الجمهورية العربية السورية
وزارة التعليم العالي
جامعة دمشق
كلية الطب البشري
قسم أمراض الأذن والأنف والحنجرة

نقص السمع المختلط عند مرضى تصلب الركابة

(دراسة سريرية استباقية)

بحث علمي أعد لنيل درجة الدراسات العليا (الماجستير)
في أمراض الأذن والأنف والحنجرة

بإشراف
الأستاذ الدكتور
محمد نبوغ العوا

برئاسة
الأستاذ الدكتور
أحمد مصطفى

إعداد الدكتور
حسن ابراهيم البزال



إذا كان الإهداء يعبّر ولو بجزء من الوفاء، فالإهداء:

"إلى خالق الخلق ومالك الملك، من بكرمه وُفّقت، وبفضله نجحت، ولولاه لما كنت..

إلى من أطمع برضاه ورحمته، إلهي وحبيبي"

"رب العالمين عزّ وجلَّ"

إلى ضياء الحق.. ومنبع العلم ومعلّم البشريّة.

"سيّدنا محمد صلى الله عليه وآله وسلّم"

إلى قائد الغرّ المحجّلين وفارس المؤمنين.

"الإمام علي عليه السّلام"

إلى من زرع في نفسي القيم وأضاء لي الدرب لأستنير وعلمني معنى الضّمير، وضحّى من أجلي بالكثير، إلى من يضحّي بروحه لأجلي، وأضحّي بعمري لأرسم ابتسامة صغيرة على شفتيه..

إلى من علّمني حبّ الإنسان.. وكان مثالي الأعظم..

إلى من كان أخي وحبيبي.. قبل أن يكون أبي

أبي

إلى من تربّعت على عرش العطاء والحنان..

إلى من كانت سبب نجاحي وسرّ سعادتي..

بثّتني التفاؤل والحبّ.. وأزاحت عن كاهلي الهمّ والحزن..

فكانت الأمان وقت الخوف.. والقوّة وقت الضعف..

إلى من بدعائها وُفّقت وبرضاها نجحت..

أمي الحبيبة

سنابل كنّا صغاراً استقينا من بستان الحبّ والعطاء ونشئنا في كنف الصبر والتحمّل فاشتدّ عودنا.. وآثرنا السّير في دروب المستقبل الشّاق الطويل، تقاسمنا البكاء والفرح، شددنا على أيدي بعضنا فكنّا أرواح متخاطبة تجمعنا قوّة المصير وحبّ التّحدّي ونشوة الوصول..

أخوتي

إلى الورود العطرة التي اشتممت معها عبق الحياة، إلى طيور غرّدت معي أجمل الذّكريّات ورسمت معي أحلى الأمنيات وجسّدت معي لحظات الحب والتّفاؤل وسرقت مني الحزن واليأس، فكنا كورود ترعرعت في بستان العلم والمحبة..

أصدقائي



إلى هذا المعلّم الرائع الذي تميّز بالأخلاق والشّخصية القويّة واللّطيفة معاً، شكراً لك على جهودك معنا، مما لا شكّ فيه يا معلّمي أن دورك في غاية الأهميّة ولك منّا كل التقدير والاحترام لما قدّمته لي من علم ومبادئ قيّمة دون أن تنتظر مني أي مقابل.. كل عبارات الشّكر لا يمكن أن تعبّر عن مدى تقديرنا واحترامنا لك..

شكراً لك يا معلّمنا لأنك لم تبخل علينا بأيّ معلومة ولم نشعر يوماً بشعورك بالضيق رغم متاعب مهنتك السّاميةً..

أستاذي مهما أبعدتنا الأيام والمسافات سوف يبقى حبي وتقديري لك ساكناً في قلبي متمسّك في مشاعري..

كل عبارات الشّكر وعطر الورود نقدّمها لك يا معلّمنا الجليل، يا صاحب الفضل في تقدم المجتمع والأمّة..

معلّمي الفاضل.. كنت لي أبي الثاني طوال فترة دراستي فلك مني كل الثّناء والتقدير لما بذلته من أجلي، أنا الآن أصبحت طبيباً وأفتخر أنك علمتني ودرستني يوماً ما..

معلّمي الغالي.. دورك في حياتي عظيم فأنت بمثابة أبي الثاني الذي تعلّمت منه معنى الإخلاص والتفاني في العمل.. شكرا لك..

فأنت أهل للشكر والتقدير فوجب علينا تقديرك ولك منّا كلّ الثناء والتقدير..

فـــهرس المـــحتويـــات

الدراسة النظرية: 1

*** التطور الجنيني للأذن:** 1
1- تطور الأذن الخارجية 1
2- تطور الأذن الوسطى 2
3- تطور الأذن الداخلية 3

*** تشريح الأذن:** 4
1- الأذن الظاهرة 4
2- الأذن الوسطى: 8
- فراغات وجدران الأذن الوسطى 14
- تعصيب الأذن الوسطى 16
3- الأذن الباطنة 17
4- تشريح العصب الوجهي 20

*** فيزيولوجيا الأذن:** 21
1- فيزيولوجيا الأذن الظاهرة 21
2- فيزيولوجيا الأذن الوسطى: 22
- المنعكس الركابي 23
- فيزيولوجيا نفير أوستاش 24
3- فيزيولوجيا الأذن الباطنة 24

*** لمحة عن نقص السمع الحسي العصبي.** 27

*** تصلب الركابة:** 28
1- تعريفه 28
2- الوبائيات 29
3- لمحة تاريخية 30
4- النشوء المرضي والسببيات 30
5- الآلية التشريحية المرضية 32
6- أماكن توضع البؤر التصلبية 33
7- التشخيص: 34
- الأعراض والعلامات السريرية 34
- الفحص الفيزيائي 35
- تخطيط السمع بالنغمات الصافية 36
- المعاوقة ومنعكس الركابة 38
- تمييز الكلام 38
- الفحوص المخبرية 38
- الفحص الشعاعي 38
- الكمونات العضلية المحرضة دهليزياً 40
8- التشخيص التفريقي 40
9- التناذرات التي قد تترافق مع تصلب الركابة 41

*** نقص السمع الحسي العصبي في تصلب الركابة:** 42
1- فرضية غزو السقالة الطبليّة 42
2- فرضية التبدلات الوعائية 43
3- فرضية السمية الحلزونية 43

*** نقص السمع الحسي العصبي الصرف في تصلب الركابة.** 45

*** تدبير تصلب الأذن الحلزوني:** 48
1- الوسائل غير الجراحية 48
2- التدبير الجراحي: 50
- استطبابات عملية تصنيع الركابة 50
- مضادات استطباب عملية تصنيع الركابة 50

الدراسة العملية: 53

*** تصميم الدراسة** 53

*** مكان الدراسة** 53

*** زمان الدراسة** 53

*** أهداف الدراسة** 53

*** المرضى والطرائق** 53

* توزع المرضى حسب الجنس 54

* توزع المرضى حسب العمر 55

* توزع المرضى حسب المحافظات 56

* توزع المرضى حسب نمط نقص السمع 57

* توزع المرضى حسب الجنس والفئة العمرية 58

* دور المعاوقة السمعية في تشخيص تصلب الركابة 60

* توزع المرضى حسب نمط المعاوقة وتاريخ ظهور أعراض نقص السمع 61

* توزع المرضى حسب نمط المعاوقة السمعية والفئة العمرية 63

* توزع المرضى حسب تواترات نقص السمع الحسي العصبي 65

* التغيرات التي طرأت على نقص السمع الحسي العصبي بعد الجراحة 67

المناقشة 68

المقارنة مع الدراسات العالمية 69

الاستنتاج والتوصيات 70

المراجع 72

فـــهرس الأشـــــكـــال

* شكل (1) – تشريح الأذن 4
* شكل (2) – تضاريس الصيوان 5
* شكل (3) – تشريح الأذن الوسطى 9
* شكل (4) – المطرقة 10
* شكل (5) – السندان 11
* شكل (6) – الركابة 12
* شكل (7) – مجاورات الركابة 13
* شكل (8) – الأذن الداخلية 17
* شكل (9) – القوقعة 18
* شكل (10) – الاستحالة الاسفنجية 29
* شكل (11) – أشكال تصلب الركابة 33
* شكل (12) – أماكن تصلب الركابة 34
* شكل (13) – أشكال تخطيط السمع 36
* شكل (14) – ثلمة كاراهارت 37
* شكل (15) – طبقي محوري تصلب الركابة 39
* شكل (16) – تصلب الحلزون شعاعياً 47

فـــهرس الجـــداول

* جدول (1) – معدل انتشار تصلب الأذن النسيجي بين الأعراق المختلفة 29
* جدول (2) – توزع مرضى عينة البحث حسب الجنس 54

* جدول (3) – توزع مرضى عينة البحث حسب العمر 55
* جدول (4) – توزع مرضى عينة البحث حسب المحافظات 56
* جدول (5) – توزع مرضى عينة البحث حسب نمط نقص السمع 57
* جدول (6) – النسب المئوية لتوزع مرضى عينة البحث
حسب جنسهم وفئاتهم العمرية 58
* جدول (7) – نتائج اختبار كاي مربع لدراسة الفروق في العلاقة
بين جنس مرضى عينة البحث وفئاتهم العمرية 59
* جدول (8) – توزع مرضى عينة البحث حسب دور المعاوقة السمعية
في تشخيص تصلب الركابة 60
* جدول (9) – النسب المئوية لتوزع مرضى عينة البحث حسب نمط المعاوقة
السمعية وتاريخ ظهور أعراض نقص السمع لكل منهم 61
* جدول (10) – نتائج اختبار كاي مربع لدراسة الفروق في العلاقة بين نمط
المعاوقة السمعية وتاريخ ظهور أعراض نقص السمع 62
* جدول (11) – النسب المئوية لتوزع مرضى عينة البحث تبعاً لنمط المعاوقة
السمعية لكل منهم وفئاتهم العمرية 63
* جدول (12) – نتائج اختبار كاي مربع لدراسة الفروق في العلاقة بين
نمط المعاوقة السمعية والفئة العمرية 64
* جدول (13) – توزع المرضى حسب تواترات نقص السمع الحسي العصبي 65
* جدول (14) – يوضح متوسط الفجوة الهوائية العظمية حسب التواترات 65
* جدول (15) – توزع المرضى حسب الفجوة الهوائية العظمية 66
* جدول (16) – التبدلات التي طرأت على نقص السمع الحسي العصبي بعد
الجراحة عند المرضى 67

الدراسة النظرية

التطور الجنيني للأذن Embryology

إن الردب الطبلي النفيري (والذي يكون امتداداً للمعة البلعوم نحو الوحشي) يكون مقابلاً للأقواس الغلصمية 1و2و3. وهو يشكل جوفاً متسعاً يضم الامتدادات الوحشية للأقواس الغلصمية 1و2و3 وبينهما الجيبان الغلصميان الأول والثاني، ثم يشكل قسمه الوحشي الأذن الوسطى.

إن المحفظة الأذنية هي كتلة غضروفية تغلف الأذن الباطنة، وتتطور بالنهاية لتشكل صخرة العظم الصدغي وهي تتوضع فوق الطرف الوحشي للردب الطبلي النفيري، هذا ويتوضع غضروف القوس الغلصمي الأول (غضروف ميكل) أمامياً بالنسبة للردب الطبلي النفيري، بينما يتوضع غضروف القوس الثاني (غضروف ريتشارت) خلف الردب.

أولاً- تطور الأذن الخارجية:External Ear

تنشأ الأذن الخارجية من تكاثر خلايا ميزانشيمية للشق الغلصمي الأول والثاني وذلك في الأسبوع السادس من الحياة الجنينية.

1 – الصيوان: **Auricle** يتطور من القوسين الغلصميتين الأولى والثانية، حيث تعطي القوس الأولى حديبات هيس 1 – 3 التي تتطور إلى : (1- الوتدة 2– ساق الحلزون 3– الحلزون) وتعطي القوس الثانية حديبات هيس 4 – 6 التي تتطور إلى (4-مقابل ساق الحلزون 5- مقابل الحلزون 6 -الشحمة ومقابل الوتدة).

2 – مجرى السمع الظاهر: **EAC** يتشكل من الشق البلعومي الأول . حيث يكون في البداية مملوءاً بالخلايا الظهارية، ثم تحدث إعادة التقني بالتموت الذاتي باتجاه من الأنسي إلى الوحشي حوالي الشهر السابع .

3 – غشاء الطبل **Tympanic Membrane**: يتشكل غشاء الطبل في منطقة التماس بين السدادة الصماخية المشتقة من الأديم الظاهر والردب الطبلي النفيري المشتق من الأديم الباطن، وبما أن هذا التماس مائل لذا يكون غشاء الطبل مائلا بالنسبة لمحور صماخ السمع الظاهر. وبين السدادة و الردب يندخل عصب حبل الطبل وقبضة المطرقة وطبقة من الأديم المتوسط، لذا يكون غشاء الطبل مؤلفاً من 3 طبقات:

- الطبقة الخارجية الجلدية: مشتقة من الأديم الظاهر للميزابة البلعومية الأولى وتتمادى مع جلد مجرى السمع الظاهر.
- الطبقة المتوسطة الليفية: مشتقة من الأديم المتوسط محتوية قبضة المطرقة وعصب حبل الطبل.
- الطبقة الداخلية المخاطية: مشتقة من الأديم الباطن للجيب الغلصمي الأول وهي متمادية مع الغشاء المخاطي المبطن للأذن الوسطى.

ثانياً– تطور الأذن الوسطى Middle Ear:

*- جوف الطبل ونفير أوستاش والخشاء : ينمو الجيب البلعومي الأول ويستطيل مع استطالة الثلم الغلصمي الأول مشكلاً الاستطالة الطبلية الأنبوبية، وتنقسم هذه الاستطالة لقسمين :

- قسم وحشي ظهري : يتوسع حول العظيمات متحولاً إلى جوف الطبل وخلال الشهر السادس أو السابع ينمو امتداد ظهري له في المنطقة الخشائية على هيئة الغار الخشائي .
- قسم أنسي بطني: يبقى ضيقاً متحولاً لقناة تصل جوف الطبل بالبلعوم تدعى الأنبوب السمعي أو نفير أوستاش.

*- العظيمات السمعية Ossicles :

مشتقات القوس الغلصمية الأولى (غضروف ميكل): رأس وعنق المطرقة، الرباط المطرقي الأمامي, جسم والناتئ القصير للسندان.

مشتقات القوس الغلصمية الثانية (غضروف ريتشارت): قبضة المطرقة، الناتئ الطويل والناتئ العدسي للسندان، الركابة(عدا القسم الدهليزي للقاعدة).

المطرقة والسندان: **Malleus & Incus** تظهر المطرقة والسندان ككتلة واحدة خلال الأسبوع السادس من الحمل وينفصلان عن بعضهما بحدود الأسبوع الثامن ليتشكل المفصل السنداني المطرقي ويشتق رأس وعنق المطرقة من غضروف القوس الغلصمية الأولى (ميكل)، في حين يشتق الناتئ الأمامي وقبضة المطرقة من غضروف القوس الغلصمية الثانية (ريتشارت) , ينشأ جسم السندان و ناتئه القصير من غضروف ميكل أما الناتئ الطويل للسندان فينشأ من غضروف ريتشارت .

هذا وتصل العظيمات لحجمها النهائي عند البالغ بحدود الأسبوع السادس عشر،ويبدأ في هذا الأسبوع أيضاً تعظم العظيمات وذلك ابتداء بالناتئ الطويل للسندان،وفي الأسبوع السابع عشر تغدو مراكز التعظم على السطح الأنسي لعنق المطرقة واضحة لتنتشر بعدها لرأس وقبضة المطرقة وبالتالي يكون كل من المطرقة والسندان عند الولادة بنفس الشكل والحجم لدى البالغ إلا أن تعظم المطرقة لا يكتمل أبداً حيث يبقى جزء من قبضة المطرقة غضروفياً.

الركابة : **Stapes** في الأسبوع 4.5 تتكاثف مجموعة من الخلايا الميزانشيمية للقوس الغلصمية الثانية لتشكل الأرومة الجذعية blastema ،ثم يقوم العصب الوجهي بتقسيمها إلى :

الركابة وinterhyale و laterohyale ، هذا وتنشأ حلقة الركابة في الأسبوع السابع حول الشريان الركابي ،كما تظهر أيضاً الصفيحة الركابية المشتقة من ميزانشيم المحفظة الأذنية لتتحول إلى قاعدة الركابة مع رباطها الحلقي،وفي الأسبوع 8.5 يتطور المفصل السنداني الركابي وتتحول ال interhyale إلى عضلة الركابة ووترها في حين تصبح ال laterohyale الجدار الخلفي للأذن الوسطى, كما تساهم مع المحفظة الأذنية في تشكيل البروز الهرمي وقناة العصب الوجهي وهنالك من يقول أن القسم السفلي من قناة العصب الوجهي يشتق من غضروف ريتشرت ، وخلال الأسبوع العاشر تغير الركابة شكلها الحلقي إلى شكل ركاب الخيل، هذا ويبدأ التعظم في الأسبوع التاسع عشر من السطح الساد obturator لقاعدة الركابة ليكتمل حوالي الأسبوع الثامن والعشرين باستثناء السطح الدهليزي لقاعدة الركابة الذي يبقى غضروفياً للأبد ، وتكون الركابة عند الولادة بنفس الحجم والشكل عند البالغ .

*- عضلات الأذن الوسطى **Muscles:** -موترة الطبلة Tensortympani m.: عضلة القوس الغلصمية الأولى .

- الركابيــةStapedial m. : عضلة القوس الغلصمية الثانية .

ثالثاً– تطور الأذن الباطنـة Inner Ear:

1- التيه العظمي : **Bony Labyrinth**

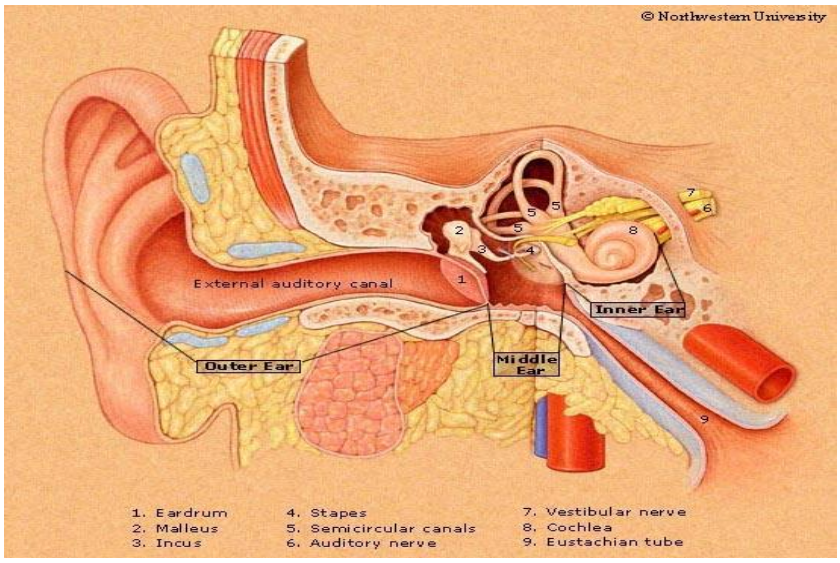
إن النسيج الميزانشيمي المغلف للحويصل (الكيس) السمعي يشكل المحفظة السمعية الغضروفية ومن ثم يحدث تعظم المحفظة السمعية حوالي الأسبوع السادس عشر. ويمكن أن نميز 14 مركز تعظم في المحفظة الأذنية اعتباراً من الأسبوع السادس عشر ليكتمل تعظمها في الأسبوع 23،و آخر ما يتعظم المنطقة أمام قاعدة الركابة fissula ante fenestram التي يمكن أن تبقى غضروفية مدى الحياة.

2- التيه الغشائي : **Membranous Labyrinth**

في الأسبوع الثالث للحياة الجنينية يتسمك الأديم الظاهر على جانب الرأس عند مستوى البطين الرابع ليشكل اللويح السمعي placode، ثم ينغمد هذا اللويح مشكلاً وهدة أو انخفاض pit، ثم ينفصل عن السطح مشكلاً الحويصل (الكيس) السمعي Otocyst. وفي الأسبوع الخامس يصبح للحويصل السمعي ظهر عريض وبطن ضيق وبينهما يتطور كيس اللمف الباطن مع قناته ، وفي الأسبوع السادس تأخذ الأقنية نصف الهلالية شكلها وتنضم في الأسبوع الثامن للقريبة.
يظهر الحلزون كرتج سفلي من الحويصل السمعي في الأسبوع السابع، ويأخذ هذا الرتج بالالتفاف تدريجياً حتى يشكل في النهاية دورتين ونصف في نهاية المرحلة الجنينية الأولى(نهاية الشهر الثالث).
ينخمص الكيس السمعي في منتصفه بين الجزأ الذي يعطي الأقنية نصف الدائرية والجزأ الذي يعطي القوقعة فيتشكل بذلك القريبة والكييس.
في الأسبوع الثالث تبدأ اللطخة المشتركة بالظهور والتي يتطور جزؤها العلوي ليعطي لطخة القريبة وعرف القناتين الهلاليتين العلوية والجانبية أما جزؤها السفلي فيعطي لطخة الكييس وعرف القناة الخلفية ، وخلال الأسبوع الثامن يمكن تمييز صفين من الخلايا بالإضافة للطبقة الوعائية وتكتمل في الأسبوع 11 أعضاء الدهليز النهائية مع الخلايا الحساسة والداعمة، وفي الأسبوع 20 يكتمل تطور الطبقة الوعائية والغشاء اللامس، وفي الأسبوع 23 ينقسم صفي الخلايا إلى خلايا داخلية وخلايا خارجية بحيث تصبح الخلايا الداخلية الجوف الحلزوني، والخارجية تعطي الخلايا المشعرة والقطبية وخلايا هانسن و دايتر، وفي الأسبوع 26 يتشكل نفق كورتي ، هذا و تتكاثف خلايا العرف العصبي وحشي الدماغ المعيني لتشكل العقدة الوجهية السمعية التي تتحول إلى العقدة الركبية و الدهليزية العلوية (القريبة والقناتان العلوية والجانبية) والعقدة السفلية (الكييس والقناة الخلفية والحلزون).
وخلافاً لكيس اللمف الباطن الذي يتابع نموه حتى سن البلوغ فإن كل من التيه الغشائي والعظمي يكونان بنفس الحجم لدى البالغ في الأسبوع 23 من الحمل وبذلك يكون كيس اللمف الباطن أول عضو يبدأ في التطور وآخر عضو يتوقف عن النمو.

Anatomy of the ear تشريح الأذن

تقسم الأذن لثلاثة أقسام: الأذن الخارجية ووظيفتها استقبال الموجات الصوتية وهي مؤلفة من الصيوان وأنبوب قصير يسمى الصماخ السمعي الظاهر ويغلق هذا الصماخ أنسياً بغشاء الطبل.
الأذن الوسطى وهي عبارة عن جوف ضمن القسم الصخري للعظم الصدغي مملوء بالهواء ويحوي العظيمات السمعية ووظيفتها الأساسية نقل الموجات الصوتية التي استقبلتها الأذن الخارجية إلى الخلايا المستقبلة الحسية مع ضياع بسيط في الطاقة الصوتية.
الأذن الداخلية وهي مؤلفة من التيه العظمي والتيه الغشائي ولها وظيفتين فهي تعمل كمحطة استقبال أولية للسمع والتوازن.



الشكل (1) – تشريح الأذن

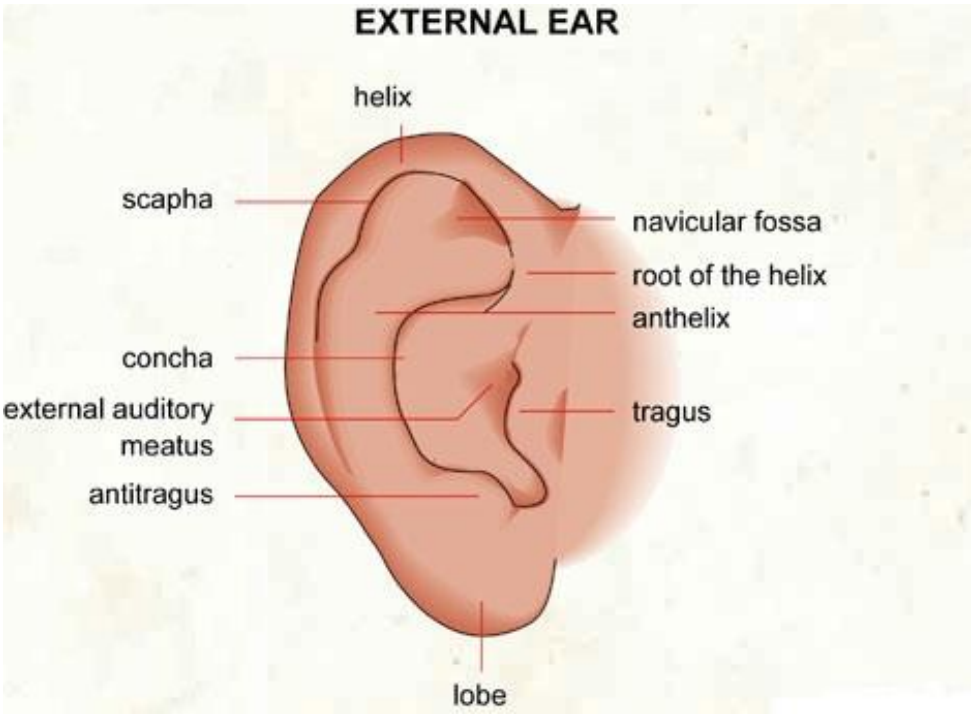
أولاً: الأذن الخارجية : External ear

وتتألف من الصيوان ومجرى السمع الظاهر وغشاء الطبل الذي يفصلها عن الأذن الوسطى:

1 – الصيوان: Auricle

وهو عبارة عن زائدة غضروفية مرنة رقيقة مغطاة بالجلد وهو ينمو بشكل مساير لنمو الجسم حتى سن التاسعة، ويكون الجلد ملتصقاً بشدة على الغضروف من الأمام, أما من الخلف فينفصل عنه بطبقة نسيج تحت الجلد، إن الاتصال الوثيق للجلد مع الغضروف يؤدي لظهور تحدبات وحواف تظهر على الوجه الوحشي (الخارجي) وهي:
الحلزون: ويمثل الحافة الأكثر بروزاً للصيوان، يحوي أحياناً تحدباً صغيراً عند بداية دورانه تدعى بحدبة داروين وتسمى نهايته الأمامية بساق الحلزون.
مقابل الحلزون: وهو الناتئ المقوس الذي يوازي الحلزون ويتوضع أمامه.
الحفرة المثلثية: وهي تقع بين سويقتي مقابل الحلزون .

الحفرة الزورقية: انطباع ضيق ومقوس بين الحلزون ومقابل الحلزون .
القوقعة: وهي تقسم جزئياً بواسطة ساق الحلزون إلى قسمين علوي وسفلي.
الوتدة: وهي ناتئ غضروفي بارز مثلثي الشكل يقع إلى الأعلى و الأمام من مجرى السمع الظاهر.
مقابل الوتدة: ناتئ يقع للخلف مقابلاً للوتدة ومفصولاً عنها بالناتئ بين الوتدتين .
شحمة الأذن: وتتألف من نسيج شحمي وليفي دون غضروف.
نميز على الوجه الخلفي للصيوان ارتفاعين أولهما بارزة القوقعة والآخر يدعى البارزة المثلثية، و اللذان يوافقان انطباعي القوقعة والحفرة المثلثية على الوجه الوحشي للصيوان.
يتصل الصيوان بجانب الرأس بزاوية تساوي (30 درجة)تقريباً عبر نسيج ليفي غضروفي، أربطة ليفية وعضلات ضعيفة التطور، وهو ينمو بشكل مساير لنمو الجسم حتى سن التاسعة.



الشكل (2) – تضاريس الصيوان

* أربطة الصيوان: وتقسم لخارجية وداخلية .
الأربطة الخارجية : وهي تربط الغضروف بالجمجمة .
1- الرباط الأمامي : يربط الحلزون والوتدة بالناتئ الوجني .
2- الرباط العلوي : يربط شوك الحلزون بالحافة العلوية للمجرى العظمي .
3- الرباط الخلفي : يربط السطح الأنسي للقوقعة بالناتئ الخشائي .
الأربطة الداخلية :
1 - رباط ليفي يصل مقابل الحلزون بذيل الحلزون .
2- رباط ليفي قوي يصل الوتدة ببداية الحلزون مكملاً المجرى من الأمام .
* عضلات الصيوان : وتقسم لعضلات خارجية وأخرى داخلية.

العضلات الخارجية: هنالك ثلاثة عضلات أمامية وعلوية وخلفية تربط الصيوان بالجمجمة والفروة وتحرك الصيوان بالكامل .
العضلات الداخلية : عضلات ضمورية تمتد بين جزء من الصيوان إلى جزء آخر منه .

* تروية الصيوان:
- الشريان الأذني الخلفي فرع السباتي الظاهر .
- الشريان الأذني الأمامي فرع الصدغي السطحي .
- فرع من الشريان القذالي .

* التعصيب الحركي للصيوان :
- الفرع الصدغي من العصب الوجهي : يعصب عضلات الصيوان الأمامية والعلوية .
- العصب الأذني الخلفي فرع الوجهي : يعصب عضلات الصيوان الخلفية والداخلية .

* التعصيب الحسي للصيوان :
- العصب الأذني الكبير 3C .
- الفرع الأذني من المبهم (عصب أرنولد) .
- العصب الأذني الصدغي فرع الفكي السفلي .
- العصب القذالي الصغير 2,3C .

2 - مجرى السمع الظاهر : **External auditory canal**

وهو ممتد بين الصيوان وغشاء الطبل بشكل حرف (S) متجه نحو الأنسي والأسفل . يقيس جداره العلوي الخلفي(وهوالأقصر) حوالي 25مم، بينما يقيس جداره الأمامي السفلي (وهو الأطول) حوالي31مم، وهذا الفرق يكون بسبب التوضع المائل لغشاء الطبل,كما يختلف حجم القناة السمعية من شخص لآخر. يبلغ طول المجرى حوالي 4 سم من الوتدةحتى غشاء الطبل ، و 2.5 سم من القوقعة حتى غشاء الطبل . و يبلغ قطره عند الكهل 0.6 مم وحجمه 2 مل .
يقع غشاء الطبل في نهاية مجرى السمع بشكل مائل باتجاه الأنسي والأمام، الأمر الذي يجعل أرض المجرى وجداره الأمامي أطول ب 6 مم من السقف والجدارالخلفي للمجرى .
يحتوي المجرى على مضيقين أو برزخين :

- البرزخ الغضروفي : أضيق منطقة من المجرى ،ويقع في مستوى الوصل العظمي الغضروفي .
- البرزخ العظمي : يقع على بعد 2 سم من الوجه السفلي للقوقعة تماماً وحشي الردب الطبلي السفلي.

القسم الغضروفي من المجرى**:** يشكل الثلث الوحشي من المجرى ويقيس 8 مم ,وهو متماد مع غضروف الصيوان ويلتصق بشدة مع المجرى العظمي ويكون ناقصاً باتجاه الخلف والقحف حيث يستبدل بنسيج ليفي. إن جلد الصماخ الغضروفي يحتوي على : جريبات شعرية، غدد عرقية وغدد زهمية.
القسم العظمي من المجرى**:** يشكل الأجزاء الأمامية والسفلية والخلفية السفلية من المجرى العظمي وهو يشكل الثلثين الأنسيين. يتطور أثناء الحياة الجنينية من الحلقة الطبلية ، وبسبب النقص قي القسم العلوي الخلفي فإن جدار المجرى عند البالغين يكمله القسمين الصدفي والصخري من العظم الصدغي .إن جلد الصماخ العظمي يكون ملتصقاً بشدة ولا يحتوي على ملحقات جلدية.
يكون المجرى العظمي عند الأطفال قصيراً جداً وأكثر أفقية مما هو عليه الحال عند البالغين .
ثقبة**Huschke** : وهي ضياع في الجدار الأمامي السفلي للمجرى العظمي توجد عند الأطفال حتى عمر 4 سنوات وأحياناً تشاهد عند البالغين، وتكمن أهميتها في احتمال انتقال الانتان عبرها من المجرى إلى الغدة النكفية.

شقوق **Santorini**:وهي أقنية لمفاوية تصل القسم الغضروفي للمجرى بالناحية النكفية مما يسمح بامتداد الإنتان والأورام الخبيثة.
الردب الطبلي السفلي للمجرى : انطباع عرضه 5 مم يقع في أرض المجرى العظمي مشكلاً زاوية حادة مع غشاء الطبل, مما قد يخلق صعوبة في اكتشاف انثقابات غشاء الطبل السفلية.
المجاورات التشريحية لمجرى السمع الظاهر:

- الأمام والأسفل : الغدة النكفية ولقمة الفك السفلي .
- الخلف: الناتئ الخشائي .
- الأعلى: الردب فوق الطبلة من الأنسي والقسم الصدفي للصخرة والحفرة القحفية المتوسطة من الوحشي.

*تروية مجرى السمع الظاهر : عبر الشريان الأذني العميق فرع القسم الأول من الشريان الفكي الباطن وكذلك عبر الشريان الأذني الخلفي والشريان الصدغي السطحي.
بينما يتم العود الوريدي عبر الوريد الفكي والوريد الوداجي الظاهر والضفيرة الوريدية الجناحية.
*تعصيب مجرى السمع الظاهر: يتم التعصيب الحسي للجدارين السفلي والخلفي للمجرى بواسطة الفرع الأذني للعصب المبهم (عصب أرنولد)، أمّا تعصيب الجدارين العلوي والأمامي فبواسطة العصب الأذني الصدغي فرع الفكي السفلي.
* التصريف اللمفي للأذن الظاهرة:

- العقد النكفية أمام الأذن .
- العقد الخشائية خاف الأذن والعقد الرقبية السطحية على طول القسم العلوي من الوريدالوداجي الظاهر بمستوى أسفل الأذن.

3 - غشاء الطبل: **Ear drum**

وهو عبارة عن حاجز غشائي يفصل مجرى السمع عن الأذن الوسطى، وهو يتوضع بشكل مائل للأسفل والأمام نسبة لمحورالمجرى بحيث تكون الزاوية بين الجدار العلوي للمجرى وغشاء الطبل بحدود 140 درجة.
يمتلك غشاء الطبل شكلاً بيضوياً وهو نصف شفاف، قطره الشاقولي يقيس9 -10 مم وقطره الأفقي 8 - 9 مم وتبلغ سماكته 0.1 مم عند البالغين و 0.07 مم عند الأطفال ومساحته70-80 مم مربع.
العلامات المميزة لغشاء الطبل :

- يكون السطح الخارجي للغشاء مقعراً بشكل خفيف وتسمى المنطقة المتوسطة منه بالسرةUmbo حيث تلتصق قبضة المطرقة بغشاء الطبل .
- تشكل الطيتان المطرقيتان الأمامية والخلفية رباطين يصلان الناتئ الوحشي للمطرقة بالشوكين الطبليين الأمامي والخلفي، حيث يقع غشاء شرابنل فوقهما والقسم المشدود لغشاء الطبل أسفلهما.
- يقع المثلث المنير في الربع السفلي الأمامي لغشاء الطبل وليس له أهمية سريرية .

القسم الرخو لغشاء الطبل **: pars flaccid** يشتق اسمه من مطاوعته لكنه في الحقيقة أثخن من القسم المشدود ، ويتألف من ثلاث طبقات :

- طبقة خارجية مكونة من 5 – 10 طبقات من الخلايا البشروية .
- طبقة متوسطة تتألف من ألياف مرنة وكولاجينية غير منتظمة التوضع .
- طبقة داخلية مخاطية غير متقرنة .

هذا ويرتكز القسم الرخو على ثلمة ريفينيوس بالأعلى .

القسم المشدود لغشاء الطبل : **pars tense** ويتألف أيضاً من ثلاث طبقات لكن الطبقة المتوسطة هنا تتكون من ألياف شعاعية تشكل القسم الوحشي لهذه الطبقة وتمتد من القبضة حتى الحلقة الطبلية , وألياف دائرية تشغل القسم الأنسي لهذه الطبقة .

الحوية الليفية **Annulus Fibrosus** :هي عبارة عن تسمكفي محيط القسم المشدود لغشاء الطبل بشكل حلقة ليفية تؤمن اتصاله بالعظم الصدغي.

ثلمة ريفينيوس **Notch of Rivinus**:وهي عبارة عن ثلمة في القسم الصدفي للعظم الصدغي تتوضع علوياً , ويرتكز عليها القسم الرخو للغشاء.

تروية غشاء الطبل:

- شرايين السطح الوحشي : 1 – الشريان الأذني العميق :الذي يشكل حلقة وعائية محيطية تدخل غشاء الطبل من القسم السفلي الأمامي .

2 – الشريان المطرقي : فرع الشريان الأذني العميق , وهو أكبر شرايين غشاء الطبل ويسير على طول قبضة المطرقة .

- شرايين السطح الأنسي : 1 – الشريان الطبلي الأمامي فرع الفكي الباطن .

2 – الشريان الإبري الخشائي فرع الأذني الخلفي .

3 – فروع من الشريانين السابقين والتي تشكل الحلقة الوعائية المحيطية الداخلية والشريان النازل الباطن .

تعصيب غشاء الطبل :

- السطح الوحشي : 1 – الفرع الأذني الصدغي من الفكي السفلي .

2– عصب أرنولد وفروع من السابع والتاسع .

- السطح الأنسي : 1 – الحلقة الطبلية التي تشكلها فروع من السابع والتاسع .

2 – فروع من حبل الطبل .

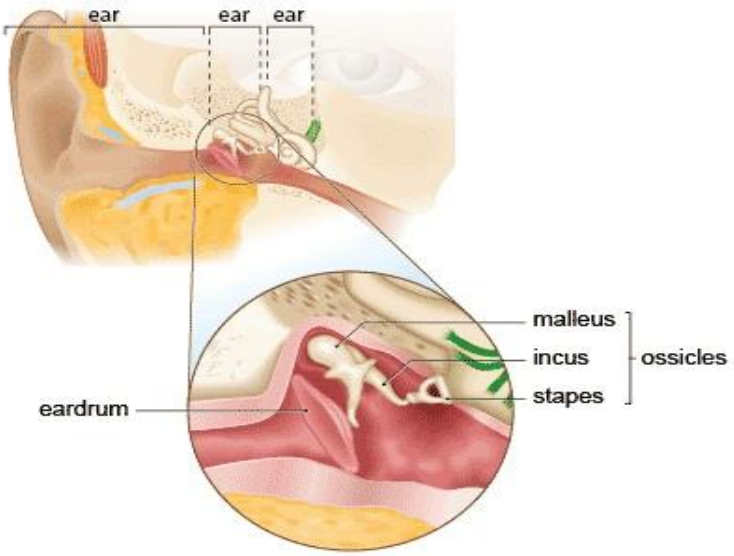
تكون الفروع العصبية مسايرة للفروع الوعائية ، ويكون تعصيب القسم الرخو أغزر من القسم المشدود.

ثانياً : الأذن الوسطى Middle ear:

جوف الطبل أو الأذن الوسطى عبارة عن فراغ مبطن بغشاء مخاطي ذو شكل مسطح، قطراه العمودي والأمامي الخلفي يقيسان 15مم ، وعمقه او قطره الأنسي الوحشي يتراوح من 6مم في الأعلى إلى 2مم عند السرة.

يمكن أن يقسم الجوف إلى:

- الجوف الطبلي الأساسي: إلى الأنسي من غشاء الطبل.
- الردب فوق الطبل(العلية): إلى الأعلى (رأسياً) من الحافة العلوية لغشاء الطبل.
- الغار الطبلي مع الخلايا الهوائية الخشائية.
- الردب تحت الطبل: إلى الأسفل (ذيلياً) من غشاء الطبل.



The structures of the middle ear

الشكل (3) – تشريح الاذن الوسطى

العظيمات السمعية:

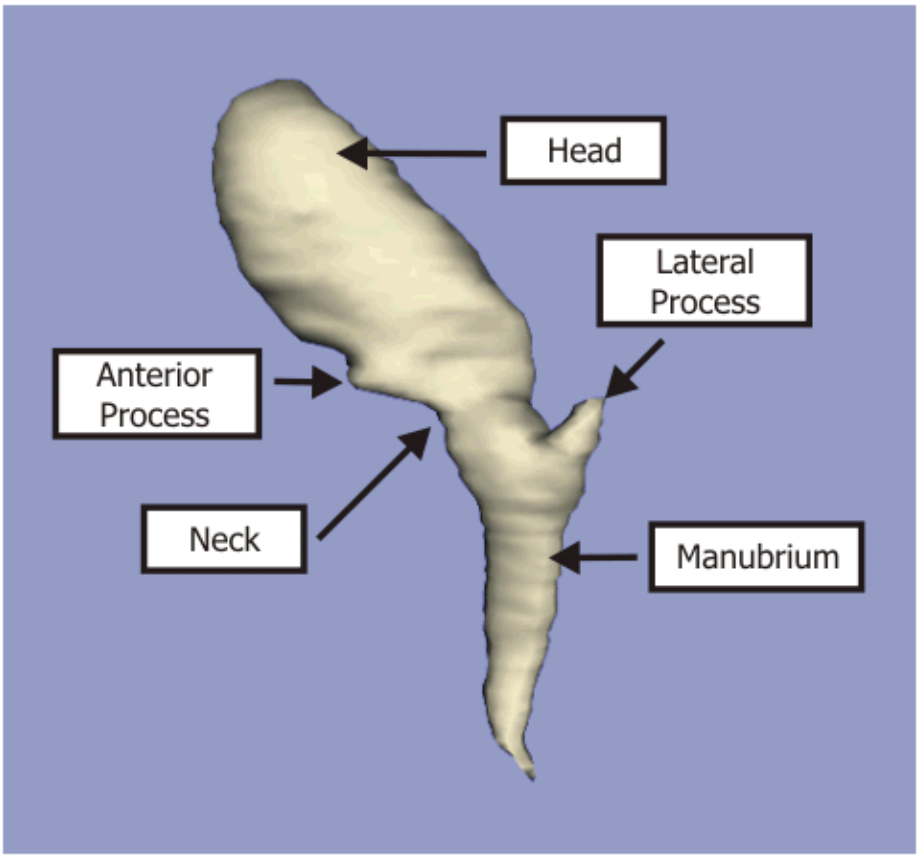
تتألف من المطرقة والسندان والركابة، وهي تشكل سلسلة عظمية تكون جسراً عبر فراغ الأذن الوسطى وظيفتها نقل الأصوات من غشاء الطبل إلى الأذن الباطنة (النافذة البيضية) .

1 – المطرقـة : **Malleus**

العظيمة السمعية الأطول 8-9مم ، ووزنها 25ملغ.

المكونات العظمية للمطرقة :

- رأس ثقيل وكبير نسبياً .
- عنق قصير وضيق نوعاً ما ، تتثبت عليه وتر العضلة الموترة للطبل .
- الناتئ الأمامي : ويمتد من عنق المطرقة إلى الدرز الصخري الطبلي (Glaserian) مرافقاً حبل الطبل وهو يتطور من عظم غشائي ، ثم يلتحم بشكل ثانوي مع العظم الغضروفي للمطرقة كما يلتحم مع الدرز الصخري الطبلي بوساطة الرباط المطرقي الأمامي الذي يوفر محور الدوران للعظيمات مع الرباط السنداني الخلفي .
- الناتئ الوحشي (القصير) : عبارة عن قبعة غضروفية تلتصق مع الجزء المشدود لغشاء الطبل.
- قبضة المطرقـة : تلتصق النهاية السفلية للقبضة بقوة على غشاء الطبل في منطقة السرة ، تمتلك قبضة المطرقة تقوساً بسيطاً للأنسي بين الناتئ الوحشي والسرة مما يسمح بتشكيل طية مخاطية تدعى الطية المطرقية Plica Mallearis.



الشكل (4) - المطرقة

الأربطة الداعمة للمطرقة :

- الرباط المطرقي الأمامي : يقع أعلى الطية المطرقية الأمامية ، حيث يصل رأس المطرقة بالجدار الأمامي للردب فوق الطبلة .
- الرباط المطرقي الوحشي : يربط عنق المطرقة بالحافة العظمية لثلمة ريفينيوس .
- الرباط المطرقي العلوي : يربط رأس المطرقة بسقف العلية.

وتكون وظيفة هذه الأربطة المحافظة على وضعية المطرقة ، حيث تضعف استجابة العظيمات تجاه الأصوات ذات الشدة العالية وتقاوم انزياح العظيمات عند حدوث تبدلات في ضغط الأذن الوسطى .

2 – السندان : **Incus**

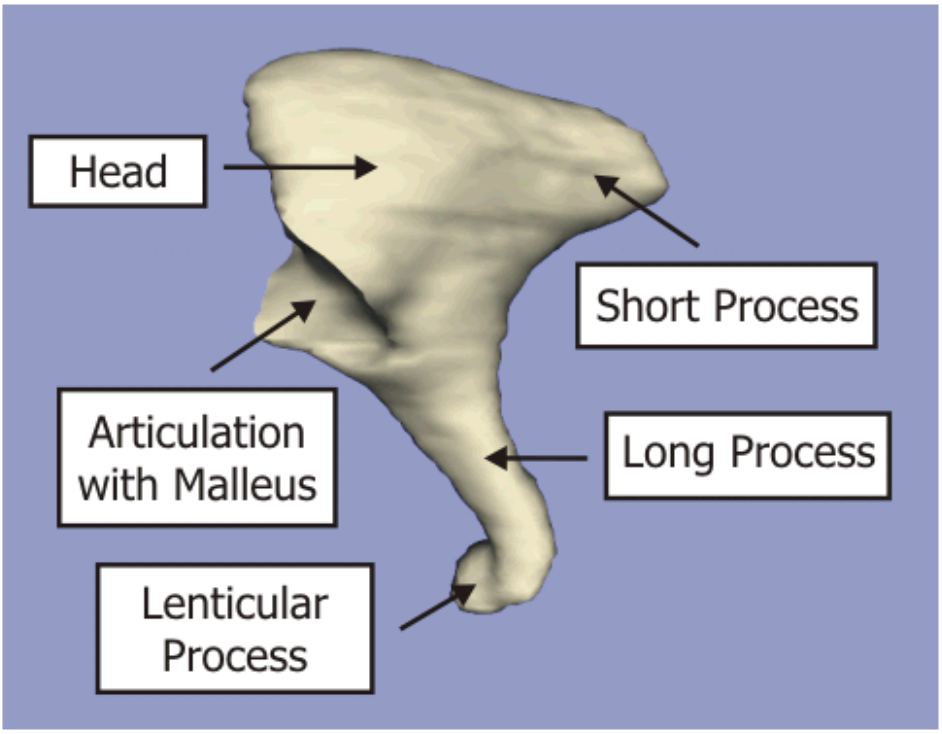
العظيمة السمعية الثانية طوله عبر النتوء القصير5مم وعبر النتوء الطويل7مم،يبلغ وزن السندان 30 مغ.

المكونات العظمية للسندان :

- الجسم : يقع جسم السندان في العلية ويتمفصل في الأمام مع رأس المطرقة .
- الناتئ القصير : يمتد خلفياً عبر مدخل الغار إلى منطقة الحفيرة السندانية .
- الناتئ الطويل : يمتد سفلياً بشكل مواز لقبضة المطرقة حتى الناتئ العدسي .
- الناتئ العدسي : طوله 1 مم يتوضع في نهاية النتوء الطويل ويتمفصل مع رأس الركابة.

أربطة السنـدان:

- الرباط السنداني الخلفي : يربط الناتئ القصير بالحفيرة السندانية .
- الأربطة المطرقية السندانية الوحشية والأنسية : تربط جسم السندان برأس المطرقة .
- الرباط السنداني العلوي : يتواجد أحياناً ويصل ما بين جسم السندان وسقف الطبل.



الشكل (5) - السندان

3 – الركابــة **: Stapes**

وهي أصغر عظام جسم الإنسان حيث يبلغ وزنها 3-4ملغ تقريباً وقد سميت بهذا الاسم نظراً لشكلها الذي يشبه ركاب الخيل .

المكونات العظمية للركابة :

- الرأس : أسطواني الشكل يتمفصل مع الناتئ العدسي للسندان ، ويمكن أن يرتكز جزء من وتر الركابة عليه .
- العنق : وهو قصير جداً.
- سويقتا الركابة : تكون السويقة الأمامية أكثر استقامةً ورقةً وأقصر من السويقة الخلفية .

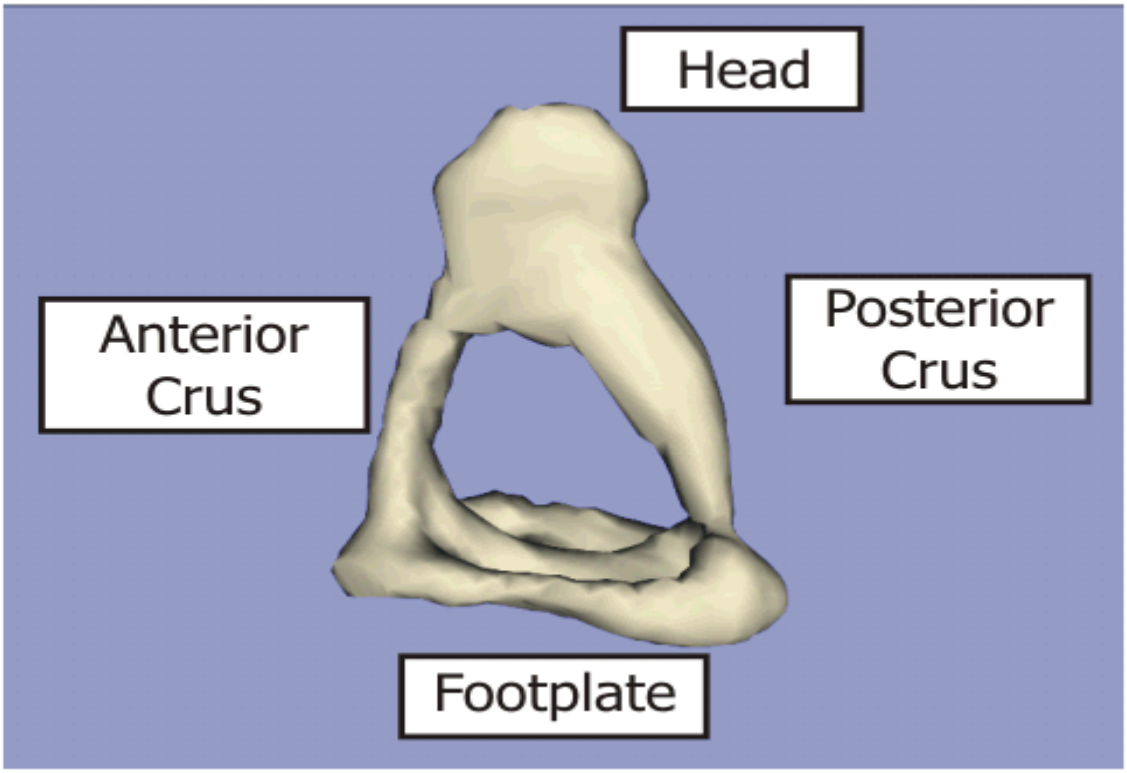
تشكل البنى الثلاث السابقة ما يعرف بالبنى العلوية للركابة**suprastructure** والتي يبلغ ارتفاعها الوسطي 4.1 مم ، والتي تميل عن الناتئ الطويل للسندان بزاوية قدرها (+ 93.03 درجة) أو(– 8.27 درجة) ، كما تبلغ المسافة بين رأس الركابة وقاعدتها (+3.29 مم) أو(– 0.15 مم) ومعدل المسافة على طول النتوء الطويل للسندان والمعدُة لوضع البديل بحيث لا تلامس قاعدة البديل القطعة الطبلية للعصب الوجهي هو : 3.21 مم (2 – 4) مم .

*- الثقبة السادة obturator foramen : وهي الفتحة بين سويقتي الركابة والتي يمكن أن تغلق أحياناً بغشاء مخاطي لم يتحلل أثناء الحياة الجنينية .

قاعدة الركابة: Footplate

وهي عبارة عن صفيحة عظمية مسطحة ذات شكل بيضوي تقريباً ملائم للنافذة البيضية ، حيث تمتلك وجه سفلي مستقيم ووجه علوي محدب ، وتقيس أبعادها 2.99 مم طولاً و1.44 مم عرضاً ، 3.2 مم مربع مساحةً ، وعادة ما نميز على سطحها الوحشي العرف الركابي والحافة المتطاولة ، كما أنها تشكل مرتكزاً لسويقتي الركابة .

تكون الحركة أعظمية في القسم الأمامي العلوي لقاعدة الركابة ، وخفيفة جداً في القسم السفلي الخلفي حيث أن سماكة القاعدة في الأمام (300 ميكرون) في حين تكون سماكتها في الخلف (500 ميكرون) ، كما أن قطر الرباط الحلقي في الناحية الأمامية هو100 ميكرون أما القطر في الخلف فيبلغ 15 ميكرون (الرباط الحلقي أو الدائري هو رباط يتوضع حول قاعدة الركابة ويصلها بحواف النافذة البيضية ويسمح بحركتها).



الشكل (6) - الركابة

التشريح الجراحي والمجاورات لقاعدة الركابة:

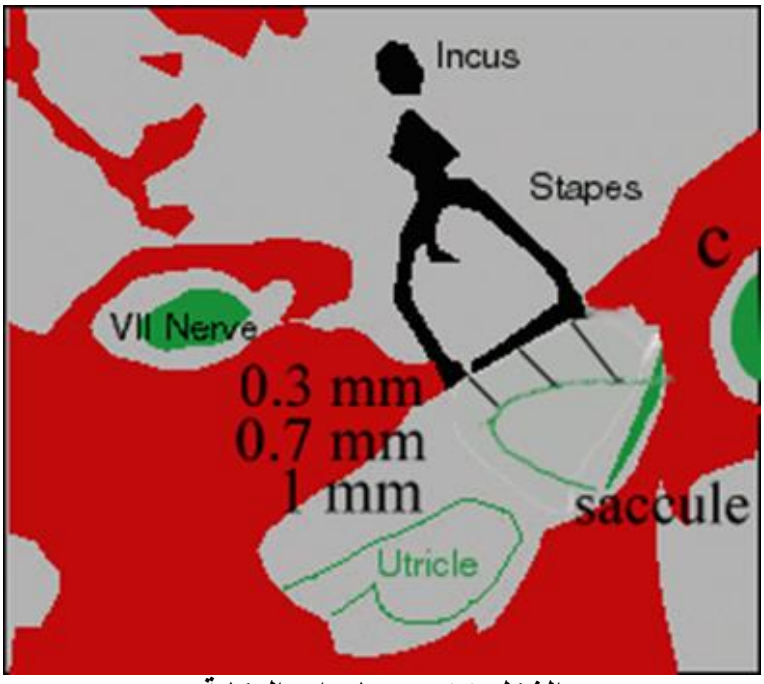
الأعلى: القطعة الطبلية للعصب الوجهي.

الأسفل: الطنف وال Ponticulus.

الأمام: الناتئ الملعقي (قوقعي الشكل).

الخلف: الجيب الطبلي والبروز الهرمي.

العمق: الكييس وأحياناً القريبة.



الشكل (7) – مجاورات الركابة

عضلات الأذن الوسطى:

1 – عضلة الركابة: **Stapes muscle** أصغر عضلة في جسم الإنسان وهي توجد داخل قناة عظمية إلى الأنسي من قناة فالوب العظمية على الجدار الخلفي لجوف الطبل ، وتتألف من ألياف مخططة وألياف غير مخططة تلتقي بوتر يخرج من البروز الهرمي ليرتكزعلى رأس الركابة أو سويقتها الخلفيةويعصبها العصب الوجهي ، طولها 6,3مم وقطرها 4,9مم.
عملها : تدفع الحافة الأمامية لقاعدة الركابة باتجاه الوحشي والحافة الخلفية باتجاه الأنسي مما يؤدي لإخماد الحركة الناتج عن التحريض السمعي .
يمكن أن تكون عضلة الركابة مزدوجة أو أن يكون وترها غائباً عند 1 % من الأشخاص.

2 – العضلة موترة الطبلة **Tensor Tympani muscle**: تتألف من ألياف مخططة وألياف غير مخططة، المنشأ:

- القسم الغضروفي لنفير أوستاش.
- الجدران العظمية لنصف قناة النفيرالتي تحوي 2 سم من طول العضلة.
- القسم القريب من الجناح الكبير للعظم الوتدي.

المرتكز: الألياف الأكثر أنسية من الوتر ترتكز على السطح المقعر للناتئ الملعقي وهي لا تلعب دوراً ميكانيكياً، أما الجسم الأساسي للوتر فيدور 90 درجة للوحشي ليرتكز على السطوح الأنسية و الأمامية لعنق وقبضة المطرقة.
التعصيب: العصب مثلث التوائم عبر عصب العضلة الجناحية الأنسية.
عملها: تزيح قبضة المطرقة للأنسي بحيث تنقص مطاوعة غشاء الطبل والسلسلة العظمية.

فراغـات وجدران الأذن الوسطى:

جوف الطبل عبارة عن حجرة غير منتظمة يبلغ حجمها 1 – 2 مل ، تتوضع ضمن العظم الصدغي في مستوى سهمي حيث يحدها القسمين الصدفي والطبلي من الوحشي ، والقسم الصخري من الأنسي ، ويتصل بالأمام مع البلعوم الأنفي عبر نفير أوستاش وبالخلف مع الغار الخشائي .

- أرض جوف الطبل (الجدار الوداجي): عبارة عن سطح ضيق جداً وغير منتظم يقع أسفل

مستوى مجرى السمع بقليل ، وتتشكل هذه الأرضية من صفيحة عظمية تفصل الجوف عن السباتي الباطن في الأمام والأسفل ، وعن الوريد الوداجي الباطن في الخلف والأسفل. فإذا كانت بصلة الوداجي صغيرة فإن سماكة الأرضية قد تصل حتى 8-10 مم وعندها ربما تحوي هذه الأرضية على ما يسمى بالخلايا الهوائية تحت الطبلة. وبالمقابل إذا كان حجم بصلة الوداجي كبيراً فإن الأرضية عندها سوف تتبارز ضمن جوف الطبل وربما تكون غير كاملة بحيث تفصل المخاطية فقط جوف الطبل عن الوريد الوداجي الباطن.

- الجدار الوحشي (الغشائي): يشكل غشاء الطبل القسم الأكبر منه في حين تشكل الصفيحة العظمية المشتقة من صدفة العظم الصدغي والمعروفة بال scutum القسم المتبقي و المتوضع فوق غشاء الطبل .
- الجدار الأمامي (السباتي): عبارة عن حاجز عظمي رقيق جداً يفصل الأذن الوسطى عن قناة السباتي ، ويحوي على عدة ثقوب تسمح للأوعية والأعصاب بدخول جوف الطبل كما يحتوي القسم العلوي لهذا الجدارعلى موقع فتحة قناة العضلة موترة الطبلة ، وللأسفل منها تماماً الفتحة الطبلية لنفير أوستاش وإلى الخلف والأسفل الشريان السباتي الباطن عندما يبدأ مسيره العمودي إلى الأفقي عبر العظم الصدغي.
- سقف الأذن الوسطى: صفيحة عظمية رقيقة تدعى بال tegmen تفصل الردب فوق الطبلة (العلية) عن جوف القحف (الحفرة القحفية المتوسطة) ، ويعترض هذه الصفيحة الدرز الصخري الصدفي الذي يكون موجوداً عند 50 % من البالغين كما تحتوي الصفيحة أيضاً على ثقبة صغيرة تمر منها الأعصاب والأوعية .
- الجدار الخلفي (الجدار الخشائي): له شكل مثلثي رأسه للأسفل ، وفي قسمه العلوي وبمستوى الردب فوق الطبلة يقع مدخل الغار، كما يضم الجدار الخلفي العناصر التشريحية التالية :

1- البروز الهرمي Pyrmidale Process : يتوضع تحت مدخل الغار، ويرتكز وتر الركابة على قمته

2-الردب الوجهي Fascial Recess :أو الردب فوق الهرمي ويتوضع وحشي البروز الهرمي.

3-مدخل حبل الطبل: عبارة عن ثقبة صغيرة تقع مباشرة وحشي الردب الوجهي يدخل منها عصب حبل الطبل إلى جوف الطبل.

4- الجيب الطبليSinus Tympani :جوف يقع إلى الأنسي من البروز الهرمي، ويمتد عادة إلى أنسي العضلة الركابية ويمكن أن يمتد إلى أنسي المسار العمودي للعصب الوجهي .

5- الحفيرة السندانيةFossa Incudis : عبارة عن ردب يناسب الناتئ القصير للسندان .

- الجدار الأنسي (التيهي): وهويشكل الجدار الوحشي للتيه ويفصل الأذن الوسطى عن الأذن الداخلية ، وأهم العناصر التشريحية التي يحويها هذا الجدار هي:

1- الطنف (الخرشوم) Promontory : هو عبارة عن تبارز عظمي يوافق اللفة القاعدية للحلزون(و يعبره ثلم عمودي يتوضع ضمنه الفرع الطبلي لعصب جاكبسون من العصب التاسع). يمتد للأسفل والخلف منه حافة عظمية تدعى الركيزة subiculum، وللأعلى منه هناك حافة أخرى تمتد من القسم الخلفي للطنف باتجاه البروز الهرمي وتدعى الجسير ponticulus . وبذلك تترك الحافتان السابقتان ثلاثة انطباعات صغيرة على القسم الخلفي للجدار الأنسي.

2- النافذة المدورة(الحلزونية) Round window:وهي الانطباع السفلي من الانطباعات الثلاثة السابقة يحدها من الأعلى ال subiculum ويغطيها غشاء الطبل الثانوي ، ويمكن أن تكون النافذة المدورة غير مرئية وذلك حسب شكل وحجم كل من الطنف والركيزة.
3- الجيب الطبلي: Sinus Tympani وهو يمثل الانطباع المتوسط بين subiclum و ال ponticulus عند اتصال الجدارين الخلفي والأنسي، ويكون امتداد الجيب الطبلي متغيراً فقد يصل امتداده حتى القسم الصخري للعظم الصدغي بحيث يكون عندها على علاقة وثيقة بالنهاية المجلية للقناة نصف الهلالية الخلفية والنهاية العلوية للقناة نصف الهلالية الجانبية(الوحشية) .
4- النافذة البيضية : Oval window وهي تشكل الانطباع الثالث العلوي فوق ال ponticulus و تسدها قاعدة الركابة مع رباطها الحلقي .
حدودها : الأعلى: العصب الوجهي – الأسفل : الطنف و ال ponticulus
الأمام : الناتئ الملعقي – الخلف : الجيب الطبلي والبروز الهرمي .
5-القطعة الأفقية للعصب الوجهي : تقع فوق الحافة الخلفية للطنف والنافذة البيضية للأسفل مباشرة و بشكل مواز لبروز القناة الهلالية الجانبية، حيث يسير العصب الوجهي على الأغلب أفقياً عبر النصف الخلفي للجدار الأنسي ثم يدور ليدخل الجدار الخلفي.
6- بروز القناة نصف الهلالية الجانبية Horizontal SSC : والذي يتوضع عالياً في القسم الخلفي من الجدار الأنسي في منطقة مدخل الغار، ويشير للنهاية الأمامية لمحتويات الأذن الباطنة .
7- الناتئ الملعقي :Cochlearform process يقع في القسم العلوي الأمامي من الجدار الأنسي و هو يحدد الأمتداد الأمامي لبارزة القناة الوجهية ، تنعطف عليه العضلة الموترة للطبلة وتتجه وحشياً إلى المطرقة.

الطيات المخاطية للأذن الوسطى:

تحوي الأذن الوسطى على طيات أو جيوب عديدة ناجمة عن انعكاس المخاطية وأهما :

- الطية المطرقية الأمامية : تتشكل من انعكاس المخاطية فوق الرباط المطرقي الأمامي و عصب حبل الطبل ، وهي تتوضع بين عنق المطرقة والحافة الأمامية العلوية للثلمة الطبلية.
- الطية المطرقية الخلفية :وهي تغلف الشدفة الخلفية لحبل الطبل ، وتتوضع بين عنق المطرقة والحافة الخلفية العلوية للثلمة الطبلية.
- الطية المطرقية الوحشية: تتوضع على عنق المطرقة بشكل قوس وتتصل بغشاء شرابنل.
- الطية السندانية : تتشكل من الامتداد السفلي للمخاطية من سقف جوف الطبل والذي يغطي جسم السندان وناتئه القصير .
- الطيـة الركابيـة: تتألف من المخاطية التي تغلف الركابة متضمنة الثقبة السادة ، وتمتد بين الناتئ الهرمي وحافة النافذة الدهليزية ورباط عضلة الركابة.
- الجيب الأمامي لVon Troltsch: ويتوضع بين الطية المطرقية الأمامية والجزء من غشاء الطبل الواقع أمام قبضة المطرقة.
- الجيب الخلفي ل :Von Troltsch ويتوضع بين الطية المطرقية الخلفية والجزء من غشاء الطبل الواقع خلف قبضة المطرقة.
- جيب بروساك Prussak space:وحدوده كالتالي:من الأمام والخلف والأعلى:الطية المطرقية الوحشية، من الأنسي:عنق المطرقة، من الوحشي:غشاء شرابنل.

تروية الأذن الوسطى:

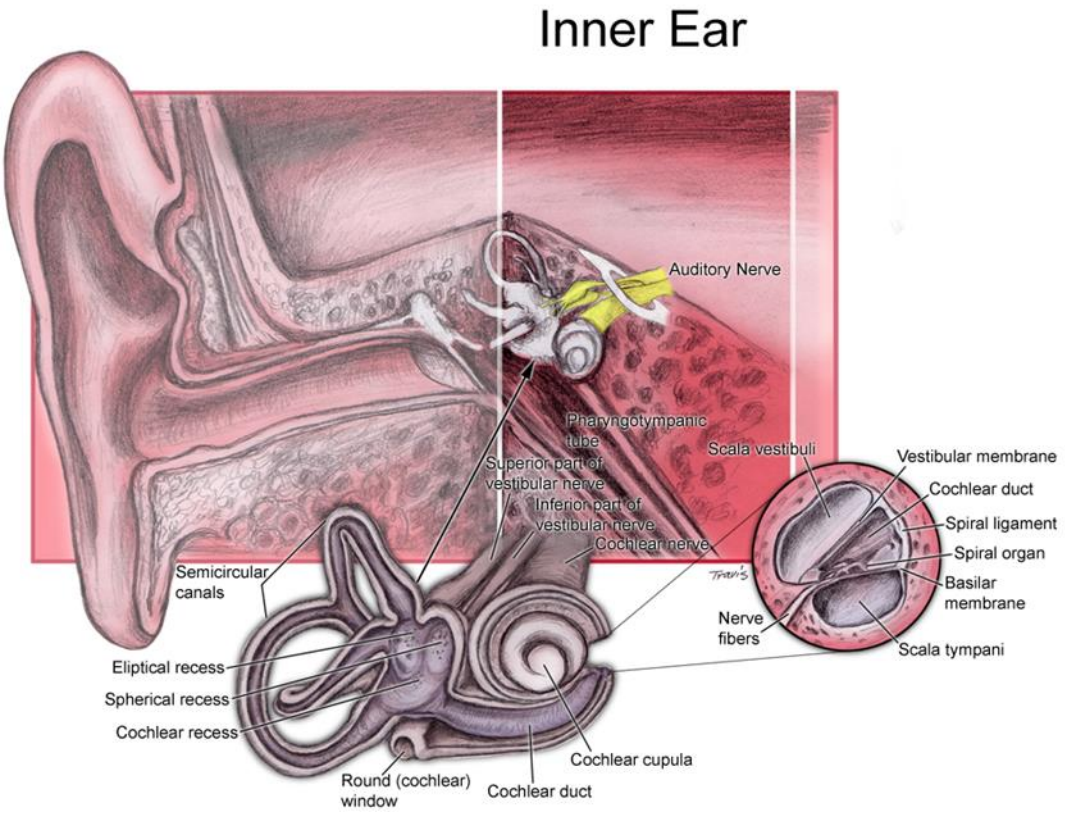
تتلقى الأذن الوسطى أوعيتها عبر عدد من الشرايين الصغيرة المتفرعة من الشريان السباتي الظاهر أو فروعه وهنالك فرع واحد يتفرع من السباتي الباطن:
1 – الشريان الطبلي الأمامي: فرع الشريان الفكي يتوزع ضمن القسم الأمامي من جوف الطبل بما فيه السطح الأنسي لغشاء الطبل ، ويدخل جوف الطبل عبر الدرز الطبلي الصخري .
2 – الشريان الإبري الخشائي: فرع الأذني الخلفي أو القذالي وهذا الشريان يدخل قناة العصب الوجهي ويعطي الشريان الطبلي الخلفي، ثم يدخل جوف الطبل برفقة حبل الطبل .
3 – الشريان الطبلي السفلي: يتفرع من الشريان البلعومي الصاعد فرع السباتي الظاهر، وهو يرافق الفرع الطبلي للعصب التاسع.
4 – الشريان الصخري السطحي والطبلي العلوي: فرعا السحائي الأوسط، الأول يجري في قناة الوجهي لمسافة قصيرة ثم يثقب سقف الطبل ليدخل جوف القحف ، والآخر يدخل عبر الدرز الصخري الصدفي .
5 – الشريان الحلقي الطبلي: فرع السباتي الباطن ويمر من القناة السباتية إلى جوف الطبل عبر صفيحة عظمية رقيقة، ويغذي الجدار الأمامي للأذن الوسطى.
ويكون العود الوريدي موازياً للتروية الشريانية وينتهي في الجيب الصخري العلوي والضفيرة الوريدية الجناحية.
أما النزح اللمفاوي فيبدأ بشكل شبكة لمفية ضمن الغشاء المخاطي وينتهي بشكل رئيسي إلى العقد خلف البلعوم والعقد النكفية.
إن أكثر الشذوذات الشريانية ملاحظة هو بقاء الشريان الركابي الذي يعتبر بقية جنينية للشريان اللامي، وهو يلاحظ بنسبة 1 / 5000 - 1 / 10000 أذن ، ومنشؤه السباتي الباطن ، ويمر هذا الشريان عبرأرض الأذن الوسطى ليصل القسم الخلفي للطنف حيث يسير للأعلى ضمن قناة عظمية، وبعدها يمرعبر الثقبة السادة بين سويقتي الركابة ليدخل قناة فالوب عبر ضياع بالقرب من الناتئ الملعقي ، بعدها يعبر إلى الحفرة القحفية المتوسطة .

تعصيب الأذن الوسطى:

- التعصيب الحسي والذاتي:العصب الرئيسي للأذن الوسطى هو الفرع الطبلي للعصبلبلعومي اللساني والمعروف باسم عصب جاكوبسون الذي يدخل جوف الطبل من خلال ثقبة صغيرة تتوضع على صفيحة رقيقة تفصل الثقبة الوداجية عن الفوهة الخارجية للقناة السباتية وبعد دخوله جوف الطبل مباشرة يشكل الضفيرة الطبلية داخل مخاطية الطنف ويكون القسم الأكبر من أليافها حسياً مع بعض الألياف نظيرة الودية التي لا عمل لها داخل جوف الطبل ، كما تتلقى الأذن الوسطى أيضاً أليافاً ودية من الضفيرة السباتية حيث تدخل جوف الطبل برفقة الشريان الطبلي الحلقي ويكون لها تأثير مقبض وعائي ، وهناك عصب حبل الطبل الذي يمر بين قبضة المطرقة والناتئ الطويل للسندان ويغادر جوف الطبل عبر الدرز الصخري الطبلي دون أن يكون له أية وظيفة في الأذن الوسطى.
- التعصيب الحركي:تتعصب العضلة الموترة للطبلة بفرع من العصب الفكي السفلي فرع مثلث التوائم عبر العقدة الأذنية.

في حين تتعصب عضلة الركاب بفرع من العصب الوجهي.

ثالثاً: الأذن الباطنـة Inner ear:



الشكل (8) - الاذن الداخلية

1 - التيه العظمي:

يحتوي على الأعضاء الحسية للسمع والتوازن، ويتوضع في صخرة العظم الصدغي، يبلغ طول المحور الطولي للتيه العظمي 20 مم وهو مواز تقريباً للسطح الخلفي للهرم الصخري.

يتألف التيه العظمي من:

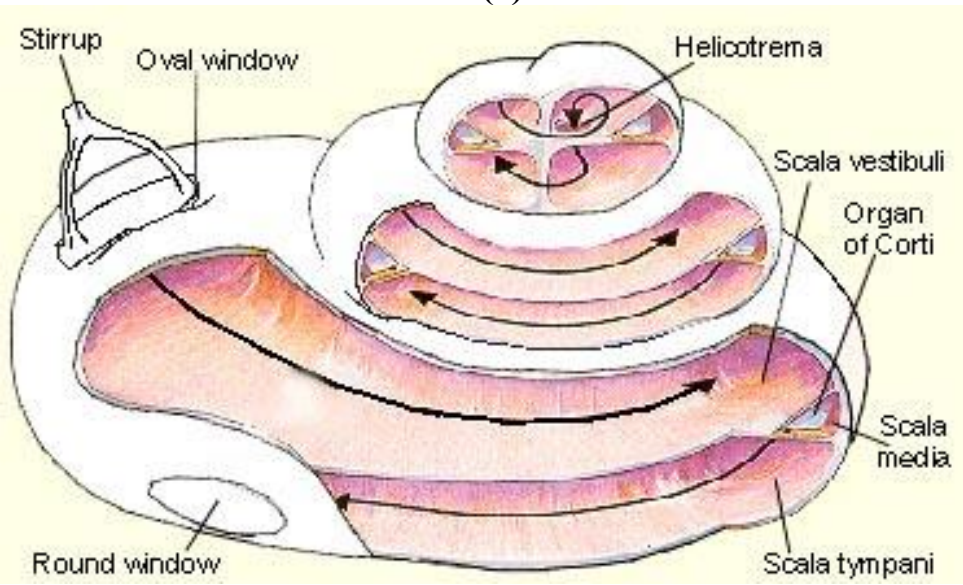
الدهليز **Vestibule** : يشكل الحجرة المركزية للتيه العظمي ، ويتوضع أنسي جوف الطبل ويتصل معه عبر النافذتين القوقعية والدهليزية ، ويبلغ قطره 4 مم . يتوضع على الجدار الأنسي للدهليز :

- الردب الإهليلجي: لأجل لطخة القريبة ، وهو يتوضع في الأعلى والخلف.
- الردب الكروي: لأجل لطخة الكييس ، وهو يتوضع في الأسفل والأمام .
- العرف الدهليزي: وهو ارتفاع مائل بين الردبين السابقين ، ويكون مثقوباً من الخلف ويشكل حداً للردب القوقعي من أجل النهاية القاعدية للقناة القوقعية .
- القناة الدهليزية: التي تحتوي على قناة اللمف الباطن والتي تفتح على السطح السفلي الخلفي للدهليز .

القوقعة **Cochlea**: تتوضع أمام و أسفل الدهليز، وهي عبارة عن قناة حلزونية بطول 32 مم تدور دورتين ونصف الدورة حول محور عظمي مركزي يدعى العماد modiolus (من خلاله تمر الأوعية والفروع القوقعية للعصب الثامن إلى القوقعة)، و يبلغ ارتفاعها العمودي 5 مم وطول قاعدتها 9مم والتي

تتوضع على الوجه الأمامي الوحشي لمجرى السمع الباطن، ويمرالعصب الحلزوني عبر ما يسمى area cribrosa ، هذا وتتجه ذروة الحلزون للأسفل والأمام والوحشي.

الشكل (9) - القوقعة



الشكل (9) - القوقعة

الصفيحة الحلزونية العظمية **Osseous Spiral lamina**: عبارة عن رف عظمي منحني يقسم القناة القوقعية جزئياً إلى قناة دهليزية بالأمام وقناة طبلية بالخلف ،واللتان تتصلان عند ذروة الحلزون بوساطة ثقبة الحلزون Helicotrema .

القناة القوقعية **Cochlear aqueduct** : تبدأ عند القناة الطبلية بمستوى قاعدة الحلزون بالقرب من غشاء النافذة المدورة وهي تنتهي عند السطح السفلي للهرم الصخري بالقرب من الحفرة الوداجية والعصب التاسع.

القنوات نصف الهلالية(الدائرية)**Semicircular Canals** :

- تنشأمن ردوب في جدار الدهليز، ثم تدور ثلثي الدورة تقريباً وتعود إلى الدهليز.
- عددها ثلاثة : الأفقية أو الجانبية – العلوية أو الأمامية – الخلفية .
- تتوضع خلف الدهليز بمستويات متعامدة مع بعضها البعض .
- كل منها يشكل تقريباً ثلثي دائرة (240 درجة) بالأبعاد التالية:

القطر (منتصف القناة) 1 مم - القطر (المجل) 2مم .

طول القناة العلوية 15 - 20 مم .

طول القناة الأفقية 12 – 15 مم .

طول القناة الخلفية 18 – 22 مم .

2 – التيه الغشائي:

وهو عبارة عن جهاز مؤلف من ظهارة تشكل فراغات و أنابيب تحوي اللمف الباطن، وهي محاطة باللمف الظاهر المحتوى بدوره ضمن التيه العظمي للمحفظة الأذنية.

يتألف التيه الغشائي من قناة وكيس اللمف الباطن والقريبة والكييس والأقنية نصف الدائرية والقناة القوقعية ، وهذه الأقسام تتصل فيما بينها بقنوات هي قناة القريبة وقناة الكييس وقناة .Reuniens
*- القناة القوقعيةCochlear : قناة بشروية حلزونية تجري بين الصفيحة الحلزونية العظمية داخلاًوالجدار العظمي للحلزون خارجاً، وهي تتبع القناة القوقعية العظمية ممتدة على طول دورتين ونصف . يحدها من جهة الغشاء القاعدي الذي يفصلها عن سقالة الطبلة ومن الجهة الأخرى غشاء رايسنر الذي يفصلها عن سقالة الدهليز ، وفي داخل القناة القوقعية يجري اللمف الباطن.

تتوضع على الغشاء القاعدي العناصر السمعية الحساسة ضمن تشكيل يسمى عضو كورتي الذي يحتوي في منتصفه نفق كورتي وتتوضع على جانبي الأخير الخلايا المشعرة الحساسةالتي تتألف من صف واحد من الخلايا الداخلية كأسية الشكل والتي تحوي ذراها 120 هدباً مجسماً وثلاثة إلى أربعة صفوف من الخلايا الخارجية أسطوانية الشكل والتي تحوي ذراها 148هدباً مجسماً، وتدعم هذه الخلايا بالخلايا المغذية ويلامس الخلايا الحسية المشعرة في عضو كورتي غشاء يدعى الغشاء السقفي (اللامس) ، وفي الجدار الوحشي لعضو كورتي توجد تشكيلات غدية تدعى الطبقة الوعائية يعتقد أنها مصدر اللمف الباطن .
*- القريبـة : عبارة عن كيس متطاول مسطح قليلاً يتوضع ضمن الردب الإهليلجي في الجزءالخلفي العلوي من الدهليز ، ومثبت في مكانه بفروع من العصب القريبي وألياف مجدولة من نسيج ليفي . إن القريبة تتصل مع الاقنية نصف الدائرية من الخلف وتتصل مع قناة وكيس اللمف الباطن من الأمام عبر القناة القريبية ، إن الأتصال بين القريبة والقناة القريبية يمكن أن يحد بواسطة الثنية القريبية أو صمام باست.

تمتد قناة القريبة من الوجه السفلي للقريبة وتشكل مع قناة الكييس قناة اللمف الباطن وتكون لطخة القريبة(المستقبلات الحسية) ذات توضع أفقي .
*- الكييس : هو عضو مدور أصغر من القريبة يتوضع في الجزء الأمامي السفلي من الدهليز في الردب الكروي ، ويتثبت في مكانه بوساطة نسيج ضام مع فروع من عصب الكييس و تكون لطخة الكييس ذات توضع عمودي.

تحوي لطخة كل من القريبة والكييس على خلايا مشعرة أشعارها بتماس مع مادة هلامية تحوي ذرات ثقيلة من أملاح كلسية تسمى الرمال الأذنية، وهي بثقلها تجعل الطبقة الهلامية تطبق ضغطاً على أشعار الخلايا الحساسة وذلك استجابةً للتسارع الخطي وتبدلات الجاذبية.

*- القنوات نصف الهلاليـة : ثلاث قنوات غشائية تمر على طول الجدران الخارجية للقنوات نصفالهلالية العظمية وبالتالي فإنها تقع في مستويات متعامدة ، وتتسع نهاية القناة نصف الهلالية لتشكل ما يعرف بالمجل الذي يحوي على عرف معترض من الظهارة الحسية العصبية مع النسج الداعمة يسمى القنزعة المجلية يحتوي على خلايا حسية ، وتندخل أشعار هذه الخلايا في غطاء جيلاتيني هلامي يسمى القديح (ويمتد هذا القديح المجلي من سطح القنزعة حتى سقف المجل).

تفتح القنوات الثلاث على القريبة بخمس فتحات بدلاً من ستة حيث تنفتح كل قناة مباشرةً من نهايتها المجلية ، في حين تشترك النهايتان الخلفيتان للقناتين العلوية والخلفية بمجل واحد .

تميل القناة الجانبية زاوية قدرها 30 درجة عن خط الاستواء، وتكون القناة الجانبية بإحدى الجهتين بنفس مستوى القناة العلوية بالجهة الأخرى ولذلك أهمية كبيرة من حيث وضعية الرأس والحفاظ على التوازن .

*- قناة اللمف الباطن : تتشكل كامتداد لقناتي القريبة والكييس وتتوضع ضمن ثلم على الجدار الخلفي الوحشي للدهليز، وتمرعبرالقناة الدهليزية إلى كيس اللمف الباطن .

*- كيس اللمف الباطن: يشكل نهاية القناة الدهليزية ويتوضع خارجياً على بعد حوالي 1 سم للوحشي والخلف من فتحة مجرى السمع الباطن ، وعلى بعد 1 سم أسفل الثلم الصخري العلوي وذلك على السطح الخلفي للهرم الصخري ضمن انطباع منحدر يعرف ب foveate imprission، ويغطى برف عظمي

يعرف بالغطاء operculum . يختلف الكييس في الحجم والشكل والتموضع من شخص لآخر، أما لمعته فهي خشنة أو متغضنة ، وجداره الخارجي محاط بنسيج وعائي ضام.

*- القنوات جانب الدهليزية : عبارة عن قناتين مرافقتين للقناة الدهليزية ، الرئيسية منها وصفت منقبل كوتانغو عام 1761 م .

*- القناة حول الأذن: تربط القناة الطبلية بالفراغ تحت العنكبوتي للحفرة القحفية الخلفيةعبر القناة القوقعية ، وهي تسمح باتصال اللمف المحيطي بالسائل الدماغي الشوكي ، وإن الشبكة الموجودة داخلها يمكن أن تخمد تغيرات الضغط المفاجئة بين السائل الدماغي الشوكي و اللمف المحيطي .

تروية الأذن الباطنـة:
تتروى الأذن الباطنة بشكل أساسي عن طريق شريان السمع الباطن (التيهي) فرع الشريان المخيخي السفلي الأمامي أو أحياناً يتفرع مباشرة من الشريان القاعدي.
فروع الشريان التيهي:

- يتفرع إلى الشريان الحلزوني المشترك والشريان الدهليزي الأمامي.
- يتفرع الشريان الحلزوني المشترك إلى الشريان الحلزوني الرئيسي الذي يغذي ثلاثة أرباع الحلزون من ناحية الذروة والعماد ، أما الفرع الأخر فهو الشريان الدهليزي الحلزوني الذي ينقسم بدوره إلى : الشريان الدهليزي الخلفي (يروي الجدران السفلية للقريبة والكييس ومجل الكييس) والشريان الحلزوني الفرعي (يروي قاعدة الحلزون) .
- يروي الشريان الدهليزي الأمامي الجدران العلوية للقريبة والكييس ومجل القريبة.

رابعاً- تشريح العصب الوجهي ضمن العظم الصدغي:

يقسم العصب الوجهي ضمن مسيره في العظم الصدغي إلى أربعة أقسام هي القطعة : الصماخية–التيهية–الطبلية–الخشائية.

- القطعة الصماخية: طولها8-10مم ، تمتد من قاع مجرى السمع إلى الثقبة الصماخية ، وفيها يسير العصب الوجهي ضمن مجرى السمع الباطن في الربع الأمامي العلوي أعلى العصب السمعي وأمام العصبين الدهليزيين العلوي والسفلي.
- القطعة التيهية: طولها3-5مم ، تمتد من الثقبة الصماخية إلى العقدة الركبية ،وهذه القطعة أضيق منطقة في قناة فالوب وتسمى بعنق الزجاجة (يعتقد أن الإصابة في شلل بل تحدث هنا). يعطي العصب الوجهي هنا فرعه الأول: العصب الصخري السطحي الكبير إلى الغدة الدمعية.
- القطعة الطبلية(الأفقية): طولها8-11مم ، تمتد من العقدة الركبية إلى الناتئ الهرمي حيث يدور العصب من العقدة بزاوية40-80درجة. يتوضع العصب الوجهي هنا إلى الأسفل من القناة الهلالية الوحشية وإلى الأعلى من النافذة البيضية والركاب. تعتبر القطعة الطبلية المكان الأشيع لحدوث الغياب الخلقي لقناة فالوب العظمية.
- القطعة الخشائية(العمودية): طولها 10-14مم، تمتد من الناتئ الهرمي إلى الثقبة الإبرية الخشائية. يخرج من هذه القطعة فرع عصبي إلى عضلة الركاب، كما يتفرع عصب حبل الطبل فوق الثقبة الإبرية الخشائية ب4-5مم. يعتقد أن الترتيب الحزمي لألياف العصب الوجهي يحدث هنا.

فيزيولوجـــيا الأذن Physiology

تقسم الأذن فيزيولوجياً إلى جهازين: جهاز ناقل للقدرة الصوتية ويشمل: الأذن الخارجية وغشاء الطبل والعظيمات ونفير أوستاش وسوائل الأذن الباطنة ، وجهاز مستقبل للقدرة السمعية ويشمل عضو كورتي والعصب الحلزوني واتصالاته العصبية المركزية .

أولاً: الجهاز الناقل للصوت:

ينتقل الصوت للأذن الباطنة بوساطة واحدة من الطرق الثلاث:
1 – عن طريق عظيمات السمع من غشاء الطبل إلى النافذة البيضية، وهو الطريق الرئيسي في نقل السمع.
2 – طريق مباشر عبر الأذن الوسطى إلى النافذة المدورة عبر انثقاب واسع في غشاء الطبل.
3 – عن طريق اهتزاز عظام القحف ومنها إلى الأذن الباطنة كما يحدث أثناء انتقال اهتزازات صوت المتكلم ذاته أو عند تطبيق الرنانة على الرأس.

1- فيزيولوجية الأذن الخارجية:
الصيوان قليل الأهمية من حيث زيادة وتقوية شدة الصوت الوارد إنما الأهم من ذلك هو عمله في تعيين مصدر الصوت وذلك بالاستفادة من الفاصل الزمني القصير في وصول الصوت للأذنين. أما إذا كان المصدر الصوتي يقع أمام الشخص أو خلفه تماماً بحيث يصل إلى الأذنين معاً في وقت واحد فإن تعيين مصدر الصوت يكون باختلاف الظل الصوتي الذي يعطيه الصيوان للصوت الوارد.
كما يقوم الصيوان بجمع الاهتزازات الصوتية عبر تضاريسه وتحويلها إلى مجرى السمع الظاهر الذي يوجه الاهتزازات نحو غشاء الطبل ويقوم بتضخيمها بشكل ضئيل (1 – 2 ديسبل) .
عندما تصل الاهتزازات إلى غشاء الطبل يهتز الغشاء ويكون اهتزازه أعظمياً عندما يكون ضغط الهواء في الأذن الوسطى مساوياً لضغط الهواء في قناة السمع الظاهرة، ينعكس قسم من الإهتزازات الصوتية ويمر قسم آخر إلى الأذن الوسطى ليصل عبر الهواء إلى النافذة المدورة وقسم ثالث يدخل الأذن الوسطى ويصل للنافذة البيضية عن طريق العظيمات السمعية وهو القسم الأكثر أهمية بالنسبة للسمع . يقوم غشاء الطبل بمنع الموجات الصوتية من الوصول إلى النافذة المدورة مباشرةً وبذلك يمنع فعل الإلغاء لاهتزازات السوائل الداخلية الذي يسمى فعل الستارة.
تكون العظيمات السمعية مع غشاء الطبل أكثر فعالية في نقل الأصوات التي يتراوح تواترها بين 500 – 3000 هرتز، فإذا حدث عدم اتصال في العظيمات(كأن انفصل السندان عن الركابة) حدث نقص سمع بمقدار 60 دسيبل فإذا رفع غشاء الطبل مع المطرقة والسندان خف نقص السمع إلى 45 دسيبل ذلك أن الغشاء يشكل حاجزاً دون انتقال الصوت في هذه الحالة .
إن وجود انثقاب في غشاء الطبل يسبب نقصاً في السمع يتناسب مع مساحة الانثقاب ومكانه، وإذا كانت العظيمات سليمة فإن نقص السمع الناتج عن انثقاب غشاء الطبل يتراوح بين 5-20دسيبل. وإن حالة العظيمات وحرية حركتها أكثر أهمية للسمع من انثقاب غشاء الطبل .

2-فيزيولوجية الأذن الوسطى:

للأذن الوسطى ثلاث وظائف:

الأولى: نقل الصوت من الأذن الظاهرة إلى الباطنة : الصوت في البدء هو اهتزازات هوائية تتحول بفعل غشاء الطبل والعظيمات إلى اهتزازات ميكانيكية تتحول بدورها بفعل سوائل الحلزون إلى إشارات كهربائية كيماوية ثم إشارات عصبية في عضو كورتي تنتقل عبر العصب الحلزوني إلى القشر الدماغي.
تحوي الطبقة المتوسطة لغشاء الطبل المشدود على نوعين من الألياف دائرية وشعاعية تتوزع في ثلاث مناطق من الغشاء:

- مركزية: تتوضع حول السرة قطرها 2 – 3 مم ، تتحرك للأمام و الخلف (كحركة المكبس).
- محيطية: محاطة بالحوية الطبلية بقطر 4 مم ، وحركتها مفصلية (كحركة الباب).
- متوسطة: بين المنطقتين السابقتين بقطر 1 – 2 مم ، وهي الأكثر حركة ولحركتها نوعان: حركة تموجية وحركة ذات اهتزاز مقطعي تشاهد في التواترات العالية أكبر من 2400هرتز .

يساعد على حركة غشاء الطبل عند وصول الاهتزازات إليه وجود الهواء ضمن الأذن الوسطى (لذا ينقص السمع عند سوء وظيفة نفير أوستاش) ، وكذلك مرونة غشاء الطبل بغياب تكلساته وعدم وجود انثقاب فيه كما يقوم غشاء الطبل بفعل واق وحاجب للاهتزازات من الوصول للنافذة المدورة مباشرة، وبالتالي يزيل التأثير الانعكاسي لوصول الصوت إلى النافذتين المدورة والبيضية بآن واحد وهذا ما يعرف بفرق الصفحة الذي يكون صغيراً في الأذن الطبيعية ويعادل 4 ديسيبل فقط ، وبما أن قبضة المطرقة والناتئ الأمامي تنغرس في غشاء الطبل فإن الاهتزاز ينتقل من الأخير باتجاه العظيمات اعتباراً من المطرقة.

العظيمات السمعية : تنقل العظيمات السمعية الاهتزازات الصوتية وفق ثلاثة محاور حركية :

أ- المحور الطبلي العظمي : يتألف من غشاء الطبل والمطرقة والسندان ويسمى بمجموعة Blac، ومحور الدوران هنا أفقي يمر من الرباط الأمامي للمطرقة والنتوء القصير للسندان .

ب_ المفصل السنداني الركابي : وهو أسهل مفصل يتعرض للخلع بعكس المفصل السنداني المطرقي الذي يتحرك بصعوبة .

ج- الركابة : تهتز الصفيحة القاعدية للركابة وفق أحد محورين وذلك حسب شدة الصوت :

- محور شاقولي أو عمودي ، مركزه الناحية الخلفية لقاعدة الركابة حيث أن الحركة حوله تكون أمامية خلفية حيث تهتز النهاية الأمامية للقاعدة أكثر من النهاية الخلفية هذا في الأصوات العادية وذلك لتثبت النهاية الخلفية للقاعدة بشكل أكبر من النهاية الأمامية بوساطة الرباط الحلقي (نمط الحركة هنا بيستوني) .
- في الأصوات العالية يتحول محور الحركة العمودي إلى محور أفقي (على طول الصفيحة القدمية) ، وتصبح الحركة البستونية اهتزازية من جانب إلى آخر نتيجة قلب المحور بفعل الرباط الحلقي وتقلص عضلة الركابة .

الثانية: المعاوضـة عن الضياع الصوتي : يترافق انتقال الصوت عبر السلسلة العظمية من وسط هوائي (جوف الطبل) إلى وسط سائل (سوائل الأذن الباطنة) بضياع في القدرة الصوتية يعادل99.9 % من قيمتها أي حوالي 20-35 ديسيبل ، ويكون عمل الأذن الوسطى تعويض القسم الأكبر من هذه الخسارة ويتم هذه التعويض بالآليتين التاليتين:

تأثير المساحة: تبلغ مساحة غشاء الطبل الإجمالية حوالي 90 مم مربع، ويعادل القسم الفعال منه(55 مم مربع) بينما تبلغ مساحة النافذة البيضية 3.2 مم مربع .

وبالتالي فإن انتقال الاهتزازات الصوتية من سطح غشاء الطبل الواسع إلى سطح النافذة البيضية يزيد قدرتها بنسبة المساحتين أي 17 مرة، وهذا يعطي كسباً قدره 25 دسيبل.

تأثير الرافعة : تشكل المطرقة والسندان رافعة ذراعها الطويل قبضة المطرقة التي تكون أطول من الناتئ الطويل للسندان بحوالي 1.3 مرة، ويعطي هذا التأثير كسباً قدره 2 – 3 دسيبل.

الثالثة: الحماية من الأصوات الشديدة : وهو يتم بفعل عضلتي الأذن الوسطى :
عضلة الركابة والعضلة موترة الطبلة ، وكلاهما عضلات ريشية تتألف من ألياف مخططة وأخرى غير مخططة، وهما تتقلصان بشكل لا إرادي أثناء التنبيه السمعي، حيث يبدأمنعكس التقلص بواسطة العضلات المخططة ويتم الحفاظ على التقلص بواسطة العضلات الملساء . تقوم هاتان العضلتان بتثبيت العظيمات وزيادة مقاومتها.
تأثير تقلص العضلات داخل الطبل:
إن تقلص موترة الطبلة بواسطة المنبه الصوتي يؤدي إلى انزياح غشاء الطبل باتجاه الأنسي ويترافق مع نقص في مدى الأهتزاز، أما تقلص عضلة الركاب فيطبق قوة على رأس الركابة ويسحبها إلى الخلف بدون أن يتبع ذلك انزياح للناتئ الطويل للسندان ولكن يحدث تبدل بين رأس الركاب والناتئ الطويل للسندان (تقلص عضلة الركاب بمفردها لا يسبب أي انزياح لغشاء الطبل).وباختصار فإن كلاالعضلتين تؤثر بقوى ذات زوايا قائمة في اتجاه حركة العظيمات وتؤثر بآلية إخماد تكبح إلى حد ما درجة حركة العظيمات.
الدور الفزيولوجي لمنعكس تقلص العضلات داخل جوف الطبل:
تنتج كل من العضلتين موترة الطبلة والركابة قوتين متعاكستين في الأتجاه ولكنهما عموديتين على محور دوران العظيمات (تناظر تشريحي وتآزر وظيفي).
لقد عزيت وظائف متعددة لعضلات جوف الطبل وهي:

- التحكم الوقائي بالشدة : إن تاثير منعكس تقلص عضلات الطبل على أداء الأذن هو إنقاص النقل وخاصة في التواترات المنخفضة. وهذا يؤدي لحماية القوقعة من التنبيه الزائد الذي يسببه الضجيج العالي.
- التكييف أو انتقاء التواتر: في بعض التواترات المعينة يخدم تقلص العضلات بزيادة الحساسية السمعية بشكل انتقائي.
- الوقاية من التناغمات الأذنية : إن فعل التغطية للتواترات المنخفضة بالتقلص الإنعكاسي للعضلات وإزالة التناغمات يحسن من حدة السمع في النغمات العالية.
- التثبيت: فعضلات جوف الطبل لها دور بسيط وواضح في تأمين ثباتية تعليق السلسلة العظمية.

المنعكس الركابي:
منعكس ثنائي الجانب متعدد الاتصالات العصبية تبلغ عتبته 70 – 90 دسيبل فوق العتبة السمعية في التواترات بين 2000 – 4000 هرتز، ومقدار حماية 10 ديسيبل ، وكمونه 20 ميلي ثانية ، وبالتالي فإن الأصوات الشديدة الفجائية تعبر الأذن الوسطى إلى الأذن الباطنة دون أن تنبه المنعكس الركابي . وهكذا فإن المنعكس الركابي يقوم بما يلي :

1 – توسيع حقل السمع الديناميكي أي الأصوات التي تدركها الأذن دون إرهاق الأذن الباطنة .
2 – تخفيف التأثير المقنع بين الأصوات الحادة والخشنة .
3 – حدوث اعتياد سمعي (خفض الجواب السمعي) أي منع التشويش .

تكون عتبة المنعكس الركابي أكثر ارتفاعاً في طرفي العمر وفي الأصوات الحادة والسريعة كما أن هنالك فرقاً بين عتبة تنبيه الأذن بشكل متوافق أو معاكس بمقدار 10 دسيبل .
يتألف المنعكس الركابي من :

- القوس الوارد : يبدأ من الخلايا المشعرة الحلزونية لعضو كورتي وينتهي بالنويات الحلزونية المركزية .
- من النويات الحلزونية إلى الزيتونة العلوية الموافقة والمقابلة من الجسم شبه المنحرف .
- من الزيتونة إلى النواة الحركية للعصب الوجهي .

- القوس الصادر : ألياف تعصيب الركابة الصادرة من النواة الحركية للوجهي .

قد تصل فترة كمون المنعكس إلى 150 ميلي ثانية،ويدوم التقلص العضلي الفعال 2 ثانية ويتناقص بالتدريج .

فيزيولوجيا نفير أوستاش:

هنالك ثلاث عضلات تساهم في فتح نفير أوستاش هي :

1 – العضلة موترة شراع الحنك: وهي العضلة الرئيسية تتعصب بالعصب الفكي السفلي .

2 – العضلة رافعة شراع الحنك: تتعصب بالضفيرة البلعومية (الأعصاب القحفية 9 وَ 10) .

3 – العضلة النفيرية البلعومية.

يؤدي تقلص هذه العضلات لانفتاح النفير بشكل فاعل وذلك أثناء التثاؤب والبلع والعطاس والسعال. يستمر انفتاح النفير مدة 5/1 – 10/1 ثانية، يبدأ الانفتاح عندما يصل الضغط إلى 20 – 30 ملم زئبقي، وهو ما يعادل مقوية النفير في حين ينفلت النفير بشكل منفعل passive.

وظائف نفير أوستاش:

تهوية الأذن الوسطى: لتحقيق تعادل الضغط على جانبي غشاء الطبل يبدأ انفتاح النفير من النهاية القريبة للأذن ويمتد لفوهة النفير في البلعوم الأنفي، وعند حدوث ضغط سلبي في الأذن الوسطى (–30 ملم زئبقي) لمدة ربع ساعة يسبب ذلك حدوث انصباب سائل في جوف الأذن الوسطى .

- وظيفة التصريف: حيث تتحرك الأهداب باتجاه البلعوم الأنفي مما يدفع المفرزات باتجاهه.

3 –فيزيولوجية الأذن الباطنة:

فيزيولوجيا الحلزون :

سوائل الحلزون: يوجد في الحلزون ثلاثة سوائل : لمف كورتي ، اللمف الباطن ، اللمف المحيطي .

1 – لمف كورتي: يعتقد أنه ناشئ من اللمف المحيطي بوجود اتصال مع المنحدر الطبلي .

2 – اللمف الباطن: يشبه تركيبه تركيب السائل داخل الخلايا، فهو غني بشاردة البوتاسيوم وفقير بشاردة الصوديوم وتبلغ كمية الحموض الأمينية فيه 15 ملغ % .

منشؤه : النظرية القديمة : ينشأ من اللمف المحيطي بالارتشاح عبر غشاء رايسنر .

النظرية الحديثة: ينشأ من الطبقة الوعائية المخططة بإفراز فعال مستهلك للطاقة، وما يؤكدذلك ما يلي:

- غزارة توعية هذه الطبقة.
- احتواءها على تشكلات غدية.
- وجود فعالية أنزيمية مؤكسدة.

دوران اللمف الباطن وامتصاصه: يمتص عبر قناة وكيس اللمف الباطن ومن الطبقة الوعائية المخططة عبر المنحدر المتوسط .

3 – اللمف المحيطي: يشبه تركيبه تركيب السائل خارج الخلايا ، فهو غني بشاردة الصوديوم و فقير بشاردة البوتاسيوم ونسبة الحموض الأمينية فيه 50 ملغ % .

منشؤه :- السائل الدماغي الشوكي لوجود القناة القوقعية التي تصل اللمف المحيطي بتحت العنكبوتية.

-بالرشح من أوعية الرباط اللولبي.

دوران اللمف الظاهر وامتصاصه:من المنحدر الطبلي.

ثانيًا: الجهاز المستقبل للصوت:

فيزيولوجية الحلزون: - وظيفة النقل (وظيفة ميكانيكية) .
- وظيفة تحويل الطاقة (كهربائية).

1 – وظيفة النقل:

تبدأ من اهتزاز قاعدة الركابة في النافذة البيضية وانتقال الاهتزازات إلى اللمف المحيطي فيالمنحدر(السقالة) الدهليزي،ثم غشاء رايسنر إلى اللمف الباطن في المنحدر المتوسط (الحلزون الغشائي)، ثم إلى الغشاء القاعدي، ثم اللمف المحيطي في المنحدر(السقالة) الطبلي،ثم النافذة المدورة إلى الأذن الوسطى . وتؤدي هذه العملية إلى اهتزاز الغشاء القاعدي بأكبر سعة ممكنة .

إذاً تبدأ هذه الوظيفة من اهتزاز اللمف المحيطي في المنحدر الدهليزي، وتنتهي بتبدل شكل أهداب الخلايا المهدبة في عضو كورتي إما ب :

- انثناء الأهداب الطويلة للخلايا المهدبة الخارجية مما يسبب حساسية لتغير الوضعية.
- انجرار الأهداب القصيرة للخلايا المهدبة الداخلية، مما يسبب حساسية لتغير سرعة السائل الكائن بينالغشاء الشبكي والسقفي .

2 – وظيفة التحويل:

للحلزون فعالية كهربية أثناء الراحة وأثناء العمل (التنبيه الصوتي) .

أ - أثناء الراحة : كمون الحلزون + 80 ميلي فولط، وهو ناجم عن فرق الكمون الثابت بين اللمف المحيطي والباطن ، بينما كمون الخلايا الحسية هو-150 ميلي فولط وهو ناجم عن فرق الكمون بين ذروة الخلايا وقاعدتها، وينجم كمون الراحة عن وجود مضخة الشوارد الكائنة في الطبقة الوعائية مع خميرة ال Atpase .

ب – أثناء العمل : ونميز هنا ثلاثة أنواع من الكمونات الكهربية :

- الكمونات الميكروفونية الحلزونية : **Cochlear microphonic** تنشأ من الخلايا المهدبة وخاصة الخارجية منها ، شكل الموجة الكهربائية المتشكلة مطابق تماماً للموجة الصوتية المنبهة وتقسم إلى مركبتين : 1CM- : حساسة لتركيز2O .
  2-CM : تبقى فترة بعد الموت .
- الكمونات المجموعية **Summating potential**: تنشأ من الخلايا المهدبة الداخلية . شكل الموجة الكهربائية معدل عن الموجة الصوتية المنبهة وتحدث في الأصوات العالية الشدة جداً.
- كمون العمل للعصب السمعي :**Acoustic N. Action potential** وهو المجموع الجبري لكمونات ألياف العصب السمعي. يبدأ بعد الاتصال الشبكي بتنبيه الألياف العصبية الخالية من الغمد الهيالييني ثم تتنبه الألياف المغمدة . لكل ليف عصبي عتبة تنبيه هي أخفض شدة يتنبه فيها الليف من أجل تواتر معين، وإن الألياف العصبية الحساسة لتواترات عالية موجودة في محيط الجذع العصبي (القسم الخارجي منه)،وتتمادى لتصل مع الخلايا المهدبة في قاعدة الحلزون .

صياغة الشيفرة في الحلزون: يقصد به تحويل الاستجابة السمعية الصوتية إلى استجابة عصبية فعالة لتفسير الشدة – التواتر، وهو يتبع مكان وشدة التنبيه.

1) - الشدة : تزداد الشدة كلما ازدادت عدد الخلايا السمعية المثارة .
2) - التواتر: وهناك ثلاث نظريات لتفسيرها:

* نظرية هلمولتز المكانية:

المبدأ: أن كل منطقة في الغشاء القاعدي حساسة لتواتر معين بالتالي:
-الدورة القاعدية للحلزون حساسة للتواترات العالية.
-الدورة القمية للحلزون حساسة للتواترات المنخفضة.

* نظرية ريزرفورد التلفونية:
المبدأ: أن كل مناطق الغشاء القاعدي حساسة لكافة التواترات لكن يعاد تقييم الاستجابةالسمعية فيالمراكز الدماغية، وتصلح هذه النظرية في التواترات المنخفضة .

* نظرية مكان التلفون (نظرية الوابل) :
المبدأ: تجمع بين النظريتين السابقتين معاً :
-الأصوات ذات التواترات المنخفضة أقل من 400 هرتز تتم حسب نظرية ريزرفورد التلفونية.
-الأصوات ذات التواترات المرتفعة أكثر من 4000 هرتز تتم حسب نظرية هلمولتز المكانية .
-الأصوات بين 400 - 4000 هرتز يتم تفسيرها بمعلومات من المكان والتلفون معاً .

فيزيولوجيا التيه الدهليزي :
تهتم الأعضاء المستقبلة في التيه الغشائي بمنعكسات تصحيح الوضعة بالإضافة إلى الاحساسات الذاتية Subjective Sensations .

- وظيفة القريبـة : **Utricle**

تكون اللطخ القريبية المتوضعة في المستوي الأفقي ساكنة طالما الرأس بوضعية أفقية وساكن ، وهي تستجيب بفعل الجاذبية إلى : 1-الإمالة الطفيفة للرأس ، 2-التسارع الخطي . مثل هذه الحركات تسبب منعكسات عينية معاوضة يتم بها تثبيت المحور البصري عندما ينحرف الرأس بشكل خفيف عن وضعيته السابقة .

- وظيفة الأقنية نصف الدائريـة : **Semicircular canals**

وهي تستجيب للتسارع الزاوي للرأس :
أ – الزوج الأفقي يستجيب لدوران الرأس حول محور عمودي .
ب – الزوج الخلفي والعلوي يستجيب للانحرافات حول محور أفقي.
وتبدي كل قناة حساسية تجاه الدوران في مستواها الخاص ، حركات اللمف الباطن ضمن الأقنية تحرض الأعراف المجلية ويسبب التنبيه رأرأة انعكاسية وفيها تدور العينان ببطء في اتجاه واحد ثم و بشكل مفاجئ تتحرك في الاتجاه المعاكس (حركة بطيئة دهليزية وحركة سريعة قشرية معاوضة) . في الممارسة السريرية نعتبر جهة الرأرأة هي جهة المركبة السريعة لها .

- وظيفة الكييس : **Saccule**

وظيفة غير محددة من الممكن أنه يكشف الاهتزازات ذات التواترات المنخفضة جداً .

الوضـــعة : Posture

للمنعكسات التيهية وظيفة الحفاظ على الوضعة بشكل طبيعي وهناك نمطان رئيسيان لمنعكسات الوضعة:
1) منعكسات السكون **Static Reflexes** : وهي ارتكاسات الجسم أثناء الراحة وتشمل: *المنعكسات الناشئة من العضلات والمفاصل والبنى الأخرى .
*المنعكسات الناجمة من القريبة في التيه والتي هي :

- المنعكسات التيهية المقوية : ذات تأثير على الأطراف والرقبة والعينين والجذع.
- منعكسات التصحيح التيهية : وهي تعيد الجسم إلى وضعيته العادية عندما يوضع في وضعية شاذة أثناء الراحة .

2) منعكسات الحركة **Kinetic Reflexes**: وهي ارتكاسات الوضعة في الجسم أثناء الحركة و تحدث بالحركة الفعلية مع تسارع إما أن يكون :

- تسارع زاوي : مثل حركات الدوران في أي مستوي.

- تسارع خطي : مثل الحركات في خط مستقيم .

وعندما يتحرك جزء من الجسم فإنه غالباً ما يحتاج إلى منعكس تصحيح الوضعة للحفاظ على التوازن، وعموماً فإن منعكسات الحركة تعيد الجسم إلى الوضعية الطبيعية بينما يتم الحفاظ على الوضعية بتفعيل منعكسات السكون المختلفة .

فعالية العصب الدهليزي **Vestibular Nerve Activity** :

تظهر التجارب عند الحيوانات وجود إفراز عصبي ثابت ساكن متساوي في كل جانب، ويؤدي تنبيه النهايات العضوية (على سبيل المثال الأعراف واللطخ) إلى تأثير مثبط في اتجاه واحد أو تأثير منبه في الاتجاه الآخر، أي تغير يتم بالتبدلات المقابلة للجانب الآخر وهي علاقة متبادلة تعكسالاستقطاب التشريحي anatomical polarization للخلايا المشعرة للأعراف ، وإن الحرمان الحاد مثل قطع العصب يترك جذع الدماغ مفرقاً بسيالات عصبية وحيدة الجانب غير متوازنة مما يؤدي إلى دوار و رأرأة .

لمحة عن نقص السمع الحسي العصبي وأهم أسبابه
Sensorineural hearing loss

تعريفه:

يعرف نقص السمع الحسي العصبي بأنه نقص السمع الناجم عن إصابة في الأذن الداخلية، أو العصب السمعي، أو المراكز السمعية في الجهاز العصبي المركزي.

السبب الأشيع أن تحدث الأذية على مستوى الخلايا المشعرة لعضو كورتي، و في حالات أقل تحدث الاصابة على مستوى العصب السمعي، أما الاصابة على مستوى الجهاز العصبي المركزي فهي نادرة الحدوث و فيها يمكن أن تسمع الأصوات بعتباتها الطبيعية لكن نوعية تلقي الأصوات تكون ضعيفة بحيث لا يمكن تفسيرها و فهمها بشكل جيد.

يعد نقص السمع الحسي العصبي الأكثر شيوعاً بين أنواع نقص السمع حيث يشكل حوالي 90% من الحالات.

الأسباب:

من الممكن أن يكون السبب خلقياً أو مكتسباً.

ـ الأسباب الخلقية:

1ـ نقص تصنع الحلزون الخلقي aplasia.

2ـ الكوليستاتوما الخلقية: وهي عادة ما تتواجد في مجرى السمع الظاهر أو الأذن الوسطى و لكن عندما تكون غازية بشدة يمكن أن تؤدي حتى إلى أذيات على مستوى أبعد.

3ـ المتلازمات الخلقية التي تسبب نقص سمع حسي عصبي بسبب وجود طفرات وراثية و هي إما أن تكون من النمط القاهر مثل متلازمة ستيكلر Stickler syndrome ووراديبرغ Waardenburg syndrome أو من النمط المقهور وأشيعها متلازمتا بندرد Pendred syndrome و آشر Usher syndrome.

4ـ متلازمة الحصبة الألمانية الخلقية congenital rubella syndrome.

ـ الأسباب المكتسبة:
و تقسم إلى:
1ـ أسباب إنتانية: مثل التهاب التيه القيحي Supporative labyrinthitis، التهاب السحايا Meningitis بأنواعه المختلفة، النكاف Mumps، الحصبة Measles، الافرنجي Syphilis و غيرها.
2ـ أسباب سمية: كالأدوية ذات السمية الأذنية و أهمها :
الأمينوغلوكوزيدات Aminoglycosides
مدرات العروة Loop diuretics مثل الفيوروزيمايد.
مركبات الساليسيلات و أهمها الاسبرين.
3ـ الرضوض: مثل كسور العظم الصدغي التي تسبب أذية في الأذن الباطنة أو العصب السمعي، إضافة للتعرض المزمن للرضوض الصوتية و هو ما يسمى بنقص السمع المحدث بالضجيج Noise-induced ذلك أن التعرض للأصوات ذات الشدة العالية فوق ال 90 ديسبيل يسبب أذية على مستوى الخلايا المشعرة.
4ـ نقص السمع الشيخي Presbycusis .
5ـ نقص السمع المفاجئ Sudden hearing loss: وهناك عدة آليات قد تلعب دوراً في حدوثه منها الأذيات الاقفارية في الأذن الباطنة أو العصب السمعي والعوامل المناعية الذاتية، أو قد يكون مجهول السبب idiopathic.
6ـ أورام الزاوية الجسرية المخيخية Cerebellopontine angle tumours: مثل ورم العصب السمعي Vestibular schwannoma أو الأورام السحائية Meningioma .
7ـ داء مينيير Ménière's disease.

إن العوامل التي تلعب دوراً في حدوث نقص السمع الحسب العصبي عديدة و متنوعة كما نلاحظ و لكن من النادر أن يم التحدث عن تصلب الركابة كأحد الأسباب الممكنة لحدوثه.
لذلك سنتحدث بالتفصيل عن هذا المرض و عن آلية حدوث نقص السمع فيه.

تصلب الركابة Otosclerosis
أو الاستحالة الإسفنجية Otospongiosis

تعريفه: definition

مرض بدئي يصيب المحفظة الأذنية (التيه العظمي) والعظيمات، وهو يحدث عفوياً فقط عند الإنسان ينتقل بنمط وراثي قاهر. يتصف بزوال شاذ للعظم الصفائحي الناضج بواسطة كاسرات العظم واستبداله بعظم اسفنجي متشابك ذو سماكة خلوية وتوعية أكبرله ميل لإصابة النافذة البيضية مؤدياً إلى تثبت قاعدة الركابة بالبؤر التصلبية مما يؤدي إلى نقص سمع نقلي مع غشاء طبل سليم ، وقد تمتد بؤر التصلب إلى الحلزون أو حتى العصب السمعي في مجرى السمع الباطن مما ينجم عنه نقص سمع مختلط أو حسي عصبي صرف، وعندها يستخدم مصطلح(تصلب الأذن السريري)، أما إذا لم تترجم التبدلات العظمية إلى تظاهرات سريرية فيستخدم عندها مصطلح (تصلب الأذن النسيجي).

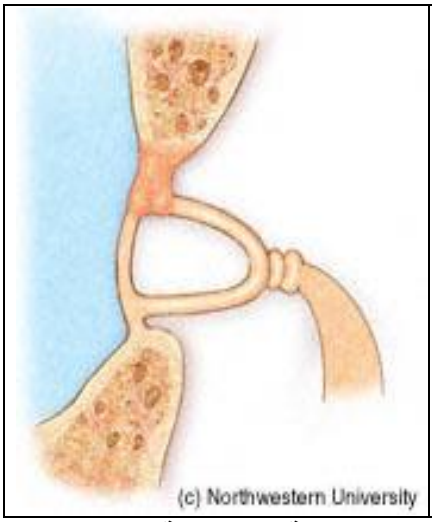


Figure 2. Stapes fixation in otosclerosis. A bony ankylosis (knee) knits the bone of the middle ear to the stapes, preventing normal transmission of sound from the eardrum into the inner ear.

الشكل (10) – الاستحالة الاسفنجية

الوبائيات: **Epidemiology**

1. الانتشار: معدل الإنتشار المسجل عن تصلب الأذن النسيجي هو تِقريباً حوالي 10% من عداد السكان و حوالي 10% من هؤلاء يتظاهر لديهم المرض سريرياً بنقص سمع فيبلغ عندئذ معدل انتشار تصلب الأذن السريري ما يقارب 1% وقد تصل هذه النسبة بحسب بعض المراجع حتى 3%..(Donaldson andSnyder, 1993)

   التصلب الأذني هو مرض ثنائي الجانب عادة(حوالي 85%)من الحالات مع ميل للتناظر في مكان الإصابة.

2. العرق: المرض أشيع عند البيض منه عند السود والآسيويين،فهو أكثر شيوعاً عند العرق القوقازيٍ، في حين تنخفض النسبة عند الأفارقة، اليابانيين، الصينيين والأندونيسيين بحيث يكون نادراً.

ويبين الجدول التالي معدل انتشار تصلب الأذن النسيجي بين الأعراق المختلفة:

الجدول رقم (1) معدل انتشار تصلب الأذن النسيجي بين الأعراق المختلفة:

Race	% incidence of microscopic otosclerosis
Caucasian	10%
Asian	5%
African American	1%
Native American	0%

3. الجنس: يشاهد تصلب الأذن عند النساء أكثر من الرجال بنسبة 1:2وقد علل البعض ذلك إلى إقبال النساء على طلب الرعاية الطبية أكثر من الذكور خاصة أنه لافرق بين الجنسين من ناحية الانتشار النسيجي للمرض، كما أن الحمل من ناحية أخرى يسرع من تطور المرض و تظاهره فحوالي 10 إلى 17% من الحالات تتظاهر سريرياً أثناء فترة الحمل.
4. العمر الذي تبدأ فيه الإصابة:نادراً ما تصبح الأعراض واضحة قبل المراهقة المتأخرة، ومعظم المرضى يتظاهرون بين أعمار15و45 سنة وبشكل عام يزداد معدل حدوث المرض حوالي سبعة أضعاف مع التقدم بالعمر(Niedermeyer et al, 2001).

   قد يتظاهر المرض بعمر الطفولة المبكرة و يميل هؤلاء إلى وجود قصة عائلية إيجابية غالباً و تطور سريع للمرض.
5. العوامل الوراثية:أشارت الدراسات الوراثية والجينية بوجود قصة وراثية عائلية في حوالي 60 % من الحالاتحيث ينتقل المرض بمورثة جسمية قاهرة لكن بنفوذية غير كاملة (نسبة النفوذية 25 – 40 %) ، في حين يقول البعض بانتقال المرض بمورثة جسمية متنحية .

لمحة تاريخية : **history**

- وصف تصلب الركابة لأول مرة من قبل فالسالفا Valsalva عام 1704 م عندما قام بفتح جثة مريض أصم.
- عام 1857 أكد جوزيف توينبي Toynbeاكتشاف فالسالفا وتوصل لنتيجة تقول إن التصاق قاعدة الركابة في النافذة البيضية هو أحد الأسباب الشائعة لحدوث الصمم.
  ثم قام عام 1868 بإجراء تصنيف لأنواع تثبت الركابة من الناحية الباثالوجية.
- في عام 1881 م جاء فون ترولتش Von troltsch مستخدماً عبارة تصلب الركابة لوصف التصاق الركابة.
- عام 1890 كان كاتز Katz أول من أثبت مجهرياً وجود التبدلات العظمية المؤدية إلى تثبت قاعدة الركابة.
- أثبتت بحوث بوليتزر عام 1893 م أن تصلب الركابة إنما هو مرض يعود إلى إصابة بدئية في المحفظة التيهية العظمية.
- لاحقاً اقترح سيبمان وبيزولدتبديل التسمية من تصلب الركابة إلى الاستحالة الإسفنجية، وذلك لأن العظم المريض أقل سماكة من عظم المحفظة التيهية.

النشوء المرضي والسببيات : **causes**

العامل المسبب غير معروف بالتحديد إلا أنه يوجد عدة اقتراحات ونظريات سوف نذكرها .
الأسباب المقترحة تشمل:الوراثة، الغدد الصم، الكيمياء الحيوية، الإستقلاب والعوامل الوعائية، الإنتان، الرض والتشوهات التشريحية والنسيجية في المحفظة الأذنية.
في السابق اقترحت النظرية الالتهابية والورمية ولكن في يومنا هذا لم تجد التفسير الواضح، أما بالنسبة للنظريات التي اقترحت بعدها فهي:

- نظرية التأثير الصوتي في الحالات المختلفة: وتتلخص هذه النظرية في أن التأثير الصوتي المتناغم على المحفظة التيهية يؤدي إلى تحريك بسيط غير متناسق ضمن جزيئات عظم هذه المحفظة،مما يؤدي إلى زيادة التدفق الدموي مع توسع القنيات ضمن العظم،مما يؤدي لتشكل بؤرة طرية أو مرضية،أي أن تصلب الركابة هو مرض تلوث البيئة بالضجيج . و قد أثبت هؤلاء

العلماء نظريتهم عام 1944 م حيث عرضوا الأذن لشدات صوتية عالية و لاحظوا بعد فحصها أن الصوت المرتفع لا يصيب فقط خلايا عضو كورتي والعقد الدهليزية، إنما يقود أيضاً لتغيرات في المحفظة التيهية مشابهة لما يحصل في تصلب الركابة، وكذلك الأمر عند تعريض الأذن لأمواج فوق صوتية .

- النظرية الغدية: في الآونة الأخيرة عزا العلماء تصلب الركابة إلى النظرية الغدية، فقد لاحظوا أن الخلل في الغددالصم من الدرق وجاراتها ،والنخامى ،والغدد التناسلية يؤثر على تصلب الركابة، فقد لوحظ عند المرضى تغيرات في كلس الدم والفوسفور و الكوليسترين ومواد أخرى نتيجة الخلل في الوظيفة الهرمونية، وهذه النظرية لم يتم إثباتها بالتجربة إلا أنه يجب ألا ننسى تأثير الهرمونات التناسلية على المرض، فالنساء أكثر إصابة من الذكور كما تزداد الإصابة لديهن أثناء الحمل ،والإرضاع ،والبلوغ ،والدورة الشهرية وقد عزا البعض ذلك مثل إموشي (Imauchi et al, 2008) إلى زيادة فعالية جملة الرينين ـ أنجيوتنسين خاصة أثناء الحمل، لكن وعلى الرغم من توافر مثبطات الرينين ومثبطات تحول الأنجيوتنسين فإن أحداً لم يستخدمها للحد من تطور المرض أثناء الحمل وإثبات مثل هذا الادعاء.
- الجملة العصبية الإنباتية:وتوجد نظرية أخرى تقترح أن العامل المسبب هو إنما خلل في الجملة العصبية الإنباتية يؤدي إلى خلل غدي، ومن المعروف أن العامل النفسي والعواطف السلبية تؤثر سلباً على نقص السمع في مرض تصلب الركابة، وقد لاحظوا أن استعمال الأدوية التي تحرض أو تنشط قشر الدماغ مثل الكافئين والفينامين تؤثر إيجابياً على نقص السمع عند مرضى تصلب الركابة برأيهم الخاص ،كما أن بعض الباحثين لاحظوا عند بعض المرضى المصابين بتصلب الركابة ثنائي الجانب تحسن في السمع على الأذن غير الخاضعة للعمل الجراحي بعد إجراء العمل الجراحي على الأذن الأخرى ،وقد عزوا هذا التحسن أنه نتيجة كبح أو إخماد المنطقة السمعية في قشر الدماغ قبل العمل الجراحي و يحصل التحسن بعده نتيجة التأثير الصوتي على هذه المنطقة وتنبيهها من جديد، أي ما يشابه كسل الشبكية في أمراض العين.
- النظرية الوراثية: باحثون آخرون يعتقدون أن تصلب الركابة إنما هو مرض وراثي ،و بالواقع لوحظت الإصابة عند مرضى أقربائهم مصابون بهذا المرض . كما ربط الباحثون هذه النظرية الوراثية مع المرضى الذين لديهم تصلب ركابة وصلبة زرقاء (تناذر فاندرهوف)،وترقق عظام كتظاهرة لإصابة أو خلل في النسيج المتوسط أو الميزانشيم .

بشكل عام هنالك قصة وراثية عائلية في حوالي 60 % من الحالات حيث ينتقل المرض بمورثة جسمية سائدة وحيدة التهجين مع نسبة نفوذية 25 – 40 % , في حين يقول البعض بمورثة جسمية متنحية .

إن عدد المورثات المتهمة في هذا المرض كبير لكن أهمها هو التالية:

COL1A1, TGFB1, BMP2, BMP4, ACE, AGTو RELN.

وقد أثبتت الدراسات الوراثية أخيراً أن المورثات المسؤولة عن هذا المرض تنتقل على الصبغي15 كما أثبتت دراسات أخرى وجود انتقال آخر أيضاً على الصبغي q7.

- النظرية المناعية والفيروسية:[8]بعض الباحثين اقترحوا النظرية المناعية ولاحظوا أن تصلب الركابة إنما هو عملية مناعية ضد الكولاجين نتيجة تحول المورثة الكولاجينيةCOL1A1 وقد وجد ماكينا وزملاؤه (McKenna et al, 1998) مايسمى anti collagen anti –body type .

وبسبب التباين الكبير بين المرضى في ظهور الأعراض سريرياً حتى لو كانوا يحملون نفس الخلل المورثي فقد اقترح البعض مثل ماكغيرت وكاروزي (McGuirt et al, 1998) (Karosi, Konya et al. 2004)بأن تظاهر المرض يتطلب نمطاً وراثياً محدداً بالتزامن

مع التعرض لفيروس محدد، وقد اقترح بأنه قديكون فيروس الحصبة فقد لاحظوا وجود RNA فيروس الحصبةبنسبة 83 % في قاعدة الركابة(Nadol, 1998).ولكن أحداً لم يستطع إثبات مثل هذه النظرية لأن هناك عدداً من مرضى تصلب الركابة لا يحملون المادة الوراثية لفيروس الحصبة، ومن جهة أخرى فإن أحداً لم يستطع أن يفسر لم يؤثر الفيروس على النسيج العظمي في العظم الصدغي بدون اي تأثيرات على العظام الأخرى في الجسم.
* نظرية التغذية: لقد اقترح بعض الباحثين نظرية التغذية للأذن ،فبرأيهم أن الإصابة لا تشمل فقط المحفظة التيهية إنما الأذن بكاملها، وعزوا هذا الخلل في تغذية الأذن . فقد لاحظوا عند مرضى تصلب الركابة ضموراً في جلد المجرى وغشاء الطبل، ونقص إفراز الصملاخ والتعرق، وهذا ما دعا البعض إلى تسمية المرض بالحثل الأذني .Otodystrophiaوالبعض عزا تصلب الركابة إلى نقص الفلور مستشهداً بأن إضافة الفلور إلى الماء قد أنقصت من تواترحدوث تصلب الأذن وأن الفلور يستخدم في علاج تصلب الركابة.

الآليـة التشريحية المرضيـة:**pathology**

تصلب الأذن عبارة عن خلل في بنية العظم محددة بالعظم الصدغي تتميز بارتشاف عظمي مع تكون عظم جديد في منطقة العظيمات السمعية و المحفظة الأذنية .
تتميز المرحلة الباكرة من المرض بارتشاف وتخلخل عظمي مع عظم إسفنجي مبعثر بشكل واسع مع مسافات وعائية متعددة، وتتميز المرحلة الأكثر نضجاً والتي تبدو أكثف بوجود مسافات وعائية أقل مع عودة ترسب العظم .
يصيب التصلب العظمي طبقات المحفظة السمعية الثلاثة بشكل كامل (السمحاق الباطن والغضروف الباطن والسمحاق العظمي الظاهر) خاصة الطبقة المتوسطة أي طبقة الغضروف الباطن(الداخلي) التي تفتقر للكرات العظمية النموذجية والتي قد تحوي بقايا غضروفية جنينية حيث تشكل بؤرة مرضية مع تشكل عظم إسفنجي غني بالأوعية ونقي العظم نتيجة وجود الخلايا كاسرات العظم عديدة النوى التي تحطم العظم القاسي وتؤدي لامتصاص الكلس منه، هذا وتأخذ مناطق التصلب أشكالاً إصبعية حول الأوعية الدموية، ويبدو هذا الغزو الإصبعي ولوعاً بالهيماتوكسيلين – أيوزين حيث يأخذ شكل غشاء أزرق يعرف برداء مانيز الأزرق **blue mantels of manasse** ، ثم بعد تشكل العظم الإسفنجي الحديث يحصل له امتصاص ويتشكل عظم قاسي بواسطة بانيات العظم أي يتحول لعظم أسطواني صم وقاسي، لذا في البؤر التصلبية يمكن تحديد بؤرة نشطة (غير ناضجة) طرية نازفة بسهولة عندما يكون العظم الإسفنجي الحديث أعظمياً، وبؤرة غير نشطة (ناضجة) عندما يكون تشكل العظم الإسفنجي الحديث أقل ما يمكن ويغلبها العظم القاسي مع قليل من الخلايا والأوعية الدموية . يحوي العظم السليم حول البؤرة على بعض الخلايا العظمية والغضروفية ويكون فقير التوعية ، وإن هذه العمليةتتكرر إلى أن تمتد الإصابة إلى الرباط الحلقي حول قاعدة الركابة ثم تثبتها وعند حدوث نقص السمع النقلي غالباً ما تنتشر البؤر التصلبية في المحفظة التيهية نحو الطبقة الخارجيةperiostial أكثرمن انتشارها إلى الطبقة الداخلية endo ostial التي تجاور التيه .
إن البؤر التصلبية غالباً ما تكون مزدوجة ومتناظرة من حيث مكان التوضع، كما أن العظم في المحفظة الأذنية مختلف عنه في العظام الأخرى حيث أن تطور إعادة التشكل العظمي Bone remodeling تكون أقل من غيرها تقريباً أقل من 2% بالسنة ، مقارنة بحوالي 10% سنوياً في الأجزاء الأخرى، و يعتقد أن السبب ناجم عن مادة الأوستيوبروتوغرين (OPG) osteoprotogerin التي تتواسط هذه العملية حيث أنها تتواجد بتراكيز عالية في اللمف المحيطي وفقاً لتزندر (Zehnder et al, 2005)

لذلك فإن نقص هذه المادة في الأماكن الأخرى قد يكون السبب المحتمل لتطور الآفات المسببة لإعادة التشكل العظمي بشكل أكبر وأسرع.

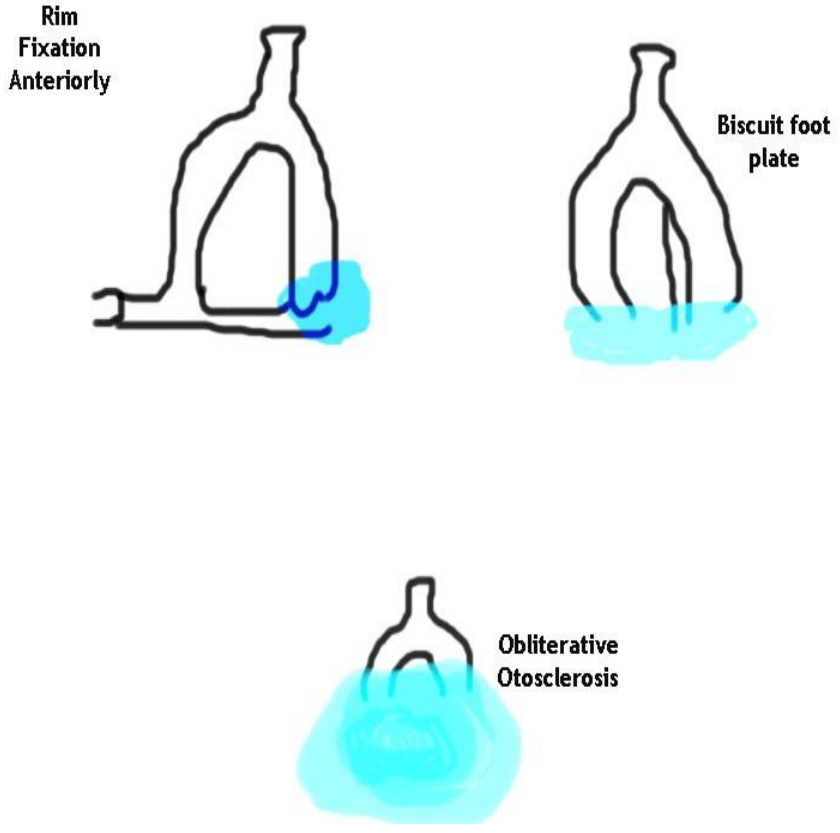
أماكن توضع البؤر التصلبيـة :

- أشيع مكان لتوضع البؤر التصلبية هو القسم الأمامي من قاعدة الركابة حيث يلاحظ توضع هذه البؤر في80- 90 % من الحالات بين الحلزون والدهليز في المنطقة المعروفة بال: fissula ante fenestrum .

حيث تمتد الاصابة عادة بشكل تدريجي لتشمل القسم الأمامي من الصفيحة القدمية و يسمى هذا الشكل من الاصابة ب الشكل المثبت للحافة Rim fixation type.

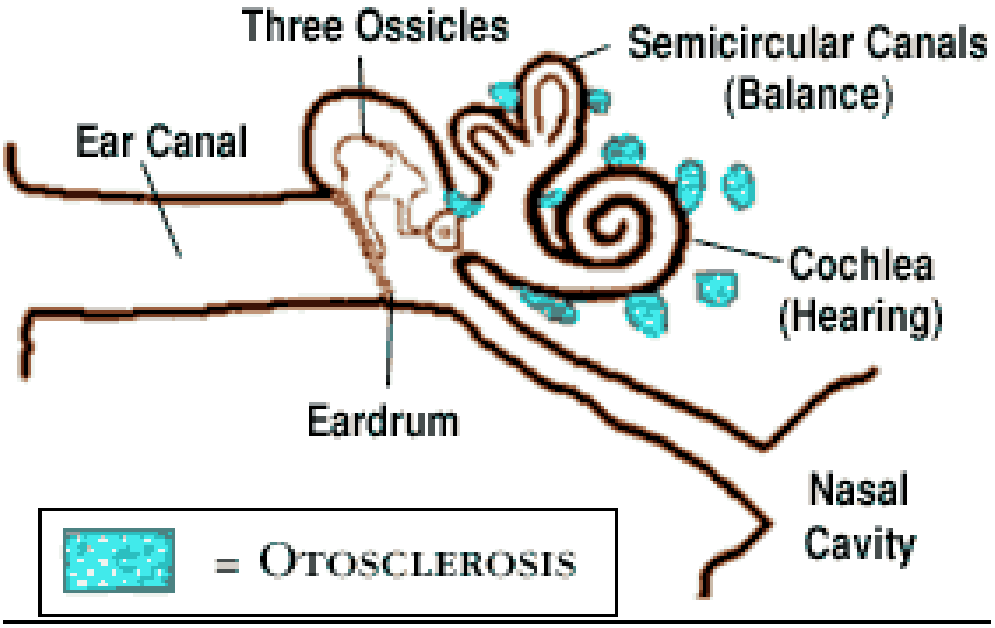
بشكل أقل يحدث شكل أكثر امتداداً حيث تبدأ البؤر في الصفيحة القدمية نفسها و تمتد على طولها تدريجياً وهو ما يسمى بشكل البسكويتة Biscuit footplate.

و الشكل الأقل حدوثاً هو ما يسمى بالشكل الساد أو الطامس Obliterative otosclerosis حيث تتشكل بؤر شاذة بامتداد واسع على النافذة البيضية مؤدية إلى طمس الصفيحة القدمية بشكل تام، ويصعب عادة تدبير هذا النمط جراحياً.



الشكل (11) - أشكال تصلب قاعدة الركابة

- حافة النافذة المدورة في 30 – 50 % من الحالات، وقد تؤدي لإغلاقها بشكل تام كاختلاط غير شائع للتصلب الأذني المتقدم.
- في الحلزون وخاصة اللفة القاعدية،ومجرى السمع الباطن حيث يمكن أن تضغط على العصب السمعي مؤدية إلى ضمور في أليافه العصبية، والقناة الهلالية الجانبية(نسبتها3 % حسب شامبو).
- يمكن أن يطال التصلب البنية العلوية للركابة (قوس الركابة) بدرجات مختلفة، كما يمكن أن يصيب بقية العظيمات.



الشكل (12) - أماكن توضع البؤر التصلبية

التشخيص :diagnosis

إن التشخيص المؤكد لمرض تصلب الركابة لا يثبت إلا أثناء الجراحة، وذلك بتحري النافذة البيضية والمدورة واستقصاء حركة العظيمات بشكل كامل.لكن يجب أن يوضع تصلب الركابة على رأسقائمة التشخيص التفريقي لكل حالة نقص سمع نقلي على خلفية غشاء طبل سليم .

أولاً- الأعراض والعلامات السريرية:

تعتبر القصة المرضية من أهم النقاط في تشخيص تصلب الركابة , وأهم الأعراض هي :

1 – نقص السمع : ويعتبرالعرض الأساسي , وهوغالباً نقص سمع نقلي مترق خلال عدة سنوات. يظهر في سن الشباب دون سبب واضح (رض أو انتان)، يكون خفيفاً في المرحلة الباكرة من المرض وعندما يحدث التصلب العظمي يصبح نقص السمع فوق ال 40 ديسيبل، ويمكن أن يبدأ نقص السمع بأذن واحدة ثم تتلوها الأذن الثانية ولكن غالباً ما يكون نقص السمع ثنائي الجانب لكنه غير متناظر، وعند إصابة الأذن

الباطنة يكون نقص السمع مختلطاً كما يمكن أن يكون نقص السمع حسياً عصبياً منذ البداية وقد يكون صرفاً في حالة تصلب الحلزون،وعادة ما يتأخر المريض من 2 – 3 سنوات في مراجعة الطبيب منذ بداية نقص السمع العرضي .هذا ويتحسن السمع لدى 20 % من المرضى في الضجيج وعند ركوب الحافلات وهذا ما يسمى بخطل السمع لويليس paracusis of Willis، وهو يشاهد عند المرضى ذوي نقص السمع المتناظر وغير الشديد أي بحدود 30 دسيبل ، إذ أنه في ظروف الضجيج يرفع الناس حول المريض أصواتهم تلقائياً فترتفع أصواتهم فوق عتبة السمع عنده مما يؤدي لتحسن السمع لديه،أما التفسير الآخر فيقترح أن الضجيج المجاور لمريض تصلب الركابة يؤدي لاصطدام الأمواج الصوتية بجمجمة المريض مما يؤدي إلى تخلخل بسيط في العظم على مستوى الرباط الحلقي وحول قاعدة الركابة مما يساعد في حركة الركابة بشكل أفضل ،ويكون هناك قصة نقص سمع عائلية في حوالي 60% من المرضى .لدى المرضى كلام منخفض الحجم (ناعم) بشكل مميز لأنهم يسمعون أصواتهم الخاصة بالنقل العظمي وبالتالي يتكلمون بصوت هادئ.

2- الطنين: يتواجد عند 75-80% من المرضى،وهو عبارة عن صوت خشن منخفض التواتر شبيه بصوت غليان الماء أو الشلال أو كأمواج البحر، ويمكن أن يكون عالي التواترأو حتى نابضاًفي حالات نادرة نتيجة التوعية الشديدة الشعرية في الطنف عندما تكون علامة شوارتز إيجابية، هذا ويمكن أن يترافق الطنين مع نقص السمع أو يسبقه،وإن الطنين المنخفض التواتر غالباً ما يختفي بعد العمل الجراحي أكثر من الطنين عالي التواتر .
ويمكن تلخيص أسباب الطنين عند مرض تصلب الركابة بمايلي :

- التأثيرالسمعي للأنزيمات الحالة الناتجة عن البؤرالتصلبيةعلى الخلايا المهدبة لعضو كورتي .
- التهاب العقد العصبية للضفيرة الطبلية .
- خلل في دوران اللمف المحيطي .
- سماع الضجيج الذاتي الذي هو عادة موجود لكنه يكون مقنعاً بواسطة الضجيج المحيط حيث لوحظ ازدياد شدة الطنين مع زيادة نقص السمع .

3-الأعراض الدهليزية :من دوار وعدم اتزان أثناء المشي خاصة في الظلمة وتشاهد لدى 25 % من المرضى، وقد ترافق الأعراض الدهليزية نقص السمع أو تسبقه، يعتقد أن سبب هذه الأعراض هو امتداد الاصابة إلى الأعضاء الدهليزية أو أنه ناجم عن خلل في مكونات اللمف المحيطي بفعل الداء، وعادة لا يشكو مريض الركابة من دوار دوراني وصفي لكن وبشكل عام نجد ثلاثة أشكال للدوار.

- دوار بسيط وغير واضح لفترة زمنية طويلة، ويتصف بنقص تنبيه الدهليز في الأذنين .
- دوار وضعة نوبي، ويكون تنبيه الدهليز فيه طبيعي بالأذنين .
- دوار نوبي شديد مع خلل في التوازن، ويترافق مع غثيان وإقياء يشبه الدوار الملاحظ في داء منييروقد يصعب التفريق بينهما لكنه بشكل عام أقل شدة ولا يترافق بنقص سمع حسي عصبي على التواترات المنخفضة و يكون هناك عدم تناظر في الأذنين عند إجراء الإختبار الحروري .

ثانياً– الفحص الفيزيائي:

1-فحص غشاء الطبل :
يعتبر فحص الأذن تحت المجهر أساسياً في التشخيص و تأتي أهميته من حيث إمكانية نفي العديد من التشاخيص التفريقية الأخرى التي قد تعطي أعراضاً مشابهة.
حيث يمكن تمييز انثقاب غشاء الطبل و التهاب الأذن الالتصاقي و الكوليستاتوما بسهولة بالفحص السريري.

عادة يكون غشاء الطبل طبيعياً تماماً بمنظره وحركته عند معظم المرضى، قد يكون مترققاً نتيجة ضمور الطبقة الليفية (علامة ليمبيرت)، أوقد يظهر خلفه لون أحمر زهري نتيجة احتقان مخاطية الطنف الناتج عن وجود بؤرة فعالة نشطة تقود إلى زيادة التوعية في الطبقة حول السمحاق في الخرشوم وهو ما يسمى بعلامة شوارتز Schwartz وذلك في 10 % من الحالات، كما يعتبر فحص غشاء الطبل بالمنظار الهوائي (سيغل) ضرورياً لنفي وجود سائل ضمن جوف الطبل.

في تصلب الأذن يكون : غشاء الطبل طبيعياً، جوف الأذن الوسطى مهوى ويجب أن تتحرك المطرقة بتنظير الأذن الهوائي.

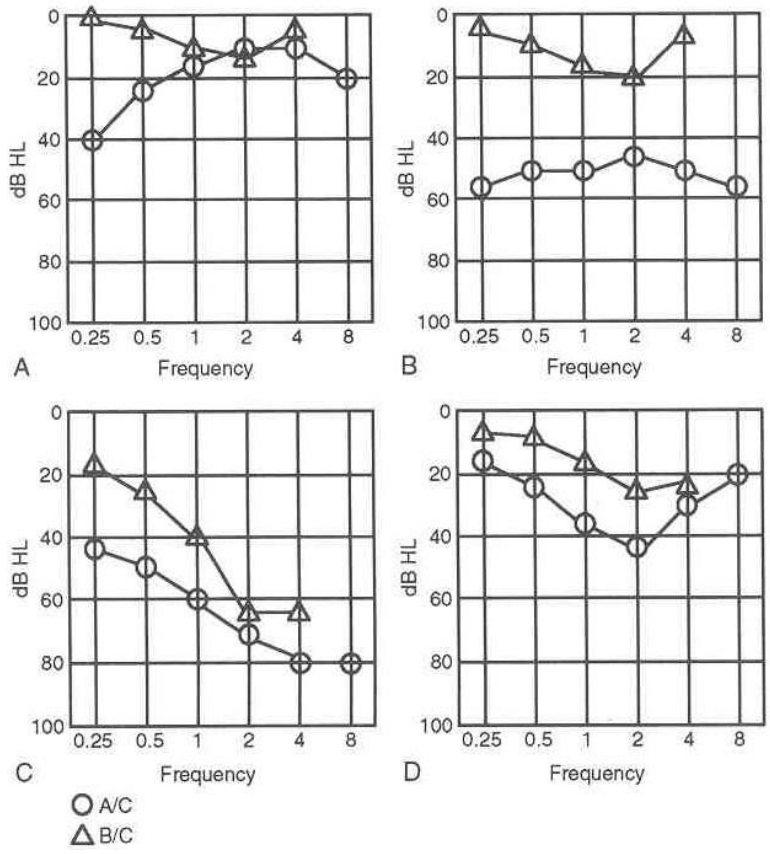
2-مجرى السمع الظاهر: عادة طبيعي لكن يمكن أننلاحظ فيه العلامات التالية :

- توسعاً في المجرى (علامة تيلد) .
- نقص إفراز الصملاخ أو غيابه (علامة توينبي بينغ) .
- ترقق جلد المجرى خاصة القسم العظمي منه وقابليته السريعة للرض (علامة خيلوف) .
- نقص حس اللمس في المجرى (علامة فريشيلس) .
- وجود أعران عظمية (علامة توينبي) .
- جفاف الجلد نتيجة نقص التعرق (علامة هامر شلاغ) .

3-فحص الرنانات: تبدي عادة نقص سمع نقلي:

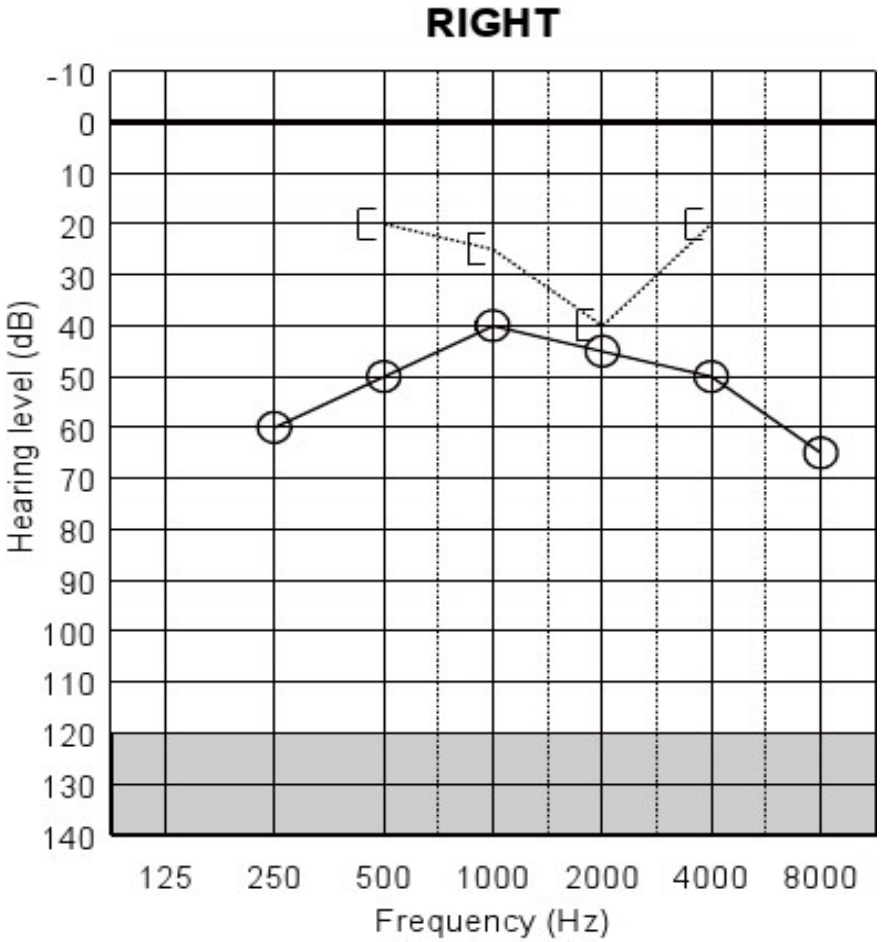
- علامة رينيه سلبية أي الطريق الهوائي أطول من الطريق العظمي (وقد تكون إيجابية في بداية المرض أقل من 20 – 25ديسيبل) .
- علامة ويبر تنحرف نحو الأذن الأسوأ (وقد لا تنحرف في حال إصابة متناظرة بالجهتين).

ثالثاً – تخطيط السمع بالنغمات الصافية:



الشكل (13) – أشكال تخطيط السمع

- في المراحل الباكرة يظهر نقص سمع نقلي مترقي خاصة على التواترات المنخفضة أقل من 1000 هرتز، لذا يظهرالمخطط بشكل صاعد .
- في المراحل التالية وعندما ينتشر تصلب الأذن ليشمل كامل الركابة، تصاب التواترات العالية وتزداد الفجوة الهوائية العظمية (يكون نقص السمع النقلي الصافي المشاهد في ركابة متثبتة بالكامل محدود بمقدار 60-65 ديسيبل) ويأخذ المخطط شكلاً مسطحاً .
- مع تقدم العمر قد تحصل إصابة حسية نتيجة إصابة الحلزون مما يؤدي إلى نقص سمع مختلط، ويأخذ المخطط شكل عضة الكعكة غالباً.
- قد يظهرنقص سمع حسي عصبي على التواتر 2000 هرتز ويسمى بثلمة كارهات (carhart's notch) وقد تتراوح بين (1000-3500 Hz) وهو نوعي لتصلب الركابة وتصل نسبته حتى 31%. يعتقد أن ثلمة كارهارت تنتج عن اضطراب الرنين الطبيعي للعظيمات، والذي يعادل تقريباً 2000 هرتز لذلك فهي ظاهرة ميكانيكية وليست إنعكاساً حقيقياً لإعاضة الحلزون.



الشكل (14) - ثلمة كاراهارت

رابعاً- المعاوقة ومنعكس الركابة:

لا يتغير ضغط الهواء في الأذن الوسطى عند مرضى تصلب الركابة، لذا تكون المعاوقة السمعية طبيعية نموذج(A) لدى مرضى الداء المبكر ومتوسط المرحلة، لكن في التصلب الشديد قد تنقص سعة المخطط ويغدو من نموذج (As) ويجب ألا ننسى على أي حال أن هذا النموذج أكثر شيوعاً في حالات تثبت المطرقة.malleus fixation

أما بالنسبة لمنعكس الركابة، فإن أحد العلامات المبكرة لتصلب الأذن هي تطور نموذج شاذ للمنعكس السمعي و الذي يظهر حتى قبل تطور نقص السمع النقلي بشكل صريح لدى المريض.

ففي بداية المرض يحدث ما يسمى بظاهرة on-offأو المنعكس ثنائي الطور diphasic reflex pattern إن آلية هذه الظاهرة غير معروفة تماماً ولكن قد تكون بسبب عدم التثبت التام لقاعدة الركابة في قسمها الخلفي مما يسمح بالحركة الجزئية ونتيجة تقلص عضلة المطرقة بشكل معاكس لعضلة الركابة.

ومع تقدم المرض و تطوره تثبت قاعدة الركابة بشكل تام مما يؤدي إلى غياب المنعكس.

خامساً- اختبار تمييز الكلام:

- يكون جيداً عادةً 100 % (وذلك بوجود وظيفة حلزونية سليمة)، وينذر بنتائج جيدة بعد الجراحة.
- لكن في حال إصابة الحلزون تسوء النتائج بحيث يصبح التمييز 50 – 70 % .
- وفي الإصابة خلف الحلزون يكون سيئاً للغاية دون ال 50 % ،وهو مضاد استطباب لإجراء الجراحة .

سادساً- الفحوص المخبرية:

قد تبدي نقصاً في الكلس والفوسفور، وقد يلاحظ نقص في نشاط خميرة الكولين استراز في المصورة (البلازما) وارتفاع فيACTH .هذا وقد ترتفع الفوسفتاز القلوية عند وجود بؤرة فعالة.

سابعاً-الفحص الشعاعي:

1-التصوير الشعاعي التقليدي:

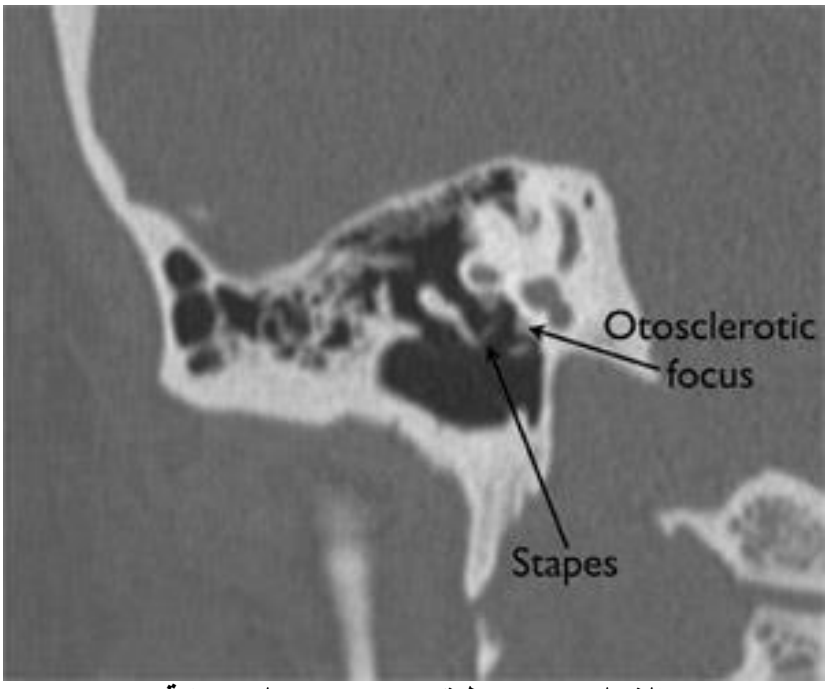
- الاستطبابات: قليلة الاستخدام.
- صور الخشاء البسيطة: تبدي تهوية جيدة للعظم الصدغي.

2-التصويرالطبقي المحوري :**C T**

من المختلف عليه إذا ما كان من الضروري اجراء الاستقصاءات الشعاعية بشكل عام ولكن التصوير الطبقي المحوري هو المفضل في مثل هذه الحالات و خاصة ال HRCT.

يكون الطبقي المحوري إيجابياً في حوالي 70% من الحالات وعند مقارنة الموجودات مع تخطيط السمع بالنغمات الصافية فإن كلما ازداد امتداد المرض شعاعياً ازدادت معه الفجوة الهوائية العظمية وازداد احتمال وجود نقص سمع حسي عصبي.)

لكن بشكل عام لا يمكن الاعتماد عليه كمؤكد للتشخيص لوحده نظراً لوجود ما يسمى بتصلب الأذن النسيجي عند 10% من السكان وبالتالي قد يعطي إيجابية كاذبة، وإنما يستطب إجراؤه في حالات خاصة.



الشكل (15) – طبقي محوري تصلب ركابة

- الاستطبابات:

1- في حالات الشك بتشخيص المرض خاصة عندما يترافق بنقص سمع مختلط أو حسي عصبي صرف.

2- قد يستخدمه البعض في الحالات الي تترافق بنقص سمع مختلط هام و ذلك من أجل تحديد امتداد المرض في المحفظة الأذنية.

3- متابعة المرضى الذين حصلوا على نتائج سمعية بدئية جيدة بعد الجراحة ثم حصل لديهم لاحقاً تدني سمع غير مفسر.من الأسباب الشائعة لذلك تنخر النتوء الطويل للسندان، أو انزياح البديل من مكانه، وكلها يفيد التصوير الطبقي المحوري في تشخيصها.

4- الشك بتناذر انكشاف القناة نصف الدائرية العلوية Superior semicircular canal dehiscense، حيث تكون علامة هينيبرت Hennebert (دوار محرض بتطبيق ضغط سلبي أو ايجابي على غشاء الطبل) أوظاهرة توليو Tullio (دوار يتحرض بسماع الأصوات العالية) ايجابيتين.

ومن فوائد ال CTأيضاً أنه يشخص الحالات المترافقة بتوسع في القناة القوقعية Cochlear aqueduct و تأتي أهميته بأخذ الحيطة أثناء العمل الجراحي حيث تزداد نسبة حدوث تدفق اللمف الظاهر (Gusher) عند ثقب قاعدة الركابة.

- يجب إجراء التصوير الطبقي المحوري بمقاطع محورية وإكليلية ومائلة رقيقة بسماكة حوالي 1 مم لكل مقطع.
- في المراحل المبكرة من المرض تكون بؤر الاصابة ناقصة التكلس لذلك تبدو النافذة البيضية أكبر حجماً من المعتاد، وعند تقدم المرض تحصل إعادة تعظم من جديد لذلك فهي تبدو أصغر حجماً أو منطمرة تماماً بالنسيج العظمي المصاب.

أمافي تصلب الحلزون فتتظاهر الاصابة بما يسمى بظاهرة الحلقة المضاعفة Double ring effect أو علامة الهالة Halo sign بسبب نقص التمعدن فيها.

3-التصوير بالرنين المغناطيسي **MRI:**

- الأستطبابات:يحتفظ بإجرائه للمرضى اللذين لديهم مظاهر غير معتادة.يمكن له أن يكشف الشذوذات الخلقية للتيه (القناة المائية الدهليزية المتوسعة مثلاً)،كما يمكن أن يشخص ورم العصب السمعي.

قد يظهر الرنين المغناطيسي مع الحقن تعزيزاً للإشارة بالزمن الثاني في منطقة الحلزون في حال وجود تصلب حلزوني و لكن من الضروري إجراء تصوير طبقي محوري لإثبات التشخيص و نفي الحالات الأخرى التي قد تعطي علامات مشابهة بالرنين.

ثامناً ـ الكمونات العضلية المحرضة دهليزياً: **VEMP**

تستخدم أحياناً عند الشك بنتيجة تخطيط السمع خاصة عندما يكون هنالك نقص سمع هام وذلك بسبب عدم خبرة الشخص الذي يجريه حيث قد يستخدم ال Masking بشكل غير صحيح، أو عند الشك بتناذر انكشاف القناة نصف الدائرية العلوية.

حيث يكون هذا الاختبار سلبياً في حالة نقص السمع النقلي بينما يكون إيجابياً في حال وجود نقص السمع الحسي العصبي.

التشخيص التفريقي لتصلب الركابـة : **Differential diagnosis**

قد يتم الاشتباه بتشخيص تصلب الأذن بقوة اعتماداً على القصة، الفحص الفيزيائي، وموجودات تخطيط السمع.يتم إثبات التشخيص فقط أثناء الجراحة.إن الأمراض الأخرى التي قد تسبب نقص سمع نقلي مع غشاء طبل سليم يمكن نفي معظمها من خلال الفحص الفيزيائي، لكن بعضها كتثبت المطرقة يتم نفيها أثناء الجراحة:

1 – داء باجيت (Paget's disease) : وهو يشبه تصلب الركابة نسيجياً، والفروق الرئيسية بينهما هي:

- داء باجيت هو إصابة منتشرة، بينما يقتصر تصلب الركابة على المحفظة السمعية.
- يصيب تصلب الأذن الطبقات الثلاثة للمحفظة السمعية كاملة، بينما يصيب داء باجيت طبقة السمحاق الظاهر بشكل أساسي.
- نادراً ما يصيب داء باجيت الطية القدمية أو أي جزء من العظيمات السمعية .

2 – داء تكون العظم الناقص : osteogenesis imperfecta وهو مرض جهازي يحدث فيه نشاط شاذ باني للعظم مسبباً ارتشافاً عظميا، وهو مرض جسمي سائد يتصف بالكسور المتعددة.

حوالي 40 – 60 % من المرضى لديهم صلبة زرقاء مشتركة مع تثبت الركابة وهو ما يعرف بتناذر فاندرهوف .

3 – انخلاع العظيمات السمعية Ossicular discontinuity :تترافق هذه الاصابة بنقص سمع نقلي لكن عند أخذ قصة مرضية جيدة غالباً ما يترافق انخلاع العظيمات مع قصة رض على الأذن، ويكون فجائياً عادة و ليس تدريجياً كما في تصلب الركابة ، كما يبدي اختبار المعاوقة السمعية زيادة في السعةأو ما يسمى بالنموذج (Ad).

4– تصلب جوف الطبل :Tympanosclerosis غالباً ما يظهر هذا المرض بقعاً تصلبية كلسية بيضاء كالطبشور على غشاء الطبل , ومخاطية الأذن الوسطى .

5– تثبت رأس المطرقة Malleus head fixation:وذلك بسبب تثبت عظمي بين رأس المطرقة وسقف الطبل. قد يكون خلقياً و عندئذ يترافق مع تشوهات أخرى غالباً مثل تضيق مجرى السمع.بتنظير الأذن الهوائي يلاحظ تحدد واضح بالحركة كما أن تخطيط المعاوقة يبدي دائماً تقريباً النموذج As.

ويتم التشخيص النهائي عند فتح الأذن وقد لوحظ وجود تثبت المطرقة المرافق لتصلب الركابة عند 1.6 % من المرضى.

6– تآكل الناتئ الطويل للسندان: غالباً نجد عند هؤلاء المرضى قصة التهاب متكرر للأذن الوسطى الذي أدى لتنخر الناتئ الطويل للسندان ذو التروية الأضعف بين العظيمات السمعية .
7– تثبت المفصل السنداني الركابي أو المطرقي السنداني: نتيجة إصابة رثوية، غالباً ما تترافق هذه الإصابة بإصابة مفاصل أخرى في الجسم، وتظاهرات عامة أخرى مثل ارتفاع سرعة التثفل والعامل الرثواني وغيره.
8 ـانكشاف القناة نصف الدائرية العلوية: Superior semicircular canal dehiscence
يترافق مع نقص سمع نقلي يشابه تصلب الركابة و لكن بتنظير الأذن الهوائي يلاحظ وجود حركة جيدة الهوائي أو بمناورة فالسالفا، و الأهم هو التصوير الطبقي المحوري المشخص لهذه الحالة و الذي يبين وجود الانكشاف في القناة.
9 ـ تثبت الركابة الخلقي Congenital stapes fixation :
القصة العائلية أقل ملاحظة حوالي 10% من الحالات و غالباً ما يتم وضع التشخيص في العقد الأول من العمر.
يترافق بتشوهات خلقية أخرى في 25% من الحالات.
نقص سمع نقلي غير متطور.non-progressive CHL

تصلب الركابة عند اليفعان **Juvenile Otosclerosis**:

غالباً ما يلاحظ نقص سمع متزايد بسرعة شديدة مع إيجابية علامة شوارتز ومترافق بطنين عالي التواتر ودوارعند طفل أو يافع، وتكون البؤر التصلبية عند هؤلاء المرضى موجودة في جميع أرجاء المحفظة التيهية،وتؤدي لإنتاج أنزيمات حالة بكميات كبيرة تدخل الأذن الباطنة وتؤدي لنقص سمع حسي عصبي أو صمم .
يجب الأخذ بعين الاعتبار وجود إصابة أذنية خلقية أخرى عند هؤلاء المرضى .

تصلب الركابة في التشوهات الخلقية:

يجب الحذر دوماً عند إجراء تصنيع الركابة عند هؤلاء المرضى من حدوث سيلان غزير للمف الظاهرمن الأذن الوسطى ،لذا يجب في البداية اجراء ثقب صغير في قاعدة الركابة، فإذا ما تدفق اللمف الظاهر فيجب رفع رأس المريض ووضع شحمة لمنع التدفق، أما إذا لم يحصل فيتابع العمل الجراحي بالطريقة الإعتيادية.

بعض التناذرات التي قد تترافق مع تصلب الركابـة:

Syndromes associated with otosclerosis

- تناذر فورتي : قامة قصيرة – نقص سمع أو صمم – تصلب ركابة – إصابة دسامية قلبية - وجه منمش – التصاق فقرات وعظام الأصابع.
- تناذر نينسNanse : وراثي يصيب الذكور فقط – إصابة أذن وسطى وباطنة مع تصلب ركابة، و إصابة دهليزية وصمم وبكم .
- تناذر روبينسونRobinson Faraeg: تعظم والتصاقات في المفاصل – قصور الدسام التاجي – نقص سمع نقلي بسبب تصلب الركابة .
- تناذر لوبشتاينLobstein (أو ما يدعى أيضاً بتناذر فاندرهوف العائلي): كسور العظام الوراثي السليم – كسور العظام بعد الولادة – نقص النمو العرضي للعظام – قصر القامة – صلبة زرقاء – تصلب ركابة – ارتفاع الفوسفتاز القلوية في الدم – ميل لانخلاع المفاصل – تبدي صور الأشعة وجود نقصاً في سماكة العظام الطولانية مع غضاريف طبيعية بعد عمر 20 سنة.

نقص السمع الحسي العصبي في تصلب الركابة

من المعروف بأن تصلب الأذن قد يتظاهر بنقص سمع نقلي صرف لوحده بدون دلائل على انتشار أوسع للمرض.
ولكن في بعض الحالات يلاحظ أيضاً وجود نقص سمع حسي عصبي حيث تمتد الاصابة في هذا الداء لتصيب أيضاً المحفظة التيهية، وهو عادة ما يترافق مع نقص السمع النقلي أي يكون هناك نقص سمع مختلط، فإما أن يسبق حدوث نقص السمع الحسي العصبي تثبت الركابة ثم يترافق معه لاحقاً، أو قد يتطور بشكل تدريجي في مراحل لاحقة لدى المرضى حتى بعد إجراء جراحة ركابة ناجحة (قد يحدث ذلك كاختلاط للعمل الجراحي أو بسبب استمرار تطور المرض و انتشاره بشكل أوسع).
يتطور نقص السمع الحسي العصبي بهذه الحالة بشكل تدريجي وبمعدل حوالي1 ديسبيل بالسنة (Sakihara and Parving, 1999)، وقد يتطور إلى صمم كامل و لكن لحسن الحظ نادراً ما يتسبب بذلك.
أما إمكانية وجود نقص سمع حسي عصبي صرف في هذا الداء فهو ما يزال موضع جدل قائم، حيث دعمه بعض الباحثون بينما دحضه آخرون بشكل تام معتمدين في ذلك على التشريح المرضي النسيجي للعظام الصدغية المصابة، و سنأتي على ذكر ذلك بشكل مفصل لاحقاً.
إن نسبة حدوث هذه الظاهرة مختلف عليها وفقاً لمصادر مختلفة في الأدب الطبي و لكن تقدر تقريباً بحوالي 1%.

أسباب تصلب الأذن الحلزوني : cochlear otosclerosis

لقد وضعت فرضيات عدة حول حدوث تصلب الأذن الحلزوني الذي يؤدي إلى نقص سمع حسي عصبي مرافق في داء تصلب الأذن و لكن أهمها :
1 ـ فرضية الغزو العظمي للسقالة الطبلية في الحلزون scala typmpani التي وضعت من قبل بوليتزر Politzer عام 1894.
2 ـ فرضية التبدلات الوعائية الناجمة عن وجود بؤر عظمية شاذة في الحلزون. دعم هذه الفرضية كل من ماير Mayer عام 1911، ورودي Ruedi عام 1965.
3 ـ فرضية السمية الحلزونية الناجمة عن المستقلبات العظمية. وضعها كل من سيبيمان Siebemann سنة 1912, فيتماك Witmaack 1919، و تشيفانس ورفقاؤه Chevance et al سنة 1970.

أولاً ـ فرضية غزو السقالة الطبلية:
بداية وصف كل من بوليتزر 1894 و هابرمان Habermann 1904 و سيبيمان 1912 حالات فرادية بينت وجود تشكلات عظمية في السقالة الطبلية اعتقد بأنها ناجمة عن تصلب الأذن.
في عام 1921 وجد لانغ Lange السقالة الطبلية ممتلئة نسبياً بنسيج عظمي حديث التشكل ناجم عن امتداد التصلب و اختراقه للتيه.
عام 1938 أكد ناغر Nager و فريزر Fraser أن الآلية الأساسية إنما تحدث في محفظة التيه Labyrinthine capsule مسببة تبدلات ثانوية ، و بعد دراسة عدد كبير من العظام الصدغية وجد في حالات نادرة امتداد التشكل العظمي الجديد إلى السقالة الطبلية، و في الحالات الأكثر تقدماً كانت مملوءة تماماً بالعظم الجديد.

لقد اعتقدوا بأن مثل هذه التبدلات في السقالة ناجمة أساساً عن بؤر شاذة في جدار التيه تسبب تخريشاً لطبقة الأندوستيوم مما يفعل تفاقم التليف و التشكل العظمي الجديد.
مثل هذه التبدلات المرضية في الأذن الداخلية نوعية للتصلب الأذني و لا تشاهد إلا فيه و لكنه بحد ذاته سبب غير شائع لنقص السمع الحسي العصبي بشكل عام.

ثانياً ـ فرضية التبدلات الوعائية:

تعتقد هذه النظرية على ظاهرتين الأولى هي حدوث انسدادات وريدية على مستوى الصفيحة اللولبيةSpiral lamina للفة القاعدية للقوقعة وذلك بسبب تشكل البؤر العظمية الشاذة.
حيث يؤثر ذلك بشكل خاص على الوريد اللولبي الأمامي و المتوسط anterior and middle spiral veins مما يؤدي إلى تبدلات تنكسية في الأذن الداخلية.
أول من وصف هذه التبدلات رودي Ruedi الذي بين كيف تتطور بؤر التصلب الأذني مما يؤدي في الحالات المتقدمة إلى حدوث صمات في الأوردة المجاورة لها.
الظاهرة الثانية هي أنه و في الوقت نفسه فإن هذه البؤر تطور لنفسها أوعية جديدة شاذة، حيث وجد بأن كل بؤرة تصلب أذني بحد ذاتها تحوي على نظام متكامل و معقد من الأوعية المتفاغرة مع بعضها البعض.
لاحقاً ومع تطور المرض من الممكن أن تنشأ تحويلات وعائية shunts بين هذه الأوعية الجديدة الشاذة و بين الأوعية القديمة الموجودة في المحفظة الأذنية otic capsule .
و عندما يشتد تطور التصلب الأكثر ليخترق منطقة الطنف promontory فإن هذه التحويلات الوعائية يمكن أن تشف و تصبح واضحة تحت الغشاء المخاطي للأذن الوسطى وتعرف هذه الظاهرة سريرياً بإسم مصطلح حمرة الفلامنغو Flamingo blush ووجودها عند الفحص إنما هو دليل على فعالية المرض و أول من وصفها كان شوارتز Shwartze.
أكد رودي لاحقاً وجود هذه التبدلات الوعائية في تصلب الأذن، حيث وجد عند فحصه للعظام الصدغية وجود مثل هذه المفاغرات خاصة بين الشعيرات الدموية اللولبية spiral capillaries و بين الوريد اللولبي السفلي inferior spiral vein و في حالات قليلة وجد صمات وعائية خاصة على مستوى الشريان الدهليزي القوقعي vestibulocochlear و الأوردة اللولبية.
إن كلا هاتين الظاهرتين الوعائيتين تؤديان إلى اضطراب و خلل في الجريان الدموي للأذن الداخلية و بالتالي تنكس و ضمور في عضو كورتي.
على رغم من دعم هذه الفرضية و تأكيدها من قبل رودي الذي ظن بأنها الآلية الوحيدة المسؤولة عن الإصابة التيهية، إلا أنها لوحظت فقط في الحالات المتطورة من المرض، و بالتالي يمكن تطبيقها على حالات معينة فقط من نقص السمع الحسي العصبي المرافق للتصلب الأذني الذي يعتبر شائعاً إلى حد ما، لذلك دعت الحاجة أكثر إلى إضافة العوامل الخلطية humeral factorsلتفسير التبدلات التنكسية للأذن الداخلية بهذا الداء وعلى أساسه وضعت الفرضية الثالثة.

ثالثاً ـ فرضية السمية الحلزونية:

عام 1912 اقترح سيبيمان Siebemann بأن بؤر العظم المتصلبة الشاذة تطلق عوامل التهابية تحتوي على مستقلبات سمية تسبب إصابة التيه.
بعد ذلك عام 1919 افترض فيتماك أيضاً Witmaack بأن تنكس التيه ناجم عن حموض تطلقها البؤر الحالة للعظم متدفقة ضمن سوائل التيه.
فمع تطور المرض فإن الأماكن المصابة تصبح على علاقة وثيقة مع اللمف المحيطي لقاعدة سقالة الطبلة، ذلك أن فعالية البؤر التصلبية و غناها بالتوعية الدموية يمكنها بسهولة من الاتصال مباشرة بسقالة الطبلة و بالتالي فإن اللمف المحيطي يمر بشكل مشترك عبر هذه الأجواف المتصلة، حاملاً معه هذه المستقلبات السامة المسؤولة عن إصابة التيه.
عام 1958 صاغ كل من هاريسون و نافتالين Harrison and Naftalin نظرية الجريان الفعال للسوائل ضمن التيه و التي تؤكد دور العوامل الخلطية في الإصابة.

حيث اعتقدوا بأن اللمف المحيطي إنما يتشكل نتيجة عملية فلترة من الأوعية الدموية المجاورة , من ثم فإنه و بفعل الضغط الهيدوستاتيكي hydrostatic pressure في جهاز الدوران الدموي بشكل عام فهو يمر عبر غشاء رايسنر Reissner membrane و الغشاء القاعدي Basilar membrane كرشاحة بلازمية و يصل إلى .Scala media
في مرحلة لاحقة فإن هذه الرشاحة البلازمية Plasma transudate تتحول إلى لمف باطن بفعل آليات خاصية يتحكم بها الشريط الوعائي المخطط stria vascularis حيث تستبدل شوارد الصوديوم لتحل مكانها شوارد البوتاسيوم و ذلك بآلية تشبه إلى حد ما عمليات إعادة الامتصاص في الأنابيب الكلوية.
وفقاً لما سبق فإنه إذا ما أمكن للمستقلبات السامة و نواتج التحلل الناجمة عن البؤر التصلبية أن تعبر إلى اللمف المحيطي فهي ستسلك الطريق السابق عبر غشاء رايسنر و الغشاء القاعدي لتصل بالنهاية إلى عضو كورتي .
عام 1970 وضعت أبحاث أكثر تقدماً من قبل لجنة مؤلفة من أخصائي في الكيمياء الحيوية biochemist ، أخصائيان في التشريح المرضي النسيجي، أخصائي بعلم الأنزيمات enzymologist وأخصائي أذني في ثلاثة مراكز عالمية مختلفة مما أدى إلى تطور أكبر في دعم النظرية السمية و تأكيدها ونشرت باسم chevance et al .
حيث وجدوا بأن كاسرات العظم osteoclasts تتواجد بشكل قليل و استثنائي في البؤر العظمية المصابة و هذا ما لاحظه سابقاً أيضاً كل من أوغليفي و هول Oglivie and hall سنة 1953 حيث وصفوا الكاسرات العظمية الموجودة في العظم المتصلب بأنها صغيرة الحجم, ذات سيتوبلازما و نواة متنكسة و ليس لها فعالية مباشرة و مؤثرة في العظم, بينما كان يعتقد سابقاً بأن هذه الخلايا هي المسؤول الرئيسي عن التبدلات النسيجية الحاصلة.
بناء على ما سبق فلا بد من وجود خلايا أخرى خاصة إضافة إلى كاسرات العظم, الأورمات الليفية fibroblasts, الخلايا الليفية fibrocytes و الخلايا العظمية osteocytes تحوي على الليزوزومات الحالة.
نتيجة للتحليل المورفولوجي لهذه الخلايا فقد اقترح أنها عبارة عن النسجات histocytes و أن لها دوراً فعالاً جداً في عمليات إعادة ارتشاف العظم reabsorbtion حيث لوحظ وجودها في أماكن التصلب إضافة إلى وجود فعالية حالة للعظم في المناطق المحيطة بها .
وما أكد ذلك أنه من المعروف بشكل عام أن الفوسفاتاز الحامضية تعد المشعر الاساسي الأفضل لفعالية الليزوزومات الحالة للعظم، و قد اكتشف بأن النسجات تبدي فعالية قوية للفوسفاتاز الحامضية و ذات علاقة وثيقة بها مما يثبت دورها في عمليات الحل و الارتشاف العظمي.
إضافة إلى ذلك فقد تم تحليل عينات من اللمف المحيطي عند مرضى أجريت لهم عمليات تصنيع ركابة و ذلك بعد أخذ خزعات نسيجية تثبت داء التصلب الأذني، وفي هذا التحليل تم العثور على ستة أنواع مختلفة من الأنزيمات :

- الفوسفاتاز الحامضية Phosphatasic acid.
- الكولاجيناز Collagenase.
- الألفا كيموتريبسين Alpha chymotrypsin.
- اللاكتيك ديهيدروجيناز Lactic dehydrogenase.
- الريبونكلياز Ribonuclease.
- التريبسين .Trypsin

إن هذه الأنزيمات هي المسؤولة عن بؤر التصلب العظمي حيث يمكن لها في الوقت نفسه أن تعبر إلى سوائل التيه محدثة تأثيرها السمي.
إن الطريق الفعلي الذي تسلكه هذه الأنزيمات تم تحديده بدراسة متسلسلة لعينات اللمف المحيطي و بطرق مختلفة درس آخرها من قبل يوريل Uriel عام 1971حيث توصل إلى نتيجة مفادها أن الأنزيمات السابقة

ذات التأثير السمي على التيه تعبر إلى سوائل التيه في حوالي 75% من الحالات وهذا يتوافق تماماً مع حقيقة وجود التبدلات التنكسية في الحلزون في 75% من مرضى التصلب الأذني المتظاهر سريرياً.
أخيراً ونتيجة لكافة الدراسات السابقة فقد تمت صياغة النظرية التي تؤكد الدور الأنزيمي السمي في التصلب الأذني من قبل تشيفانس و رفقائه Chevance et al على الشكل التالي:
تبدأ الآلية المرضية للتصلب في واحدة أو أكثر من أعشاش الخلايا الغضروفية المنتشرة ضمن المحفظة الأذنية، حيث تحدث الأنزيمات الحالة تأثيرها السمي مؤدية إلى تبدلات خلوية تنكسية, ثم تعبر هذه المواد السامة من البؤرة الأساسية إلى أجزاء مختلفة من الحلزون.
فإذا كانت البؤرة البدئية قريبة من منطقة المفصل الدهليزي الركابي **Stapediovestibular joint**، فسوف يسبب ذلك تثبتاً لعظم الركابة و بالتالي نقص سمع نقلي عند المريض.
أما إذا وصلت هذه الأنزيمات إلى الأذن الداخلية فسوف يتظاهر ذلك بنقص سمع حسي عصبي, و في حال وصلت إلى المنطقة الخلفية من التيه **Posterior labyrinth** فسوف يشكو المريض من دوار بشكل أساسي.
و في حالات أخرى فإن البؤرة البدئية قد تكون بعيدة عن الأماكن التشريحية الثلاثة السابقة و بالتالي فإنه قد يكون من المستحيل إكتشاف المرض لعدم وجود تظاهرات سريرية واضحة.
لقد أحدثت هذه النظرية تطوراً كبيراً في فهم آلية و تطور هذا الداء، ووضحت الكثير من الأمور الغامضة التي كانت موضع تساؤلات لذلك فقد لاقت تقبلاً واسعاً في الأوساط العلمية على الرغم من بقاء بعض الأمور العالقة التي ما تزال بحاجة إلى إجابة.
أخيراً فقد اعتقد واضعو هذه الفرضية بأن التصلب الأذني بالتالي هو عبارة عن خلل في التوازن ما بين الجملة الأنزيمية من جهة و الآلية المضادة للأنزيمات من جهة أخرى Antienzymes في البؤر المصابة، و لهذا تطبيقات هامة على مستوى العلاج حيث دعم هذا القرار بشكل قوي رأي المؤمنين بأن العلاج الدوائي هو الأهم على الإطلاق في تدبير المرض و ذلك عن طريق استخدام المضادات أو المثبطات الأنزيمية enzymes inhibitors.

نقص السمع الحسي العصبي الصرف في التصلب الأذني

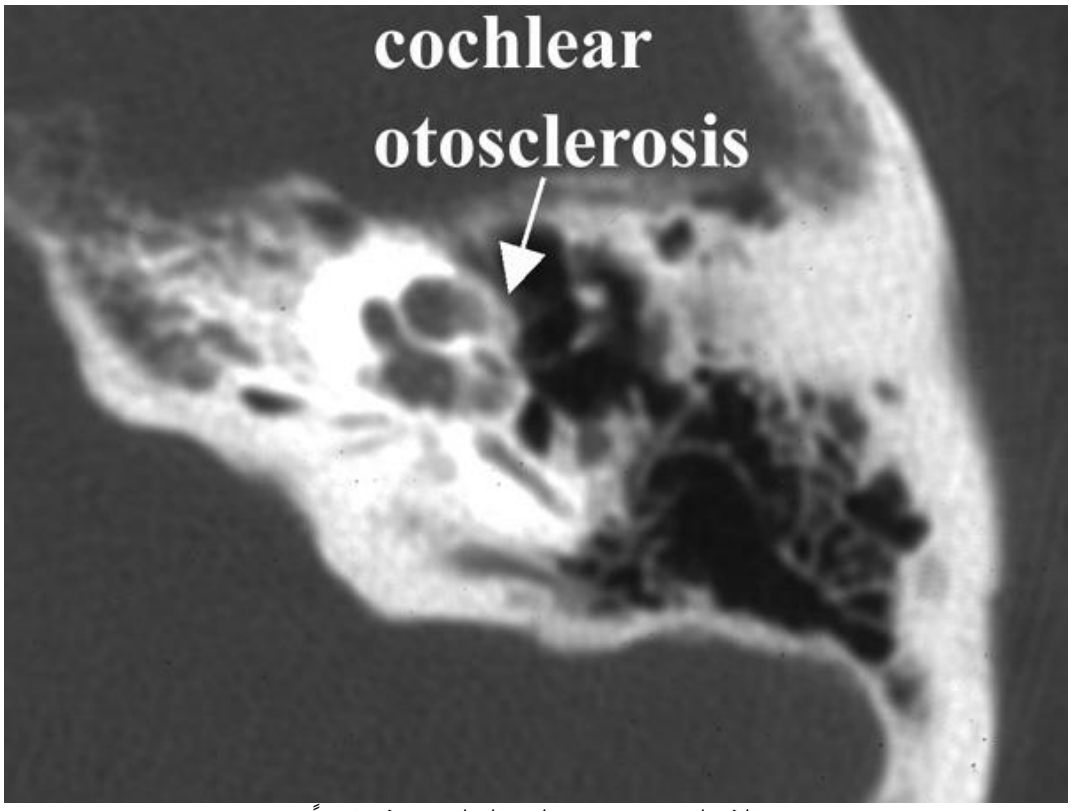
إن حدوث نقص سمع حسي عصبي صرف ناجم عن تصلب الحلزون بدون وجود تثبت في الركابة كان و ما زال مثار تساؤلات و شكوك، حيث قام كل من شامبو Shambaugh عام 1965، و ديرلاكي و فالفاسوري Derlacki and Valvassori عام 1965، و كذلك بال و لينثيكوم Balle and Linthicum عام 1985 بوضع فرضيات قوية تدعم وجود تصلب الأذن الحلزوني.
بينما و من جهة أخرى فإن علماء آخرين أمثال غروس Gross عام 1969، وشوكنيشت و كيرشنر Schuknecht and Kerschner عام 1974، وشوكنيشت Schuknecht سنة 1983 قد فشلوا في إيجاد بؤر تصلب حلزونية هامة في العظم الصدغي لدى المرضى الذين يعانون من نقص سمع حسي عصبي صرف مجهول السبب.
أول حالة ذكرت في الأدب الطبي كانت عام 1903 من قبل شامبو سينيور Shambaugh Sr. .
ثم وضع مع هولدرمان Holdermann سنة 1926 ثلاثة معايير أساسية للنمط الحسي العصبي الصرف من الاستحالة الاسفنجية و هي :
1 ـ بدء نقص السمع بشكل مخاتل في مرحلة الكهولة المبكرة من الحياة.
2 ـ غياب أي سبب يفسر نقص السمع.
3 ـ وجود نقص سمع من النمط النقلي لدى أفراد آخرين في نفس العائلة.

لاحقاً حدد شامبو جونيور Shambaugh Jr.عام 1966 سبعة معايير للشك بالاستحالة الاسفنجية عندالأشخاص الذين يعانون من نقص سمع حسي عصبي صرف مجهول السبب هي:
1 ـ علامة شوارتز إيجابية في أذن واحدة أو الاثنتين.
2 ـ قصة عائلية لتثبت قاعدة ركابة مثبت جراحياً.
3 ـ وجود نقص سمع حسي عصبي متناظر في الأذنين معاً، إحداهما فيها أيضاً تثبت قاعدة ركابة.
4 ـ وجود مخطط سمع من النمط المسطح أو بشكل عضة الكعكة cookie bite مع تمييز كلام جيد عند مريض يعاني من نقص سمع حسي عصبي.
5 ـ وجود نقص سمع حسي عصبي يبدأ بشكل مخاتل في مرحلة الكهولة المبكرة أو المتوسطة دون وجود مسبب معروف.
6 ـ CT عند مريض لديه واحد أو أكثر من المعايير السابقة يظهر وجود نقص تمعدن في محفظة القوقعة. علماً بأن سلبية التصوير الطبقي المحوري لا تنفي المرض لأن العظم المصاب مع تقدم المرض قد يبدو طبيعياً.
7ـ تشخيص تثبت لقاعدة الركابة عند مريض كان يعاني سابقاً من نقص سمع حسي عصبي مجهول السبب.
بعد ذلك ميز كل من كوز Causse و شامبو و تشيفانس عام 1977معايير التشخيص إلى ثلاثة مجموعات:
المجموعة الأولى: مجموعة الشك:
ـ نقص سمع من النمط الحسي العصبي في الطفولة, يصبح أسوأ عند البلوغ أو في مرحلة نشاط الغدد الصم، و ذلك لدى عائلة عند أفرادها قصة نقص سمع حسي عصبي متطور تدريجياً.
ـ نقص سمع حسي عصبي عند إمرأة ازداد سوءاً عند حدوث الحمل، أو في سن الضهي، أو بعد معالجة بالأستروجينات.
ـ تمييز كلام جيد لدى مريض يعاني من نقص سمع حسي عصبي و يستخدم معينة سمعية، خاصة إذا كان تمييز الكلام جيداً في الضجيج.
المجموعة الثانية: مجموعة الاحتمال:
ـ وجود علامة شوارتز إيجابية في أذن واحدة أو في الاثنتين.
ـ تخطيط السمع يبدي نموذجاً من نمط عضة الكعكة.
ـ موجودات شعاعية إيجابية في المحفظة التيهية عند إجراء تصوير طبقي محوري.
المجموعة الثالثة: مجموعة التأكيد:
ـ نقص سمع حسي عصبي متطور تدريجياً، مع منعكس ركابة من النمط ثنائي الطور أو ما يسمى بظاهرةon off الذي يشير إلى بداية تثبت للركابة.
ـ نقص سمع حسي عصبي متطور ببطء، مع بداية حدوث فجوة هوائية عظمية.

من الأبحاث الأخرى التي تناولت هذا الموضوع أيضاً كان الذي أجراه كيليمن و لينثيكوم Kelemen and Linthicum عام 1969 حيث وجدا بأنه كلما ازداد نقص السمع الحسي العصبي شدة كلما كانت بؤر الاستحالة الاسفنجية أكثر امتداداً في الحلزون، و بالعكس فإذا كان نقص السمع خفيف الشدة فإن الاصابة عادة ما تكون محددة أكثر و غالباً لا تصل إلى السمحاق الداخلي للحلزون.

على الرغم من الأبحاث الكثيرة التي أجريت حول هذا الموضوع، سواء كانت مدعومة بالإثباتات الشعاعية أو النسيجية أو السمعية فقد وجد أنه يوجد حالات وجدت فيها بؤر إصابة حلزونية غير مترافقة بنقص سمع و بالعكس هنالك حالات نقص سمع حسي عصبي بدون أي دلالات على وجود إصابة حقيقية في الحلزون، لذلك فحتى الآن لا يوجد دليل ينفي أو يؤكد وجود مثل هذا التشخيص.

التشخيص الشعاعي لتصلب الاذن الحلزوني:
يعتبر التصوير الشعاعي التقليدي قليل الفائدة في هذا المجال حيث لا يمكن أن يقدم معلومات كافية عن الإصابات المحدودة صغيرة الحجم في العظم الصدغي.
أما التصوير الطبقي المحوري متعدد المقاطع فهو الأكثر أهمية و نوعية و قد تم تطوير هذه التقنية من قبل ديرلاكي و فالفاسوري عام 1965حيث أثبتا بأنه يمكن إيجاد موجودات شعاعية إيجابية في التيه عند 65% من المرضى الذين لديهم تثبت ركابة مثبت و عند حوالي 30% من المرضى الذين لديهم موجودات سريرية توحي بوجود تصلب حلزوني.
بشكل عام يجب أن يكون حجم المنطقة المصابة أكثر من 1 مم، وأن تكون كثافتها مختلفة عن نسيج المحفظة الأذنية الطبيعي، وأن تكون ملاصقة للسمحاق الداخلي أو الخارجي للحلزون حتى تكون مرئية بالتصوير الطبقي المحوري.
حيث تعطي المناطق المصابة ناقصة التمعدن في المراحل البدئية للمرض مظهر حلقة أو خاتم يحيط بالحلزون وهو ما يسمىبظاهرة الحلقة المضاعفة Double ring effect أو علامة الهالة Halo sign.



الشكل (16) - تصلب الحلزون شعاعياً

إلا أن محفظة التيه في الأحوال العادية هي المنطقة الأكثر كثافة عظمية لذلك ومع تقدم المرض و زيادة تكثف العظم لا يمكن أن تبدو أكثر كثافة وتصلباً فتبدو عندئذ إما طبيعية المظهر, أو تتسمك فتبدو حوافها غير منتظمة.
ولقد أظهر شامبو بأنه يجب التأني عموماً عند استخدام التصوير الطبقي المحوري في تشخيص تصلب الأذن الحلزوني الصرف عندما تكون التبدلات الشعاعية المشاهدة بسيطة، حيث لا يمكن تأكيد التشخيص في مثل هذه الحالة إلا بالربط والتوثيق مع التشريح المرضي .
التصوير الطبقي المحوري عالي الدقة High resolution CT:

كما أثبتت هذه الطريقة أهمية كبيرة في دراسة التهاب الأذن الوسطى القيحي المزمن و في إعطاء معلومات دقيقة عن الوضع التشريحي لعظيمات السمع، فإنها أيضاً ومع التطورات الكبيرة التي شهدتها تعتبر ذات قيمة كبيرة في دراسة و تشخيص الاستحالة الاسفنجية للتيه.

تدبير تصلب الأذن الحلزوني

The management of cochlear otosclerosis

أولاً: الوسائل غير الجراحية:

وتشمل المعالجات الدوائية و المعينات السمعية:

1– العلاج الدوائي: الاستراتيجيات العلاجية لمنع ترقي وضبط تصلب الأذن وجهت نحو تثبيط إعادة بناء العظم بفلورايد الصوديوم والبايسفوسفونات,لم يتم إثبات فعالية هذه العوامل بشكل قطعي في تثبيط تقدم التصلب الحلزوني ويختلف الجراحون على نحو واسع في توصياتهم فيما يخص استخدام هذه الأدوية إلا أن الغالبية يوصون باستخدام العلاج الدوائي عند أي مريض تصلب أذني مترافق بنقص سمع حسي عصبي .

أ- فلورايد الصوديوم : sodium fluoride

يخفض الفلورايد من امتصاص العظم المتكسر، ويزيد من تشكل العظم المتصنع.قد تحرض هاتان الفعاليتان معاً إعادة التكلس ونقص عودة تشكل العظم في الآفات الحالة للعظم المتوسعة بشكل فعال,كما يعتقد أن فلورايد الصوديوم يثبط الأنزيمات الحالة للبروتين السامة للخلايا في الحلزون التي قد تؤدي إلى نقص سمع حسي عصبي.

الاستطبابات :

- كل مريض تصلب ركابة لديه نقص سمع حسي عصبي.
- وجود بؤرة فعالة (علامة شوارتز إيجابية) .
- وجود دوار مع نقص السمع.
- تصلب الأذن الحلزوني.

مضادات الإستطباب :

- القصور الكلوي .
- التهاب المفاصل الرثوي المزمن.
- القرحة الهضمية .
- الأطفال تحت عمر ال 18 سنة.
- التحسس من مادة الفلورايد.

ولا يعتبر الحمل مضاد استطباب حيث يمكن تطبيق الدواء بجرعة واحدة يومياً في النصف الثاني من الحمل.

التأثيرات الجانبية:

الإضطرابات المعدية المعوية- نقص الكلس والسكر في الدم – انخفاض التوتر الشرياني – ألم عضلي – حدة الطبع وتغير المزاج – تثبيط مركز التنفس – فرط المنعكسات.

لذلك فهو يستخدم مشاركة مع الكلس ويدعم بالفيتامين D. مستحضره التجاري يدعى بالفلوريكال florical

الجرعـة:
50 – 75 ملغ / يوم من فلورايد الصوديوم مقسمة على جرعتين أو 20 ملغ ثلاث مرات يومياً , وتعطى معها كربونات الكالسيوم بجرعة 2 – 3 غ / يوم .
ويطبق العلاج في حالات وجود نقص سمع حسي عصبي معتدل لمدة سنتان , أما في حالة نقص سمع حسي عصبي متطور بشدة أو أذن وحيدة وظيفية فهنالك من ينادي بإعطاء العلاج مدى الحياة مع الإنتباه بأن فلوريد الصوديوم دواء ذو اختلاطات كثيرة،ويجب الانتباه والحذر لما يلي :

- التحسس الذي يتظاهر بحكة واندفاعات جلدية .
- اضطرابات نظم القلب التي يمكن أن تزداد عند تناول الدواء وتعود لطبيعتها بعد إيقافه .
- الاضطرابات الهضمية والتي تقل مع المشاركة بكربونات الكالسيوم .
- التهاب الحويضة والكلية المزمن مع احتباس النتروجين الذي يمكن أن يحدث نقصاً في إطراح الفلور بالبول وبالتالي تراكمه في الدم ووصوله للمستوى السمي , لذا يجب مراقبة كمية الدواء في الدم بشكل دوري حيث يبلغ مستوى الفلوريد في المصل 8 – 12 ممول / ل، وتبلغ الجرعة المميتة للكبار 2 – 5 غ ،وللأطفال 500 ملغ .

يطبق العلاج لسنتين ويعاد التقييم بعدها بتحري علامة شوارتز،وتخطيط سمع،وإجراء C.T عالي الدقة. وفي حال التحسن توصف جرعة صيانة كبسولة واحدة يومياً 25ملغ مدى الحياة. لأنه لوحظ في حال الإيقاف النهائي لفلورايد الصوديوم عودة بؤر التصلب للتفعيل بعد 2 – 3 سنوات .
ب-البايسفوسفونات :Bisphosphonates
هي مواد ذات خاصية مضادة للإمتصاص،حيث تثبط الفعالية الكاسرة للعظم والتي تفيد في الوقاية والعلاج في ترقق العظام والحالات الأخرى التي تتميز بزيادة إعادة تشكل العظام، استخدمت بشكل واسع في علاج ترقق العظام وأحيت الأمل في ضبط تصلب الأذن .
البايسفوسفونات الواعدة في الممارسة السريرية:
Etidronate,alendronate,zolendronate,risedronate.
حيث بينت الدراسات الاحصائية التي أجراها بوكلر وتانيري Blookler and Tanyeri تحسناً في السمع بمقدار حوالي 70%، و الدوار بنسبة 54%، و الطنين بنسبة 52% عند استخدام الاتيدرونات.
2– المعينات السمعية:
في نقص السمع الحسي العصبي عند مرضى تصلب الأذن الحلزوني غالباً ما يكون تمييز الكلام جيداً لذلك يستفيدون من وضع المعينات السمعية.
الاستطبابات:
وجود نقص سمع عصبي حسي هام إضافة لنقص السمع النقلي فحتى بعد إجراء الجراحة لايكفي تحسين الفجوة الهوائية العظمية وحده لتحسين السمع عند المريض مما يتطلب عندئذ استخدام المعينة السمعية المناسبة.
مساوئ المعينات السمعية:

- عدم تقبلها اجتماعياً لدى العديد من المرضى من الناحية الجمالية.
- قد يحتاج المريض فترة 4 أشهر حتى يتحمل السماعة ويعتاد عليها ويستفيد منها تماماً، لذا فإن كثيراً من المرضى خاصة ذوي الإصابة العصبية الحسية والذين لديهم تضخيم مرافقلاستخدام المعينات السمعية لا يتحملون السماعة ويلقون بها فتسمى عندها بسماعة الدرج .
- الكلفة المادية ومستلزمات الصيانة.

ثانياً : التدبير الجراحي :

1 ـ جراحات الركابة التقليدية:

تهدف إلى إعادة النقل الصوتي عبر السلسلة العظمية المتصلبة بسبب تثبت قاعدة الركابة، فنحسن بذلك المركبة النقلية في نقص السمع المختلط الناجم عن تصلب الأذن.

قد يكون العمل الجراحي هنا كافياً إذاما كان نقص السمع الحسي العصبي المرافق خفيف الشدة أو قد يتطلب دعماً بوضع المعينات السمعية إذا ما كان هنالك نقص سمع حسي عصبي مرافق .

يتضمن هذا الإجراء استئصالاً جزئياً أو كلياً لعظم الركابة المتصلب وتعويضه بالأقسام المتحركة منه أو ببديل صنعي .

تطورت هذه العملية تاريخياً على مدى سنوات عديدة و ابتدعت العديد من الطرق لاعادة النقل الصوتي وتحريك الركابة بدءاً من العالم كيسيل Kessel عام 1878 مروراً بلامبرت Lampertوشامبو وروزين Rosenوالعديد غيرهم حتى الجراحات التي أجراها العالم جون شيا John Shea عام 1956 الذي أغلق النافذة البيضية بنسيج ضام بعد وضع جبيرة بين النتوء الطويل للسندان وقاعدة الركابة،ثم أجريت بعدها عمليات كثيرة اعتمدت على نظرية شيا، وأجريت بحوث مختلفة كان أحدثهاإجراء تصنيع للركابة ذلك إما باستئصال جزء أو كامل قاعدة الركابة Stapedectomy أو إجراء ثقب في قاعدة الركابة فقط Stapedotomy.

استطبابات عملية تصنيع الركابـة :Indications

1. وجود نقص سمع توصيلي (فجوة هوائية عظمية لا تقل عن 25 ديسيبل) مع سلبية اختبار رينيه لتواترين مختلفين من التواترات الكلامية على الأقل .
2. قيم تمييز الكلام 60 % أو أكثر.
3. عدم وجود علامة شوارتز أو ما يدل على وجود بؤرة فعالة نشطة غير ناضجة .
4. يفضل البعض أن يكون عمر المريض 18 سنة،أي أن النمو العظمي قد اكتمل لديه، وهناك من يجري الجراحة فوق 12 سنة .

مضادات استطباب عملية تصنيع الركابـة :Contra-indications

1. التهاب في مجرى السمع الظاهر أو الأذن الوسطى .
2. إنتان في الطرق التنفسية العلوية .
3. إنثقاب غشاء الطبل مهما كان حجمه يجب علاجه أولاً بعملية ترقيع ،ثم انتظار فترة كافية و إجراء تصنيع الركابة بعدها .
4. داء منيير، حيث أن الكيس المتوسع والمتمدد قد يتوضع مباشرة تحت قاعدة الركابةوعند ثقبها قد يحصل نقص سمع حسي عصبي . (مضاد استطباب مطلق)
5. المرضى الذين لديهم أذن وظيفية وحيدة، أي الأخرى أذن ميتة.(مضاداستطباب مطلق)
6. المرضى الذين لديهم نقص شديد في تمييز الكلام . (مضاد استطباب مطلق) .
7. المرضى الذين لديهم بؤرة فعالة نشطة والذي يتظاهر بعلامة شوارتز، والمرضى الذين يصابون بعمر مبكر مع تدني السمع بسرعة حيث يجب علاجهم بفلورايد الصوديوم أولاً ثم إجراء الجراحة .
8. المرضى الذين لديهم سوء وظيفة نفير أوستاش مثبت بالمعاوقة السمعية .

9. المرضى الذين لديهم عرن عظمي يعيق العمل الجراحي، حيث يجرى استئصال العرن العظمي ويؤجل تصنيع الركابة لمرحلة لاحقة .
10. المرضى الذين لديهم مهن خاصة تتطلب جهداً فيزيائياً واضحاً أو دقة في التوازن كالغواصين والطيارين ولاعبي الجمباز وغيرهم، حيث يجب تنبيههم لاحتمال حدوث الدوار لديهم بعد الجراحة، ويوصي بعض الجراحين باستخدام بديل قصيرفي هذه الحالة (مضاد استطباب نسبي).
11. يجب ألا يجرى العمل الجراحي لدى الأطفال دون الخمس السنوات حتى ننفي أن نقص السمع لديهم ليس تالياً لالتهاب أذن وسطى. وفي حال وجود إصابة مزدوجة فينصح باستعمال المعينات السمعية حتى يكبر الطفل،ثم تجرى عملية تصنيع الركابة وذلك خشية حدوث إصابة حسية عصبية بعد الجراحة خاصة إذا كان النقل العظمي قبل العملية سيئاً، وهنالك من يقول أن نسبة فشل الجراحة عند الأطفال أكبر بسبب فعالية النمو التصلبي لديهم والذي قد يتفاقم بعد عملية تصنيع الركابة، ومع ذلك فقد أجرى العالم كول Cole(43) عملية تصنيع للركابة دون عمر ال20 سنة وكانت النتائج جيدة ومتقاربة مع النتائج عند البالغين، كما أجرى كثير غيره عملية تصنيع الركابة عند الأطفال و بنتائج مشجعة .

بشكل عام إذاً هنالك نوعان من التكنيك الجراحي لتحريك الركابة هما :

1) – استئصال قاعدة الركابة**Stapedectomy** :

وفيها يتم استئصال النصف أو أكثر من القاعدة، ووضع البديل مع طعم نسيجي وحسب حجم القسم المستأصل من القاعدة نميز ثلاثة أنواع فرعية هي :

- استئصال القاعدة التام: Total Stapedectomy حيث يتم إزالة المخاطية فوق القاعدة بشكل كلي والسيطرة على النزف بجلفوم مشرب بالأدرينالين،ثم يجرى ثقب صغير في النصف الخلفي للقاعدة وباستخدام الزوايا small angled hooks أو رافعة القاعدة Footplate elevator يتم توسيع الثقب باتجاه الأعلى والأسفل حتى تقسم قاعدة الركابة لنصفين أمامي وخلفي , ثم ترفع كل أجزاء القاعدة مع الحرص على عدم سقوط أي جزء في الدهليز،وبعد كشف النافذة البيضية بشكل كامل تكون لطخة الكييس مرئية عادة فيتم وضع طعم وريدي أو صفاقي أبعاده 4 x 4 مم فوق النافذة البيضية ومنطقة العصب الوجهي،ويوضع بديل سلك وشحمة أو تفلون-وير في مركز القاعدة ويدعم بأربع قطع من نسيج شحمي ودم وريدي وصمغ فبريني fibrin glue .
- استئصال القاعدة الجزئي Partial Stapedectomy : حيث يتم استئصال النصف الخلفي من القاعدة والمحافظة على نصفها الأمامي،وتكون نتائجها السمعية أفضل خاصة بالنسبة للتواترات العليا مع إمكانية حدوث الدوار بشكل أقل بعد الجراحة .
- طريقة النافذة الصغيرة: Small Fenestra Stapedectomy وهي الأكثر تطبيقاً و المفضلة حالياً، ويتم فيها إزالة شدفة من القسم الخلفي للقاعدة بقطر 0.7 – 0.8 مم بحيث تكفي لإدخال بديل بقطر 0.6 مم مع أو بدون وضع طعم نسيجي.يمكن استخدام الميكرودريل(المثقاب المجهري)أو إبرة مجهرية أو ليزر KTPأو الأرغون، وكلما كان الثقب صغيراً كلما كان احتمال حدوث نقص سمع حسي عصبي عالي النغمة بعد العملية قليلاً .

2) – خزع قاعدة الركابة **Stapedotomy** :

لاقى هذا الإجراء تشجيعاً كبيراً في السنوات الأخيرة بسبب نقص خطر أذية الأذن الباطنة،وفي هذه العملية يتم فتح أو ثقب القاعدة بالقرب من المركز باستخدام إبرة دقيقة ويكون قطر الثقب بحدود 0.4 – 0.5 مم ،ويستخدم بديل بقطر 0.4 مم ،ويمكن أن تتم هذه العملية دون إزالة البنى العلوية للركابة كما أنه لا داعي لوضع طعم نسيجي حول قاعدة البديل .

اعتبارات خاصة:

تتضمن عمليات تصنيع الركابة بكافة أنواعها اختلاطات مختلفة معروفة, لكن من المهم جداً الأخذ بعين الاعتبار أن إجراء عمليات تصنيع الركابة عند المرضى الذين لديهم نقص سمع حسي عصبي مرافق تأخذ منحى خاصاً عن الذين لديهم نقص سمع نقلي صرف.

فقد أثبتت الدراسات التي أجراها لينثيكوم و رامساي Linthicum and Ramsay أن مثل هؤلاء المرضى ترتفع لديهم معدلات حدوث نقص سمع حسي عصبي عميق يتطور لاحقاً كمان أن نتائجهم السمعية بعد الجراحة عادة ما تكون أدنى من غيرهم .

لذلك يوصى دائماً:

1 ـ المعالجة بفلورايد الصوديوم، للحد من تطور نقص السمع الحسي العصبي.

2 ـ المتابعة الدورية الحثيثة بإجراء تخطيط سمع سنوياً للمريض بعد الجراحة.

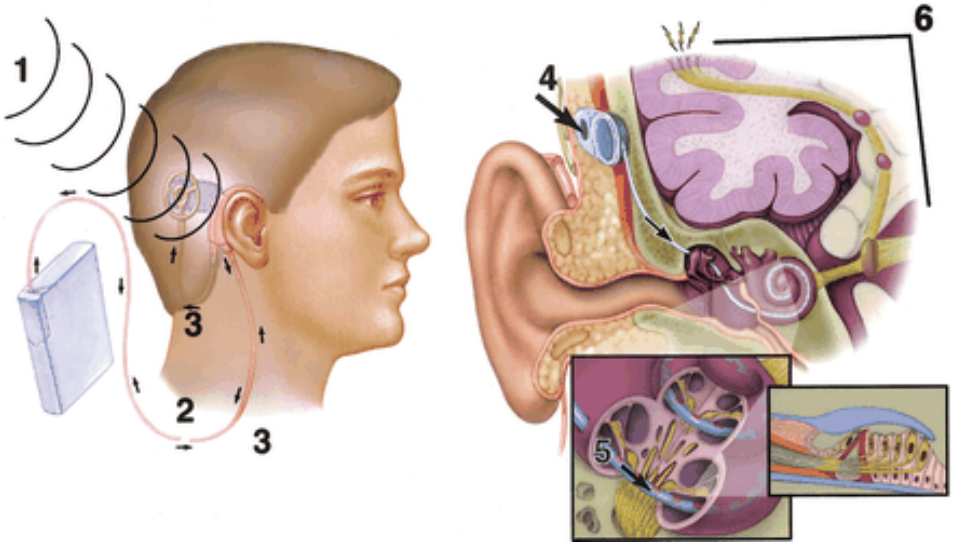
3 – إجراء العمل الجراحي بيد خبيرة للحصول على أفضل النتائج.

أما في حال نقص السمع النقلي الصرف فلا تعتبر هذه الإجراءات ضرورية.

2-زرع الحلزون:

في حالات قليلة يؤدي تصلب الأذن إلى نقص سمع حسي عصبي عميق بحيث لا تعود المعينات السمعية ذات فائدة كبيرة، أو قد يحدث صمم، فيستطب عندئذ وفقاً لبعض المراجع إجراء زرع الحلزون.

لكن يجب الأخذ بعين الاعتبار صعوبة العمل الجراحي بسبب تعظم الحلزون cochlear ossification، إضافة إلى احتمال أكبر لحدوث تنبيه للعصب الوجهي الوجهيfacial nerve stimulation.



الدراسة العملية

تصميم الدراسة:

دراسة إحصائية تراجعية تعتمد على ملفات و تخاطيط السمع للمرضى الذين لديهم تصلب أذن سريري.

مكان الدراسة:

الشعبة الأذنية في مستشفى المواساة الجامعي.

زمان الدراسة:

الشعبة الأذنية بمستشفى المواساة الجامعي في الفترة الممتدة بين شباط 2014 و أيار 2019.

أهداف الدراسة:

تحديد نسبة المرضى المصابين بتصلب الأذن و الذين لديهم نقص سمع حسي عصبي لما في ذلك من أهمية في تحديد طريقة علاج المريض و متابعته و توقع تطور الداء لاحقاً.

المرضى و الطرائق:

أجريت دراسة تراجعية على مرضى الشعبة الأذنية بمستشفى المواساة المقبولين بتشخيص تصلب ركابة بين عامي2014 و 2019. و يحققون الشروط التالية:

1ـ جميع المرضى الداخلين في الدراسة لم يتعرضوا لأي تداخل جراحي سابق على الأذن، وقد أجري لهم قبل الجراحة اختبارات الرنانات (علامتي رينيه وويبر) وتخطيط السمع الكهربائي بالنغمات الصافية والمعاوقة السمعية.

2ـ تأكيد التشخيص لاحقاً عند فتح الأذن الوسطى جراحياً ، حيث تم استبعاد المرضى الذين وجد لديهم أمراض أخرى مشابهة سريرياً.

3ـ تمت هذه الفحوصات جميعها في مركز تخطيط السمع في المواساة وبنفس الأجهزة حرصاً على تجانس العينة.

4 ـ استبعاد المرضى الذين لديهم عوامل خطورة لنقص سمع حسي عصبي بأسباب أخرى مثل المهن التي تترافق بتعرض مزمن للضجيج أو نقص السمع الشيخي، و ذلك بالاعتماد على المعلومات في مشاهدات المرضى.

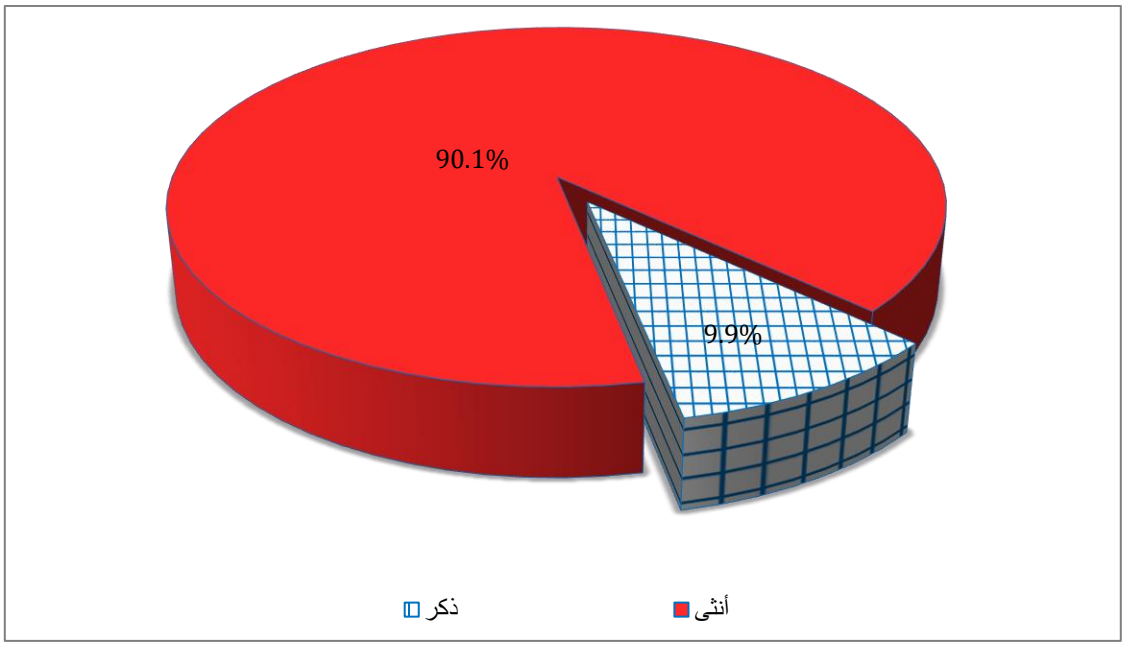
5 – اعتمد على تخطيطي سمع لكل مريض أحدها قبل العمل الجراحي و الثاني بعد الجراحة بشهر، ووفقاً للمعايير العالمية اعتمدنا أن المريض الذي لديه نقص سمع حسي عصبي هو كل مريض متوسط العتبة العظمية لديه على التواترات الخمسة (250-500-1000-2000-4000) هو 20 ديسبيل و ما فوق.
بلغ عدد المرضى 101 مريضاً أي 101 أذناً أجري لها فتح أذن استقصائي (أذن واحدة لكل مريض) وبناء على ذلك فقد تم استبعاد 2 آذان من العينة بسبب اختلاف التشخيص بعد فتح الاذن/تصلب طبلة تام/.

i. توزع المرضى حسب الجنس:

كان توزع المرضى حسب الجنس وفق الجدول التالي:

الجدول رقم (2) توزع مرضى عينة البحث حسب الجنس

الجنس	العدد	النسبة
ذكر	**10**	**9,9%**
أنثى	**91**	**90,1%**
المجموع	**101**	**100%**



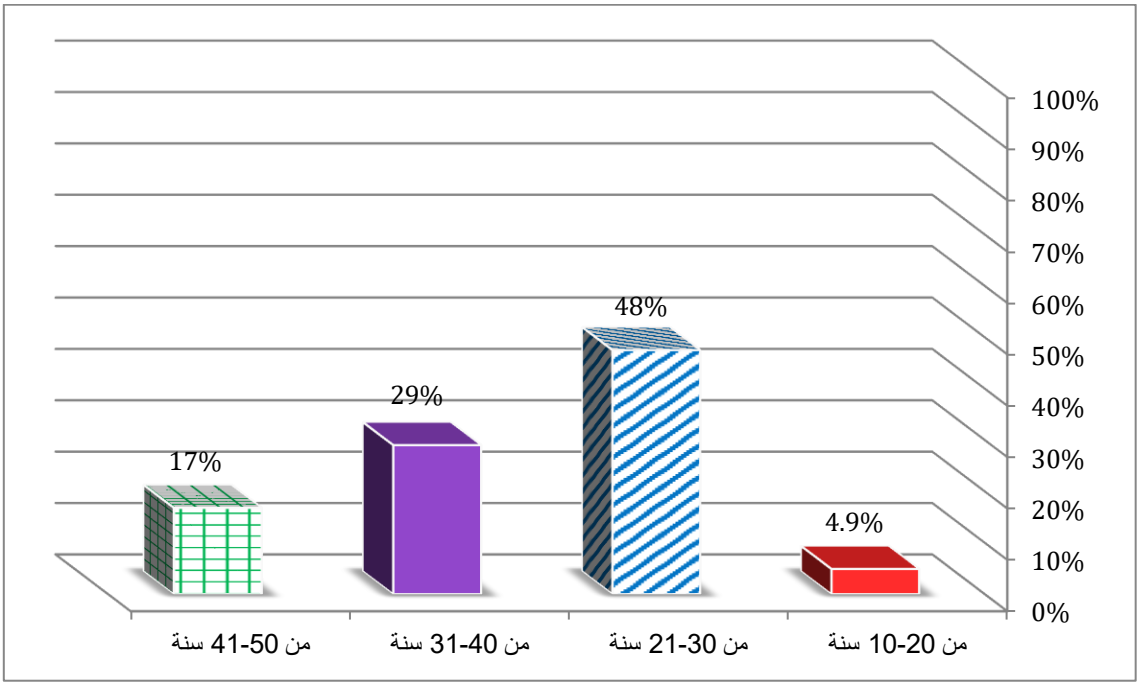
المخطط البياني (1) يبين توزع مرضى عينة البحث حسب الجنس

ii. توزع المرضى حسب العمر:

كان توزع المرضى حسب العمر كما يلي:

الجدول رقم (3) توزع مرضى عينة البحث حسب العمر

الفئة العمرية	عدد المرضى	النسبة المئوية
من 10–20 سنة	5	4,9%
من 21–30 سنة	49	47,5%
من 31–40 سنة	30	29%
من 41–50 سنة	17	16,8%
المجموع	101	100%

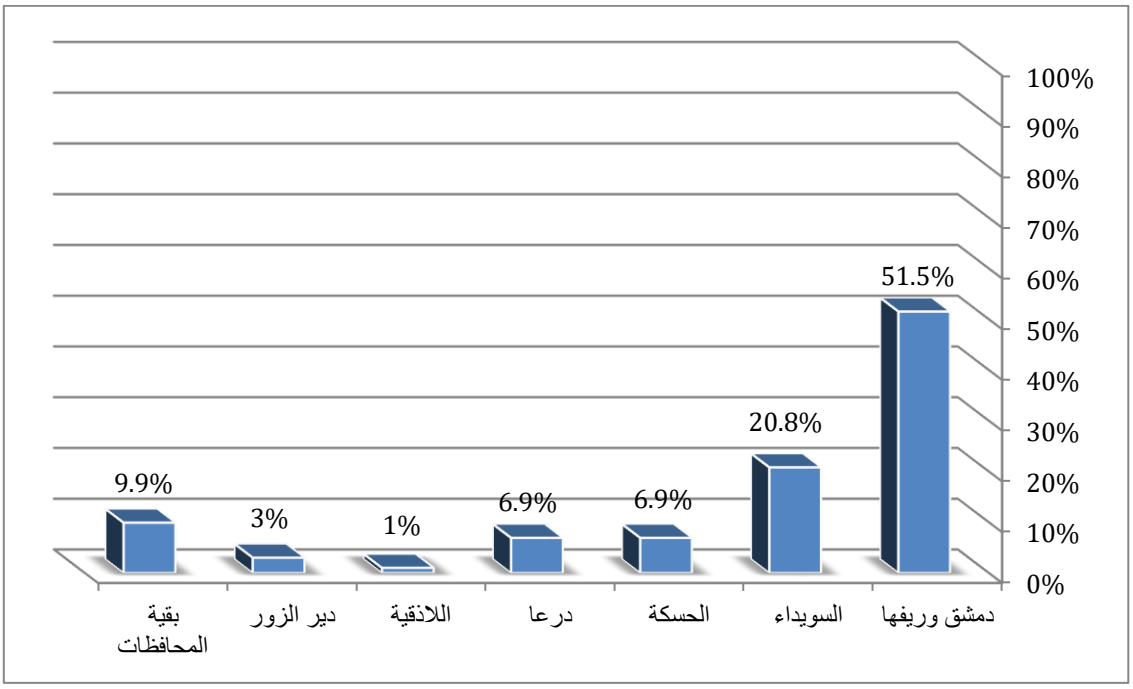


المخطط البياني (2) يبين توزع مرضى عينة البحث حسب العمر

iii. توزع المرضى حسب المحافظات:

الجدول رقم (4) توزع مرضى عينة البحث حسب المحافظات

المحافظة	العدد	النسبة المئوية
دمشق وريفها	52	51,5%
السويداء	21	20,8%
الحسكة	7	6,9%
درعا	7	6,9%
اللاذقية	1	1%
دير الزور	3	3%
بقية المحافظات	10	9,9%
المجموع	101	100%



المخطط البياني (3) يبين توزع مرضى عينة البحث حسب المحافظات

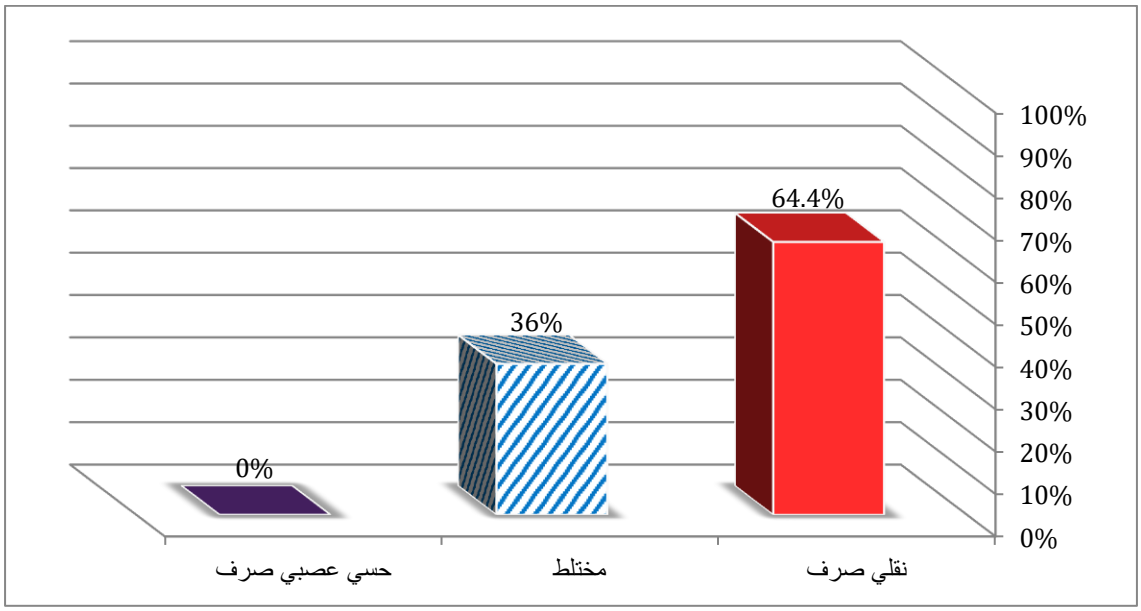
يتبين من خلال الجدول السابق والمخطط البياني أنَّ معظم المرضى من دمشق وريفها، وذلك متوقع نظراً لأنها الأقرب، وكذلك محافظة السويداء بسبب قربها.

iv. توزع المرضى نمط نقص السمع:

توزعت الأذان في العينة بحسب نمط نقص السمع كمايلي:

الجدول رقم (5) توزع مرضى عينة البحث حسب نمط نقص السمع

نمط نقص السمع	عدد الآذان	النسبة المئوية
نقلي صرف	65	%64.4
مختلط	36	35.6%
حسي عصبي صرف	0	0%
المجموع	101	100%

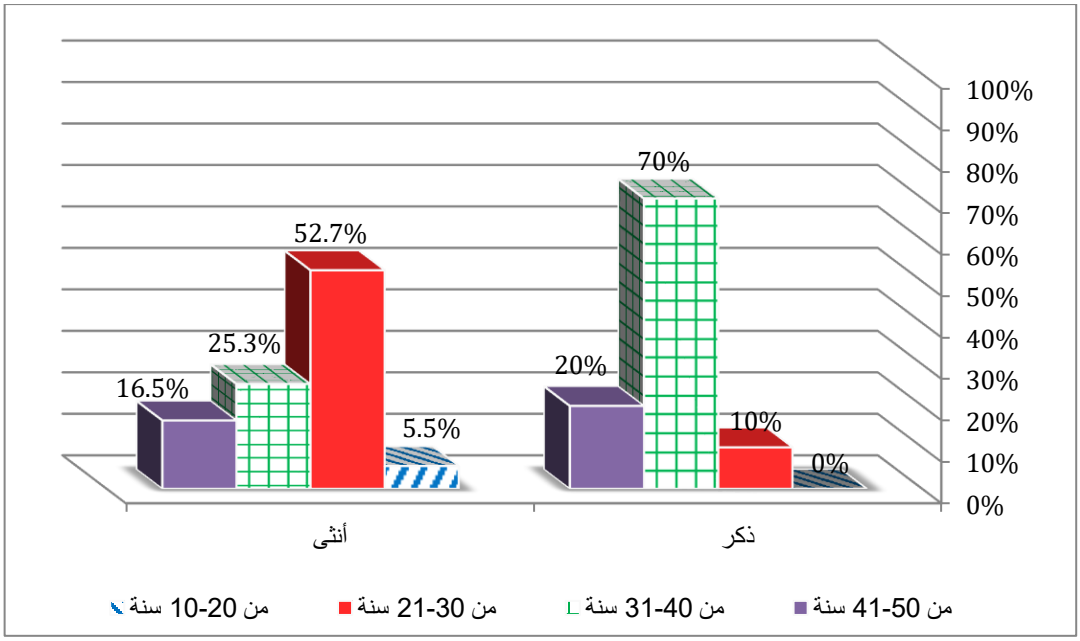


المخطط البياني (4) يبين توزع مرضى عينة البحث حسب نمط نقص السمع

V. توزع المرضى حسب الجنس والفئة العمرية:

الجدول رقم (6) النسب المئوية لتوزع مرضى عينة البحث حسب جنسهم وفئاتهم العمرية

		الجنس					
		التكرارات			النسبة المئوية %		
		ذكر	أنثى	المجموع	ذكر	أنثى	المجموع
الفئة العمرية	من 10–20 سنة	0	5	5	0%	5.5%	5%
	من 21–30 سنة	1	48	49	10%	52.7%	48.5%
	من 31–40 سنة	7	23	30	70%	25.3%	29.7%
	من 41–50 سنة	2	15	17	20%	16.5%	16.8%
	المجموع	10	91	101	100%	100%	100%



المخطط البياني (5) يبين النسب المئوية لتوزع مرضى عينة البحث حسب جنسهم وفئاتهم العمرية

نلاحظ من الجدول السابق أنَّ النسبة الاعظم عند الذكور كانت ذات فئة عمرية بين 30 و40، بينما عند الاناث كانت الفئة العمرية الغالبة هي بين 20 و30 سنة. ومن أجل التحقق من وجود فروق في العلاقة بين جنس المرضى وفئاتهم العمرية لدى المرضى أفراد عينة البحث، تم استخدام اختبار كاي مربع (Chi-Square)، والنتائج موضحة في الجدول الآتي.

الجدول رقم (7) نتائج اختبار كاي مربع لدراسة الفروق في العلاقة بين جنس مرضى عينة البحث وفئاتهم العمرية

المتغير المدروس	قيمة اختبار كاي مربع	درجة الحرية	قيمة **P-Value**	دلالة الفروق
الفروق في العلاقة بين جنس المرضى وفئاتهم العمرية	10.077	3	0.018	توجد فروق دالة إحصائياً

يتبين من خلال النتائج في الجدول رقم (7) أنَّ قيمة اختبار كاي مربع لدراسة الفروق في العلاقة بين جنس المرضى وفئاتهم العمرية قد بلغت (10.077) وبلغت قيمة P-Value التابعة لها (0.018) وهي أصغر من قيمة مستوى الدلالة (0.05)، وبالتالي يوجد فرق دال احصائياً في العلاقة بين جنس المرضى وفئاتهم العمرية. وهذا الفرق الدال احصائياً هو لصالح عينة الذكور حيث كان (70%) من المرضى الذكور من الفئة العمرية /من 31–40 سنة/، بالمقابل كان ما نسبته (52.7%) من المرضى الإناث من الفئة العمرية /من 21–30 سنة/.

vi. دور المعاوقة السمعية في تشخيص تصلب الركابة:

الجدول رقم (8) توزع مرضى عينة البحث حسب دور المعاوقة السمعية في تشخيص تصلب الركابة

نمط المعاوقة	عدد المرضى	النسبة المئوية	
A	**25**	**56.8%**	
As	**18**	**40.9%**	
Ad	**0**	**0%**	
B	**(1)**	**---**	تم الاستبعاد
المجموع	**44**	**100%**	

يتبين من خلال الجدول السابق أنَّ (43) مريضاً من أصل (101) مريضاً المشمولين في الدراسة الحالية، قد أجري لهم معاوقة سمعية.

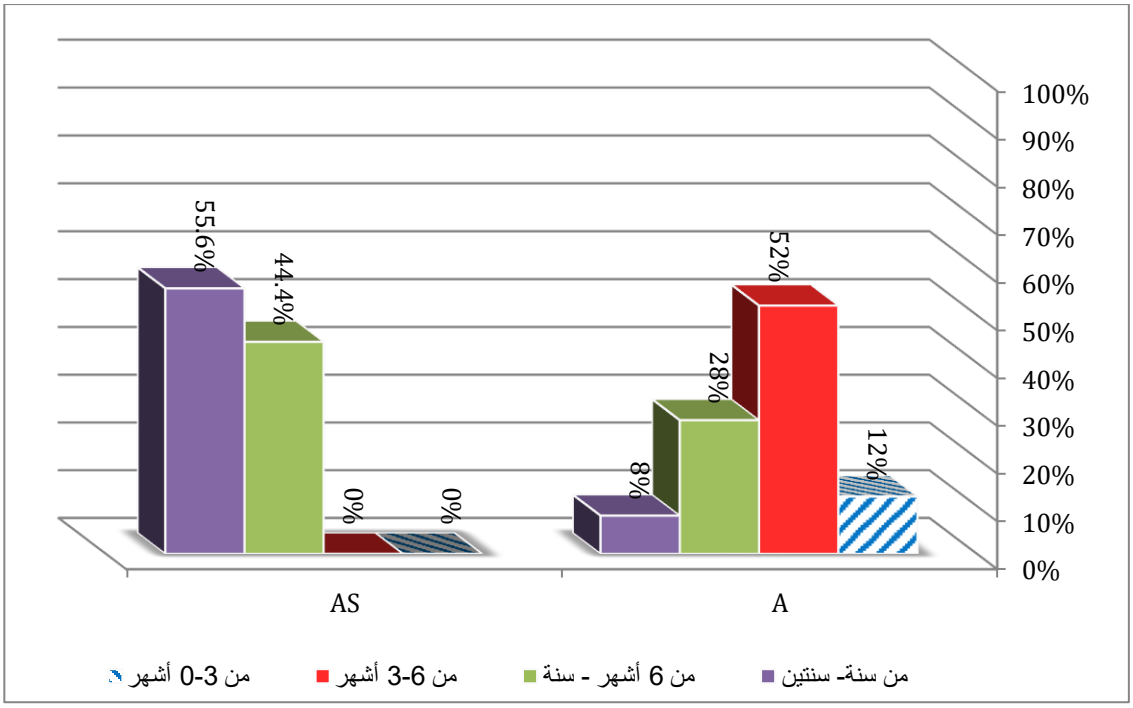
مع ملاحظة: أنَّ هناك مريض واحد كانت معاوقته مسطحة، وتم استبعاده اصلاً من بداية الدراسة لأنَّه خضع لفتح اذن، وكان التشخيص التالي تصلب طبلة تام ولم يُستكمل تصنيع الركابة عنده.

vii. توزع المرضى حسب نمط المعاوقة وتاريخ ظهور أعراض نقص السمع:

من خلال الرجوع إلى حسب القصة المرضية لكل مريض، تم دراسة عمر المريض لحظة المراجعة بوجود معاوقة، ودراسة عمره عندما بدأت الاعراض بالظهور. والنتائج موضحة في الجدول الآتي.

الجدول رقم (9) النسب المئوية لتوزع مرضى عينة البحث حسب نمط المعاوقة السمعية وتاريخ ظهور أعراض نقص السمع لكل منهم

		نمط المعاوقة السمعية					
		التكرارات			النسبة المئوية %		
		A	AS	المجموع	A	AS	المجموع
بداية الأعراض	من 0–3 أشهر	3	0	3	12%	0%	7%
	من 3–6 أشهر	13	0	13	52%	0%	30.2%
	من 6 أشهر – سنة	7	8	15	28%	44.4%	34.9%
	من سنة– سنتين	2	10	12	8%	55.6%	27.9%
	المجموع	25	18	43	100%	100%	100%



المخطط البياني (6) يبين النسب المئوية لتوزع مرضى عينة البحث حسب نمط المعاوقة السمعية وتاريخ ظهور الأعراض لديهم

يُلاحظ من خلال قراءة النتائج في الجدول السابق أنَّ النسبة الأعظم من المرضى الذين حدث لهم تبدل نمط المعاوقة كانت أعراضهم منذ أكثر من سنة.

ومن أجل التحقق من وجود فروق في العلاقة بين نمط المعاوقة السمعية وتاريخ ظهور أعراض نقص السمع لدى المرضى أفراد عينة البحث، تم استخدام اختبار كاي مربع (Chi-Square)، والنتائج موضحة في الجدول الآتي:

الجدول رقم (10) نتائج اختبار كاي مربع لدراسة الفروق في العلاقة بين نمط المعاوقة السمعية وتاريخ ظهور أعراض نقص السمع

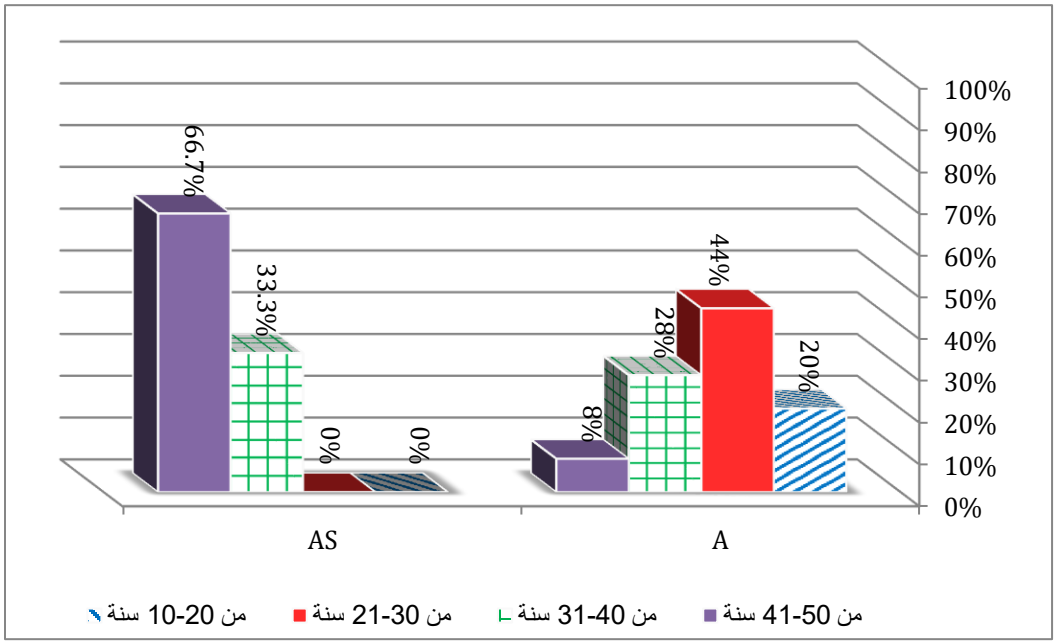
المتغير المدروس	قيمة اختبار كاي مربع	درجة الحرية	قيمة **P-Value**	دلالة الفروق
الفروق بين نمط المعاوقة السمعية وتاريخ ظهور الأعراض	20.812	3	0.000	توجد فروق دالة احصائياً

يتضحُ لنا من خلال قراءة النتائج في الجدول رقم (10) أنَّ قيمة اختبار كاي مربع لدراسة الفروق في العلاقة بين نمط المعاوقة السمعية وتاريخ بدء ظهور أعراض نقص السمع قد بلغت (20.812) وبلغت قيمة P-Value التابعة لها (0.000) وهي أصغر من قيمة مستوى الدلالة (0.05)، وبالتالي يوجد فرق دال احصائياً في العلاقة بين نمط المعاوقة السمعية لدى المرضى وتاريخ بدء ظهور أعراض نقص السمع لديهم. وهذا الفرق الدال إحصائياً هو لصالح نمط المعاوقة السمعية /AS/ حيث كان تاريخ بدء ظهور أعراض نقص السمع لدى (55.6%) من المرضى في الفترة /من سنة– سنتين/، ولدى (44.4%) من المرضى بهذا النمط في الفترة /من 6 أشهر – سنة/. بالمقابل كان ما نسبته (52%) من مرضى نمط المعاوقة السمعية /A/ قد بدأ ظهور أعراض نقص السمع لديهم في الفترة /من 3–6 أشهر/.

viii. توزع المرضى حسب نمط المعاوقة السمعية والفئة العمرية:

الجدول رقم (11) النسب المئوية لتوزع مرضى عينة البحث تبعاً لنمط المعاوقة السمعية لكل منهم وفئاتهم العمرية

		نمط المعاوقة السمعية					
		التكرارات			النسبة المئوية %		
		A	AS	المجموع	A	AS	المجموع
الفئة العمرية	من 10–20 سنة	5	0	5	20%	0%	11.6%
	من 21–30 سنة	11	0	11	44%	0%	25.6%
	من 31–40 سنة	7	6	13	28%	33.3%	30.2%
	من 41–50 سنة	2	12	14	8%	66.7%	32.6%
	المجموع	25	18	43	100%	100%	100%



المخطط البياني (7) يبين النسب المئوية لتوزع مرضى عينة البحث تبعاً لنمط المعاوقة السمعية لديهم وفئاتهم العمرية

يُلاحظ من خلال الجدول السابق أنَّه يحدث تبدل بنمط المعاوقة مع تقدم العمر ويصبح الاختبار أكثر حساسية بتقدم الشريحة العمرية، خاصة لدى مرضى نمط المعاوقة /AS/. وربما يعود سبب ذلك إلى أنَّ تطور المرض يكون أكثر، بالإضافة إلى التغيرات التنكسية مع العمر.

ومن أجل التحقق من وجود فروق في العلاقة بين نمط المعاوقة السمعية والفئة العمرية لدى المرضى أفراد عينة البحث، تم استخدام اختبار كاي مربع (Chi-Square)، والنتائج موضحة في الجدول الآتي:

الجدول رقم (12) نتائج اختبار كاي مربع لدراسة الفروق في العلاقة بين نمط المعاوقة السمعية والفئة العمرية

المتغير المدروس	قيمة اختبار كاي مربع	درجة الحرية	قيمة **P-Value**	دلالة الفروق
الفروق بين نمط المعاوقة السمعية والفئة العمرية	22.681	3	0.000	توجد فروق دالة إحصائياً

يتضح من خلال النتائج في الجدول رقم (11) أنَّ قيمة اختبار كاي مربع لدراسة الفروق في الفروق في العلاقة بين نمط المعاوقة السمعية والفئة العمرية قد بلغت (22.681) وبلغت قيمة P-Value التابعة لها (0.000) وهي أصغر من قيمة مستوى الدلالة (0.05)، وبالتالي يوجد فرق دال احصائياً في العلاقة بين نمط المعاوقة السمعية لدى المرضى وفئاتهم العمرية. وهذا الفرق الدال إحصائياً هو لصالح نمط المعاوقة السمعية /AS/ حيث كان (66.7%) من المرضى بهذا النمط من الفئة العمرية /من 41–50 سنة/، و(33.3%) من المرضى بهذا النمط أيضاً من الفئة العمرية /من 31–40 سنة/. بالمقابل كان ما نسبته (44%) من مرضى نمط المعاوقة السمعية /A/ من الفئة العمرية /من 21–30 سنة/.

ix. توزع المرضى حسب تواترات نقص السمع الحسي العصبي:

حسب الاحصائية وجدت النتائج التالية وفقاً للتواترات بتخطيط السمع بالنغمات الصافية:

الجدول (13) توزع المرضى حسب تواترات نقص السمع الحسي العصبي

التواتر	عدد الآذان	النسبة المئوية	متوسط العتبة العظمية
500	5	13.88%	16 ديسبيل
1000	15	41.66%	33 ديسبيل
2000	30	83.33%	45 ديسبيل
4000	36	100%	38 ديسبيل

وقد كان متوسط الفجوة الهوائية العظمية حسب التواترات كما يأتي:

الجدول (14) يوضح متوسط الفجوة الهوائية العظمية حسب التواترات

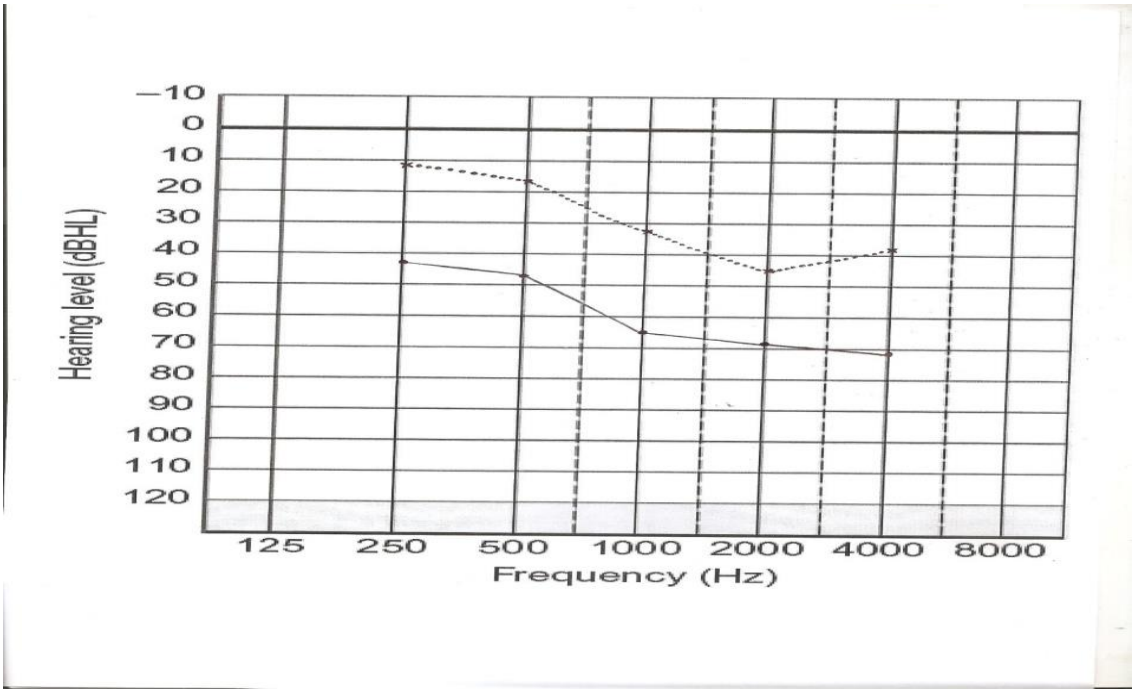
250	**500**	**1000**	**2000**	**4000**
29 ديسبيل	33 ديسبيل	35 ديسبيل	24 ديسبيل	34 ديسبيل

نُلاحظ أنَّ القيمة الأقل لل ABG كانت على تواتر 2000 مما يتوافق مع ثلمة كارهارت، وبدراسة نسبة المرضى الذين لديهم هذه الثلمة فالجدول الآتي يوضح نتائج ذلك:

الجدول رقم (15) توزع المرضى حسب الفجوة الهوائية العظمية (من اصل 101 اذن)

500	4000	2000	1000	500
89	95	67	96	89
88.1%	94%	66.3%	95%	88.1%

يُلاحظ من خلال الجدول السابق أنَّه على التواتر 2000 كان نسبة 66% من المرضى لديهم فجوة، وبالتالي لا يمكن الاعتماد كلياً على ثلمة كارهارت في تشخيص مرض تصلب الركابة.
وبناء على المعطيات السابقة أمكن رسم مخطط سمع وسطي لمرضى الدراسة:



المخطط البياني (8) مخطط سمع وسطي لمرضى الدراسة

حيث نلاحظ أن هذا المخطط من النمط المنحدر slopping type يمثل نقص سمع حسي عصبي خفيف الشدة (حوالي 29 ديسبيل) مع فجوة هوائية عظمية حوالي 30 ديسبيل.

x. التغيرات التي طرأت على نقص السمع الحسي العصبي بعد الجراحة:

على الرغم من أنَّ الدراسة تتناول نقص السمع المختلط قبل الجراحة إلا أنَّه كان لا بد من التطرق للتغيرات التي طرأت على نقص السمع الحسي العصبي بعدها.

إنَّ مريضاً واحداً كانت نتيجة العمل الجراحي لديه أذناً ميتة dead ear (ومن الجدير بالذكر أنه أجري بيد غير خبيرة)، بينما كانت التبدلات عند بقية المرضى على الشكل التالي:

الجدول رقم (16) التبدلات التي طرأت على نقص السمع الحسي العصبي بعد الجراحة عند المرضى

التواتر	عدد الآذان التي طرأ عليها تبدل	تحسن	النسبة المئوية	سوء	النسبة المئوية
250	2	0	0%	2	1.9%
500	3	0	0%	3	2.9%
1000	4	2	1,9%	2	1.9%
2000	23	18	17.8%	5	4.9%
4000	5	4	3.9%	1	0.99%

المـــناقشـــــة:

أجريت هذه الدراسة على عينة مؤلفة من 101 مريضاً في قسم الأمراض الأذنية بمستشفى المواساة الجامعي والذين تأكد لديهم تشخيص تصلب الركابة بعد فتح الأذن الاستقصائي.
تمت هذه الدراسة بين عامي 2014- 2019 وقد شملت كل المرضى باستثناء الخاضعين لجراحة سابقة على الأذن أو الذين وجد لديهم تشخيص آخر بفتح الأذن، أو بعض المرضى الذين لم نتمكن من الحصول على كافة بياناتهم بسبب سوء إدارة أرشفة المعلومات في القسم.
و بحسب معطيات الدراسة فقد وجد:
- نسبة المرضى الاناث حوالي 88% و هي أكثر بقليل من النسبة المتعارف عليها 2:1، و مرد ذلك قد يكون بأن النساء عادة أكثر اهتماماً و طلباً للرعاية الطبية.
- 77% من العينة كانت في العقد الثالث أو الرابع من العمر وهو المتوقع حيث يظهر المرض سريرياً غالباً بهذه المرحلة العمرية.
- حوالي 35% نسبة الآذان المصابة بنقص سمع حسي عصبي مرافق، وهي نسبة هامة على عكس ما يفترض بأن المرض يسبب نقص سمع نقلي صرف.
- لم نجد في الدراسة أي حالة نقص سمع حسي عصبي صرف بتشخيص تصلب أذن حلزوني، و هذا ليس بالأمر المفاجئ فبالرغم من الدراسات العديدة حول هذا الموضوع لم يتم إثبات وجود مثل هذه الحالة بشكل قاطع فمن الباحثين من يؤكد و منهم من ينفي، إضافة إلى أن الدراسة أصلاً تمت على المرضى المقبولين لإجراء فتح أذن استقصائي ومن الطبيعي ألا نجد بينهم مرضى لدراسة نقص سمع حسي عصبي صرف.
- جميع المرضى الذين تشملهم هذه الدراسة هم دون الخمسين عاماً (أكبر المرضى كان حوالي ال 49 سنة) كما أن الاصابة الحسية العصبية في الحالات ثنائية الجانب غير متناظرة لذا يستبعد نقص السمع الشيخي ضمن هذه المعطيات حتى لو حصل بعمر أبكر من المتعارف عليه (العمر الوسطي للإصابة بنقص السمع الشيخي هي حوالي الخمسين عاماً وفق الإحصاءات العالمية).
- لوحظ عند 66 % من المرضى وجود فجوة هوائية عظمية على التواتر 2000 بمتوسط 24 ديسبل وهي كنسبة اقل من باقي التواترات ولكن لا يمكن الاعتماد عليها كمؤشر لتشخيص تصلب الركابة
- عند دراسة التواترات المصابة بنقص السمع الحسي العصبي قبل الجراحة وجد بأن الاصابة على مستوى التواترات أقل من 1000 هرتز قليلة نسبياً بينما كانت على التواترات العالية فوق ال 2000 هرتز بغالبية ساحقة، وهذا ما يؤكده أيضاً المخطط التقريبي للمرضى (النمط المنحدر) وهوما تشير إليه معظم الدراسات العالمية مما يؤكد أن المرض غالباً ما يميل إلى إصابات تكون على مستوى اللفة القاعدية للحلزون.
- عند دراسة مخططات السمع التي اجريت للمرضى بعد شهر من الجراحة تبين ما يلي:
  - تحسن السمع على التواتر 1000 بمقدار2 % (وسطياً 2 ديسيبل) و على التواتر 2000 بمقدار 17.8. %(وسطياً 16 ديسيبل) و على التواتر 4000 بمقدار4% (وسطياً 4 ديسيبل) مما يشير إلى أن نقص السمع ربما يكون ناتجاً عن ثلمة كارهارت وليس عن إصابة حقيقية بالحلزون، لكن على الرغم من ذلك فإن هنالك نسبة هامة متبقية لم تتحسن تدل على نقص سمع حسي عصبي

ليس له علاقة بثلمة كارهارت.

- تراجع السمع عند بعض المرضى خاصة على التواترات العالية 2000 حتى 4000، لكن بشكل خفيف (تراوح بين 5 إلى 9 ديسبيل)، ومريض واحد أدى العمل الجراحي عنده إلى أذن ميتة وهو ما يشكل نسبة 2.32% وهي أعلى من النسبة العالمية (حوالي 1%).

المقارنة مع الدراسات العالمية:

للأسف فإن الدراسات حول هذا الموضوع قليلة ومعظمها يتناول الدراسة من وجهة نظر مقارنة مع الموجودات الشعاعية أو التشريحية المرضية.

في دراسة عالمية إحصائية بعنوان:
نقص السمع الحسي العصبي والتصلب الحلزوني
Sensorineural hearing loss and otosclerosis
أجريت من قبل كلاي و سايلر Kley and Seiler في مدينة شتوتغارت الألمانية، ذكرت بأن النسبة العالمية لنقص السمع الحسي العصبي المترافق مع داء التصلب الأذني متضاربة جداً ومتفاوتة بين دراسة وأخرى حيث تتراوح عموماً بين 4 و 40 بالمئة بحسب مراجع مختلفة في الأدب الطبي.
وفي دراستنا كانت النسبة حوالي 35% من العينة الاحصائية وهي نسبة عالية.
وجد في دراستنا أن نقص السمع الحسي العصبي يصيب بشكل خاص التواترات العالية حيث يكون تخطيط السمع إما من نموذج عضة الكعكة cookie-bite أو من النمط المنحدر بينما كانت إصابة التواترات أقل من 1000 أقل و التواترات أقل من 500 غير ذات أهمية نسبياً و في دراسة عالمية حول هذا الموضوع بعنوان:
تصلب الأذن و نقص السمع الحسي العصبي ـ دراسة سريرية
Otosclerosis and sensorineural hearing loss – a clinical study
أجريت من قبل هانسن و مينارد Hansen and Maynard عام 1983 في جامعة ماساتشوستس الأميركية على 49 مريضاً لديهم تصلب أذن أحادي الجانب، ذلك بمقارنة التواترات المختلفة بين الأذن المصابة و الأذن السليمة، حيث وجد بأن الاصابة واضحة على التواترات العالية فوق 1000 هرتز بشكل خاص بينما غير ذات أهمية على التواترات المنخفضة خاصة تحت ال 500 هرتز و ربط الباحثون ذلك بأن المرض يؤثر أكثر على مستوى اللفة القاعدية للحلزون، و هذا ما يتوافق أيضاً مع دراستنا.
و في دراسة أخرى بعنوان:
تصلب الأذن الحلزوني – تحليل معطيات تخطيط السمع مع التصوير الطبقي المحوري [25]
Cochlear otosclerosis (otospongiosis): CT analysis with audiometric correlation
أجريت من قبل عدة باحثين في المملكة المتحدة على 90 مريضاً لديهم تصلب أذن مع نقص سمع حسي عصبي أثبتت أيضاً بأن نقص السمع يكون على التواترات العالية أيضاً كما في دراستنا و لكن أجريت مقارنة أخرى بإجراء تصوير طبقي محوري عالي الدقة للمرضى (وهذا ما لم نتمكن من إجرائه للأسف) و الذي دعم النتائج السمعية حيث وجدت البؤر التصلبية على مستوى اللفة القاعدية للحلزون في معظم الحالات.

وفي دراسة بعنوان:
نقص السمع الحسي العصبي بعد جراحة الركابة :
High-frequency sensorineural hearing loss after stapedectomy
لوحظ وجود نقص سمع حسي عصبي خفيف غالباً عالي التواتر عند بعض مرضى تصلب الركابة تالٍ للجراحة لكنه قد يكون مؤقتاً يتحسن مع الوقت (تمت متابعة المرضى بعد الدراسة باجراء تخطيط سمع شهرياً حيث تحسن النقص عند نسبة هامة بعد حوالي تسعة أشهر وسطياً)، أو قد يكون اختلاطاً غير قابل للتراجع بعد الجراحة. وهذا يتوافق مع دراستنا لكن لم نتمكن من تحري حدوث التحسن أو عدمه بسبب عدم توافر متابعات طويلة الأمد ولان هذا الأمر بعيد عن موضوع دراستنا من ناحية أخرى.
وفي دراسة أخرى بعنوان:
تقييم تحسن ثلمة كاراهارت عند مرضى تصلب الركابة بعد الجراحة.[27]
The assessment of the Improvement of carhart's notch following stapes surgery in patients with otosclerosis.
لوحظ وجود علاقة وثيقة بين ثلمة كارهارت و جراحة الركابة حيث تحسن نقص السمع بمعدل 9.8 ديسيبل على التواتر 2000 و حوالي 4 ديسيبل على التواتر 4000. وهذا ما يتوافق مع دراستنا.

الاستنتاج و التوصيات:

- يعتبر داء التصلب الأذني من الأمراض الشائعة نسبياً في العيادة الأذنية لذلك من المهم دراسة وضع المريض جيداً قبل اتخاذ القرار العلاجي من حيث تأكيد التشخيص وفحص المريض بشكل متكامل سواء سريرياً أو بالرنانات وإجراء اختبار المعاوقة السمعية وتخطيط السمع بالنغمات الصافية، إضافة إلى الدراسات الأخرى مثل الدراسة الشعاعية ب الطبقي المحوري أو الرنين المغناطيسي أو غيرها بحسب الحالة ومعطياتها.
- إن وجود نقص سمع حسي عصبي في هذا الداء ليس بالأمر النادر لذلك لا بد من أخذ اعتبارات خاصة للمرضى الذين لديهم مركبة حسية عصبية حيث يجب أن يولى الاهتمام للنقاط التالية:

أولاً: بينت معظم الدراسات العالمية أن كل مريض لديه نقص سمع حسي مرافق من الضروري أن يعالج دوائياً بفلورايد الصوديوم وذلك لتثبيط تطور المرض وامتداد الاصابة وهو أمر لم ألاحظه في أكثرية المرضى حيث لا يوجد غالباً معالجة دوائية وإنما يوجد دائماً الخيار الجراحي مع أو بدون المعينات السمعية.
ثانياً: إن المريض الذي لديه نقص سمع حسي عصبي هو مريض تجدر متابعته بشكل حثيث أكثر حيث تشير الدراسات العالمية إلى ضرورة إجراء تخطيط سمع سنوياً للمريض لمتابعة تطور الحالة.
ثالثاً: من الهام جداً الإيضاح للمريض أن هذا المرض لا يمكن التنبؤ بتطوره وأنه حتى في حال إجراء العمل الجراحي ونجاح نتائجه قد تتطور الاصابة مع مرور الوقت

ويزداد نقص السمع الحسي العصبي بحيث قد يحتاج إلى وسائل علاجية أخرى كالمعينات السمعية مثلاً.

رابعا: اختبارات المعاوقة السمعية لم يكن لها ذكر في معظم الدراسات العالمية على عكس دراستنا التي ركزت عليها المعاوقة السمعية ليس لها اهمية احصائيا في تشخيص تصلب الركابة بسبب عدم تغيرها عند غالبية المرضى والمرضى الذين تغيرت عندهم كانوا بأعمار كبيرة وتطور المرض لديهم منذ مدة من الزمن

وتصبح مهمة في حال كانت بداية المرض منذ أكثر من سنة

ولا يوجد فارق احصائي مهم بين الجنسين فيما يخص نمط المعاوقة

- ينصح بإجراء دراسة مستقبلية تقارن بين النتائج السمعية والشعاعية للمرضى بإجراء تصوير طبقي محوري عالي الدقة، حيث لم نتمكن للأسف من إجراء مثل هذا البحث نظراً لأن الدراسة هي دراسة تراجعية من جهة ومن جهة أخرى نأخذ بعين الاعتبار الكلفة المادية العالية في حال إجراء طبقي محوري لكل مريض في الدراسة.
- كما ينصح بإجراء معاوقة سمعية لجميع المرضى بغية دراسة حساسيتها وتوعيتها في تشخيص تصلب الركابة لمرضانا ومقارنتها مع الدراسات العالمية
- وفي حال عدم التمكن من اجراء المعاوقة لجميع المرضى ننصح بإجراء المعاوقة للمرضى أكبر من 40 سنة او لديهم تطور المرض منذ أكثر من سنة
- إجراء العمل الجراحي لمثل هؤلاء المرضى يجب أن يتم بيد خبيرة للحصول على أفضل النتائج الممكنة وتلافي الاختلاطات التالية للجراحة (مثل الأذن الميتة).
- من الجدير بالذكر عدم وجود اختبارات تمييز كلام للمرضى في الدراسة على الرغم من أهميته البالغة. لذا تجدر المتابعة والاهتمام بهذه الناحية من أجل تدبير أمثل للمرضى.

References:

1.Roland N.J, McRae R.D.R, McCombe A.W (2001). Key topics in Otolaryngology Second Edition. BIOS Scientific Publishers Limited. pp 330-335.

2. Muller, C. Gadre, A. Otosclerosis. Quinn's online textbook of Otolaryngology. http://www.utmb.edu/otoref/Grnds/GrndsIndex.html.

3. Roland PS, Meyerhoff WL. Otosclerosis. Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 3rd ed., edited by Byron J. Bailey, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2001;1829-1841.

4. Burton M, Leighton S, Robson A, Russell J (2000). Hall and Colman's Diseases of the Ear, Nose and Throat. Churchill Livingstone. Chapter 26 pp. 177-181.

5.Imauchi Y, Jeunemaître X, Boussion M, et al. Relation between renin-angiotensin-aldosterone system and otosclerosis: a genetic association and in vitro study. *Otol Neurotol.* 2008;29:295–301.[PubMed].

6. Tomek MS, Brown MR, Mani SR, et al. Localization of a gene for otosclerosis to chromosome 15q25–q26. *Hum Mol Genet.* 1998;7:285–290. [PubMed]

7. Chen W, Campbell CA, Green GE, et al. Linkage of otosclerosis to a third locus (OTSC3) on human chromosome 6p21.3–22.3. *J Med Genet.* 2002;39:473–477. [PMC free article] [PubMed]

8. McKenna MJ, Kristiansen AG, Bartley ML, et al. Association of COL1A1 and otosclerosis: evidence for a shared genetic etiology with mild osteogenesis imperfecta. *Am J Otol.* 1998;19:604–610.[PubMed].

9. Carhart, R. (1950). Clinical application of bone conduction audiometry. Archives of Otolaryngology, 51, 798-808.

10.Wycherly BJ, Berkowitz F, Noone AM, Kim HJ. Computed tomography and otosclerosis: a practical method to correlate the sites affected to hearing loss.Ann Otol Rhinol Laryngol. 2010 Dec;119(12):789-94.

11. Andy de Oliveira Vicente, MD, Hélio K. Yamashita, MD, PhD, Pedro Luiz Manguabeira Albernaz, MD, PhD, Norma de Oliveira Penido, MD, PhD. Computed Tomography in the Diagnosis of Otosclerosis. *Otolaryngol Head Neck Surg* April 1, 2006 134:4 685-692.

12. J P N Goh, MBBS, FRCR[1], L L Chan, MBBS, FRCR[2], T Y Tan, MBBS, FRCR. MRI of cochlear otosclerosis. *British Journal of Radiology (2002) 75, 502-505.*

13. Nelson EG, Hinojosa R. Questioning the Relationship between Cochlear Otosclerosis and Sensorineural Hearing Loss: A Quantitative Evaluation of Cochlear Structures in Cases of Otosclerosis and Review of the Literature. *The Laryngoscope.* 2004; 114: 1214-1230.

14. Ruth Gussen, MD. Labyrinthine Otosclerosis and Sensorineural Deafness. *Arch Otolaryngol.* 1975;101(7):438-440.

15.Shambaugh G. Clinical diagnosis of cochlear (labyrinthine) otosclerosis. *Laryngoscope* 1965;75:1558-1562.

16. Schuknecht HF, Kirchner JC. Cochlear otosclerosis: fact or fantasy. *Laryngoscope.* 1974;84:766–782. [PubMed].

17.Félix-Trujillo MM, Valdez-Martínez E, Ramírez JE, Lozano-Morales R. Surgical and medical treatment of hearing loss in mixed otosclerosis. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2009 Dec;118(12):859-65.

18. Causse JR et al. Sodium fluoride therapy. *Am J Otol* 1993;14(5):482-490.

19. W.Derks, J. A. M. De Groot, J. A. Raymakers, J. E. Veldman. Fluoride Therapy for Cochlear Otosclerosis: An Audiometric and Computerized Tomography Evaluation. 2001, Vol. 121, No. 2 , Pages 174-177.

20. Brooker KH, Tanyeri H. Etidronate for the Neurotologic Symptoms of Otosclerosis : Preliminary Study. Ear, Nose & Throat Journal. June 1997 ; 76 (6) : p371-377.

21. Paparella; atlas of otologic surgery .edited by Marcos V.Goycoolea; chapter :13 surgery of stapes fixation;W.B. saunders company 1989 .

22. Ruckenstein, Michael J.; Rafter, Kristine O.; Montes, Michelle; Bigelow, Douglas C. Management of Far Advanced Otosclerosis in the Era of Cochlear Implantation. Otology & Neurotology: July 2001 - Volume 22 - Issue 4 - pp 471-474.

23. A H. Marshall MBBS*, N Fanning MBBS, S Symons MD, D Shipp PhD, J M. Chen MD, J M. Nedzelski MD. Cochlear Implantation in Cochlear Otosclerosis. Laryngoscope.2005; 1728–1733.

24. Kley W, Seiler C. Sensorineural deafness and cochlear otosclerosis. Laryngol Rhinol Otol (Stuttg). 1977 Apr;56(4):312-6.

25. J D Swartz, D W Mandell,S E Berman,R J Wolfson,F I Marlowe, G L Popky. Cochlear otosclerosis (otospongiosis): CT analysis with audiometric correlation.

26. Bauchet St Martin M, Rubinstein EN, Hirsch BE. High-frequency sensorineural hearing loss after stapedectomy.

27. *Manouchehr Amiridavan, Mehdi Sonbolestan, Hamid Reza Hasnani, Hamid Reza Abtahi*. The assessment of the Improvement of carhart's notch following stapes surgery in patients with otosclerosis.

جئنا إليكِ على جُنحٍ من التعبِ

فكنتِ دارَ العُلى والعلمِ والكُتبِ

شوقاً لتربكِ يا قلبَ العروبةِ يا

من قد حملتِ همومَ الشرقِ والعربِ

من المحيطِ إلى الخُلجانِ ليس سوى

دمشقَ تنبضُ بالقاماتِ والأدبِ

هنا الفداءُ بروحِ الروحِ مُنغرسٌ

سلِ البطولةَ في الجولانِ أو حلبِ

سلِ الملاحمَ في بيروتَ يومَ جَرَى

دمُ الأشقاءِ ممزوجَ العبيرِ أبيّ

بعضُ الوفاءِ لعينيكِ نقدمُهُ

دماً على تربكِ المشتاقِ مُنسكبِ

ولينبتِ الزهرُ من عطرِ الشهادةِ في

كلِ المآذنِ وليعبقْ إلى السحبِ

أمَّ الحضارةِ، أمَّ الحرفِ مُؤتلقاً

شآمُ ما المجدُ، أنتِ المجدُ لم يَغِبِ