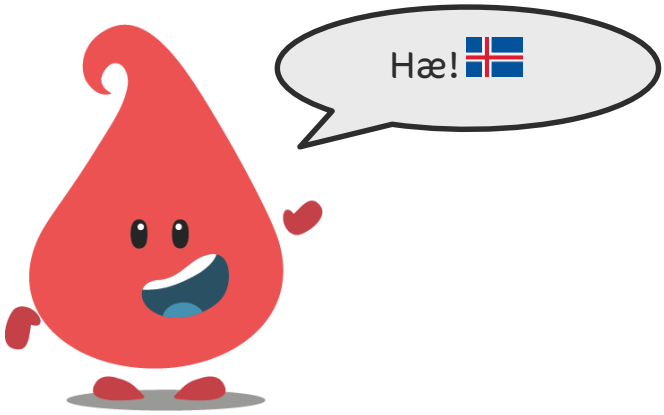
تصلب الركابة ونقص السمع

السلام عليكم

نتابع معكم اليوم في المحاضرة السابعة من قسم الأذنية، وسنتحدث فيها عن تصلب الركابة ونقص السمع والمعينات السمعية...نتمنى لكم دراسة ممتعة ☺

الفهرس

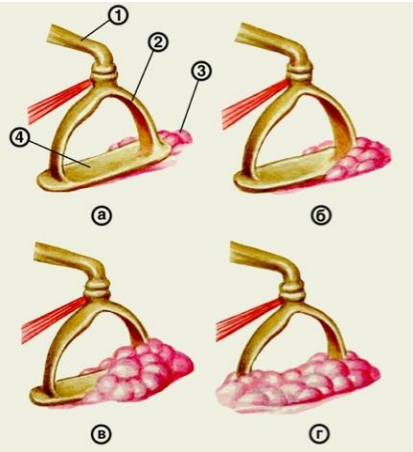
الفقرة		رقم الصفحة
تصلب الركابة	الإمراضية	2
	الأعراض	2
	التشخيص	3
	المعالجة	3
نقص السمع	نقص السمع	4
	نقص السمع التوصيلي	5
	نقص السمع الاستقبالي	6
المعينات السمعية		8
زراعة الحلزون		9
استطبابات زراعة الحلزون		10
مضادات استطباب زراعة الحلزون		11



تصلب الركابة[1] Otoslcorosis

هو مرض استحالي تحدد فيه حركة قاعدة الركابة (تتثبت في النافذة البيضية)، يؤدي إلى نقص نقل الصوت إلى الأذن الباطنة.

الإمراضية



الاستحالة الاسفنجية Otosponiosis في الأذن الوسطى، مرض وراثي يصيب النساء أكثر من الرجال بنسبة 1/2 وهي تكثر في العرق الأبيض وتندر في العرق الأسود وتكاد تكون معدومة في العرق الأصفر،80 ٪ ثنائي الجانب (يبدأ بأذن ثم ينتقل للطرف الاخر، ومعظم الحالات غير متناظر)، تزداد شدة الأعراض بتكرر الحمل (يوجد علاقة هرمونية لكنها غير معروفة وغير ثابتة)، تبدأ الاستحالة في سن الشباب غالباً (بين 20 و30سنة) وتزداد بالتدريج، ليس من الواضح دور العوامل الغدية أو الاستقلابية في حدوث المرض، ومن الممكن أن يكون المرض وراثي.

التشريح المرضي

يحدث في منطقة التيه العظمية أو بؤر من العظم الرخو تتصلب بتقدم المرض وتصبح قليلة الحركة ومع التصلب الشديد تصبح غير متحركة، يغلب أن تكون هذه البؤرة في القسم الأمامي من النافذة البيضية وقد تكون هناك بؤرة في القسم الأمامي وبؤرة في القسم الخلفي أو تشمل قاعدة الركابة ثم تثبتها، وبالتالي صعوبة انتقال الاهتزازات الصوتية إلى الأذن الباطنة.

وقد يصاب العصب السمعي عندما يصل التصلب إلى الحلزون.

الأعراض

- العرض الرئيسي هو **نقص سمع من النوع التوصيلي Conductive** يبدأ في سن الشباب دون سبب (لا وجود للالتهاب في الأذن)، ويبدأ في أذن واحدة ثم تتلوها الثانية أو يبدأ في الأذنين معاً، ويزداد بالتدريج حتى يصل إلى درجة شديدة.
- قد يترافق نقص السمع **بطنين** يتناقص وينعدم بتقدم المرض ونضج البؤرة التصلبية.
- خطل السمع لـ ويلسي Paracusii Willsii-أرشيف-: هو أن يسمع المريض بشكل أفضل في الضجيج.

[1] Otoscorosis تصلب الأذن: يمكن أن يصيب أي عظم من عظام الأذن الوسطى لكنه يصيب الركابة أكثر من غيرها لذلك يشتهر باسم تصلب الركابة

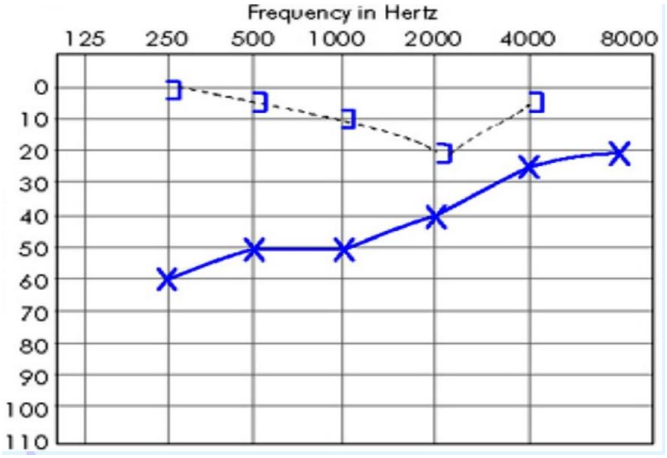
العلامات

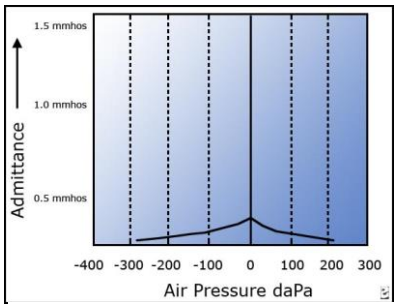
- ✓ غشاء الطبل طبيعي وحركته طبيعية تماماً
- ✓ يشاهد من خلال غشاء الطبل احمرار خفيف يعكس احتقان البؤرة التصلبية حول النافذة البيضية (نتيجة توسع الأوعية الدموية عند قاعدة الركابة ترى بالشفوف خلف غشاء الطبل).
- ✓ رينيه سلبي بسبب إصابة الطريق الهوائي
- ✓ فحوة في تخطيط السمع: AC↓ ، BCطبيعي (في المراحل الأولى)، AC↓↓ ، BC↓ (عند إصابة العصب السمعي)
- ✓ اختبار المعاوقة السمعية: نقص السعة

التشخيص

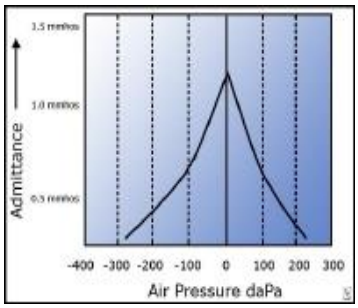
يكون التشخيص سهل؛ بحدوث **نقص سمع توصيلي** مترق عند **شابة أو شاب** دون سبب ظاهر مع **غشاء طبل طبيعي** بمنظره وحركته وغالباً ما تكون هنالك **قصة عائلية إيجابية**.

- لا يتأكد التشخيص إلا بالقيام بتخطيط السمع





نقص السعة في اختبار المعاوقة السمعية



اختبار معاوقة سمعية طبيعي

المعالجة

ليس هناك معالجة دوائية لهذا المرض ثبتت فائدتها، والمعالجة تكون جراحية عبر عملية تصنيع الركابة.

تصنيع الركابة:

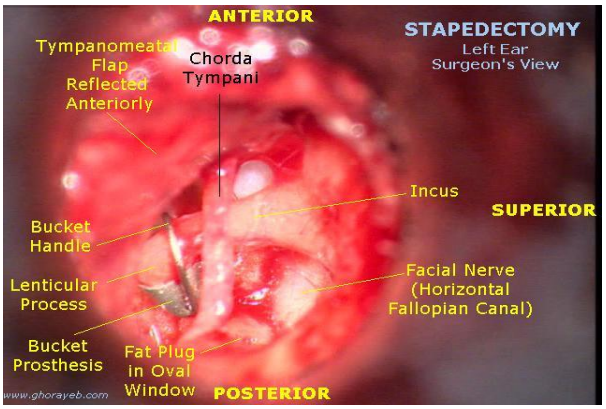
تعتمد على استئصال الركابة واستبدالها بقطعة اصطناعية من التفلون تصل بين النتوء الطويل للسندان والنافذة البيضية وتؤمن بذلك توصيل الاهتزازات الصوتية إلى الأذن الباطنة.

نتائج هذا العمل الجراحي جيدة جداً وتبلغ نسبة نجاحه 95٪ من الحالات، وهي عملية دقيقة جداً.

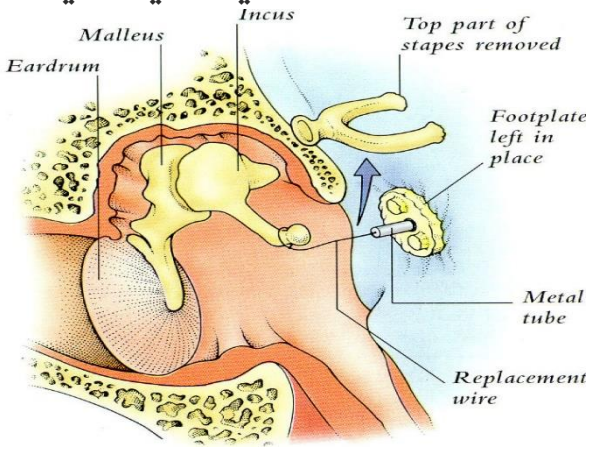
وضع السماعة:

في حالتين:

1. حالة رفض المريض العمل الجراحي، او وجود مضاد استطباب عام للجراحة
2. حالة نقص سمع نقلي وحسي عصبي بشدة. (هنا لا يستفيد المريض من العملية كثيراً)



تصنيع الركابة تخطيطياً وعيانياً



نقص السمع Hearing Loss

سنذكر هنا نقص السمع كعرض أنواعه والأسباب لكل نوع بإيجاز (تجميعة يعني☺).

يجب أن ننتبه لأخذ القصة السريرية من المريض فهي تساعدنا كثيراً بالتشخيص، كعمر المريض مثلاً وحدوث نقص سمع مفاجئ أو مزمن لدى المريض، ثم يتم الفحص وبعدها نقوم بالاستقصاءات كتخطيط سمع و رنانات وغيرها.

تذكرة باختبارات السمع

- تخطيط السمع بالنغمة الصافية[2]: هو الأدق إذا كان المريض متجاوب وعمره فوق 6 سنين ولكن نلجأ للتنبيه الكهربي بأعمار تحت 5 سنين
- المبدأ: نضع السماعة للمريض كل أذن على حدة، ونعطيه تواتر معين (مثلا نبدأ بتواتر 1000HZ غالباً) وننزل الشدات كل 5 ديسبل مع نفس التواتر، حتى يقول المريض أنه لا يسمع فنعود للدرجة التي قبلها إذا سمعها فهذه هي عتبة السمع، ونقوم برسم المخطط الهوائي والعظمي.
- تخطيط المعاوقة السمعية: عبارة عن مسبار يُدخل في الأذن ويصدر أمواج صوتية وترتد عاكسةً معها حركة غشاء الطبل.
- نلجأ لاختبار المعاوقة السمعية عند وجود فجوة هوائية عظمية؛ لتحديد المشكلة هل هي تصلب عظيمات أو SOM .
- البث الصوتي (الإصدار الأذني العفوي): نلجأ له لتقييم السمع لدى الولدان بشكل روتيني بعد الولادة، يجرى بعد الأسبوع الأول (حتى يجف مجرى السمع الظاهر)، لا يحتاج الطفل تنويم (لأنه نايم أصلاً3:)، وتظهر النتيجة إما سلبية (نطلب استقصاءات أخرى مثلاً تخطيط جذع دماغ) أو إيجابية، ولكن نسبة الخطأ 14%.

[2] كلمة تخطيط السمع نقصد بها تخطيط بالنغمة الصافية وهذا هو المتعارف بين الأطباء

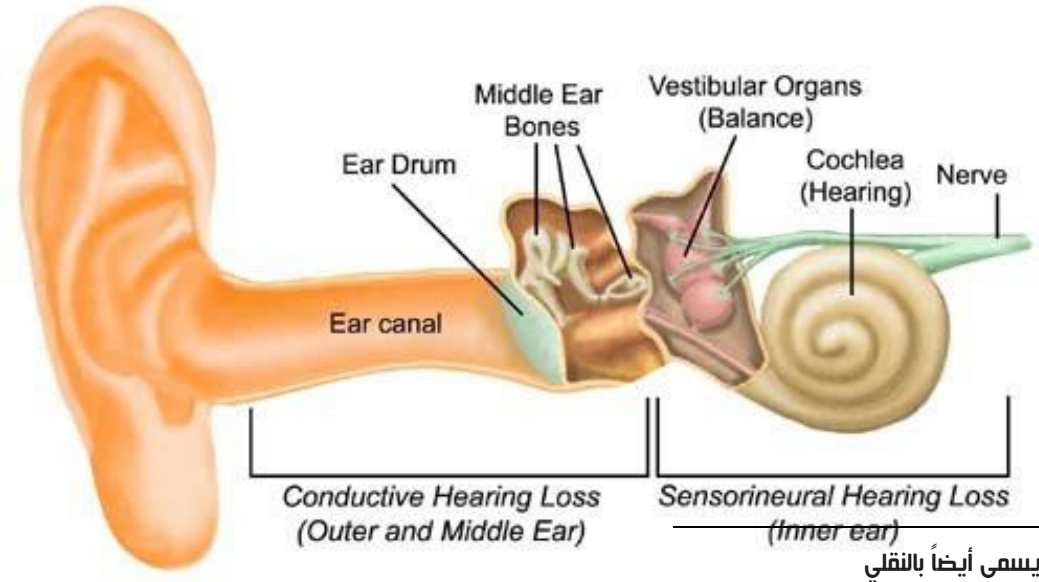
كثيرون هم المرضى الذين يراجعون الطبيب لإصابتهم بنقص في السمع ومن المهم جداً أن نميز بين نوعين كبيرين من نقص السمع:

1. نقص سمع توصيلي[3] Conductive Hearing Loss

ناتج عن إصابة الجهاز الموصل للأمواج الصوتية (الأذن الظاهرة والوسطى)، وتكون رينيه سلبية، ويظهر على التخطيط بشكل فجوة هوائية عظمية، قابل للإصلاح الجراحي ، ويمكن أن ينتج عن أحد الأسباب التالية:

1. انسداد مجرى السمع الظاهر سواء كان ذلك خلقياً أو من سدادة صملاخية أو سدادة فطرية أو وذمة التهابية أو عرن عظمي أو جسم أجنبي.
2. انثقاب غشاء الطبل في قسمه المشدود سواء نتج ذلك من صفعة أو انفجار شديد أو تلو التهاب أذن وسطى.
3. انسداد نفير أوستاش بأحد الأسباب التي وردت في بحثه.
4. التهاب أذن وسطى قيحي حاد أو مزمن.
5. التهاب أذن وسطى التصاقي Adhesive وهو التصاق وتندب في الأذن الوسطى يكون نتيجة:
    1) التهاب حاد نخري
    2) التهاب قيحي في الأذن الوسطى
    3) التهاب مصلي في الأذن الوسطى

    وليس له في الوقت الحاضر علاج دوائي أو جراحي ناجح.
6. تصلب ركابة وهي الاستحالة الاسفنجية في الأذن الوسطى وتثبت قاعدة الركابة.
7. الأورام بالأذن الوسطى (ورم الجيب الوداجي أو SCC).



[3] يسمى أيضاً بالنقلي

2. نقص سمع استقبالي[4] Perceptive Hearing Loss

ناتج عن إصابة الجهاز المستقبل للاهتزازات الصوتية (الأذن الباطنة والعصب السمعي والجملة العصبية المركزية)، وتكون رينيه إيجابية (الطريقين العظمي والهوائي متساويين)، ويظهر على التخطيط بشكل هبوط متساوي في الطريقين العظمي والهوائي، نهائي وغير قابل للتراجع وهنا يأتي دور المعينات السمعية لمساعدة المريض، وهناك أسباب عديدة جداً له أهمها:

1. نقص السمع الولادي Congenital: ويقصد به كل نقص سمع من النوع الاستقبالي يولد الإنسان وهو مصاب به. قد يكون سببه:

1. وراثي ويعود إلى خلل في المورثات والتي تترسخ بزواج الأقارب حيث غالباً 70٪ أو 80٪ تكون حالات زواج أقارب.
2. إصابة الحامل بمرض كالحصبة الألمانية أو الإنفلونزا أو غيره وخاصة في الأشهر الأربعة الأولى من الحمل، أو تصوير الأشعة، أو تناول أدوية أثناء الحمل تضر بمحصول الحمل، مثلاً: الأمينوغلوكوزايد والستربتومايسين (وقد يسبب نقص سمع للأم والطفل)
3. الولادة الصعبة وحدوث نقص أكسجة مديد أو ولادة الطفل الخديج أو نقص وزن الولادة تحت 1.5 كغ.
4. وإذا أصيب الطفل بانحلال في الدم بعيد الولادة (في 24 ساعة الأولى)[5] لاختلاف عامل Rh بين الأب والأم وترسيب السموم الناتجة بالنويات السمعية وحدوث نقص السمع.
5. الافرنجي الولادي وهو نادر

2. انسمامي Toxic: نتيجة تناول بعض الأدوية مثل: **الأمينوغليكوزيدات** (كالجينتامايسين) و**الكينين** (دواء للملاريا) و**الدي هيدروستريبتوميسين** و**الكاناميسين** و**النيومايسين** و**الساليسيلات**.

ولابد من التأكيد هنا إلى ضرورة تجنب استعمال الدي هيدروستريبتوميسين دون ضرورة قصوى له إذ أن الكمية الضارة بالعصب السمعي تختلف جداً بين الأشخاص كما أن التأثير الضار يستمر بعد قطع العلاج.

ومن الأسباب التي تدخل في زمرة الانسمام الترفع الحروري: إن إصابة الطفل في سنين حياته الأولى بترفع حروري شديد جراء إصابته بمرض انتاني كالحصبة أو الانفلونزا أو غيره، قد يؤدي إلى إصابة بنقص في السمع مختلف الدرجة قد تصل إلى درجة الصمم التام وفي الأذنين، وهذه الحالات كثيرة المشاهدة تدعو إلى لفت النظر إلى خطورة الترفع الحروري عند الطفل، هذا الترفع الحروري قد يكون بحد ذاته أكثر خطورة على الطفل من المرض المسبب، ووجب لذلك العمل بسرعة على خفض حرارة الطفل بالطرق المختلفة (خافضات الحرارة، الكمادات الباردة، الحقنة الشرجية الباردة برودة عادية).

[4] يسمى أيضاً بالحسي العصبي

[5] أما اليرقان في اليوم الثاني والثالث فيكون فيزيولوجي غالباً، لكن أي يرقان يستوجب مراقبة الطفل

3. رضوض الجمجمة: إذا أدت إلى ارتجاج أو إلى كسر الصخرة.
4. النكاف: وقد يؤدي إلى فقد السمع في أذن واحدة ويعتقد أن حمى النكاف تغزو الأذن الباطنة وتؤثر فيها مباشرة وهنا تكمن أهمية اللقاح.
5. نقص السمع الفجائي: وهي حالة إسعافية، تنجم عن:
   a) حادث وعائي في أوعية الأذن الباطنة سواء كان انسداداً أو نزفاً.
   b) التهاب ملتحمة بحمى راشحة تصيب الأذن الباطنة (الحلزون).

   يعالج بالكورتيزونات بكميات كبيرة
6. مرض مه نيير.
7. التهاب التيه.
8. ورم العصب السمعي: عادة أحادي الجانب يسبب نقص سمع واضطراب توازن تشخيصه بـ MRI.
9. نقص السمع النفسي: وهو فجائي ثنائي الجانب يظهر بعد رض نفسي غالباً ما يشفى بالمعالجة كما يشاهد في الحروب، ويصعب تشخيص هذه الحالة لذلك نلجأ لتخطيط جذع الدماغ.
10. نقص السمع الشيخي: وهو ثنائي الجانب مترق بالتدريج يشاهد في سن متقدمة، ويختلف سن البدء وسرعة التطور كثيراً بين المرضى، ناجم عن:
    a) تنكس في الخلايا المشعرة في عضو كورتي
    b) تنكس في خلايا العصب السمعي
    c) تنكس في الجملة العصبية المركزية

11. نقص السمع بالرض الصوتي Noise Trauma : ويكون نتيجة:
    a) التعرض لصوت شديد ولمرة واحدة كما في الانفجارات
    b) نتيجة التعرض المديد للضجيج المرتفع كما في المعامل والمطارات

ولقد أخذ هذا الموضوع أهمية كبيرة حديثاً، ولقد اوجدت سدادات مختلفة الأنواع للأذنين تستعمل لتخفيف الضجة وبالتالي تخفيف التأثير الضار عليها.

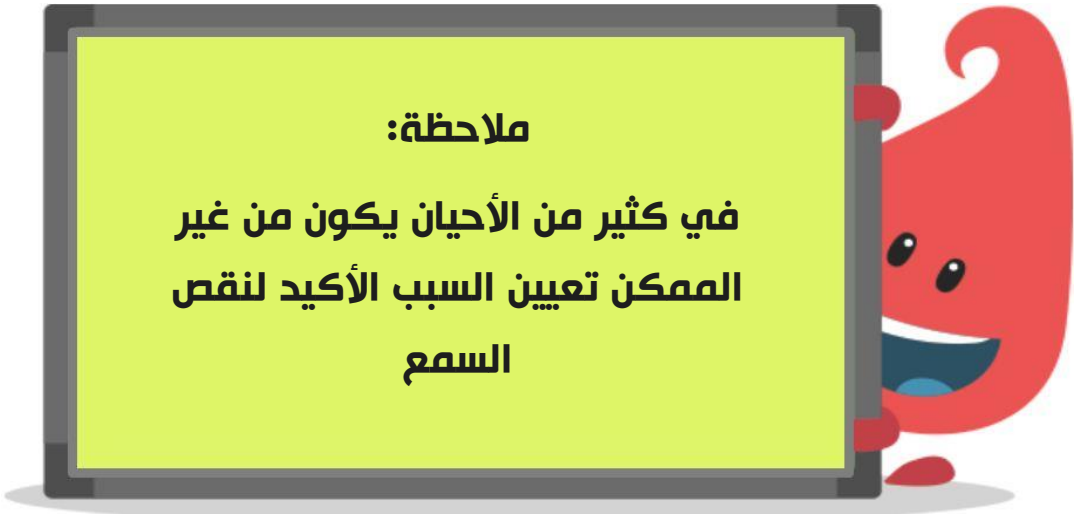
تجنب الشفع في التفريق بين أنواع نقص السمع 3:

	نقص السمع التوصيلي	نقص السمع الاستقبالي
رينيه	سلبي	إيجابي[6]
ويبر	ينحرف باتجاه الأذن المصابة	يبتعد عن الأذن المصابة
تخطيط السمع	↓ AC ، BC طبيعي (فجوة)	↓ AC ، ↓BC

[6] والسمع الطبيعي يكون إيجابياً أيضاً في رينيه

ملاحظة:

نقص السمع الناتج عن التهاب السحايا مهم عند الأطفال والكبار، حيث يجب تقييم السمع بعد شهر من الإصابة، خوفاً من تطور الحالة ووصولها لتصلب الحلزون (بعد حوالي 6 أشهر من الإصابة)، وعند هذه الحالة لا يستفيد المريض بأي إجراء ويتراجع كلامه حتى لو كان بالغاً بسبب شدة نقص السمع، لذلك تتم مراقبة هؤلاء المرضى لإجراء زرع حلزون خلال شهرين أي قبل حدوث التصلب في الحلزون.



وبعد حديثنا عن نقص السمع بنوعيه نتوجه الآن للعلاج الذي يكون ب المعينات السمعية أو زراعة الحلزون

المعينات السمعية

المعينات السمعية (السماعة): جهاز يقوم بتكبير الصوت وتصفيته، ونقله للأذن الوسطى أو الداخلية، ويهدف لتحسين نقص السمع.

- لها عدة أنواع: خلف الصيوان – داخل مجرى السمع الضاهر – داخل الوقعة.
- تتألف من-أرشيف-: ميكروفون – مضخم – منظم (الشدة واللحن) – مرسل وقسم تغذية.
- عملها-أرشيف-: التقاط الصوت وتحويله لإشارة كهربائية ثم تضخيمها ومعالجتها ومن ثم تحويلها لاهتزازات صوتية داخل الأذن.

للمعينات السمعية دور مهم في مساعدة المريض خاصة عند الأطفال لإكمال التعليم والتأهيل لديهم، إذ يجب الإسراع بوضع السماعتين والبدء بالتأهيل السمعي-اللفظي ضمن برامج متخصصة بمجرد تشخيص هؤلاء الأطفال، وهذا يدعى بالتدخل المبكر، ويبدأ منذ الولادة حتى عمر 6 سنوات.

ملاحظة:

الأطفال الصم أو ذوي نقص السمع العميق جداً فيدخل في تعليمهم اللغة الإشارية وقراءة الشفاه، وفي السنوات الأخيرة تم إضافة عملية زراعة الحلزون كعلاج جيد لهم، عدا مرض مه نيير في بدئه وحالات نادرة أخرى.

زراعة الحلزون Cochlear Implanti(CI)

هو زرع جهاز صغير في الأذن الباطنة المصابة، وظيفته تحويل الاهتزازات الصوتية لإشارات كهربائية مرموزة تنبه العصب السمعي، ويعد استطباباً مناسباً للأشخاص الذين لا يستفيدون من المعينات السمعية التقليدية أو عند الأشخاص الذين لديهم عدم إمكانية لوضع معينة سمعية عادية.

زراعة الحلزون تتجاوز الأجزاء المصابة من الأذن الباطنة وتحرض كهربائياً العصب السمعي للمرضى الذين يعانون من نقص شديد أو عميق في السمع لتزويدهم بمعطيات الصوت والنطق وبالتالي هو ليس علاجاً لنقص السمع بل إعاضة عن حلزون المريض بجهاز صنعي الكتروني.

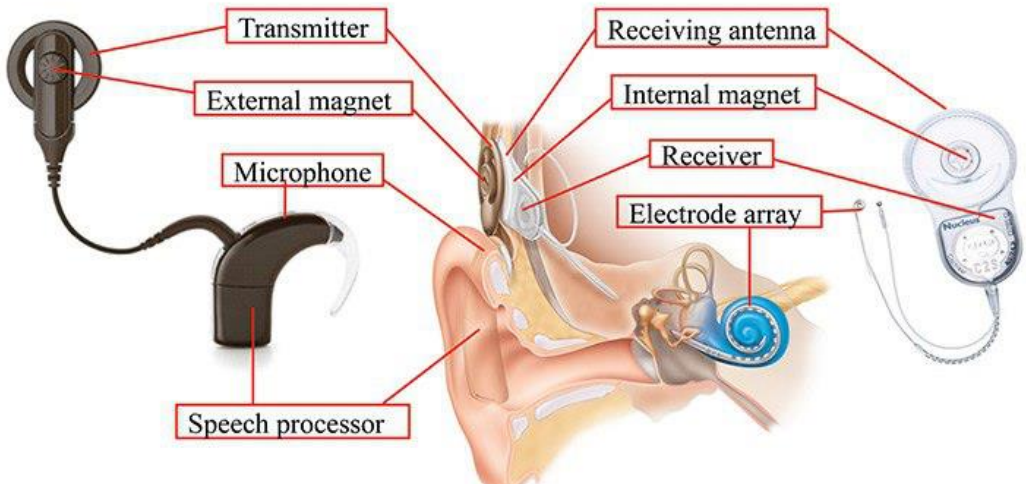
يتألف الجهاز من جزأين:

الجزء الخارجي:

- ميكروفون، معالج كلام، بطارية، هوائي البث لنقل الإشارة من المعالج إلى الجزء المزروع.
- يقوم هذا الجزء بتحويل الإشارة الصوتية إلى إشارة كهربائية.
- ويلصق بمغناطيس يوضع داخل الجمجمة.

الجزء الداخلي (الجزء المزروع):

- المستقبل، المنبه، حزمة المساري (16-20)مسرى.
- مهمته توزيع الإشارات الكهربائية على المساري ضمن الحلزون المرتبة حسب توزعها التواتري TONOTOPY، يعني أن الصوت سينخفض تواتره مع التقدم ضمن الحلزون باتجاه القمة.



جهاز الحلزون الصنعي

استطبابات زراعة الحلزون

عند البالغين

- نقص سمع شديد إلى عميق مكتسب وثنائي الجانب(مزدوج) أما إذا كان أحادي لا نعمل العملية لأن الصوت يصل للمريض
- تخطيط السمع الكلامي بالساحة الحرة مع المعينات السمعية من دون قراءة شفاه (معدل فهم الكلام أقل من 50٪ على شدة 65 د.ب)
- عدم التحسن على المعينات السمعية ذات الكفاءة العالية والمستخدمة بانتظام
- عدم وجود آفة خلف حلزونية (العصب والمراكز العليا)
- عدم وجود مضاد استطباب طبي أو تشريحي
- حافز شخصي هام جداً

(أي يتم زرع الحلزون بعد تجربة المعينات وتحديد شدة نقص السمع بشكل دقيق والتأكد من التزام المريض)

عند الأطفال

- نقص سمع عميق درجة أولى أو ثانية، ثنائي الجانب قبل أو أثناء أو بعد اكتساب اللغة أو صمم تام (اختبارات السمع الكهربائية والسلوكية)
- عصب سمعي فعال على الدراسات السمعية الكهربائية مع سلامة العصب تشريحياً
- عدم فعالية المعينات السمعية التقليدية عند استخدامها بشكل منتظم لمدة 6 أشهر مع التدريب السمعي المناسب
- عدم وجود مضاد استطباب طبي أو شعاعي
- العمر: اعتباراً من عمر 12 شهر (زرع وحيد الجانب) وكلما تأخرنا عن السنتين كلما خف الأداء (النافذة حتى 4-5 سنوات)، حيث أن فترة الحرمان السمعي مهمة للغاية حيث لا يزرع حلزون فوق 6 سنين لأن الطفل لا يستفيد وخاصة إذا كان غير مؤهل، أما إذا كان الطفل مؤهل ويستطيع الكلام يجرى له الزرع مباشرة
- نمط تعليم لفظي
- حافز الأهل هام جداً +++ يجب شرح للأهل أن مدة التأهيل 3 سنوات؛ في السنة الأولى 6جلسات اسبوعياً، في السنة الثانية 3جلسات اسبوعياً، في السنة الثالثة جلستين اسبوعياً.

مضادات استطباب زراعة الحلزون

- نقص سمع ناجم عن آفة على مستوى العصب السمعي أو السبيل السمعي المركزي
- آفة انتانية فعالة في الأذن الخارجية أو الوسطى (مضاد استطباب نسبي) لأن الحلزون يصل اللمف الباطن مع السائل الدماغي الشوكي وبالتالي خطر التهاب السحايا
- تعظم الحلزون التام الذي يمنع ادخال حزمة المساري (بعد التهاب سحايا)
- عدم تصنع الحلزون أو تشوه شديد
- اضطراب نفسي سلوكي شديد مرافق

الدراسات التحضيرية لزراعة الحلزون

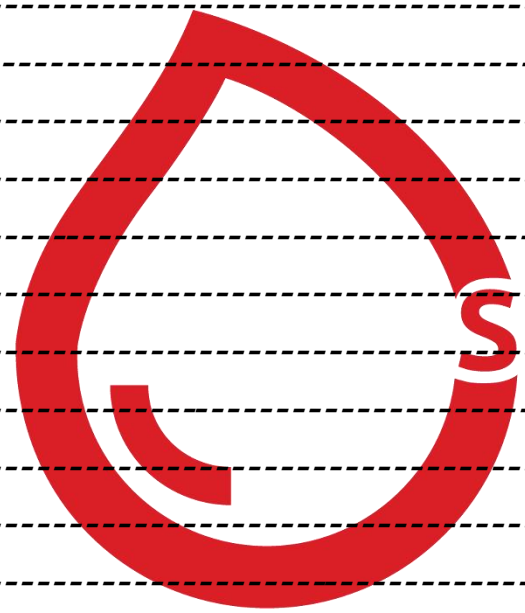
فريق متعدد الاختصاصات متكامل:

- ✓ دراسة سمعية شاملة
- ✓ دراسة شعاعية (MRI,CT)
- ✓ استشارة معالجة نطق
- ✓ استشارة نفسية
- ✓ استشارة عصبية حركية
- ✓ استشارة أطفال ولقاحات
- ✓ استشارة تخديرية

الخلاصة:

نقص سمع متوسط	المعينات السمعية مع برامج التأهيل
نقص السمع الشديد	زراعة الحلزون

دوّن ملاحظاتك...



RBCs