



اتواسکلروز

اتواسکلروز:

اتواسکلروز بیماری ارثی است و $\frac{1}{3}$ علل کاهش شنوایی در این خانواده ها را تشکیل داده و از والدین به فرزندان منتقل می گردد، اما این جمله بدین معنا نیست که فرزندان افراد مبتلا حتما دچار این بیماری می شوند ولی در فامیل آنها این بیماری وجود دارد. ارتباطی بین اتواسکلروز و مخملک، آنفولانزا، عفونت گوش میانی، سرخک وجود نداشته و به احتمال زیاد فقط انتقال از طریق زن است.

گوش به سه بخش خارجی، میانی، داخلی تقسیم شده:

الف - گوش خارجی: وظیفه جمع آوری اصوات اکوستیکی را به عهده دارد.

ب - گوش میانی:

اصوات اکوستیکی بر خود به پرده و ارتعاش پرده تبدیل به انرژی مکانیکی شده و به وسیله سه استخوانچه گوش (استخوانچه ها در گوش میانی به ترتیب شامل استخوان چکشی، سندانی و رکابی می باشد.) به علت اهرمی عمل کردن استخوانچه ها مقداری افزایش شافته و درست برابر انرژی کوسنیکوی ورودی به پرده تیمپان به مایع گوش داخلی منتقل شده.

ج - گوش داخلی:

انرژی مکانیکی حاصله از صوت در گوش میانی با توجه به اهرمی بودن استخوانچه ها افزایش یافته و بدون کاهش انرژی به مایع گوش داخلی منتقل می گردد سبب با همان انرژی وارده به پرده تیمپان موجب حرکت مایع گوش می شود که این انتقال انرژی مکانیکی موجب ایجاد موجهایی در مایع کولکئا می شود هر فرکانس در منتقه خاصی که مربوط به خود ان فرکانس است یجاد موجی با توجه به انرژی حاصله از همان فرکانس می نماید وموج حاصله موجب انتقال مایع به کانالهای پتاسیمی مخصوص در اندام کورتی می شود(این کانالها شبیه توربین برق عمل میکنند وامواج مکانیکی را به الکتریسته تبدیل می کنند) ودر این کانالها هر موج فرکانسی خاص تبدیل به الکتریسیته با ولتاژ جداگانه مخصوص ان فرکانس می شود که این انرژی الکتریکی با ولتاژ مشخص موجب تحریک رشته های مخصوص عصبی (مربوط به همان فرکانس) که از رشته های عصب شنوایی به سلولهای حساسه یا موئی آمده ، می گردد و این امواج الکتریکی توسط رشته های عصبی بعد از گانلیون اسکاریا به قشر مغز رفته و سبب درک صوت توسط فرد می شود.

انواع اختلال شنوایی در گوش:

گوش خارجی اصوات را جمع کرده و این اصوات توسط گوش میانی به گوش داخلی منتقل شده، پس اختلال در این دو قسمت سبب یک اختلال شنوایی هدایتی یا انتقالی شده. اگر اختلال در گوش داخلی رخ دهد سبب یک اختلال شنوایی حسی می شود و اگر اختلال در عصب شنوایی رخ دهد سبب یک اختلال شنوایی عصبی میشود در مواردی که هر سه قسمت درگیر شود یک اختلال شنوایی مخلوط (انتقالی وحسی وعصبی) داریم. در اتوسکلروز شایعترین نوع اختلال نوع هدایتی است و پس از آن نوع مخلوط می باشد.

علائم بیماری اسکروز (سفت شدن) استخوان رکابی:

۱- اختلال شنوایی

در بعضی از بیماران قبل از اینکه از نظر بالینی اختلال شنوایی رخ دهد با میکروسکوپ می توان مناطق اسکروز (سفت شدن) به صرت قرمزی تجمع عروق (علامت شوارتز) از ورای پرده گوش مشاهده نمود به این مرحله اتواسپونژیوریز می گویند. روند رشد اسکروز با تبدیل مرحله اتواسپونژیوریز به اتواسکلروزیز سبب درگیری استخوان رکابی شده. استخوان رکابی در دریچه بیضی قرار داشته و مانند یک پیستون عمل می نماید و سبب انتقال امواج صوتی از گوش میانی به مایع گوش داخلی می گردد پس اگر این استخوان دچار اسکروز (سفت شدن) بشود حرکت آن از بین رفته و یک اختلال هدایتی ایجاد می شود. این بیماری تحت عنوان اسکروز استخوان رکابی خوانده شده و با جراحی قابل اصلاح می باشد.

میزان درگیری استخوانچه رکابی و درجه اختلال عصبی را بوسیله تست های سنجش شنوایی می توان تعیین کرد. کاهش شنوایی هدایتی نوع صدمه درصد معلولیت

۲۵ دسی بل در حد سالم صفر درصد

۳۰ دسی بل خفیف هشت درصد

۳۵ دسی بل خفیف پانزده درصد

۴۵ دسی بل متوسط سی درصد

۵۵ دسی بل متوسط چهل و پنج درصد

۶۵ دسی بل شدید شصت درصد

۷۵ دسی بل شدید هفتاد و پنج درصد

۸۵ دسی بل عمیق نود درصد

دسی بل: واحد اندازه گیری شدت صوت می باشد.

اسکلروز (سفت شدن) حلزون شنوایی

اسکلروز (سفت شدن) قابل گسترش به گوش داخلی نیز بوده و می تواند حلزون را درگیر کند و یک اختلال شنوایی حسی - عصبی ایجاد کند. این نوع درگیری را اسکروز حلزون می گویند.

در مواردی که رشد اسکروز (سفت شدن) به کانال های تعادلی برسد ایجاد حملات عدم تعادل (سرگیجه) نیز می نماید.

۲- وزوز گوش

اکثر بیماران با اتواسکلروز دچار وزوز گوش قابل ملاحظه بوده ولی میزان آن متناسب با شدت درگیری و یا وسعت ناحیه سفت شده استخوانچه نمی باشد.

علت ایجاد این صدا تحریک سلولهای حساسه گوش داخلی می باشد و معمولا در هنگام خستگی، عصبانیت و محیط آرام بدتر می شود.

بدنبال جراحی و برداشتن استخوان سفت شده ممکن است این صدا نیز از بین برود.

توصیه های درمانی:

- اگر درجات خفیف کاهش شنوایی را در جریان اسکروز استخوانچه رکابی داشته باشیم هنوز نیاز به جراحی نمی باشد.
- اگر ابتلا به اتواسکلروز یکطرفه است و جراحی موفقیت آمیزی روی استخوانچه رکابی صورت گیرد، بهبود خواهید یافت و در جهت یابی صوت نیز مشکلی نخواهید داشت.
- اگر عملکرد خوبی در حلزون شنوایی وجود دارد کاندید خوبی جهت جراحی می باشید.
- اگر حلزون شنوایی با وسعت بیشتری درگیر باشد، بعد از یک جراحی موفقیت آمیز هنوز بسیاری از صدا ها را می توان بدون وسیله کمک شنوایی (سمعک) شنید. اما جهت شنیدن صداهای ضعیف به سمعک نیاز دارید.
- ولی اگر عصب شنوایی بمیزان قابل توجه ای درگیر باشد از جراحی استخوان رکابی سود زیادی نخواهید برد (جراحی در این زمان فایده ای ندارد)

درمان:

طبی:

برای بعضی افراد درمان طبی مطرح شده است و این افراد از دارو و وسایل کمک شنوایی استفاده نمایند و درمان طبی در افراد دیگر توصیه نمی شود.

راه های درمان غیر جراحی اتواسکلروز

فونکسیون و راه جذب و دفع فلوراید

کانون های اتواسکلروزی در افراد جوان فعالتر از افراد مسن می باشد هر چند که در هر سنی می تواند مراحل مختلفی از فعالیت را داشته باشد. همچنین کانون های بالغ می توانند مجدداً فعال شوند که ناشی از فعالیت هورمونی مثل حاملگی، بلوغ، منوپوز، می باشد.

سدیم فلوراید (Fluoride sodum) به میزان ۹۷٪ از طریق دستگاه گوارش جذب و اغلب آن از طریق کلیه ها دفع می شوند. وقتی فلوراید با استخوان تماس پیدا نماید ترکیبی شیمیایی حاصل می شود که جایگزین یون هیدروکسیل آپاتیت موجود در کریستال های استخوانی می شود.

این کمپلکس فلوروآپاتیت جدید پایدارتر از کریستال های هیدروکسیل آپاتیت موجود در سلول های طبیعی است.

سدیم فلوراید همچنین باعث بالانس مثبت کلسیم بوسیله شتاب دادن به کلسیفیکاسیون استخوان های جوان و تأخیر در جذب مجدد استخوان می گردد.

سدیم فلوراید در استخوان یک اثر آنتی آنزیماتیک روی آنزیم های پروتئولیتیک دارد که این آنزیم ها برای کولئنا، سیتوکسیک است و ایجاد کاهش شنوایی حسی - عصبی می نماید و در بررسی درمان با سدیم فلوراید کاهش شنوایی حسی - عصبی تا میزان ۸۰٪ دیده می شود.

اندیکاسیون های درمان با فلوراید:

۱- بیمارانی که قادر به جراحی (از نظر جسمی) نیستند (کنتراندیکاسیون عمل جراحی دارند) و یا به علت ترس از عمل رضایت برای عمل جراحی ندارند.

۲- بیمارانی که کاهش شنوایی حسی عصبی آنها را با سن بیمار تناسبی نداشته و پیشرفت زیادی داشته است.

۳- بیمارانی که کاهش شنوایی حسی عصبی خالص داشته و سابقه فامیلی در آنها مثبت و سن ابتلا نیز زودتر از معمول بوده و نمای اودیومتری و میزان فهم کلمات موید اتواسکلروز کولئنا می باشد.

۴- بیمارانی که در توموگرافی و یا سی تی اسکن (CT) تغییرات اسپونژیوزیک (استخوان سازی فعال) در کپسول کولئنا مشخص می گردد.

۵- بیمارانی که دارای علامت شوارتز مثبت (مشخص شدن قرمزی از ورای پرده گوش) می باشند بعضی از مولفین درمان پیشگیری کننده را در این بیماران که سابقه فامیلی دارند ولی هنوز کاهش شنوایی ندارند نیز توصیه می نمایند.

۶- بیماری که در حین عمل کانون اتواسکلروزی فعال در آنها دیده شود توصیه می شود که پس از عمل جراحی تا دو سال یا حتی بیشتر تحت درمان با سدیم فلوراید قرار گیرند.

۷- بیماری که کاهش شنوایی مختلط دارند نیز بعد از عمل جراحی، درمان با سدیم فلوراید ادامه یابد.

۸- سدیم فلوراید در بیماری که بعد از عمل جراحی شنوایی آنها خوب شده (A.B.gap آنها بسته شده) ولی پس از مدت

کوتاهی کاهش شنوایی حسی عصبی پیدا نموده اند نیز توصیه می شود. در بیماری که نباید از درمان با فلوراید استفاده شود (کنتراندیکاسیون ها)

الف) نفریت مزمن همراه با احتباس نیتروژن

ب) آرتریت روماتوئید مزمن

ج) در زمان حاملگی و شیردهی

د) در بچه ها قبل از کامل شدن رشد استخوانی

ه) بیماری که به سدیم فلوراید آلرژی دارند و آلرژی آنها با بروز راشهای جلدی و خارش پوست تظاهر می نماید.

و) بیماری که دارای فلوروزیس (Fluor sis) اسکلتال می باشند (که بیماری نادری در بعضی نواحی هند می باشد).

مدت مصرف و مقدار دارو

مدت مصرف: معمولاً تا دو سال باید مصرف شود.

مقدار دارو: سدیم فلوراید (Floride sodum) با دوز درمانی ۱۲۰-۳۰ میلی گرم در روز می باشد (که در کیسولهای توسط

داروخانه تهیه و به بیمار داده می شود).

در صورت وجود ضایعه فعال روزانه ۵۰ میلی گرم در روز مصرف می شود.

اگر مورد خیلی فعال (دارای علامت شوارتز) باشد می توان تا ۷۵ میلی گرم نیز افزایش داد.

ارزیابی درمان با اصلاح اودیومتریک :

بهبودی در سنجش شنوایی،

کاهش وزوز گوش (تنی توس)،

اسکلروز شدن کانونهای اتواسپ. نژیوزی (در CT)

و از بین رفتن علامت شوارتز (در صورت وجود آن) می باشد.

جراحی:

جراحی روی استخوان رکابی با بیحسی موضعی و یا بی هوشی عمومی و یک دوره کوتاه نقاهت انجام می شود در صورتی که

عصب شنوایی بتواند امواج صوتی را منتقل نماید شنوایی بدنبال ای جراحی انتقال خواهد یافت.

پس باید قبل از عمل جراحی تست های دقیق سنجش شنوایی جهت بررسی فعالیت اثر شنوایی انجام شود.

جراحی استخوان رکابی:

(برداشتن کامل استخوان رکابی (استاپدکتومی) و یا برداشتن بازوها و سوراخ کرن پایه (استاپدیوتومی) انجام می شود ،

این جراحی توسط بیحسی موضعی یا بیهوشی عمومی از طریق کانال گوش خارجی انجام شده و با بزرگنمایی توسط میکروسکوپ

پرده گوش به طرف بالا رانده می شود

و در این مرحله درجه بیضی و استخوان رکابی سفت شده را می توان به طور کامل برداشته یا فقط در وسط درجه گرد سوراخی

به وسیله وسایل ظریف، (دریل یا لیزر) ایجاد نمود و به جای قسمت برداشته شده یک سیم یا تفلون پیستون (به عنوان

استخوانچه مصنوعی) قرار داد، که این وسیله با به ارتعاش در آمدن اجازه عفور صوت از گوش میانی به مایع گوش داخلی را خواهد

داد و معمولاً بدنبال جراحی بهبودی دائمی است.

برای عمل جراحی معمولاً یک شب بستری شده و بعد از ۱۰-۷ روز به سر کار بر می گردد.

فرد پس از خروج از بیمارستان حداقل ۴ روز نباید رانندگی کند و تا ۴۸ ساعت سفر هوایی نداشته باشد و تا چندین هفته ممکن

است در حرکات ناگهانی سر، سرگیجه خفیف ایجاد شود.
گاهی بعد از عمل جراحی حس چشایی در یک طرف زبان مختل می شود که به تدریج برطرف می گردد.

بهبود شنوایی پس از جراحی:

جراحی بین ۹۰٪ - ۷۰٪ موفقیت آمیز است.

بلافاصله بعد از جراحی به علت تورم گوش نه تنها بهبود شنوایی نداریم بلکه کاهش شنوایی نیز ایجاد شده و بهبودی شنوایی ۳ هفته پس از جراحی ظاهر می شود و حداکثر شنوایی ۴ ماه بعد از جراحی می باشد.
ممکن است در ۲٪ موارد به علت ایجاد عفونت، اسپاسم عروقی خونی، تحریک گوش داخلی یا از دست رفتن مایع گوش داخلی شنوایی کاهش یابد. و در موارد نادری ممکن است کاهش شنوایی آنقدر شدید باشد که نتوانیم از وسایل کمک شنوایی (سمعک) استفاده کنیم،

به همین دلیل فقط مواردی که که کاهش شنوایی شدید دارند را مورد جراحی قرار می دهیم و اگر به دنبال جراحی کاهش شنوایی شدید ایجاد شود و وزوز گوش مشخص تر گردد تا مدتی عدم تعادل نیز خواهد داشت.
ولی در جراحی موفقیت آمیز وزوز گوش کاهش یافته و می توان ده روز بعد از عمل جهت خروج خون های لخته شده داخل کانال توسط ریختن روغن گلیسیرین در گوش و پس از ۵ دقیقه وقتی لخته ها نرم شد از گوش خارج شود.

نکاتی که باید بعد از جراحی رعایت شود:

۱- تا زمانی که پزشک اجازه نداده نباید هوا را با فشار از بینی خارج ساخت (فین نمودن) از وارد نمودن هوا از طریق دهان به گوش خودداری نموده و بینی خود را در موقع عطسه نگیرید.

۲- تا زمانی که پزشک بهبودی را تأیید نکرده است نباید آب وارد گوش شود و برای پرهیز از آب رفتن لازم است پنبه را با وازلین طوری چرب کرده و داخل کانال گوش قرار دهید که آب وارد گوش نشود.

۳- از تماس با افرادی که دچار سرماخوردگی هستند باید پرهیز کرده و اگر دچار علائم سرماخوردگی و علائم گوشی شدید به پزشک مراجعه کنید.

۴- تا ۳ هفته بعد از عمل جراحی نباید کارهای دندانپزشکی (که نیاز به تراش دندان و استفاده از فرز دندانپزشکی داشته باشد) انجام شود.

۵- در صورت نیاز قطره گوشی از ۴ روز قبل تا ۳ هفته بعد از جراحی به شما داده خواهد شد که باید مورد استفاده قرار دهید.

خطرات و عوارض جراحی استخوان رکابی:

سرگیجه

تا چند ساعت بعد از جراحی بطور طبیعی ایجاد شده و می تواند همراه با تهوع و استفراغ نیز باشد و عدم تعادل تا چند روز بعد از جراحی ممکن است اتفاق بیفتد. سرگیجه حین چرخش ناگهانی سر ممکن است تا چندین هفته بعد از جراحی اتفاق بیفتد و در موارد نادری احتمال طولانی شدن سرگیجه وجود دارد.

اختلال چشائی و خشکی دهان تا چندین هفته بعد از جراحی امری شایع بوده و در ۵٪ موارد طولانی می شود

شنوایی

معمولاً شنوایی بهتر می شود و در ۲٪ موارد بعلت عوارض جراحی یا اختلال در ترمیم گوش و عدم پاسخ به عمل ممکن است شنوایی کاهش یابد و در یک هزارم موارد کاهش شنوایی شدید است که حتی نمی توانند از وسایل کمک شنوایی استفاده کنند.

وزوز گوش

ممکن است به دنبال جراحی بهتر شود و گاهی با علت های نا مشخص باقی می ماند و در موارد نادری بدتر می شود.
پارگی پرده گوش یک عارضه بسیار نادر است و معمولاً به علت عفونت و عدم کنترل بعد از عمل می باشد و متأسفانه اگر

این اتفاق بیا فتد روند ترمیم آهسته خواهد بود و اگر ترمیم صورت نگرفت لازم است جراحی ترمیم پرده انجام شود.
ضعف صورت

بسیار نادر است و در صورت ایجاد اغلب موقتی می باشد و علت آن تورم عصب صورت است.

تهیه و تنظیم : واحد ارتقاء سلامت بیمارستان قائم (عج)