minst för frekvenserna 500, 1000, 2000, 3000 och 4000 Hz [33]. Undantag är om luftledningsmätningen är normal (hörtröskel/frekvens lika med eller bättre än 20dB).

Vid otoskleros förekommer ledningshinder av varierande storlek vid de olika frekvenserna. Vanligen är ledningshindret större i basen än i diskanten. Ofta ses en så kallad Carhart´s notch vilket innebär en sämre benledningströskel i frekvensområdet runt 2000 Hz jämfört med övriga frekvenser. Fenomenet representerar vanligen en falskt försämrade benledningströskel, men är i sig inte specifikt för otoskleros [34].

Variationer i grad av sensorineural hörselnedsättning förekommer i 10–34 % vid otoskleros [2,5,7]. Vid mer uttalad sensorineural hörselnedsättning går det inte att avgöra ledningshindrets storlek, eftersom benledning endast kan mätas ner till drygt 70 dB HL (hearing level). I sådana fall är det av värde att studera tidigare audiogram där benledningströsklar varit uppmätbara.

6.2. Talaudiometri

Mätningen kan göras för att få ett mått på hörselns kvalitet, framför allt vid sensorineural hörselnedsättning. I första hand bör taluppfattning i brus (se bilaga) utföras. Om patienten inte kan uppfatta orden med brus bör maximal taluppfattning utföras. Taluppfattningstest med och utan hörapparat är extra viktiga att genomföra vid grav hörselnedsättning med tanke på att otosklerosoperation kan göras för att förbättra lyssningsförmågan med hörapparat som alternativ till cochleaimplantat (CI).

Resultatet från framför allt taluppfattning i brus, återspeglar den negativa effekten på hörselkvaliteten vid sensorineural nedsättning [35,36]. Det innebär att när endast mellanörat är påverkat, förväntas samma resultat som för en normalhörande, men presentationsnivån av talet behöver vara starkare för att kompensera för ledningshindret. Resultatet av talaudiometrin förväntas försämrats i takt med att den sensorineurala komponenten försämrats.

6.3. Stapediusreflexmätning

Stapediusreflexmätning ska ingå vid något tillfälle i utredning av misstänkt otoskleros. En förutsättning för mätningen är att trumhinnan är hel och rörlig. Lufttrycket som används vid mätningen justeras generellt automatiskt av utrustningen. Mätningen bör utföras vid frekvenserna 500, 1000 och 2000 Hz både ipsi- och kontralateralt och inte på en starkare stimulusnivå än 115 dB SPL (sound pressure level), motsvarande ca 105 dB HL för de aktuella frekvenserna.

Det diagnostiska värdet kan variera, då det ibland är svårt att tolka svaren. Avsaknad av svar utesluter inte ett tredje fönster eller ett kedjeavbrott. Redan vid ett reflexsvar vid någon frekvens i ett öra med ledningshinder bör diagnosen takfönster övervägas [37].

Vid grav hörselnedsättning går det inte att stimulera med tillräcklig ljudnivå för att utlösa ett reflexsvar och det kan därför bli ett falskt negativt svar. Normala reflexer trots ledningshinder kan förekomma till exempel vid partiellt avbrott på städets långa utskott invid leden mellan städet och stigbygeln eller vid så kallat skänkelavbrott på stigbygeln. Ett falskt positivt svar kan också ses vid överrörlig trumhinna. Vid tidig otoskleros i otospongiosfas kan inverterade svar eller så kallat on-off fenomen ses [23].

Tabell 4. Förväntat fynd vid otoskleros höger (vänster normal)

Stimulering	Ipsilateral reflex	Kontralateral reflex
Höger	Saknas	Saknas/förhöjd
Vänster	Normal	Saknas

Tabell 5. Förväntat fynd vid otoskleros bilat

Stimulering	Ipsilateral reflex	Kontralateral reflex
Höger	Saknas	Saknas
Vänster	Saknas	Saknas

6.4. VEMP

Vestibular evoked myogenic potential (VEMP) kan användas för att diagnostisera tredje fönster [38–40], se kapitel 5.3. Mätningen bör övervägas vid utredning av ledningshinder där symtomen är atypiska för otoskleros eller där benledningen är mycket bättre än förväntat. Det kan också vara ett komplement där stapediusreflexer kan utlösas trots klinisk bild av ledningshinder eller där stapediusreflexmätningen ger ett svårtolkat svar [23,41,42]. För att särskilja otoskleros från tredje fönster rekommenderas att mätningen utförs med luftledd ljudstimulering. Se Bilaga ”Definitioner och förklarande begrepp”

6.5. Datortomografi av temporalbenet

Den diagnostiska säkerheten av otoskleros är hög utan bilddiagnostik, men i särskilda fall bör DT övervägas [43]. Värdet av DT vid utredning av barn är generellt större än för vuxna. Vid atypiska symtom, vid tidigare genomgången mellanöronoperation eller när andra undersökningar som stapediusreflexer och VEMP ger ett svårbedömt svar kan DT tillföra viktig information.

DT rekommenderas också vid utebliven hörsel förbättring, vid misstanke om komplikation, vid symtom talande för ett tredje fönster efter primärkirurgi, samt inför revisionskirurgi [23,32,44].

Det finns olika typer av DT, men oavsett vilken modalitet som väljs bör snitten vara mindre än 0,6 millimeter och med hög upplösning. Konventionell DT har en hög upplösning, men ger högre stråldos än Cone beam computed tomography (CBCT). Photon-counting detector DT (PCDCT) eller så kallad fotonräknare ger ytterligare mer högupplösta bilder vid otoskleros [45]. Vid CBCT kan endast en sida kan undersökas åt gången och lång exponeringstid gör undersökningen känslig för rörelseartefakter. CBCT bör därför göras liggande för att ge god bildkvalitet [46]. PCDCT har mycket bättre bildkvalitet jämfört med DT och CBCT och ger en betydligt lägre stråldos. CBCT och PCDCT är dock inte tillgänglig i varje sjukvårdsregion, vilket innebär att patienter kan behöva remitteras till annan region om behov finns av mer förfinad diagnostik.

7. Behandling

Patientens önskemål och besvärsggrad styr valet mellan:

- expektans
- anpassning med hörhjälpmedel
- kirurgi.

Efter redogörelse för tillståndet informeras patienten förutsättningslöst om de olika alternativ till hörsselförbättrande åtgärder som finns. Det är viktigt att sätta patientens hörsselfunktion i relation till sysselsättning och de ljudmiljöer patienten vanligen vistas i. Patienten bör erbjudas mottagningsbesök hos läkare med erfarenhet av eller kunskap om både otoskleroskirurgi och teknisk hörselrehabilitering.

Om operation övervägs bör möjligheter och risker vid kirurgi presenteras av otoskleroskirurg utifrån erfarenheter från den egna verksamheten samt i perspektiv av resultat från nationella kvalitetsregistret för otoskleros. Om patienten inte kan tänka sig hörapparat bör detta kunna erbjudas utan föregående hörapparatutprovning [47,48]. Vid kontraindikationer eller tveksamhet inför ett kirurgiskt ingrepp ska hörapparatutprovning erbjudas, med möjlighet till nytt ställningstagande till operation längre fram.

När det har gått minst tre månader efter en operation kan resultatet utvärderas. Ur kvalitetsregisterperspektiv anses 6 månader till 1 år vara en lämplig tid för utvärdering. Vid bilateral otoskleros kan då operation av det andra örat erbjudas, förutsatt att det då är det sämsta örat och uppfyller kriterier för operation (se 7.2.3). Patienten bör informeras om att den upplevda förbättringen inte kommer att vara lika tydlig, då det nu är fråga om den adderade nyttan av hörsel på båda öronen. Eventuella komplikationer från det första ingreppet som smakstörning och förekomst av yrsel bör beaktas och i utvalda fall bör den vestibulära funktionen kartläggas.

7.1. Hörapparat

7.1.1. Hörapparat med akustisk förstärkning

Luftledd hörapparat med akustisk förstärkning, är oftast en väl fungerande behandling av hörselnedsättning orsakad av ledningshinder. Patientens motivation till hörapparat Anpassning är en viktig

faktor, varför tidig intervention även kan vara aktuell även vid lättare hörselnedsättningar [49]. För personer som inte vill eller kan genomgå operation, eller ännu inte uppfyller kriterier för operation (se 7.2.3) rekommenderas hörapparat.

Behandlingen har fördelen att den saknar allvarliga biverkningar. Det förekommer problem med kontaktallergi, som kan åtgärdas genom byte av material på den delen av hörapparaten som placeras i hörselgången. Luftledd hörapparat kan öka risken för hörselgångsinflammation [50]. En benförankrad hörapparat kan i så fall vara ett alternativ.

Audionom utför hörselrehabilitering med hörapparat som innefattar en utprovningsperiod under vilken patienten använder hörapparaten med möjlighet till justering av förstärkning och optimering av hörapparatsfunktioner. Patienten bör även ges stöd och rådgivning rörande sin hörselsituation och hörselrehabilitering [56]. Val av hörapparat behöver alltid göras utifrån den enskilda individens hörselnivå och behov.

Otoskleros ger ofta hörselnedsättningar som påverkar bashörseln negativt [34]. För att få tillräcklig förstärkning i basen är det viktigt att inte använda öppna hörselgångsinsatser eller öppna ljuddomer eftersom detta gör att basljud läcker ut ur hörselgången i stället för att nå mellanörat. Det är dock en avvägning då allt för täta hörselgångsinsatser kan ge en förvrängd ljudupplevelse och oönskad förstärkning av den egna rösten. Detta är dock främst ett problem när ledningshindret inte är så stort [49,52].

Hur förstärkningen exakt räknas ut bestäms av en så kallad preskriptionsregel, som tar hänsyn till både ben- och luftledningströsklar. Förstärkningen i hörapparaten bör alltid verifieras med en objektiv mätning då hörselgångens utseende är olika från person till person vilket påverkar de akustiska förutsättningarna för förstärkningen från hörapparaten.

7.1.2. Benledningshörapparat (bone conduction device - BCD)

Indikationer för BCD är ledningshinder, blandad hörselnedsättning och ensidig dövhet. Det kan också vara ett alternativ när en konventionell hörapparat är olämplig, ger otillräcklig förstärkning eller när patienten upplever en bättre hörupplevelse av en BCD mot huden jämfört med en konventionell hörapparat.

Enligt ovan (punkt 7 Behandling) bör patienten informeras om de olika behandlingsalternativen konventionell hörapparat eller kirurgi. Om patienten inte är nöjd med hörselrehabilitering med konventionell hörapparat, motsätter sig eller inte kan använda hörapparat kvarstår kirurgi (stapedotomi). Om patienten inte vill genomgå stapedotomi, eller om det ur medicinsk synvinkel är olämpligt, är BCD ett alternativ för hörselrehabilitering vid otoskleros.

7.2. Kirurgi

7.2.1. Kirurgisk rådgivning

Syftet med operation är att återskapa överföring av ljud till innerörat. I de flesta fall är målet med operation att förbättra hörseln så att patienten inte har behov av hörhjälpmedel.

Vid kombinerad hörselnedsättning finns risken att den postoperativa förbättringen inte blir tillräcklig för att uppnå detta mål.

Vid uttalad kombinerad hörselnedsättning kan en operation övervägas för att uppnå bättre hörapparatnytta. Det gäller även där CI övervägs och kan möjliggöra att tidpunkten för eventuell implantation kan senareläggas [60–62].

Vid bilateral sjukdom är huvudregeln att det öra med sämst hörsel opereras först. I vissa fall med relativt lika tonmedelvärde för luftledning och om patienten inte kan avgöra vilket öra som är sämst, bör hänsyn tas till om det föreligger skillnader i diskantthörsel, förekomst av tinnitus, skillnader i benledningsnivå eller i taluppfattning.

Risken för bestående balansproblem efter operation bör tas med i avvägningen hos patienter med grav synnedsättning. Förändrad ljudkvalitet och ökad tinnitus kan förekomma trots en i övrigt framgångsrik operation.

Vid ställningstagande till kirurgi bör hänsyn tas till om det föreligger en god diskantthörsel [63,64]. En försämring av hörseln i detta frekvensområde kan påverka taluppfattningen negativt [65].

Aktiviteter som till exempel dykning, flygning och fallskärmshoppning utsätter örat för snabba tryckförändringar och efter en otosklerosoperation finns därför en teoretisk risk för påverkan på innerörat. Det saknas konsensus i denna fråga men vanliga flygresor kan göras utan restriktioner även kort tid efter operation (se 9.2.2). Vid dykning till större djup, över 3 meter, bör en viss försiktighet råda, framför allt bör patienter som önskar fortsätta med dessa aktiviteter ha en fullgod förmåga att tryckutjämna örat. Flera länder tillåter stridspiloter som otosklerosopererats och som inte har några balansbesvär att fortsätta aktiv tjänst efter trycktestning [66–70].

Försvarsmakten i Sverige har riktlinjer för såväl flygpersonal som dykare avseende fortsatt tjänst efter all form av öronkirurgi. För Försvarsmaktens dykare gäller att all typ av mellanörekirurgi utgör absolut kontraindikation för dykning (personligt meddelande från Head of Diving medicine, Swedish Armed Forces).

För yrkesdykare i Sverige gäller sedan 2024, att tidigare regler där mellanörekirurgi utgjorde kontraindikation har ändrats till att en individuell bedömning kan göras i samråd med behandlande ÖNH-specialist [71].

7.2.2. Utredning inför primärkirurgi

Tonaudiometri med luft- och benledning bör göras så nära operationsdatum som möjligt och endast i undantagsfall mer än sex månader preoperativt. Det är också rimligt att det finns mer än en mätning innan operationsbeslut tas.

Stapediusreflexer ska mätas vid något tillfälle inför operation och behöver bara repeteras om mätningen vid tidigare tillfälle varit svårtolkad.

Talaudiometri kan ge värdefull information, framför allt vid sensorineural hörselnedsättning. DT utförs endast i vissa fall (se 6.5).

7.2.3. Rekommenderade hörselkriterier för kirurgi

Tonmedelvärdet (TMV4) för luftledningmätningen för frekvenserna 500, 1000, 2000, 4000 Hz bör vara mer än eller lika med 40 dB HL.

Medelvärdet för ledningshindret, mätt i TMV4 av 500, 1000, 2000 och 4000 Hz, bör vara mer än eller lika med 20 dB. Vid betydande Carhart´s notch kan mindre ledningshinder accepteras.

Dessa rekommendationer baseras på svensk tradition och samlad klinisk erfarenhet. 88 % av alla patienter som opereras i Sverige har TMV4 för luft sämre eller lika med 40dB och 90 % har ett ledningshinder som är 20dB eller större enligt Registret för Otoskleroskirurgi.

7.2.4. Kontraindikationer till operation

Operation utförs inte vid en pågående infektion eller inflammation i mellanöra eller hörselgång. Om trumhinneperforation föreligger, bör den åtgärdas i en första seans. Det enda hörande örat ska inte opereras så länge förstärkning med hörapparat är tillräcklig.

7.2.5. Särskilda överväganden

Sekretorisk mediaotit och retraktionssjukdom kan innebära en risk för protesdislokation. Vid dessa tillstånd bör operation inte genomföras. Vid förträngning av hörselgången, där omfattande urborrnig krävs, kan operationen delas upp i två seanser för att minimera infektionsrisk. Stapedotomi utförs då vid en separat andra operation.

Vid samtidig inneröremissbildning finns risk för gusher (se 5.3.3), med postoperativ yrsel och sämre hörselresultat. Vid Ménières sjukdom, även inaktiv, föreligger en viss risk för aktivering av sjukdomen genom att protesens påverkar en vidgad sacculus [72,73].

Det finns en risk för utveckling av takfönstersyndrom efter otoskleroskirurgi om det samtidigt förekommer asymtomatiskt takfönster (se 5.3.1). Vid primäroperation av öra nummer två bör operationsberättelse från öra nummer ett inhämtas. Anomalier och tekniska svårigheter är avsevärt vanligare vid operation av det andra örat om sådana dokumenterats vid operation av det första örat [74].

7.2.6. Komplikationer och risker

Det finns en risk för hörselförsämring och i sällsynta fall dövhet efter en otosklerosoperation. Risken för totalt hörselbortfall brukar i litteraturen anges till mindre än 0,5 % vid primäroperation. Vid reoperation är risken något högre [75].

Under en dryg tioårsperiod (år 2013–2023) registrerades primäropererade öron i Registret för otoskleros. Av 2782 primäropererade öron som registrerades, fick fem öron (0,18 %) en hörsel som inte var uppmätbar vid luft- och benledningmätning postoperativt. Ytterligare tio öron (0,36 %) fick en försämring av hörseln med 30 dB eller mer (opublicerade data). I de få fall där total dövhet uppkom sågs ofta ett samtidigt vestibulärt bortfall med långdragen, men rehabiliteringsbar, yrsel.

Yrsel kan också orsakas av en för lång protes eller läckage av perilymfä. Ett kvarstående eller ökat ledningshinder kan bero på att protesens placering inte blivit optimal. Övåntade anatomiska förhåll-

landen, som exempelvis luxerad stapesplatta eller tekniska svårigheter kan leda till att operationen inte kan fullföljas, vilket ses i ca 1 % av registrerade fall i Sverige (Registret för otoskleroskirurgi). Enligt patientrapporterade data ett år efter operation finns en risk för tillkomst eller ökning av tinnitus. I kvalitetsregistret ses det i 8 % av fallen vid primäroperation (Registret för otoskleroskirurgi 25-04-09).

Smakpåverkan av varierande grad är vanligt direkt efter operationen men kan bli bestående [76]. Opublicerade data från Registret för otoskleroskirurgi visar att 3,5 % av patienterna som svarat på uppföljningsenkät ett år efter operationen har kvarstående smakstörning.

7.2.7. Operationsteknik

De två huvudtyper av tekniker som används är stapedektomi och stapedotomi (se 4.2). Den absolut vanligaste metoden i Sverige liksom internationellt, är numera stapedotomi. Operationsteknikerna skiljer sig åt både mellan olika sjukhus i Sverige och internationellt.

De olika kirurgiska delmomenten görs dels i olika sekvenser med antingen borr, mekanisk manipulation eller med olika typer av laser. Valet av protes kan variera när det gäller längd, diameter och material.

Tekniken för fastsättande av protesens ögla mot städet varierar också med val av protes. Under senaste decenniet har moderna, mer lättstyrda narkosmedel inneburit att ingreppet så gott som alltid görs i generell anestesi och vanligen i dagkirurgi.

Sammantaget har utvecklingen gått mot tekniker och hjälpmedel som minimerar risken för mekanisk eller termisk påverkan på innerörat. Några säkra skillnader i hörselresultaten eller minskad risk för komplikationer har varit svåra att påvisa. Inte heller har introduktionen av laser, som åtminstone för kirurgen upplevs som mindre traumatisk, inneburit betydande skillnader [77,78]. Vissa menar att en något större protesdiameter ger en fördel hörselmässigt [79].

Upplärning av nya kirurger som ska utföra otosklerosoperationer bör alltid ske i nära samarbete med en mentor. Diskussionen kring kritiska volymer för en adekvat utbildning med en rimlig inlärningskurva behöver hållas levande och prestigelös inom professionen. Likaså bör volym för upprätthållande av kirurgisk kompetens i förhållande till resultat vara en lika levande diskussion [80].

7.2.8. Kunskapsläge avseende operationsteknik

Evidens för skillnader mellan operationstekniker och material är generellt svag beroende på att studierna är för små eller av låg kvalitet och därför inte når statistisk signifikans. Många har också en påtaglig publikations-bias.

Exempel på problemområden som undersökts är:

- om det föreligger skillnader i resultat och komplikationer mellan operationer med eller utan laser
- mellan olika typer av proteser
- mellan olika diameter och längd av proteser

- mellan stapedotomi och stapedektomi
- mellan olika material för att täta oval fönstret runt protesen

Givet det generellt sett mycket goda operationsresultatet vid otoskleroskirurgi anser många författare att det är viktigt att hålla sig till den metod som man är mest förtrogen med.

Laser/Borr: Användande av laser ger troligen kliniskt något bättre resultat jämfört med borr, men övertygande evidens i stora studier saknas [77,81,82].

Typ av protes: Nitinolprotes har en protesögla som vid värmeaktivering "automatiskt" kläms ihop till skillnad från andra proteser där man manuellt klämmer ihop protesen. I en metaanalys publicerad 2011 kunde man inte fastställa någon fördel avseende hörselresultat med Nitinolprotes [83]. I en följande metaanalys där man jämförde Nitinolprotes med andra typer av proteser, fann man att Nitinolprotesen gav ett signifikant och kliniskt relevant bättre hörselresultat [84].

Protesdiameter: I en metaanalys från 2011 där fem jämförande studier (0,4 mm vs. 0,6 mm) analyserades fann man ett kliniskt signifikant bättre resultat avseende slutning av ledningshinder vid användande av proteser med 0,6 mm diameter [79]. I en senare metaanalys från 2018 inkluderande sex studier fann man dock inte någon statistiskt signifikant skillnad mellan de olika protesdiametererna [87].

Stapedektomi/Stapedotomi: Det saknas metadata huruvida det föreligger skillnad mellan dessa två metoder, men det anses genomgående i litteraturen att stapedotomi ger bättre hörselförbättring i det högre frekvensregistret och är behäftad med färre komplikationer [86], vilket är skälet till att de flesta otoskleroskirurger numera enbart gör stapedotomier. Partiell stapedektomi är vanligen ett resultat av att stigbygelpattan spricker och går sönder vid en stapedotomi och får då betraktas som en kirurgisk komplikation som inte nödvändigtvis leder till sämre hörselresultat.

Tätning kring protesens: I en metaanalys från 2022 fann man att det inte förelåg någon skillnad avseende resultat eller komplikationer vid jämförelse mellan olika tätningsmaterial (fett, gelfoam, hyaluronsyra, venvävnad, perikondrium eller ingen tätning alls) [87].

7.2.9. Revisionskirurgi

Hörselresultat efter revisionskirurgi är sämre än efter den primära operationen. Därför rekommenderas revisionskirurgi endast vid stort ledningshinder och måttlig till grav hörselnedsättning [75,78].

Risken för hörselförsämring och total dövhet är högre liksom risken för andra komplikationer, varför noggrann analys av den möjliga orsaken måste göras preoperativt [75,78,88]. Generellt är möjligheten till förbättring större vid reoperation om man har ett inledningsvis hörselmässigt lyckat resultat vid primäroperationen [75].

Revisionskirurgi bör utföras av en erfaren otoskleroskirurg. Operationen underlättas av tillgång till laser då förhållandena i mellanörat kan vara annorlunda jämfört med när det primära ingreppet gjordes. I registret för otoskleroskirurgi har det inte påvisats någon skillnad i resultat om operationen utförs på större eller mindre sjukhus [75,78].

Försämrad hörsel efter initial god hörsselförbättring kan bero på tryckorsakad uttunning av städet som orsakar glapp av protes mot städet eller avbrott av städets långa utskott. Luxation av en något kort protes ut ur hålet i stapesplattan vid kraftig rörelse i trumhinna eller hörselbenskedja, till exempel vid skapat undertryck av finger i hörselgång, är en annan möjlig orsak. Sammanväxningar i mellanöra eller fibros i botten av stapedotomin kan leda till en mer smygande hörsselförsämring.

Utredning inför revisionskirurgi är den samma som inför primäroperation. Indikation för DT är starkare än inför primäroperation (se kapitel 5.3). Tidigare operationsberättelser, audiogram och journalhandlingar är viktiga underlag inför beslut om reoperation. Noggrann och realistisk rådgivning ökar chansen till att patienten blir nöjd.

7.2.10. Otoskleroskirurgi vid grav hörselnedsättning

Vid kombinerad grav hörselnedsättning, kan otosklerosoperation fortfarande vara ett bra alternativ för att skapa bättre förutsättningar för hörapparat Anpassning [61,89,90]. I de fall hörapparat eller stapedotomi ger otillräcklig ljudförstärkning kan CI vara aktuellt [91,92]. Kriterier för att komma i fråga för CI är att TMV4 är sämre än 70 dB HL och maximal taluppfattning med hörapparater är mindre än 50 % vid 65 dB SPL. Konsultation angående eventuell CI-utredning görs i samråd med CI-enhet.

Inför ställningstagande till val av kirurgisk metod är det viktigt att kartlägga graden av otosklerosförändringar i innerörat genom DT. Vid uttalad obliteration av runda fönstret saknas det förutsättningar för att en stapedotomi ska kunna överbrygga ledningshindret. Om CI övervägs behövs även en magnetkameraundersökning göras.

Stapedotomi i kombination med konventionell luftledd hörapparat är att föredra som behandlingsmetod så länge det är möjligt, men när det inte längre räcker kan CI vara ett alternativ.

8. Understödjande vård

Svår tinnitus liksom yrsel och balansproblem förekommer hos otosklerospatienter. Det förekommer även postoperativt som en operationskomplikation, i sällsynta fall till en grad som menligt påverkar patientens livskvalitet [93]. Det är därför viktigt att dessa patienter rehabiliteras på ett adekvat sätt. Rehabiliteringen skiljer sig inte från andra patienter med likartade problem av annan orsak.

9. Omvårdnad och information i samband med kirurgi

Muntlig och skriftlig information till patienten pre- och postoperativt leder till att patienten känner sig lugnare, tryggare och upplever sig ha mer kontroll över sin situation. Skriftlig information bör överlämnas senast i samband med besöket där beslut om operation tas. Informationen bör skrivas på ett lättillgängligt språk och gärna kompletteras med bilder eller diagram [94,95].

Studier har visat att det är av stor vikt för patienten att före operationen få veta vem som är ansvarig kirurg, och att få träffa vederbörande både före och efter operationen [94].

En övervägande andel av operationerna görs i narkos och dagkirurgi. Den övergripande pre-operativa informationen är densamma oavsett om det är dagkirurgi eller slutenvård, narkos eller lokalanestesi med sedering.

9.1. Information om operationsdagen och förberedelser inför operationen

Ansvar för information ligger vanligen hos operationskoordinator eller sjuksköterska i samband med planering av operationen. Informationen bör innehålla lokala riktlinjer för fasta och preoperativ dusch, utsättning och återinsättande av eventuella läkemedel samt information om nya läkemedel är ordinerade inför operationen. Även information om planerad hemgång och färdstätt samt återbesök bör ingå.

9.2. Operationsspecifik information

Den läkare som tagit beslut om operation ska ge patienten operationsspecifik information. Informationen behöver upprepas inför operationen av läkare, sjuksköterska eller operationskoordinator. Det finns lokala riktlinjer som skiljer sig åt mellan opererande enheter. Nedanstående är hämtat från patientinformationen som finns på [Nationella kvalitetsregistrets hemsida](#).

9.3. Allmän information om det postoperativa förloppet

Övergående ostadighet är vanligt första tiden efter otoskleroskirurgi. Mindre blödning från operationssåret kan förekomma de första dagarna. Även måttlig värk förekommer, vilken behandlas med exempelvis paracetamol.

Informera patienten om att kontakta sjukvården vid tecken till komplikation som till exempel:

- förvärrad yrsel
- tilltagande värk
- feber
- nytillkommen kraftig tinnitus
- sekretion från örat

Ljudkänslighet (hyperacusis) som kan upplevas obehagligt är vanligt förekommande de första veckorna efter en otosklerosoperation, men försvinner oftast helt över tid [96].

En tid efter operationen är det vanligt med förändrad smakupplevelse eller metallsmak på grund av påverkan på smaknerven som går genom mellanörat. Dessa besvär är vanligen övergående. Bedövningens känsla på ytterörat kan kvarstå de första månaderna, men är också vanligen övergående.

Sjukskrivning varierar beroende på vilket arbete patienten har och vad som överenskommit med behandlande läkare. Vid administrativt arbete sjukskrivs patienten vanligtvis i två veckor och vid

tungt, bullrigt eller smutsigt arbete upp till fyra veckor. Vanligen sker ett återbesök efter ca en vecka för att ta bort stygn och packning ur hörselgången. Det förekommer också att patienten själv ombeds ta ut packning från hörselgången efter några dagar. Senare görs uppföljande kontroller av läkning och hörsel.

9.4. Riktlinjer postoperativt

Det är svårt att hitta studier och evidens för olika tidsangivelser men enligt svensk tradition rekommenderas patienter att undvika flygresor, tryckutjämning, tunga lyft och annan kroppsansträngning under tre till fyra veckor efter operationen.

I en nyligen (2023) publicerad amerikansk artikel baserad på en litteraturstudie ansågs det inte nödvändigt med restriktioner avseende kommersiell flygning även direkt efter en otosklerosoperation (stapedotomi), förutsatt att patienten kunde tryckutjämna örat. Man ansåg att patienten ska instrueras att göra en försiktig Valsalva-manöver var fjärde minut vid nedstigning. Efter stapedektomi ansåg man att man bör vänta i två veckor före flygning [97].

Vid hosta, nysning eller snytning bör patienten undvika att hålla för näsa och mun. Hörselgången ska skyddas från vatten vid dusch och hårtvätt de första veckorna. Kirurgen avgör hur länge.

Ett otosklerosopererat öra anses vara mer bullerkänsligt än ett normalt öra och bör därför skyddas för starka ljud. Större studier som säkert påvisar att ett otosklerosopererat öra lättare bullerskadas saknas dock.

För råd avseende dykning hänvisas till kapitel 7.2.1.

9.5. Otosklerosoperation och magnetkameraundersökning

Det föreligger inte någon risk att en stapesprotes ändrar sitt läge och på något sätt skadar örat eller hörseln vid MR-undersökning hos en patient som genomgått otosklerosoperation från 1990 och framåt i Sverige. Enstaka proteser före dess kan vara magnetiska och operationsberättelsen bör om möjligt kontrolleras [98].

10. Sekundärprevention

10.1. Rökning och alkohol

Studier har visat att rökning är en prognostisk faktor som kan försämra resultatet vid olika typer av öronkirurgiska ingrepp [99]. Specifika evidensbaserade rekommendationer vid otoskleroskirurgi kan ännu inte ges. Vid sökning i vetenskaplig litteratur angående otoskleros och alkohol finns i princip inget publicerat. Rökning och alkohol är kända riskfaktorer för många sjukdomar och patienten kan uppmuntras till rökstopp av andra skäl än otoskleros.

Om patienten är rökare bör en dialog ske med patienten om rökningens negativa effekter. Hänvisa till rökavvänjning via primärvården eller den specialiserade vården som kan ge hjälp med rökstopp. Patienterna kan också ringa den nationella Sluta röka-linjen på telefonnummer 020-84 00 00.

[Sluta-röka-linjen för dig som vill sluta med tobak](#)

Patienter som vill ha stöd för att förändra sina alkoholvanor kan ringa den nationella Alkoholhjälpn på telefonnummer 020-84 44 48.

10.2. Fluor och bisfosfonater

Det finns studier som talar för att långtidsbehandling med bisfosfonater kan fördröja hörselnedsättning vid otoskleros, men det finns ännu inga kliniska rekommendationer för denna behandling [99–101].

Det finns också beskrivet i en placebokontrollerad studie från år 1985 att fluor kan påverka otosklerosutvecklingen på ett positivt sätt, men fyndet fick aldrig genomslag och ytterligare förstärkande studier saknas [102]. Fluor eller bisfosfonater är inte något som rekommenderas kliniskt i nuläget.

11. Uppföljning

Uppföljningen har till syfte att kontrollera om behandling och andra åtgärder har fått förväntad effekt, vare sig det är efter hörselrehabilitering eller efter operation. I uppföljningen ingår att ta ställning till om annan behandling behöver ges eller om komplikationer har uppstått. Uppföljning är viktigt för att skaffa erfarenhet och underlag för förbättring av vården. Registret för otoskleroskirurgi är ett betydelsefullt instrument för att främja kvalitet och jämlik vård i Sverige. Operationsresultatet bör läggas in i Registret för otoskleroskirurgi. Patienten får ett år efter operationen en patientenkät från kvalitetsregistret, i dagsläget via 1177.

Uppföljningsrutiner av opererade patienter varierar från enhet till enhet. Beroende på typ av operationsförband och sutur planeras tid för postoperativ kontroll och hörselmätning. Då bedöms även om hörselgång och trumhinna är läkt så att örat tål vatten. Justering av hörapparat sker vid behov. Patienter som tidigare inte använt hörapparat kan ha ett behov av sådan, även efter en lyckad otosklerosoperation. Hörseluppföljning sker med tonaudiometri för luft- och benlett ljud bilateralt, samt om möjligt talaudiometri, och bör ske tidigast efter 3 månader. Ur ett kvalitetsregisterperspektiv är sex månader till ett år en lämplig tid för utvärdering av ett operationsresultat.

Uppföljningsrutiner av patienter med trolig otosklerosdiagnos, men som inte opererats, varierar och beror på hörselnedsättningens svårighetsgrad, lokal tradition och patientens förutsättningar såsom ålder, yrke och hörselkrav. Eftersom sjukdomen är kronisk och progressiv är det viktigt att patienten vet var man ska vända sig vid hörselförsämring eller andra symptom såsom tinnitus.

11.1. Ansvar

Uppföljning sker i första hand på den ÖNH-enhet där patienten opererades. Patientansvarig läkare ansvarar för sjukskrivning och receptförskrivning, liksom att planera tidsintervall för uppföljning, i regel två återbesök. Enheterna ansvarar för att rutiner finns för att patienterna får planerade besök. Det ska finnas rutiner för var patienterna kan vända sig vid akuta besvär efter operationen.

12. Kvalitetsregister och kvalitetsindikatorer

12.1. Registret för otoskleroskirurgi

I det nationella kvalitetsregistret för otoskleros, Registret för otoskleroskirurgi, registreras operationer som utförs på grund av otosklerosjukdom. Registret har i sin nuvarande form funnits sedan år 2013 och så gott som samtliga kirurgiska enheter i Sverige registrerar sina operationer. Registret innehåller pre-, per- och postoperativa data men även "patient reported outcome measure" (PROM) ett år efter operationen. Optimal tid för uppföljning är ett år ur registersynpunkt, önskvärt är sex månader till två år men registrering kan göras utanför dessa tidsintervall.

Registret har en mycket god täckningsgrad (över 90 % för tidsperioden 2015–2022) jämfört med antal operationer i Socialstyrelsens patientdataregister. Även uppföljningsgraden och svarsfrekvensen för PROM är hög. Registrets data på gruppnivå är öppet för alla och en stor mängd sammanställningar finns i dagsläget tillgängligt på webbsidan med daglig uppdatering.

Referensgruppen för registret består av personer med bakgrund inom öronkirurgi och audiologi. Patientrepresentant finns adjungerad till referensgruppen. Referensgruppen för otosklerosregistret arbetar målmedvetet genom forskningsstudier och kvalitetsarbeten mot Socialstyrelsens mål för god, jämlik och säker vård med patienten i centrum. Validering av registeruppgifter görs regelbundet.

[Länk till Registret för otoskleroskirurgi:](#)

12.2. Kvalitetsindikatorer och målnivåer

Det finns ett mycket stort antal publikationer internationellt som beskriver hörselresultat efter primär- och revisionsoperation vid otoskleros. I många fall innehåller de mycket stora operationsvolymerna från enskilda kirurger.

För primäroperationer uppvisar en del av dessa publikationer hög andel excellenta resultat där minskning av ledningshindret till mindre än eller lika med 10 dB HL uppnås i 90 % [103–105]. Det framgår av data från registret för otoskleroskirurgi, att Sverige som helhet under den senaste tioårsperioden uppnår hörselresultat i paritet med resultat från omvärlden [107–108]. Patientnöjdheten efter operation är mycket hög i Sverige. Revisionsoperationer visar varierande resultat och det finns exempel på publikationer med mycket hög andel lyckade operationer [75,105].

På kvalitetsregistrets hemsida presenteras öppet jämförande statistik baserat på registret. Här visas pre- och postoperativa variabler för de olika kirurgiska enheterna jämfört med riksgenomsnittet. Statistiken är användbar för de kirurgiska enheterna, ledningsansvariga på olika nivåer och för patienter. Variabler så som symtom och hörselnivåer före och efter operation, operationstekniska mått och patientens värdering efter ett år är exempel på uppgifter som presenteras och kan värderas.

12.3. Kvalitetsnivåer vid primär kirurgi (uppmätt hörsel)

Följande resultat från nationella kvalitetsregistret föreslås vara riktvärden för otoskleroskirurgi i Sverige och är baserat på rekommenderade operationskriterier. Internationella kriterier saknas. Samtliga medelvärden nedan avser tonmedelvärde för frekvenserna 500, 1000, 2000 och 4000Hz (TMV4):

Målnivå för excellent resultat:

- förbättrad luftledning större än eller lika med 20dB*
- ledningshinder mindre än eller lika med 10 dB
- benledning maximalt 5dB sämre än preoperativt
- patienten upplever att hörseln blivit mycket bättre på det opererade örat.

Målnivå för bra resultat:

- förbättrad luftledning större än eller lika med 15dB
- ledningshinder mindre än eller lika med 15 dB
- benledning maximalt 5dB sämre än preoperativt
- patienten upplever att hörseln blivit bättre eller mycket bättre på det opererade örat.

*förutsatt att ledningshindret är tillräckligt stort preoperativt för att uppnå den nivån.

12.4. Målnivåer i relation till data från det nationella kvalitetsregistret

12.4.1. Förbättrad luftledning*:

- På riksnivå enligt nationella kvalitetsregistret (år 2013–2024) uppnådde 71 % av primär-opererade öron större än eller lika med 20 dB förbättring av TMV4 för luftlett ljud.
- På riksnivå enligt nationella kvalitetsregistret (år 2013–2024) uppnådde 85 % av primär-opererade öron större än eller lika med 15 dB förbättring av TMV4 för luftlett ljud.

*Beaktas bör att den möjliga hörselförbättringen är avhängt hur stort det preoperativa luft-bengapet är. Ett litet preoperativt ledningshinder ger mindre möjlighet till hörselförbättring som är mer än 20 dB.

12.4.2. Minskning av ledningshinder:

På riksnivå enligt nationella kvalitetsregistret (år 2013–2024) uppnådde 65 % av primäropererade öron ett ledningshinder mindre än eller lika med 10 dB.

På riksnivå enligt nationella kvalitetsregistret (år 2013–2024) uppnådde 87 % av primäropererade öron ett ledningshinder mindre än eller lika med 15 dB.

12.4.3. Försämring av benledning:

På riksnivå enligt nationella kvalitetsregistret (år 2013–2024) hade 7 % av primäroopererade öron större än 5 dB försämring av benledningen.

12.4.4. Patientupplevd hörsel förbättring:

På riksnivå enligt nationella kvalitetsregistret (år 2013–2024) angav 92 % av patienterna i PROM enkäten efter ett år att hörseln var bättre eller mycket bättre.

12.5. Komplikationer

Förekomsten av allvarliga komplikationer bör vara så låg som möjligt. Komplikationerna beskrivs främst av svaren i PROM-formuläret i nationella kvalitetsregistret, men även i de per- och post-operativa formulären som den behandlande läkaren fyller i.

Smakpåverkan till följd av nedsatt funktion i smaknerven (corda tympani) är vanligt omedelbart efter operationen men har vanligen försvunnit efter sex månader till ett år. Bestående smakpåverkan förekommer i en frekvens av 3,5 % i kvalitetsregistret, vilket är i nivå med vad som beskrivs i litteraturen.

Yrsel och balansproblem är vanligt förekommande dagarna och ibland veckorna efter operation, men går i allmänhet helt över. I kvalitetsregistret registreras att 3,5 % av patienterna har bestående besvär av varierande grad efter ett år.

Tinnitus är vanligt vid otosklerosjukdom. I ca 8 % av operationerna upplever patienten mer tinnitus eller att den är nytillkommen i det opererade örat, enligt data från kvalitetsregistret.

Bestående dövhet och svår yrsel är jämte förlamning av ansiktsnerven allvarliga komplikationer. Dövhet ses hos 0,3 % av opererade patienter enligt kvalitetsregistret. Bestående nedsättning av ansiktsnervens funktion beskrivs inte av någon patient i kvalitetsregistret.

13. Referenser

1. Quesnel AM, Ishai R, McKenna MJ. Otosclerosis: Temporal Bone Pathology. Vol. 51, Otolaryngologic Clinics of North America. 2018. p. 291–303. [10.1016/j.otc.2017.11.001](https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.11.001)
2. Ramsay HA, Lithincum Jr FH. Mixed hearing loss in otosclerosis: Indication for long-term follow up. Am J Otolaryngol. 1994;15(4):536–9.
3. Topsakal V, Fransen E, Schmerber S, Declau F, Yung M, Gordts F, et al. Audiometric analyses confirm a cochlear component, disproportional to age, in stapedial otosclerosis. Otol Neurotol. 2006;27(6):781–7. [10.1097/01.mao.0000231500.46534.79](https://doi.org/10.1097/01.mao.0000231500.46534.79)
4. Ahmad M, Chari DA, McKenna MJ, Quesnel AM. Mixed and Sensorineural Hearing Loss in otosclerosis: Incidence, Pathophysiology, and Treatment. Curr Otorhinolaryngol Rep. 2022;10(1):8–15. [10.1007/s40136-021-00390-2](https://doi.org/10.1007/s40136-021-00390-2)
5. Browning G, Gatehouse S. Sensorineural hearing loss in stapedial otosclerosis. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1984;93:13–6.
6. Cheng HCS, Agrawal SK, Parnes LS. Stapedectomy Versus Stapedotomy. Otolaryngol Clin North Am. 2018;51(2):375–92. [10.1016/j.otc.2017.11.008](https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.11.008)
7. Ishai R, Halpin CF, Shin JJ, McKenna MJ, Quesnel AM. Long-term Incidence and Degree of sensorineural Hearing Loss in Otosclerosis. Otol Neurotol. 2016 Dec;37(10):1489–96. [10.1097/MAO.0000000000001234](https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001234)
8. Crompton M, Cadge BA, Ziff JL, Mowat AJ, Nash R, Lavy JA, et al. The Epidemiology of Otosclerosis in a British Cohort. Otol Neurotol. 2019;40(1):22–30. [10.1097/MAO.0000000000002047](https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002047)
9. Declau F, Van Spaendonck M, Timmermans JP, Michaels L, Liang J, Qiu JP, et al. Prevalence of otosclerosis in an unselected series of temporal bones. Otol Neurotol. 2001;22(5):596–602. [10.1097/00129492-200109000-00006](https://doi.org/10.1097/00129492-200109000-00006)
10. Gordon MA. The genetics of otosclerosis: A review. Am J Otolaryngol. 1989;10:426–38.
11. Daniel A, Budiono G, Rao A, Low GK, Ellis MP, Lee J. Juvenile otosclerosis and congenital stapes footplate fixation. A systematic review and meta-analysis of surgical outcomes and management. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2023;166:111418. [10.1016/j.ijporl.2022.111418](https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2022.111418)
12. Ealy M, Smith RJH. Otosclerosis. Medical Genetics in the Clinical Practice of ORL. 2011;70:122–9. [Länk till bok](#)
13. Vrabec JT, Coker NJ. Stapes surgery in United States. Otol Neurotol. 2004;25:465-69. [Länk till artikel](#)
14. Niedermeyer HP, Arnold A. Otosclerosis and Measles Virus – Association or Causation? ORL. 2008;70:63-70. [10.1159/000111049](https://doi.org/10.1159/000111049)
15. Nazarian R, McElveen JT, Eshraghi AA. History of Otosclerosis and Stapes Surgery. Otolaryngol Clin North Am. 2018;51(2):275–90. [10.1016/j.otc.2017.11.003](https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.11.003)

16. Häusler R. General history of stapedectomy. *Adv Otorhinolaryngol.* 2007;65:1–5. [10.1159/000098661](https://doi.org/10.1159/000098661)
17. Shea Jr. JJ. Forty years of stapes surgery. *Am J Otolaryngol.* 1998;19:52–5. [Länk till artikeln](#)
18. Babcock TA, Liu XZ. Otosclerosis: From Genetics to Molecular Biology. *Otolaryngol Clin North Am.* 2018;51(2):305–18. [10.1016/j.otc.2017.11.002](https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.11.002)
19. Mowat AJ, Crompton M, Ziff JL, Aldren CP, Lavy JA, Saeed SR, et al. Evidence of distinct RELN and TGFB1 genetic associations in familial and non-familial otosclerosis in a British population. *Hum Genet.* 2018;137(5):357–63. [10.1007/s00439-018-1889-9](https://doi.org/10.1007/s00439-018-1889-9)
20. Vessey M, Painter R. Oral contraception and ear disease: findings in a large cohort study. *Contraception.* 2001;63(2):61–3. [10.1016/s0010-7824\(01\)00176-7](https://doi.org/10.1016/s0010-7824(01)00176-7)
21. Macielak RJ, Marinelli JP, Totten DJ, Lohse CM, Brandon R, Grossardt BR, et al. Pregnancy, Estrogen Exposure, and the Development of Otosclerosis: A Case-Control Study of 1196 Women. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery.* 2021;164(6):1294–8. [10.1177/0194599820966295](https://doi.org/10.1177/0194599820966295)
22. Niedermeyer HP, Arnold W, Neubert WJ, Sedlmeier R. Persistent measles virus infection as a possible cause of otosclerosis: State of the art. *Ear Nose Throat J.* 2000;79(8):552–61. [10.1177/014556130007900807](https://doi.org/10.1177/014556130007900807)
23. Foster MF, Backous DD. Clinical evaluation of the patient with otosclerosis. *Otolaryngol Clin N Am.* 2017;51:319–26. [10.1016/j.otc.2017.11.004](https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.11.004)
24. Skarżyński PH, Dziendziel B, Gos E, Włodarczyk E, Miaskiewicz B, Rachel JJ, et al. Prevalence and severity of tinnitus in otosclerosis: Preliminary findings from validated questionnaires. *Journal of International Advanced Otolaryngology.* 2019;15(2):277–82. [10.5152/iao.2019.5512](https://doi.org/10.5152/iao.2019.5512)
25. Wahid N, Hogan C, Attia M. Weber Test. *StatPearls.* 2021;1–7. [Länk till artikel](#)
26. Batson L, Rizzolo D. Otosclerosis: An update on diagnosis and treatment. *J Am Acad Physician Assist.* 2017;30(2):17–22. [10.1097/01.JAA.0000511784.21936.1b](https://doi.org/10.1097/01.JAA.0000511784.21936.1b)
27. Scarpa A, Ralli M, Cassandro C, Gioacchini FM, Greco A, Di Stadio A, et al. Inner-ear disorders presenting with air–bone gaps: A review. *J Int Adv Otol.* 2020;16(1):111–6. [10.5152/iao.2020.7764](https://doi.org/10.5152/iao.2020.7764)
28. Mattox D, Hudgins P. Algorithm for evaluation of pulsatile tinnitus. *Acta Otolaryngol.* 2008;128(4):427–31. [10.1080/00016480701840106](https://doi.org/10.1080/00016480701840106)
29. Kuurila K, Kaitila I, Johansson R, Grénman R. Hearing loss in Finnish adults with osteogenesis imperfecta: A nationwide survey. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2002;111(10):939–46. [10.1177/000348940211101014](https://doi.org/10.1177/000348940211101014)
30. Ma X, Wang F, Shen W, Yang S. The impact of stapes surgery on osteogenesis imperfecta: a retrospective comparison of operative outcomes with those for patients with otosclerosis. *Acta Otolaryngol.* 2020;140(11):930–8. [10.1080/00016489.2020.1786161](https://doi.org/10.1080/00016489.2020.1786161)

31. Sennaroglu L, Bajin MD. Management of stapes footplate fistula in inner ear malformations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2021;140:110525. [10.1016/j.ijporl.2020.110525](https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.110525)
32. Wolfowitz A, Luntz M. Impact of Imaging in Management of Otosclerosis. *Otolaryngol Clin North Am*. 2018;51(2):343–55. [10.1016/j.otc.2017.11.005](https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.11.005)
33. TeMA Metod. (2025). *Metodbeskrivning Tonaudiometri* (Version: 1.1 2025). <https://www.audiometri.se/tonaudiometri/>
34. Danesh AA, Shahnaz N, Hall JW. The Audiology of Otosclerosis. *Otolaryngol Clin North Am*. 2018;51(2):327–42. [10.1016/j.otc.2017.11.007](https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.11.007)
35. Hoben R, Easow G, Pevzner S, Parker MA. Outer hair cell and auditory nerve function in speech recognition in quiet and in background noise. *Front Neurosci*. 2017;11:1–21. [10.3389/fnins.2017.00157](https://doi.org/10.3389/fnins.2017.00157)
36. Magnusson L. Reliable Clinical Determination of Speech Recognition Scores Using Swedish PB Words in Speech-weighted Noise. *Scand Audiol*. 1995;24(4):217–23. [10.3109/01050399509047539](https://doi.org/10.3109/01050399509047539)
37. Hong RS, Metz CM, Bojrab DI, Babu SC, Zappia J, Sargent EW, et al. Acoustic reflex screening of conductive hearing loss for third window disorders. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. 2016;154(2):343–8. [10.1177/0194599815620162](https://doi.org/10.1177/0194599815620162)
38. Noij KS, Rauch SD. Vestibular Evoked Myogenic Potential (VEMP) Testing for Diagnosis of Superior Semicircular Canal Dehiscence. *Front Neurol*. 2020;11(July):1–8. [10.3389/fneur.2020.00695](https://doi.org/10.3389/fneur.2020.00695)
39. Rosengren SM, Colebatch JG, Young AS, Govender S, Welgampola MS. Vestibular evoked myogenic potentials in practice: Methods, pitfalls and clinical applications. *Clin Neurophysiol Pract*. 2019;4:47–68. [10.1016/j.cnp.2019.01.005](https://doi.org/10.1016/j.cnp.2019.01.005)
40. Fife TD, Colebatch JG, Kerber KA, Brantberg K, Strupp M, Lee H, et al. Practice guideline: Cervical and ocular vestibular evoked myogenic potential testing: Report of the guideline development, dissemination, and implementation subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2017;89(22):2288–96. [10.1212/WNL.0000000000004690](https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000004690)
41. Mikulec AA, McKenna MJ, Ramsey MJ, Rosowski JJ, Herrmann BS, Rauch SD, et al. Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otol Neurotol*. 2004;25(2):121–9. [10.1097/00129492-200403000-00007](https://doi.org/10.1097/00129492-200403000-00007)
42. Eberhard KE, Chari DA, Nakajima HH, Klokke M, Cayé-Thomasen P, Lee DJ. Current Trends, Controversies, and Future Directions in the Evaluation and Management of Superior Canal Dehiscence Syndrome. *Front Neurol*. 2021;12(April):638574. [10.3389/fneur.2021.638574](https://doi.org/10.3389/fneur.2021.638574)
43. Wegner I, Van Waes AMA, Bittermann AJ, Buitinck SH, Dekker CF, Kurk SA, et al. A systematic review of the diagnostic value of CT imaging in diagnosing otosclerosis. *Otol Neurotol*. 2016;37(1):9–15. [10.1097/MAO.0000000000000924](https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000924)
44. Manning PM, Shroads MR, Bykowski J, Mafee MF. Role of Radiologic Imaging in Otosclerosis. *Current Otorhinolaryngology Reports*. 2022;10:1-7. [10.1007/s40136-021-00377-z](https://doi.org/10.1007/s40136-021-00377-z)

45. Lazzerini F et al. Current trends in imaging for otosclerosis and the potential role of photon-counting computed tomography. ACTA Otorhinolaryngologica Italica. 2025;45(3-Suppl. 1):S18-S28. [10.14639/0392-100X-suppl.1_3-45-2025-A1335](https://doi.org/10.14639/0392-100X-suppl.1_3-45-2025-A1335)
46. Redfors YD, Gröndahl HG, Hellgren J, Lindfors N, Nilsson I, Möller C. Otosclerosis: Anatomy and pathology in the temporal bone assessed by multi-slice and cone-beam CT. Otolaryngology and Neurotology. 2012;33(6):922–7. [10.1097/MAO.0b013e318259b38c](https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e318259b38c)
47. Molinier et al. Stapedotomy Versus Hearing Aids in the Management of Conductive Hearing Loss Caused by Otosclerosis: A Prospective Comparative Study. Otol Neurotol 2022;43:773-780. [10.1097/MAO.0000000000003585](https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000003585)
48. Björsne A, Dahlin Redfors Y, Finizia C. Comparative hearing outcomes of Stapedotomy and hearing aid rehabilitation in otosclerosis. European Archives of Oto-Rhino-Laryngology 2025 (published on-line) [10.1007/s00405-025-09754-6](https://doi.org/10.1007/s00405-025-09754-6)
49. Dillon H. Assessing candidacy for hearing aids. In: Dillon H, editor. Hearing aids. Thieme; 2012. p. 255–85. [Länk till bok](#)
50. Hajioff D, MacKeith S. Otitis externa. BMJ Clin Evid. 2015;2015(October 2013):1–23. [PMC4466798](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24466798/)
51. Akustik - Process för utprovning av hörapparater (ISO 21388:2021) Stockholm: SIS). [Process för utprovning av hörapparater; SS-ISO 21388:2020](#)
52. Carle R, Nielsen C. Observation on the relations among occlusion effect, compliance, and vent size. J Am Acad Audiol. 2002;13(1):25–37. [Länk till artikeln](#)
53. Zwartenkot JW, Snik AFM, Mylanus EAM, Mulder JJS. Amplification options for patients with mixed hearing loss. Otol Neurotol. 2014;35(2):221–6. [10.1097/MAO.0000000000000258](https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000258)
54. van Barneveld DCPBM, Kok HJW, Noten JFP, Bosman AJ, Snik AFM. Determining fitting ranges of various bone conduction hearing aids. Clinical Otolaryngology. 2018;43(1):68–75. [10.1111/coa.12901](https://doi.org/10.1111/coa.12901)
55. Reinfeldt S, Håkansson B, Taghavi H, Eeg-Olofsson M. New developments in bone-conduction hearing implants: A review. Medical Devices: Evidence and Research. 2015;8:79–93. [10.2147/MDER.S39691](https://doi.org/10.2147/MDER.S39691)
56. Ellsperman SE, Nairn EM, Stucken EZ. Review of bone conduction hearing device. Audiology Research. 2021;11(1):207–19. [10.3390/audiolres11020019](https://doi.org/10.3390/audiolres11020019)
57. Hobson JC, Roper AJ, Andrew R, Rothera MP, Hill P, Green KM. Complications of bone-anchored hearing aid implantation. Journal of Laryngology and Otology. 2010;124(2):132–6. [10.1017/S0022215109991708](https://doi.org/10.1017/S0022215109991708)
58. Lagerkvist H, Carvalho K, Holmberg M, Petersson U, Cremers C, Hultcrantz M. Ten years of experience with the Ponto bone-anchored hearing system—A systematic literature review. Clinical Otolaryngology. 2020;45(5):667–80. [10.1111/coa.13556](https://doi.org/10.1111/coa.13556)

59. Magele A, Schoerg P, Stanek B, Gradl B, Sprinzl GM. Active transcutaneous bone conduction hearing implants: Systematic review and meta-analysis. PLOS One. 2019;14(9):1–19. [10.1371/journal.pone.0221484](https://doi.org/10.1371/journal.pone.0221484)
60. Lachance S, Bussi eres R, C ot e M. Stapes Surgery in Profound Hearing Loss Due to Otosclerosis. Otol and Neurotol. 2012;33(5):721–3. [10.1097/MAO.0b013e3182565a0e](https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3182565a0e)
61. Luca M, Massimilla EA, Americo M, Michele N, Donadio A, Gaetano M. Stapes Surgery in Far-Advanced Otosclerosis. Ear Nose Throat J. 2023;102(9):611–5. [10.1177/01455613211013093](https://doi.org/10.1177/01455613211013093)
62. Eshraghi AA, Ila K, Ocak E, Telischi FF. Advanced otosclerosis. Stapes Surgery or cochlear implantation? Otolaryngol Clin N Am. 2018;51:429-40. [10.1016/j.otc.2017.11.012](https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.11.012)
63. Moore BCJ. A review of the perceptual effects of hearing loss for frequencies above 3 kHz. Int J Audiol. 2016;55(12):707–14. [10.1080/14992027.2016.1204565](https://doi.org/10.1080/14992027.2016.1204565)
64. Str omb ack K, K obler S, Rask-Andersen H. High frequency hearing following stapes surgery. Acta Otolaryngol. 2012;132(9):944–50. [10.3109/00016489.2012.677859](https://doi.org/10.3109/00016489.2012.677859)
65. Abel SM, Sass-Kortsak A, Naugler JJ. The role of high-frequency hearing in age-related speech understanding deficits. Scand Audiol. 2000;29(3):131–8. [10.1080/010503900750042699](https://doi.org/10.1080/010503900750042699)
66. Harril WC, Jenkins HA, Coker NJ. Barotrauma after surgery: A survey of recommended restrictions and clinical experience. Am J Otolaryngology. 1996;17:835–46. [L ank till artikeln](#)
67. House JW, Toh EH, Perez A. Diving after stapedectomy: Clinical experience and recommendations. Otolaryngology - Head and Neck Surgery. 2001;125(4):356–60. [10.1067/mhn.2001.118183](https://doi.org/10.1067/mhn.2001.118183)
68. Rajguru R. Post stapedotomy aviation: A changing scenario. Indian J Occup Environ Med. 2014;18(3):105–8. [10.4103/0019-5278.146905](https://doi.org/10.4103/0019-5278.146905)
69. Thiringer JK, Arriaga MA. Stapedectomy in military aircrew. Otolaryngology - Head and Neck Surgery. 1998;118(1):9–14. [10.1016/S0194-5998\(98\)70368-7](https://doi.org/10.1016/S0194-5998(98)70368-7)
70. Katzav J, Lippy WH, Shamiss A, Davidsson BZ. Stapedectomy in combat pilots. Am J Otolaryngology. 1996;17:847–9. [L ank till artikeln](#)
71. European Diving Technology Committi. [L ank till hemsida](#)
72. Sioshansi PC, Schettino AE, Bojrab DI, Babu SC, Michaelides EM, Luryi AL, et al. Is M eniere’s Disease a Contraindication to Stapedectomy? Otol Neurotol. 2021;42(4):E393–8. [10.1097/MAO.0000000000003005](https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000003005)
73. Issa T, Bahgat MA, Lithincum FH, P HouseH. The effect of stapedectomy on hearing of patients with otosclerosis and Meniere’s disease. American Journal of Otolaryngology. 1983;4(4):323–6. [L ank till artikeln](#)
74. Daniels RL, Krieger LW, Lippy WH. The other ear: findings and results in 1,800 bilateral stapedectomies. Otol Neurotol. 2001 Sep;22(5):603–7. [10.1097/00129492-200109000-00007](https://doi.org/10.1097/00129492-200109000-00007)

75. Lundman L, Strömbäck K, Björnsne A, Grendin J, Dahlin-Redfors Y. Otosclerosis revision surgery in Sweden: hearing outcome, predictive factors and complications. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology* [Internet]. 2020;277(1):19–29. [10.1007/s00405-019-05652-w](https://doi.org/10.1007/s00405-019-05652-w)
76. Berling Holm K, Knutsson J, Strömbäck K, Danckwardt Lillieström N, Papatziamos G, Rosenblad A, et al. Taste disturbance after stapes surgery: an evaluation of frequency, severity, duration, and quality-of-life. *Acta Otolaryngol.* 2017;137(1). [10.1080/00016489.2016.1217562](https://doi.org/10.1080/00016489.2016.1217562)
77. Bartel R, Huguet G, Cruellas F, Hamdan M, Gonzalez-Compta X, Cisa E. Laser vs drill for footplate fenestration during stapedotomy: a systematic review and meta-analysis of hearing results. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology.* 2021 Jan 13;278(1):9–14. [10.1007/s00405-020-06117-1](https://doi.org/10.1007/s00405-020-06117-1)
78. Pauli N, Strömbäck K, Lundman L, Dahlin-Redfors Y. Surgical technique in stapedotomy hearing outcome and complications. *Laryngoscope.* 2020;130(3):790–6. [10.1002/lary.28072](https://doi.org/10.1002/lary.28072)
79. Laske RD, Rösli C, Chatzimichalis MV, Sim JH, Huber AM. The influence of prosthesis diameter in stapes surgery: a meta-analysis and systematic review of the literature. *Otol Neurotol.* 2011 Jun;32(4):520–8. [10.1097/MAO.0b013e318216795b](https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e318216795b)
80. Lovato A, Kraak J, Hensen EF, Smit CF, Giacomelli L, de Filippis C, et al. A Critical Look Into Stapedotomy Learning Curve: Influence of Patient Characteristics and Different Criteria Defining Success. *Ear Nose Throat J.* 2021;100(5):368–74. [10.1177/0145561319866825](https://doi.org/10.1177/0145561319866825)
81. Fang L, Lin H, Zhang T, Tan J. Laser versus non-laser stapedotomy in otosclerosis: A systematic review and meta-analysis. *Auris nasus larynx.* 2014;41:337-42. [10.1016/j.anl.2013.12.014](https://doi.org/10.1016/j.anl.2013.12.014)
82. Kamalski DMA, Verdaasdonk RM, de Boorder T, Vincent R, Versnel H, Grolman W. Comparing mechanical effects and sound production of KTP, thulium, and CO2 laser in stapedotomy. *Otol Neurotol* 2014;35:1156-62. [10.1097/MAO.0000000000000465](https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000465)
83. Van Rompaey V, Claes G, Potvin J, Wouters K, Van de Heyning P. Systematic review of the literature on nitinol prostheses in surgery for otosclerosis: Assessment of the adequacy of statistical power. *Otol Neurotol.* 2011;32:357-66. [10.1097/MAO.0b013e31820e7874](https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31820e7874)
84. Reis LR, Donato M, Almeida G, Castelhana L, Escada P. Nitinol versus non-nitinol prostheses in otosclerosis surgery: A meta-analysis. *Acta Otorhinolaryngologica Italica.* 2018;38:279-85. [10.14639/0392-100X-1950](https://doi.org/10.14639/0392-100X-1950)
85. Wegner I, Eldaebes M, Landry TG, Grolman W, Bance ML. The effect of piston diameter in stapedotomy for otosclerosis: A temporal bone model. *Otol Neurotol.* 2016;37:1497-1502. [10.1097/MAO.0000000000001212](https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000001212)
86. Cheng HCS, Agrawal SK, Parnes LS. Stapedectomy versus stapedotomy. *Otolaryngologic Clinics of North America.* 2018;51:375-92. [10.1016/j.otc.2017.11.008](https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.11.008)
87. Scarpa A, Marra P, Ralli M, Viola P, Gioacchi FM, Chiarella G, et al. Comparison of different oval window sealing materials in stapes surgery: systematic review and meta-analysis. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology.* 2022;279:5521-33. [10.1007/s00405-022-07551-z](https://doi.org/10.1007/s00405-022-07551-z)

88. Vincent R, Rovers M, Zingade N, Oates J, Sperling N, Devèze A, et al. Revision stapedotomy: operative findings and hearing results. A prospective study of 652 cases from the Otolaryngology-Neurotology Database. *Otol Neurotol*. 2010 Aug;31(6):875–82. [10.1007/s00405-022-07551-z](https://doi.org/10.1007/s00405-022-07551-z)
89. Dwyer-Hemmings L, Manjaly JG, Nash R, Mukherjee A, Lavy JA. Stapes surgery for profound hearing loss secondary to otosclerosis. *Ear Nose Throat J*. 2019;98(5):273–8. [10.1177/0145561319834540](https://doi.org/10.1177/0145561319834540)
90. Heining C, Banga R, Irving R, Coulson C, Monksfield P. Audiological outcome of stapes surgery for far advanced cochlear otosclerosis. *J Laryngol Otol*. 2017;131(11). [10.1017/S0022215117001815](https://doi.org/10.1017/S0022215117001815)
91. Assiri M, Khurayzi T, Alshalan A, Alsanosi A. Cochlear implantation among patients with otosclerosis: a systematic review of clinical characteristics and outcomes. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2022;279(7):3327–39. [10.1007/s00405-021-07036-5](https://doi.org/10.1007/s00405-021-07036-5)
92. Teaima AA, Elnashar AA, Hakim EK, Hadaey HS. Comparison of the efficacy of cochlear implantation and stapes surgery in far advanced otosclerosis: a meta-analysis study. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology* [Internet]. 2022;77–88. [10.1007/s00405-022-07449-w](https://doi.org/10.1007/s00405-022-07449-w)
93. Guyot JP, Sakbani K. Patients' lives following stapedectomy complications. *Adv Otorhinolaryngol*. 2007;65:348–52. [10.1159/000098859](https://doi.org/10.1159/000098859)
94. Renholm M, Suominen T, Turtiainen AM, Puukka P, Leino-Kilpi H. Continuity of care in day surgical care - perspective of patients. *Scand J Caring Sci*. 2014;28(4):706–15. [10.1111/scs.12099](https://doi.org/10.1111/scs.12099)
95. Sheard C, Garrud P. Evaluation of generic patient information: Effects on health outcomes, knowledge and satisfaction. *Patient Educ Couns*. 2006;61(1):43–7. [10.1016/j.pec.2005.02.004](https://doi.org/10.1016/j.pec.2005.02.004)
96. Santos et al. Hyperacusis and stapes surgery: An observation in fifty patients after stapedotomy. *J Otol* 2020 Jul 29;16(1):18–21. [10.1016/j.joto.2020.07.001](https://doi.org/10.1016/j.joto.2020.07.001)
97. Akhal T, Bassim M. Flight After Stapes Surgery: An Evidence-Based Recommendation. *OTO Open*. 2023;7(3):1–5. [10.1002/oto2.65](https://doi.org/10.1002/oto2.65)
98. Daher GS, Kocharyan A, Carlson ML, Dillon WP, Fischbein NJ, Jackler R, et al. MRI Safety of Stapes Prostheses: A Systematic Review. *Otol Neurotol*. 2024 Jun 1;45(5):469–74. [10.1097/MAO.0000000000004170](https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000004170)
99. Kay-Rivest E, Mascarella M, Sewitch MJ, Cloutier F, Mijovic T. Association between Smoking and 30-Day Outcomes in Otologic Surgery. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. 2020;162(1):108–13. [10.1177/0194599819889622](https://doi.org/10.1177/0194599819889622)
100. Patel S, Walters B, Eastwood M, Abou-Foul AK, Bhimrao S. A Systematic Review of the Effectiveness of Bisphosphonates for Otosclerosis. *Otol Neurotol*. 2022;43(5):530–7. [10.1097/MAO.0000000000003510](https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000003510)
101. Jan TA, Remenschneider AK, Halpin C, Seton M, McKenna MJ, Quesnel AM. Third-generation bisphosphonates for cochlear otosclerosis stabilizes sensorineural hearing loss in long-term follow-up. *Laryngoscope Investig Otolaryngol*. 2017;2(5):262–8. [10.1002/lio2.91](https://doi.org/10.1002/lio2.91)

102. Gogoulos PP, Sideris G, Nikolopoulos T, Sevastatou EK, Korres G, Delides A. Conservative otosclerosis treatment with sodium fluoride and other modern formulations: A Systematic Review. *Cureus*. 2023;15(2):1–11. [10.7759/cureus.34850](https://doi.org/10.7759/cureus.34850)
103. Bretlau P, Causse J, Causse JB, Hansen HJ, Johnsen NJ, Salomon G. Otosclerosis and Sodium Fluoride. A blindexperimental and clinical evaluation of Sodium Fluoride treatment in patients with otospongiosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1985;94:103–7. [Länk till artikeln](#)
104. Khorsandi A. MT, Jalali MM, Shoshi D. V. Predictive factors in 995 stapes surgeries for primary otosclerosis. *Laryngoscope*. 2018;128(10):2403–7. [10.1002/lary.27160](https://doi.org/10.1002/lary.27160)
105. 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). [10.1097/O1.mao.0000235311.80066.df](https://doi.org/10.1097/O1.mao.0000235311.80066.df)
106. Székely L, Uri I, Luka Á, Gáborján A, Tamás L, Polony G. Audiological outcomes after revision stapes surgeries: a systematic review. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2024;281:5051-9 [10.1007/s00405-024-08741-7](https://doi.org/10.1007/s00405-024-08741-7)
107. De Bruijn AJG, Tange RA, Dreschler WA. Efficacy of evaluation of audiometric results after stapes surgery in otosclerosis. I. The effects of using different audiologic parameters and criteria on success rates. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. 2001;124(1):76–83. [10.1067/mhn.2001.111601](https://doi.org/10.1067/mhn.2001.111601)
108. Kisilevsky V, Bailie NA, Halik JJ. Bilateral hearing results of 751 unilateral stapedotomies evaluated with the Glasgow benefit plot. *J Laryngol Otol*. 2010 Apr 22;124(5):482–9. [10.1017/S0022215110000204](https://doi.org/10.1017/S0022215110000204)

14. Nationell arbetsgrupp för hörselnedsättning - otokirurgi

14.1. Nationella arbetsgruppens sammansättning

Den nationella arbetsgruppen (NAG) består av representanter från sjukvårdsregionerna och har tillsatts av Nationellt programområde för Öron-, näs- och halssjukdomar (NPO öron-, näs- och halssjukdomar). I arbetsgruppen ingår ÖNH-läkare med erfarenhet av mellanörekirurgi, audionom och sjuksköterska med erfarenhet av otosklerospatienter samt medlemmar i det nationella kvalitetsregistret för otoskleroskirurgi. Flera av arbetsgruppen medlemmar har forskningserfarenhet inom området.

14.2. Nationella arbetsgruppens ordförande och medlemmar

Lars Lundman, ordförande, överläkare, ordförande för Registret för Otoskleroskirurgi, medicine doktor, ÖNH-kliniken Centralsjukhuset Karlstad

Wael Alian, överläkare, medicine doktor, ÖNH-kliniken Sahlgrenska Universitetssjukhuset Göteborg

Åsa Bonnard, överläkare, medicine doktor, ÖNH-kliniken Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge

Andreas Björsne, audionom, medicine doktor, referensgruppsmedlem i Registret för otoskleroskirurgi, ÖNH-kliniken Sahlgrenska Universitetssjukhuset Göteborg

Måns Eeg-Olofsson, överläkare, docent, Högsbo Närsjukhus, Göteborg

Britt Ericsson, biträdande överläkare, referensgruppsmedlem i Registret för otoskleroskirurgi t.o.m. 2023, ÖNH-kliniken Skånes Universitetssjukhus Lund

Anna Kostmann, överläkare, ÖNH-kliniken, Universitetssjukhuset i Linköping

Charlotte Olsson, sjuksköterska, ÖNH-kliniken Skånes Universitetssjukhus Lund

Markus Peebo, överläkare, medicine doktor, ÖNH-kliniken Universitetssjukhuset i Linköping

Ulrica Thunberg, överläkare, medicine doktor, referensgruppsmedlem i Registret för otoskleroskirurgi, ÖNH-kliniken Universitetssjukhuset i Örebro

Eva Westman, överläkare, ordförande för Svenska Öronkirurgiska Registret, medicine doktor, ÖNH-kliniken Norrlands Universitetssjukhus Umeå

14.3. Jäv och andra bindningar

Medlemmar i den nationella vårdprogramgruppen har inga pågående uppdrag som skulle kunna innebära jäv. Kopior av hela gruppens jävsdeklarationer, inklusive föreläsuppdrag, går att få från respektive uppdragsgivande organisation, till exempel regionen den medverkande personen arbetar i.

14.4. Vårdprogrammets förankring

Vårdprogrammet har utarbetats av NAG hörselnedsättning – otokirurgi på uppdrag av NPO öron-, näsa- och halssjukdomar, vilken utsett Lars Lundman till vårdprogramgruppens ordförande.

I sammanlagt tre remissrundor har nedanstående organisationer lämnat synpunkter på vårdprogrammets innehåll: NAG hörselnedsättning audiologi, Svensk Förening för Otorhinolaryngologi Huvud- och Halskirurgi, Svensk Öronkirurgisk Förening, Registret för otoskleroskirurgi, Regionalt programområde barns och ungdomars hälsa (Sjukvårdsregion Stockholm-Gotland), Svensk medicinsk audiologisk förening, Nationella arbetsgruppen LOK, Nationella primärvårdsområdet, Svenska sjuksköterskeföreningen, Nationellt programområde sällsynta sjukdomar, Cochlear Nordic AB, Oticon Medical AB samt Regionala programområden för öron-, näsa och halssjukdomar i sjukvårdsregionerna Västerbotten, Halland, Jämtland Härjedalen, Skåne, Sydöstra, Stockholm, Örebro, Värmland, Kronoberg, Västra Götaland, Västmanland och Norrbotten.

15. Bilagor

Konsekvensbeskrivning

Bilaga: Definitioner och förklaringar av begrepp