

بررسی شیوع اوتواسکلروز در ایران *

دکتر محمد حسن خالصی *

ساکسون که عنوان اوتواسکلروزیس را بکار می برند خود باین نام گذاری ناصواب معترفند .

اتیولوژی :

با وجود پیشرفت های چشمگیری که در زمینه جراحی اوتو-اسکلروز شده و با وجود مطالعات وسیعی که درباره هیستولوژی آن بعمل آمده است مسئله اتیولوژی این بیماری هنوز کاملاً روشن نیست .

در میان عوامل مستعد کننده فاکتور ژنتیک و وجود زمینه فامیلی از همه مهمتر بوده و از مدت ها قبل بآن پی برده شده است و امروزه تردیدی نیست که این بیماری در بعضی فامیلها شایع تر است . در آمار شامپودر بین ۲۱۰۰ بیمار مبتلا به اوتواسکلروز ۵۴/۴ درصد سابقه فامیلی کری وجود داشته است و اگر با Guild هم عقیده شویم که برای هر ۸ مورد اوتواسکلروز هیستولوژیک فقط یک مورد اوتواسکلروز کلینیک وجود دارد نتیجه می گیریم که پورسانتاژ مذکور در بالا خیلی کمتر از نسبت درصد واقعی که نشان دهنده فاکتور ژنتیک است میباشد .

از نظر ژنتیک بصورت ژن اوتوزوم غالب تعبیر شده است هر چند وجود یک عامل اوتوزوم مغلوب را نیز نمیتوان از نظر دور داشت .

وجود فرم های هیستولوژیک از دلایل قابل قبول برای توجیه اشکال اسپورادیک بیماری است هر چند در زمینه این توجیه و تفسیر، فرضیه های دیگری نظیر موتاسیون و غیره نیز عرضه شده است .

بطوریکه بعداً در این مقاله با توجه به آمار و شواهد دیگر خواهیم دید اوتواسکلروز در ایران بیماری نادری نیست اما اینکه تاکنون توجهی که شایسته اهمیت این بیماری است بآن نشده است دلایل متعددی دارد که در بین آنها میتوان بی توجهی بیماران به بیماری خود، عدم مراجعه بموقع، کم توجهی پزشکان، نبودن امکانات و وسائل کافی برای تشخیص را ذکر کرد .

در سالهای اخیر که توجه زیادی به کم شنوائی و عوامل آن میشود لازم می نمود که در بین بیماریهایی که سنگینی گوش قابل علاج دارند اوتواسکلروز که شاید در صدر آنها قرار داشته و با وجود اهمیت شایان تاکنون مطالعه اساسی درباره آن نشده است انتخاب و بررسی شود. اما قبل از ذکر اقدامات و نتایج آن بجهت اوتواسکلروز را بهتر بشناسیم و نیز درباره شیوع آن در نقاط مختلف دنیا مطالبی باختصار باز گوئیم .

اوتواسکلروز عبارتست از بیماری موضعی کپسول اوتیک بصورت اوستئودیسτροφی اولیه که خصیصه بالینی آن در اکثر موارد کری انتقالی پیشرونده و در حالاتی چند کری حسی عصبی پیشرونده میباشد . این بیماری که تاکنون فقط در انسان گزارش شده است شایع ترین علت کری را در بالغین تشکیل میدهد و بجز در موارد نادر با بیماری دیگری همراه نیست .

اشاره کنیم که عنوان اوتواسکلروز که نخستین بار توسط Siebenmann باین بیماری اطلاق شد و مکتب فرانسه امروز این بیماری را باین نام می شناسد عنوانی شایسته تر است و بسا خصوصیات هیستولوژیک آن بیشتر تطبیق می کند. مصنفین انگلو-

* این تحقیق به مدت ۲ سال از شهر یور ۱۳۵۱ تا ۱۳۵۳ در ویس گوش و گلو و بینی بیمارستان امیرانگلم - دانشکده پزشکی رازی صورت گرفته است.

** دانشیار گروه گوش و گلو و بینی دانشکده تهران

*** بواسطه تناسب بیشتری که کلمه اوتواسکلروز با آهنگ زبان فارسی دارد ترجیح داده شده است از آن بجای اصطلاح اوتواسکلروزیس

(Otosclerosis) استفاده شود

عقیده دارند که چنین نسبتی واقعا وجود ندارد و دلایل این بالا بودن ظاهری نسبت ابتلاء زن به مرد را در چند نکته زیر میدانند: یکی اینکه زنها بیشتر تمایل به مشورت با پزشک و درمان بیماری خود را دارند و دیگر اینکه مردها به نسبت بیشتری در محیطهای پرسرو صدا کار می کنند و بعلاوه پدیده پاراکوزی کمتر از بیماری خود مطلع میشوند و با کمتر برایشان مهم جلوه می کند و بالاخره اثرات هورمونی در زنها در زمان بارداری باعث شدت بیماری و کاهش شنوایی می گردد. در آمار ما بطوریکه بعداً خواهیم دید شیوع بیماری در جنس مذکر تا حدی بیشتر از جنس مؤنث است و این نسبت معکوس را شاید بتوان بدین نحو توجیه کرد که در شرایط اجتماعی ایران تمایل زنها به مشورت با پزشک و بروز بیماری خود کمتر از مردان است. نظیر چنین آمار در منابع هندی هم وجود دارد.

کمبود شنوایی در اتواسکلروز در بعضی موارد برای اولین بار در دوران بارداری تظاهر کرده و یا در جریان آن شدت یافته است. در مطالعات دقیقی که روی ۴۷۵ زن مبتلا انجام شده معلوم گردیده است که در ۵۰ درصد موارد در هیچیک از آبستنی ها اثری در شنوایی پدید نیامده است. در ۸ درصد موارد اولین اختلال در جریان آبستنی یا بلافاصله بعد از اتمام آن ظاهر شده و در ۴۲ درصد آنها افزایش سنگینی با یکی از آبستنیها همراه بوده است. عملاً افزایش عیب شنوایی در آبستنی در بیماران مبتلا به اتواسکلروز در یک چهارم موارد است.

مکانیسم این اثر کاملاً روشن نیست. طبیعتاً باید وجود یک عامل آندوکراین مشکوک شد و شاید ارتباط بین کمبود کلسیم در زمان بارداری و نیز زمان شیر دادن و تمایل به استئوپروز راه دیگری در توجیه آن باشد.

همانطور که ذکر شد اتواسکلروز معمولاً با بیماری دیگری همراه نیست و تنها بیماری سیستمیک که ممکن است با آن همراه باشد *Osteogenesis imperfecta* است که تقریباً ۴۰ تا ۶۰ درصد بیماران مبتلا به آن دچار بیحرکتی رگابی و صلیبیه آبی رنگ هستند. ضایعات استخوانی لایبرنت در این بیماری از کانون اتواسکلروز قابل تمیز نیست.

سن شروع در این بیماری بسیار متنوع است اما بطور کلی اتواسکلروز بیماری بالغین است. تقریباً ۹۰ درصد بیماران در سن ۱۵ تا ۴۵ سالگی هستند. حداکثر شیوع در دهه سوم زندگی است، ۲ درصد موارد قبل از دهه سالگی، ۳ درصد بین ده تا پانزده سالگی و ۴ درصد بعد از ۴۵ سالگی است. سن ابتلاء در مردوزن یکی است.

پاتوژنی و هیستوپاتولوژی:

کپسول اوتیک از ۱۴ نقطه غضروفی که استخوانی شده و با یکدیگر ارتباط پیدا میکنند درست میشود و اندازه آن حداکثر

مسئله نزد در اتواسکلروز مورد مطالعه فراوان قرار گرفته است. بیماری در نژاد سفید به نسبت ۷ بزرگ بیشتر از نژاد سیاه است و یک علت شایع کری را در اروپا، کشورهای بالکان، هند و نیز در سفیدپوستان امریکای شمالی و جنوبی و افریقای جنوبی و نیوزلند تشکیل میدهد.

درهوائی که شرایط برای همه مساوی است نسبت ابتلاء در نژاد سفید دو برابر ژاپونیها میباشد.

در ژاپن اتواسکلروز بسیار نادر است و فقط در ۲۵/۲ درصد بیماران که ناراحتی گوش دارند دیده میشود.

در حالیکه در هند جنوبی ۳۰ درصد بیماران که کری دارند مبتلا به اتواسکلروز میباشند [۱۲]. ابهام و اشکال در روشن شدن شیوع بیماری وجود سه حالت هیستولوژیک، کلینیک و کوکثر می باشد.

در مطالعات هیستولوژیک بعد از مرگ در نژاد سفید فرم هیستولوژیک را در ۵/۶ درصد مردان و ۱۲ درصد زنان مشاهده نموده است. فرم کلینیکی در این آمار در یک درصد موارد بوده و فرم کوکثر وجود نداشته است و در مطالعات شامپو فرم کلینیکال در ۵/۰ درصد و در آمار مورسون در ۳/۰ درصد موارد بوده است.

Altmann و همکارانش با استفاده از مطالعات Guild و Engström و نتیجه گیری از مجموع آنها نسبت یک درصد را منتشر نموده اند.

اما باید توجه داشته باشیم تمام این آمارها نتیجه مطالعات هیستولوژیک روی استخوانهایی بوده است کسه اکثراً بمنظور مطالعه اتولوژیک در لابراتوارها جمع آوری شده اند، بنابراین نمی تواند گویای شیوع واقعی بیماری در یک منطقه یا مملکت یا قاره باشد. ایده آل است که بتوان مطالعه دقیق بالینی بمنظور تعیین شیوع بیماری با آزمایش کامل کلیه افراد یک منطقه یا مملکت انجام داد.

در مطالعه بالینی نسبتاً دقیقی که اخیراً بدین منظور از طرف کلینیک Mayo توسط Richard D. Pearson و همکارانش در شهر وچستر انجام گرفته است نسبت ۱۳/۷ در هر ۱۰۰/۰۰۰ جمعیت این شهر گزارش شده است.

تخمین شیوع فرم کوکثر بسیار مشکل تر است. شامپو عقیده دارد که شیوع به نسبتی است که در مورد فرم رگابی گفته شد. بعداً خواهیم دید وجود اتواسکلروز کوکثر خالص بدون ابتلاء رگابی در مطالعات اخیر شوکنکت (Schuknecht) رد شده است. اثر جنس نیز در اتواسکلروز مورد بررسی قرار گرفته است در بسیاری آمارهای اروپائی و امریکائی نسبت ابتلاء در زنها بیشتر از مردها، در بعضی موارد دو برابر بوده است اما برخی محققین

در پنجمین ماه زندگی جنینی کامل میگردد. این استخوان سخت ترین استخوان بدن بوده و از سه لایه تشکیل گردیده است:

- ۱- لایه پر پوستی که ورقه های استخوانی متراکم را میسازد و تا بلوغ افزایش می یابد.
- ۲- لایه آندو کندرال که لایه میانی بوده و تغییرات آن جزئی است مگر اینکه سیر پاتولوژیک داشته باشد که در این صورت دارای مقداری بقایای فیبری غضروفی است.
- ۳- لایه آندوستی که سطح داخلی حفره لایبرنت را می پوشاند و تغییرات آن جزئی است.

منشاء کانو نهایی اتواسکلروز بنا به نظر اکثره ولفین از نواحی است که دارای بقایای فیبری غضروفی میباشد. این نواحی توسط Anson و Bast در سال ۱۹۳۳ شرح داده شده است. مهمترین و شایع ترین این نواحی Fissula Ante Fenestram (F.A.F) می باشد. این ناحیه یک محل ثابت اناتومیکی در کپسول لایبرنت است که در جلوی دریچه بیضی واقع شده است و بصورت شکافی از گوش میانی بطرف وستیبول کشیده میشود. نواحی دیگر که چندان ثابت نیستند ولی از نظر رابطه با اتواسکلروز اهمیت دارند شامل Fissula Post Fenestram که در عقب دریچه بیضی است، قسمت حاشیه خلفی حلزون، دریچه گرد، ناحیه قنات حلزون، قسمت پائین حلزون و مجرای گوش داخلی و ندرتاً نقاط دیگری نظیر مجاری نم دایره می باشد. اتواسکلروز همچنین ممکن است در خود صفحه رکابی ظاهر شود. میدانیم این صفحه دارای دو منشاء هست ورقه خارجی که همراه با سر و گردن و شاخه های رکابی از مزانشیم و غضروف انتهای پشتی قوس دوم ورقه داخلی (Lamina Stapedialis) که از غضروف کپسول اوتیک بوجود می آید و در این قسمت است که بقایای غضروفی ممکن است وجود داشته باشد. قسمت حاشیه ای این ورقه بطور طبیعی تغییر شکل یافته و رباط حلقوی را میسازد و اختلال در آن باعث بی حرکتی مادرزادی رکابی میشود که گاه بصورت تنها و گاهی توأم با ناهنجاریهای مادرزادی دیگر می باشد و نباید با اتواسکلروز اشتباه شود.

برای توضیح بیشتر درباره چگونگی پیدایش بیماری باید گفت که در حال طبیعی F.A.F ابتدا بصورت فضائی محتوی یک بافت همبندی فیبرومیباشد که توسط یک غضروف اولیه که بعدها استخوانی میشود (کپسول اوتیک) محصور شده است. لایه ای از این بافت همبند بصورت پری کندر در می آید که درون آن غضروف ثانویه ایجاد شده و با F.A.F کوچک میکند. این تغییرات تا موقع تولد صورت میگردد و غضروف ثانوی در طول زندگی بصورت غضروفی پایدار و بدون فعالیت باقی میماند. اما در حالت مرضی این غضروف دو نوع رشد غیر طبیعی ممکن است پیدا کند یکی اینکه بعلت بزرگ بودن F.A.F غضروف باید

برای کوچک کردن آن فعالیت بیشتری کند که نتیجه اش پیدایش غضروف غیر طبیعی و یا تشکیل استخوان میباشد دوم اینکه F.A.F از همان ابتدا روند غیر طبیعی پیدا میکند باین ترتیب که مقدار زیادتری غضروف ثانویه نسبت به بافت فیبرو در آن جایگزین میشود و این غضروفی ناپایدار است. ظهور و تشکیل این استخوان بطور مرضی ممکن است به همان کانون مزبور محدود شود ولی در ضمن امکان دارد، به قسمتهای مجاور خود از کپسول لایبرنت انتشار پیدا کند. نتیجه اینکه استخوان طبیعی آندو کندرال لایبرنت توسط نسج استخوانی اسفنجی پر عروق جایگزین میشود. این نسج استخوانی بسیار پر سلول بوده و استئو کلاست فراوان دارد و در رنگ آمیزی نسجی با هما توکسیلین - ائوزین رنگ آبی بخود میگیرد. در مراحل بعدی تخریب استخوان کاهش پیدا کرده و استئو کلاستها از بین میروند، فعالیت استئو بلاستها افزایش مییابد و در آنحال استخوان متراکم واسکلروتیک با تعداد کمی اوستئوسیت بوده با هما توکسیلین ائوزین رنگ قرمز بخود میگیرد. نمای ماکروسکوپی:

کانون اتواسکلروز اکثراً قسمت قدامی صفحه رکابی را مبتلا میکند. شاخه قدامی رکابی همیشه و بطور ثابت گرفتار است. Ludmann اثرات آنکیلوز رکابی را بر اساس روشهایی که هنگام برداشتن صفحه رکابی از دریچه بیضی در هنگام عمل استاپیدکتومی مورد لزوم است به چهار تیپ تقسیم میکند:

تیپ ۱- لزیون ابتدائی، در این حال رکابی حداقل بی-حرکتی را در دریچه بیضی دارد بطوریکه میتوان آنرا بطور کامل و بدون تکه تکه شدن برداشت.

تیپ ۲- ضایعه بتمام صفحه رکابی رسیده است صفحه نازک و نمای شیری دارد و پس از ایجاد سوراخ میتوان آنرا تکه تکه برداشت.

تیپ ۳- ضخامت زیاد تر است ولی هنوز میتوان صفحه رکابی مبتلا را از حاشیه دریچه بیضی تمیز داد. در این نوع نیز میتوان تکه ها را البته با اشکال بیشتری برداشت.

تیپ ۴- Oblitative صفحه رکابی ضخیم بسا کپسول لایبرنت یکی شده و شاخه های رکابی بطور وسیع مبتلا شده اند. در این حالت باید از دریل استفاده کرد.

پاتولوژی اتواسکلروز کوکلمتر:

از مدتها قبل شناخته شده بود که اتواسکلروز رکابی ممکن است با اضافه شدن عیب حسی عصبی بشکل مختلط در آید. در اینجا اشاره میکنیم که این کیفیت بسیار شایع است. ممکن است گفته شود که این عارضه ناشی از ابتلاء و انسداد دریچه گرد و بیضی توأم است. این فرض خیلی منطقی و در بعضی موارد نیز صادق است اما

درفرمی که ضایعه کوکلتر به ضایعه رکابی اضافه میشود و نیز در طول دوره‌هایی که بیماری شدت و فعالیت پیدا میکند این علامت مشخص تر میگردد. گاهی نیز وزوز علامت برجسته بیماری را تشکیل میدهد. از لحاظ فرم باشکال مختلف ضربان دار و یا مداوم میتواند باشد ولی در هر حال از وزوزهای ناشی از گوش داخلی بیشتر قابل تحمل است. مکانیسم پیدایش آن مورد بحث است از آنجا که عمل استاپد-کتومی در اکثر موارد باعث تخفیف آن میشود وجود وزوز در یک گوش و یا بیشتر در یک گوش در کمریهای دو طرفه میتواند شاخص مهمی در انتخاب گوش برای جراحی باشد.

سرگمیچه، گاهی در او تو اسکلروز دیده میشود. خصیصه آن خفیف بودن وزوز گذر بودن آن است او تو اسکلروز ممکن است به ندرت با حملات شدید سرگیچه دورانی همراه بوده و علائمی شبیه بیماری منیر را را پیدا کند.

در معاینه گوش، مجرای گوش خارجی سالم و پرده صماخ شفاف و طبیعی است و با مانور والساوا و یا اسپکولوم پنوماتیک حرکت میکنند. در بعضی موارد (۲ تا ۱۰ درصد بر حسب نظر مؤلفین مختلف) ازورای پرده تمپان اکه صورتی یا قرمز رنگی بنظر میرسد و بنام علامت شوارتز (Schwartz' sign) نامیده شده است و انعکس واسکولاریزاسیون استخوان در ناحیه دهانه بوده و دلالت بر فعالیت کانون او تو اسکلروز دارد ولی همانطور که گفته شد وجود این علامت خیلی شایع نیست (۴ درصد در آماندا) و نباید برای تشخیص او تو اسکلروز وجود آن ضروری دانست.

آزمایشات شنوایی، در او تو اسکلروز رکابی بر حسب درجه فیکساسیون و نیز وجود یا عدم ابتلاء کوکلتر متغیر است. در فرم خالص رکابی و در اوائل بیماری، منحنی هوایی صعودی است یعنی در فرکانسهای پائین حداکثر سقوط موجود است (احتمالاً ناشی از سفتی رباط حلقوی در اثر انتشار ضایعه) در این حالت منحنی استخوانی ممکن است در حد طبیعی باقی بماند و یا اینکه یک فرو رفتگی در فرکانسهای ۵۰۰ تا ۲۰۰۰ پیدا کند. این فرو رفتگی بنام Carhart's notch نامیده میشود و معمولاً بعد از عمل موفقیت آمیز رکابی از بین میرود.

در مراحل بعدی با پیشرفت بیماری و اضافه شدن ابتلاء کوکلتر منحنی بتدریج فرم نزولی پیدا میکند و منحنی استخوانی از حد طبیعی مخصوصاً در فرکانسهای زیر پائین میآید و فرو رفتگی Carhart از بین میرود.

میزان فهم و درک کلمات (D.S.) در فرم رکابی خالص بسیار خوب (۹۰ تا ۱۰۰ درصد) میباشد و بتدریج که ضایعه کوکلتر

ابتلای کپسول اوتیک ممکن است گانگلیون اسپیرال را شامل شود و با عناصر موجود در مجرای گوش داخلی را در بر گیرد. بنا به نظر Linthicum برای پیدایش کری حسی عصبی باید کانون او تو اسکلروز قسمت آندوست مجاور رباط عار پیچی را مبتلا کند. ایجاد ارتباط عروقی بین رباط مار پیچی و استخوان او تو اسکلر و تیک باعث تغییرات دژنراتیو رباط عار پیچی و استریا واسکولاریس و سلولهای شنوایی میگردد. اغلب یک کمبود سلولی گانگلیون اسپیرال و گاهی نیز تا حدودی عیدروپس لایبر تیک مشاهده می گردد گاهی حتی ممکن است پارگی ساکول و مجرای حلزونی دیده شود.

در این شک نیست که هر گاه قسمت آندوست محافظ لیکامان اسپیرال بوسیله کانون او تو اسکلروز گرفتار شود کری حسی عصبی بوجود می آید. اما نحوه اثر آن هنوز گاه ادروشن نیست. ممکن است نتیجه استاز عروقی و آنوکسی باشد و یا ورود متابولیت های سمی حاصله در پری لنف و یا بالاخره تغییرات پتانسیل الکتریکی چنین نتیجه ای را حاصل شود. در باره ی کری حسی عصبی ناشی از او تو اسکلروز کوکلتر عقاید یکسان نیست. مطالعات هیستولوژیک برای بسیاری این نتیجه را داده است که کری حسی عصبی خالص بدون ابتلاء رکابی یک بیماری مستقل و مشخص است اگر چه ابتلاء حسی عصبی در او تو اسکلروز بیشتر محتمل است همراه با ابتلاء رکابی باشد.

J.M.Cole. بوجود او تو اسکلروز کوکلتر معتقد است و در ۲۵۰ مورد پلئومورفی وجود آن را نشان داده است. در حالیکه شوکنکت (Schuknecht) در مطالعات هیستولوژیک اخیر خود باین نتیجه رسیده است که کری حسی عصبی در فرم خالص بدون کری انتقالی نمیتواند معلول او تو اسکلروز باشد زیرا وقتی ضایعات او تو اسکلر و تیک آنقدر شدید باشد که ایجاد آتروفی در اعضای حساسه و ساختارهای عصبی بنماید، بدون شك باید رکابی را نیز بی حرکت کند.

تظاهرات بالینی:

علامت اصلی و هدایت کننده در او تو اسکلروز رکابی کری انتقالی معمولاً پیشرونده است که در اکثر موارد دو طرفی است. شروع اغلب مخفیانه و مرموز است و اگر فقط یک گوش مبتلا باشد ممکن است جلب توجه نکند تا گوش دیگر هم مبتلا شود. پیشرفت سنگینی اغلب در دو گوش بیک نسبت نیست. در بعضی موارد بیماری دارای یک دوره زودرس است که در آن سنگینی بطور سریع پدید آمده و بعداً در طی یک دوره طولانی تغییر در آن ایجاد نمیشود. پدیده پاراکوزی ویلیس در بعضی بیماران بطور مشخصی وجود دارد.

وزوز گوش، علامت دیگری است که تقریباً در ۸۰ درصد موارد دیده میشود.

و د کالسیفیکاسیون لایبرنت نشانه مرحله آکتیو اتواسکلروز است. بدیهی است این متد در مرحله ر کالسیفیکاسیون نمیتواند کانون اتواسکلروز را از کپسول نرمال تشخیص دهد مگر اینکه ضایعه تغییرات هیپرپلازیک در کپسول ایجاد کرده باشد.

تشخیص افتراقی - در فرم رکابی :

- ۱- بیحرکتی مادرزادی زنجیره استخوانی - معمولاً دو طرفی و از بدو تولد وجود دارد. سنگینی پیشرونده نیست کم و بیش اختلال تکلم وجود دارد. اودیوگرام ممکن است شبیه اتواسکلروز رکابی باشد و حتی علامت Carhart نیز ممکن است وجود داشته باشد. شایع ترین فرم این اختلال بیحرکتی صفحه رکابی است.
- ۲- سندروم بیحرکتی چکشی (Fixed malleus syndrome)
- ۳- بیحرکتی فیبری - استخوانی صفحه رکابی (Fibro osseous fixation) متعاقب تورم گوش میانی پیدا میشود و تغییرات واضحی در پرده صماخ دارد.

- ۴- تمپانواسکلروز و اوتیت مزمن آدزیو، که هر یک علامت مشخصی در پرده صماخ ممکن است داشته باشد. در ضمن رادیولوژی و Impedance audiometry برای تشخیص رها نما است.
- ۵- اوتیت سروزمکن است به اتواسکلروز شباهت پیدا کند. بدیهی است مشاهده پرده صماخ زیر میکروسکوپ تغییرات خاص این بیماری را نشان میدهد. بعلاوه رادیوگرافی تیرگی سلولهای ماستوئید را مشخص میکند اما گاهی فقط میرنگوتومی تشخیص را روشن میسازد.

- ۶- گسیختگی زنجیره استخوانی که فرم اکتسابی آن متعاقب ضربه یا عمل جراحی پیدا میشود و وجود این سابقه برای تشخیص کافی است. فرم مادرزادی که شایع ترین نوع آن نبودن سروگردن و شاخه های رکابی با یا بدون زایده نزولی سندانی است و خصوصیات سنگینی انتقالی مادرزادی را دارد.

- ۷- بیماریهای استخوانی که شکل اتواسکلروز را پیدا میکنند :

الف - استئوژنیزس امپر فکتا (Osteogenesis imperfecta) یا بیماری « Van der Hoeve » که با علامت خاص خود (شکنندگی استخوانها ، آبی رنگ بودن صلبیه و علامت اتواسکلروز) مشخص میشود .

ب - اوستئیت دفورمان (Osteitis deformans) یا بیماری پاژت (Paget) - بیماری نسبتاً شایع و در بعضی موارد فامیلی است در ۵۰ درصد موارد باعث سنگینی گوش میشود که اغلب از نوع مختلط است . وزوز گوش و گاهی علامت وستیبولر

اضافه میشود میزان فهم و درک کاهش پیدا میکند ولی همواره حتی در فرم کو کلاثر خالص از قدرت فهم و درک در ضایعاتی نظیر بیماری منیر و با زورینوم آکوستیک با کم شنوائی تو نال مساوی ، بیشتر است . سایر تست های شنوائی نظیر A.B.L.B و T.D. و SiSi Békésy و غیره در فرم اتواسکلروز رکابی تغییر خاصی نشان نمیدهد و در ابتلاء کو کلاثر تغییرات از نوع ضایعات عضو انتهائی است . تست های خاصی که سابقاً برای اثبات بیحرکتی رکابی بکار میرفت (نظیر تست Gêlé و غیره) و دقت و ارزش آنها همواره مورد بحث بود . در سال های اخیر با استفاده از - Madeson Electro-acoustic Bridge و پیدایش رشته جدیدی در اورد - Impedance audiometry متروک شده است . شکل خاص منحنی در تمپانومتري (پائین بودن کمپلیانس و نبودن فشار منفی در گوش میانی) و فقدان رفلکس آکوستیک از نشانه های بیحرکتی استخوان رکابی است .

تشخیص :

تشخیص اتواسکلروز رکابی معمولاً ساده است . در این راه تاریخچه بیماری بسیار اهمیت دارد . سابقه فامیلی سنگینی گوش ، شروع بیماری در اوایل زندگی ، پیشرفت تدریجی در بیماری که پرده صماخ سالم و متحرک دارد و آزمایشات شنوائی سنگینی از نوع انتقالی را نشان میدهد برای تشخیص کافی است . معهداً وجود پاراکوزی ویلیس ، ازدیاد سنگینی بهنگام حاملگی ، وجود علامت شوارتز و غیره میتواند تائیدی برای تشخیص باشند .

تشخیص اتواسکلروز در مواردیکه سنگینی خیلی شدید است و فاصله هوائی استخوانی (A.B.G.) خیلی کم و یا اصلاً وجود ندارد ممکن است مشکل باشد . در موارد پیشرفته اتواسکلروز را تنها می توان با استاپدکتومی H مشخص کرد (Sheehy) . تشخیص در اتواسکلروز کو کلاثر خالص بر عکس بسیار مشکل و مستلزم دقت بسیار است . بنا بقیده شامبو در بیمارانی که کری حسی عصبی دو طرفه دارند در موارد زیر میتوان بوجود اتواسکلروز مشکوک شد :

- ۱- وقتی که علامت شوارتز بطور وضوح وجود دارد .
 - ۲- وقتی سابقه فامیلی اتواسکلروز رکابی موجود است .
 - ۳- وقتی کری حسی عصبی يك فرم اودیومتریك غیر عادی دارد مثلاً منحنی افقی است و یا سیر صعودی دارد و یا D.S. بسیار خوب و نامتناسب با H.I. است .
 - ۴- وقتی يك کری حسی عصبی مخفیانه و در سنین بلوغ شروع شده بدون علت واضح پیشرفت میکند .
- استفاده از پلپل توموگرافی در بسیاری موارد به تشخیص مثبت بیماری کمک میکند . نامنظم بودن حدود دورهای سه گانه حلزون

- در جریان بارداری و یا در شرایط دیگری که حدس زده شود کانون بیماری در حال فعالیت است .
- در اطفال باید جراحی را تا بزرگ شدن آنها بتعویق انداخت .

- در بیماری پارت استا پد کتومی محلی ندارد و در استنوب - ژنزیس امپر فکتا باید تا مدتی بعد از آخرین شکستگی استخوانی صبر کرد .

علیرغم موارد ذکر شده تقریباً ۹۰ درصد بیماران مبتلابه اوتواسکلروز قابل عمل جراحی هستند. درباره حداکثر سن قابل عمل امروزه عقیده اکثریت جراحان این است که هیچگونه محدودیت سنی وجود ندارد ولی در مورد فاصله بین عمل جراحی دو گوش اختلاف عقیده زیاد است. منطقی است بپذیریم در صورتیکه بعد از عمل یک گوش و باز یافتن شنوایی بیمار از نظر شنلی یا اجتماعی الزامی به عمل گوش دیگر نداشته باشد، باید هر چه بیشتر عمل دوم را بتأخیر انداخت .

تکنیک عمل - راه یابی به گوش میانی بطریقه تمپانوتومی است. این راه اول بار توسط Lempert برای قطع شبکه تمپانیک بمنظور درمان وزوز گوش بکار رفت و بعدها با تغییراتی برای موبیلیزاسیون رکابی و سپس استا پد کتومی استفاده شد .

شکافی که برای تهیه فلاپ تمپانومئاتال روی پوست مخرج داده میشود بر حسب عقیده و سلیقه جراحان متفاوت است. نتیجه اینکه قسمت مئاتال این فلاپ ممکن است بشکل مثلث یا هلالی از دایره و یا دوزنقه باشد. بهر حال بجای آوردن این فلاپ گوش میانی را از قسمت خلفی فوقانی نمایان میسازد. در بعضی موارد در اولین نگاه استخوان رکابی و عناصر تشریحی مجاور آن آشکار میشود اما بیشتر اوقات برای دیدن آن لازم است قسمتی از دیواره خلفی فوقانی مجرای استخوانی را برداشت. برای برداشتن آن استفاده از دریل، گوژی و یا کورت معمول است و هر کس بر حسب سلیقه و عادت یکی از این وسایل را بکار می برد. بهر حال برداشت استخوان باید بجدی باشد که مجرای عصب صورتی و برجستگی هرمی مشخص شود .

اختلاف اساسی بین جراحان در نحوه برداشتن رکابی و بخصوص در نوع پروتز است که بجای آن استفاده میشود. از لحاظ جنس پروتز بطور کلی پلی تف (تفلون) ، فولاد زنگ نزن (Stainless steel) و تانتالوم تقریباً خیلی خوب در گوش میانی تحمل میشوند. برای پوشش درجه بیضی بعد از برداشتن صفحه رکابی از ژلفوم ، ویدویا ، بافت های دیگر استفاده شده است که این خود همواره مورد بحث و جدال بسیار بوده است . در شکل (۱) شیوه های مختلف استا پد کتومی و قسمتی از

وجود دارد . پرده صماخ نمای عادی دارد. ممکن است علامت شوارتز وجود داشته باشد. گاهی تنها علامت فقط سنگینی گوش میباشد بدین جهت در اوتواسکلروزی که شروع آن بعد از سن ۴۵ سالگی باشد باید بوجود این بیماری مشکوک شد .
در فرم کوکثر :

۱- در صورتیکه با فرورفتگی در منطقه ۱۰۰۰ تا ۴۰۰۰ همراه باشد ممکن است با کریهای ناشی از اثر سروصدای محیط اشتباه شود.

۲- در فرم یک طرفه ممکن است با بیماری منیرم شبه گردد.
۳- در شکل پیشرفته و دو طرفه با کری ناشی از سیفلیس باید تشخیص داده شود .

۴- کری های حسی عصبی دیگر اثری که در جوانی تظاهر میکنند نظیر سندروم Flynn-Aird سندرم Alport و بیماری Norrie باید مورد توجه قرار گیرند .

۵- کری ناگهانی در اوتواسکلروز باید سایر علل کری های ناگهانی را بخاطر بیاورد .
درمان :

درمان اوتواسکلروز در زمان حاضر منحصر به جراحی است هیچگونه درمان طبی مؤثری وجود ندارد. استفاده از سمک گرچه در این بیماران نتیجه رضایت بخش دارد مع هذا فقط باید منحصر به موارد نادر باشد که عمل جراحی بدلائلی ممکن نیست .

جراحی در اوتواسکلروز درده سال اخیر پیشرفتهای سریع و برق آسائی داشته است و استا پد کتومی پرورش کنونی باعث شده که بیماران از شنوایی رضایت بخشی برخوردار شوند .

در درمان اوتواسکلروز کوکثر که جراحی محلی ندارد استفاده از فلورورودوسیم که باعث رکالسیفیکاسیون و تشکیل مجدد استخوان لامرو تکامل یافته میشود توسط بعضی محققین توصیه شده و نتایج آن هنوز در حال بررسی است .

مواردیکه عمل استا پد کتومی اندیکاسیون ندارد: این موارد بعضی مطلق و بعضی نسبی و نیز حدود آن بر حسب عقاید مصنفین مختلف متغیر است . اهم این موارد عبارتند از :

- در بعضی بیماریهای عمومی (اگرچه استفاده از بی حسی موضعی این موارد را بسیار کم کرده است) .

- در صورت وجود التهاب گوش خارجی یا میانی و یا در جریان میرنگوپلاستی .

- در مراحل اول بیماری که عیب شنوایی زیاد نیست .

- در مواردیکه بیماری یک طرفه است شاید جراحی لزومی نداشته باشد مگر اینکه شرایط اجتماعی و شنلی بیمار ایجاب نماید .

- در مواردیکه بیمار فقط یک گوش شنوادر دارد تا موقعیکه بتواند از سمک استفاده کند باید از اقدام جراحی خودداری شود .

هفته طول بکشد. محتمل است این تأخیر ناشی از جریان پری لنف بخارج در جریان عمل باشد.

باقی ماندن کری انتقالی بعد از عمل بدون هیچگونه تغییر تقریباً

همیشه ناشی از عیب تکنیکی است. از جمله ممکن است مربوط به اشکال در جایگزینی پروتز باشد مثلاً پیستونی که خیلی کوتاه است امکان دارد روی کناره دماغه و یاروی قسمتی از بساقی مانده صفحه رکابی قرار گیرد، همچنین سیمی که اندازه لازم را ندارد ممکن است خارج از دریچه بیضی واقع شود همینطور است اگر پروتز روی زائده نزولی سندان بیخوبی سوار نشود.

پیدایش مجدد کری انتقالی امکان دارد بعلاوه انسداد ثانوی

دریچه بیضی و با قطع ارتباط زنجیره استخوانی در اثر نگرز سندان باشد.

پیدایش کری حسی عصبی عارضه شایع تری است و ممکن است بلافاصله بعد از عمل یا در هفته های بعد و یا بالاخره ماهها و سالها بعد از عمل بطور ناگهانی و یا تدریجی ظاهر کند.

ضایعه گوش داخلی با برداشتن صفحه رکابی ارتباط اساسی

دارد. معلوم نیست چه قسمت از تروماتیسیم جراحی مسئول ضایعه کوکثر است. در میان عواملی که در این راه ممکن است دخالت

داشته باشد باید از تکنیک های ناشیانه برای برداشتن صفحه رکابی،

استفاده از میکرودریل، کشیدن و مکیدن مایعات گوش داخلی،

و ورود خون یا سرم نمکی بداخل لایرننت نام برد. سلولهای

گانگلیونی (گانگلیون اسپیرال) در نتیجه استفاده از محلول

نمکی دچار خرابی میشوند، بساینجهت بنظر میرسد استفاده از

محلولهای رینگریا محلولهای مشابه دیگر که با پری لنف

ایزوتونیک هستند ارجح باشد (Kerth ۱۹۶۴). لایرننت از یکطرف

با وارد کردن تروماتیسیم بر میدارد و بعد هم نتیجه عالی از نظر

شنوایی بدست میآورد. از طرف دیگر گاهی کوچکترین دستکاری

روی صفحه رکابی باعث خرابی و ضایعه گوش داخلی میگردد بهر حال

بسیار صحیح و بجاست که گوش داخلی را از نظر جراحی بسیار حساس

بدانیم و این سخن موجز «Shea» را در مورد اتواسکلروز و تکنیک برداشتن صفحه رکابی بیاد داشته باشیم که:

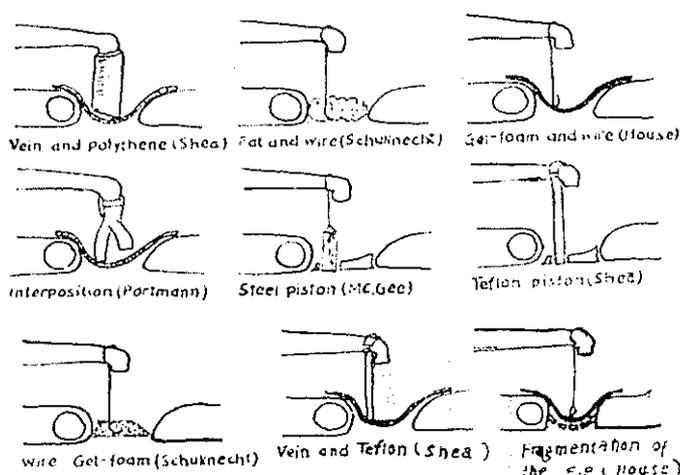
«The most operation is most one»

استفاده از میکرودریل در پیدایش ضایعه کوکثر بعلاوه آسیب صوتی مورد بحث وجدل بسیار بوده است. اما در حال حاضر هیچگونه

دلیل مشخصی که خطر میکرودریل را تأیید کند شناخته نشده است. خروج فراوان مایع پری لنف (Perilymph flooding) کیفیت

کیفیتی است که در آمارهایی که تعداد موارد زیاد بوده یک در ۵۰ گزارش شده است.

انواع پروتز که از بدو پیدایش این روش جراحی مورد استفاده قرار گرفته نمایش داده شده است.



شکل ۱ - روشهای مختلف استاپدکتومی و قسمتی از انواع پروتز

اشاره کنیم که استفاده از پلی تن (پلی اتیلن) - poly (ethylene) و سیم متصل به چربی (Wire & fat) دیگر تقریباً متروک شده است.

روش «Interposition» پورتمن که در آن بجای

پروتز از خود رکابی استفاده میشود شیوه ای بسیار جالب ولی از لحاظ

تکنیکی بسیار مشکل و استفاده از آن محدود به بعضی موارد است.

نتایج و عوارض عمل جراحی - نتایج اولیه پس از استاپد-

کتومی اگر موارد صحیح و مناسب باشد بسیار عالی است و در اکثر

گزارش های منتشر شده در ۹۰ تا ۹۵ درصد موارد فاصله هوایی

استخوانی از بین رفته است.

امادوام این بهبود شنوایی به نسبت مذکور نیست. بررسی

۱۰۶۵ بیمار در کلینیک Mayo نشان داد که نتایج بعد از ۶ سال

پی گیری بیماران عمل شده هر چند جالب توجه است اما در خشنده گی

آمار اولیه را ندارد و این میتواند ناشی از نقائصی گرچه کوچک در

تکنیک عمل باشد.

بسیاری از بیماران بعد از استاپدکتومی یک سرگیجه موقت

با حرکت سردارند و این نشانه ای از یک لایرننتیت سرورزمی باشد و معمولاً بعد از چند روز از بین میرود اما سرگیجه شدید بلافاصله بعد

از عمل در حال استراحت بانیتاگوس مشخص بطرف مخالف همیشه نگران کننده است و حکایت از آسیب لایرننت غشائی دارد.

تأخیر در بهبود شنوایی بعد از عمل اغلب دیده میشود. یک تا دو هفته تأخیر خیلی غیر عادی نیست و حتی گاهی ممکن است چند

اودیولوژی آن بزرگترین مرکز مراجعه بیماران مختلف این رشته بوده که از سراسر شهرها و روستاهای کشور بدان مراجعه می‌کنند و یا اعزام میشوند.

بنابراین با توجه باین مطلب که بیماران مبتلا به اوتو-اسکلروزاز کلیه نقاط مختلف مملکت مراجعه نموده‌اند با احتمال قریب به یقین میتوان نتیجه این بررسی را در سطح کشور گسترش داد.

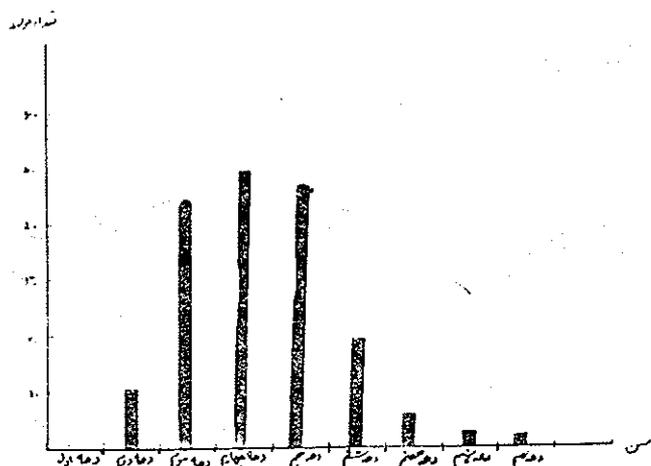
معمولا جریان خروج مایع مغزی نخاعی تا چند روز طول میکشد و در این مدت بیمار سر گیجه دارد و ظهور يك كـری ناقص و یا کامل محتمل است.

فیستول پری لنف (Perilymph fistulae): مهمترین و شایع ترین علت كـری حسی عصبی بعد از عمل است. این عارضه ممكن است از ۲ ماه تا ۵ سال بعد از عمل ملاحظه شود. علامت مهم بالینی آن سنگینی متغیر (مواج) است که معمولا در عرض چند ماه بدتر میشود و با سر گیجه و زوز گوش همراه است. گاهی نیز بهبودی خود بخود ملاحظه میگردد.

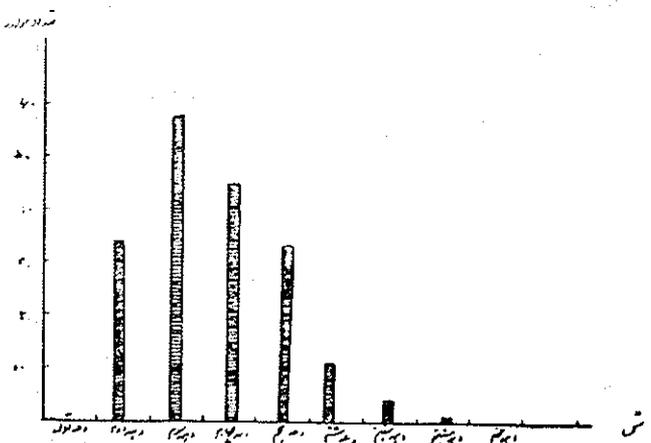
اختلال چشائی - عصب طناب صماخی در جریان عمل
استاید کتومی ممكن است قطع شود و یا آسیب ببیند. گرچه علائم و ناراحتی‌هایی که بدنبال این امر پدید میآید ناچیز و نامشخص است مع هذا در جریان عمل باید دقت نمود که عصب سالم باقی بماند. بویژه اگر عصب طناب صماخی طرف دیگر هم ازین رفته باشد. House عقیده دارد که اگر عصب در جریان عمل کشیده شود یا بنحو دیگری آسیب ببیند بهتر است که بطور کامل قطع گردد زیرا اختلالات و ناراحتی‌هایی که در نتیجه عصب آسیب یافته برای بیمار ایجاد میشود بر مراتب بیش از آنست که از قطع آن ناشی میشود. فلج عصب صورتی - در بعضی موارد گزارش شده است. این فلج ممكن است کامل و یا ناقص باشد. شروع آن معمولا بین روزهای پنجم تا سیزدهم است و تقریبا همیشه در عرض چند هفته بهبود مییابد. علت آنرا میتوان تورم رترو گراد عصب طناب صماخی و یا تورم عصب صورتی دهیسان دانست. در بیماران مورد بررسی مادر يك مورد این عارضه ملاحظه شد.

در آنچه گذشت سعی شد دانش عصر حاضر درباره این بیماری با مختصار بازگوشود. دیدیم این پدیده مرضی جنبه‌های ناشناخته بسیار دارد و اختلاف نظر و جست و جوی در باره بسیاری جنبه‌های دیگر آن موجود است. ولی بهر حال آنچه مسلم و قطعی است وجود بیماری است. و باز آنچه قابل توجه است نتیجه رضایت بخشی است که بیمار از جراحی میگیرد و بنا بر این شایان اهمیت است که باین بیماری توجه کنیم و موارد آن را در جامعه بازشناسیم. ما بدین منظور در مدت دو سال از شهر یور ۱۳۵۱ تا ۱۳۵۳ بیماران مبتلا به اختلال شنوائی را در سرویس گوش و گلو و بینی بیمارستان امیر اعلم وابسته بدانشکده پزشکی رازی مورد بررسی قرار دادیم.

شاید عنوان بررسی شیوع اوتو اسکلروز در ایران این سؤال را پیش آورد که چگونه مطالعه در يك مرکز میتواند شاخص شیوع و فراوانی بیماری در سطح مملکت باشد. توضیح این مطلب بدین نحو است که این سرویس گوش و گلو و بینی و بخصوص قسمت



شکل ۲ - نمودار سن بیماران مورد مطالعه در اولین مراجعه



شکل ۳ - نمودار سن شروع بیماری در بیماران مورد مطالعه

روش انتخاب بیمار - در این بررسی علائم بالینی و اودیولوژیك اساس انتخاب بیمار قرار گرفت و نیز در بعضی موارد از یافته‌های رادیولوژیك برای تشخیص موارد مشکوک استفاده شد و از آنجا که بیماران بتدریج بعد از تشخیص مورد عمل جراحی قرار میگرفتند و نتایج بعد از عمل بررسی میشد، ارزش یافته‌های بالینی مورد نظر در تشخیص تأیید میگردد.

۳۹ نفر از افراد مبتلا وجود سنگینی گوش را در یک یا چند نفر از افراد فامیل خود اظهار داشته اند ۱۸ نفر اطلاع دقیق نداشته و ۱۳۹ نفر وجود سابقه کری را انکار نموده اند. با وجودیکه در این پرس و جو دقت و وسواس زیاد بکار رفته است معینا با توجه به تمایلی که در بیماران ایرانی به انکار بیماری در فامیل خود دارند ممکن است رقم واقعی سابقه مثبت فامیلی تا حدی بیش از آن باشد که این آمار نشان میدهد.

جدول شماره ۲- نسبت شیوع اوتواسکلروز در بیماران مبتلا به سنگینی گوش

نسبت درصد	ابتلاء به اوتواسکلروز	تعداد بیماران	
۱۳/۸ درصد	۱۹۲ مورد	۱۳۹۱	بیماران مبتلی به سنگینی انتقالی
۷ درصد	۱۹۲ مورد	۲۷۵۰	بیماران مبتلی به سنگینی

۱۰۷ نفر از بیماران مبتلا مرد و ۸۵ نفر زن بوده اند (جدول شماره ۳)، مشاهده میشود که نسبت بیماران مرد بیش از زن است.

جدول شماره ۳- شیوع اوتواسکلروز بر حسب جنس

مرد	۱۰۷ مورد	۵۶ درصد
زن	۸۵ مورد	۴۴ درصد

دلایلی برای توجیه چنین نسبتی وجود دارد که قبلا بآن اشاره رفت. جدول شماره ۴ نشان میدهد که ۶۴ درصد بیماران مبتلا

جدول شماره ۴- شیوع سنگینی بر حسب جنس (تعداد کل بیماران ۳۰۶۴ نفر)

مرد	۱۹۶۴ مورد	۶۴ درصد
زن	۱۱۰۰ مورد	۳۶ درصد

به کری مرد بوده اند و این خود دلیل آماری برای تأیید این مطلب است که اصولا در شرایط اجتماعی ایران تمایل زنها به مشورت با پزشک و بروز دادن بیماری خود کمتر از مردان است.

کری یکطرفه در ۱۶ مورد در مردان و ۸ مورد در زنان مبتلا ملاحظه میشود (جدول شماره ۵) این نسبت در آمارهای بزرگ

بدین ترتیب در طی مدت دو سال از بین ۳۰۶۴ بیماری که بعلمت ناراحتی گوش و اختلال شنوایی به قسمت اودیولوژی بیمارستان امیراعلم مراجعه نمودند ۱۹۲ نفر با تشخیص اوتواسکلروز انتخاب شدند. از این عده ۶۰ بیمار تحت عمل جراحی (استاپد-کتومی) قرار گرفته و بقیه بعملی از انجام عمل خودداری کردند. در جریان این اعمال جراحی روشن شد که سه بیمار ناراحتی دیگری غیر از اوتواسکلروز دارند. به عبارت دیگر تشخیص اوتواسکلروز در آنها صحیح نبوده است. بدیهی است به حساب احتمالات این اشتباه تشخیص میتواند در ۴ تا ۵ بیمار از گروهی که مورد عمل جراحی قرار نگرفته اند وجود داشته باشد و باین ترتیب میبایست مجموع این دو رقم یعنی ۷ تا ۸ مورد را از عده بیماران انتخاب شده کم کرد ولی از آنجا که چنین اشتباه تشخیص در جهت عکس نیز امکان وجود دارد یعنی بیماران با کری انتقالی بعلمت اوتواسکلروز ممکن است با تشخیص دیگری تحت درمان قرار گرفته باشند بنابراین میتوان از این تصحیح صرف نظر کرد. از بین ۳۰۶۴ بیماری که بعلمت اختلال شنوایی مراجعه نموده و معاینه شدند ۱۳۹۱ نفر مبتلا به سنگینی از نوع انتقالی، ۱۰۹۰ نفر سنگینی از نوع حسی عصبی و ۲۳۱ نفر سنگینی مختلط داشته اند (جدول شماره ۱). ۳۱۴ بیماری که در آزمایش شنوایی سالم تشخیص داده شده اند و نیز مواردی که جواب غیر قطعی بوده

جدول شماره ۱- شیوع انواع سنگینی در بیماران

مراجعه کننده در مدت دو سال (جمع کل بیماران: ۳۰۶۴ نفر)

سنگینی انتقالی	۱۳۹۱	۴۵ درصد
سنگینی حسی عصبی	۱۰۹۰	۳۶ درصد
سنگینی مختلط	۲۳۱	۷/۶ درصد
شنوایی طبیعی	۳۱۴	۱۰/۲ درصد
جواب مشکوک و غیر طبیعی	۳۸	۱/۲ درصد

است در عده بیماران مبتلا به سنگینی بحسب نیاز آمده اند. بطوریکه از جدول شماره ۲ نتیجه گیری میشود نسبت شیوع اوتواسکلروز ۷ درصد بیماران مبتلا به کری بطور کلی و ۱۳/۸ درصد مبتلایان به سنگینی انتقالی است و این نسبت از نظر شیوع قابل توجه میباشد. سن بیماران مورد مطالعه در اولین مراجعه بسیار مختلف بین ۱۶ تا ۷۰ سال بوده است (شکل ۲) و شروع بیماری در آنها از سنین بعد از بلوغ تا ۵۰ سالگی اظهار شده است (شکل ۳). قابل اشاره است که تعیین نسبت شیوع بیماری در کلیه افراد اجتماع با بررسی بالینی بدلائلی متعدد در حال حاضر مقدور نیست و این بررسی تاکنون در هیچ جای دنیا (بجز دریکی از شهرهای آمریکا آنهم بطور تقریبی) صورت نگرفته است.

بیماران مورد مطالعه از نقاط مختلف کشور به راجعه نموده اند در جدول شماره ۸ شهرها و مناطقی را که بیماران بیشتری داشته اند

جدول شماره ۸ - شیوع جنرافیائی او تو اسکروز در ایران

تهران	۵۱ مورد	۲۶ درصد
تبریز	۹	۴/۸ درصد
اصفهان	۷	۳/۸ درصد
بابل	۷	۳/۸ درصد
مشهد	۶	۳/۱ درصد
اراک	۶	۳/۱ درصد
همدان	۵	۲/۶ درصد
زنجان	۵	۲/۶ درصد
رشت	۵	۲/۶ درصد
شیراز	۴	۲/۱ درصد
.	.	.
.	.	.
.	.	.
.	.	.
نطنز	۱ مورد	< ۱ درصد
بروجرد	۱ مورد	< ۱ درصد
طارم	۱ مورد	< ۱ درصد
سبزوار	۱ مورد	< ۱ درصد

ذکر نموده ایم بدون اینکه بخواهیم یا بتوانیم نتیجه گیری کلی یا منطقی درباره شیوع بیماری در نقاط مختلف مملکت کرده باشیم. بدیهی است در آینده که موارد بیشتری بررسی و گزارش شود تمیین شیوع جنرافیائی این بیماری عملی تر و آسان تر خواهد بود.

چگونگی و نتایج عمل:

در تمام موارد از بیحسی موضعی بعد از آمادگی قبلی بیمار استفاده شد و کلیه بیماران این روش بیحسی را بخوبی و بدون کمترین ناراحتی تحمل کردند.

راه یابی به گوش میانی و انجام استاپدکتومی از نظر اصول کلی بروش معمول انجام گرفت، مهذا در جریان عمل و در نتیجه تجربیات حاصله بتدریج بعضی نکات تکنیکی را بدلائی بیشتر پسندیدیم و انتخاب نمودیم که در اینجا به مهمترین آنها اشاره می کنیم:

تیز گزارش شده است و اصولاً او تو اسکروز درزنها تمایل بیشتری به دو طرفه بودن دارد.

در اکثر بیماران (۱۳۸ مورد) کری بتدریج پیشرفت داشته است، در ۲۷ نفر از بدو پیدایش بدون تغییر مانده است. و در بقیه موارد بیماران اطلاع دقیقی از پیشرفت کم شنوایی خود نداشته اند.

جدول شماره ۵ - نسبت شیوع کم شنوایی یک طرفه بر حسب جنس

مرد	۱۶ مورد	۱۴/۹ درصد
زن	۸ مورد	۹/۴ درصد

در ۳۱ مورد سرگیجه خفیفی موجود بوده و ۱۲۱ بیمار از وجود وزوز در یک یا دو گوش شکایت داشته اند (جدول شماره ۶)

جدول شماره ۶ - شیوع علائم در ۱۹۲ بیمار مورد مطالعه

سرگیجه	۳۱ مورد	۱۶/۱ درصد
وزوز	۱۲۱ مورد	۶۳ درصد
علامت شوارتز	۸ مورد	۴/۲ درصد

وجود پاراکوزی ویلیس فقط در ۱۶ مورد به وضوح اظهار گردیده است.

علامت شوارتز بطوریکه قبلاً هم بآن اشاره رفت فقط در ۸ مورد از بیماران مورد مطالعه ملاحظه شد.

فرورفتگی Cahart (C.N.) در این آمار انحراف بیشتری بطرف چپ نشان میدهد. در جدول شماره ۷ نسبت وفور C.N. در فرکانسهای مختلف نشان داده شده است.

جدول شماره ۷ - نمایش وجود C.N. بر حسب فرکانس

فرکانس	تعداد گوشها	پورسانتاز
۵۰۰	۱۰۰	۲۶ درصد
۱۰۰۰	۴۸	۱۲/۵ درصد
۲۰۰۰	۳۶	۹/۶ درصد
۵۰۰ و ۱۰۰۰	۱۹	۵ درصد
۱۰۰۰ و ۲۰۰۰	۱۰	۲/۶ درصد
۵۰۰ و ۱۰۰۰ و ۲۰۰۰	۵	۱/۳ درصد
فقدان C.N.	۱۶۶	۶۳ درصد

صفحه رکابی بطور کامل و گذاشتن تفلون پیستون بدون استفاده از ژلنوم نتیجه بسیار خوب داشت و باین ترتیب چهار بیمار دیگر مورد عمل قرار گرفتند و نتیجه رضایت بخش همه آنها این فکر را پیش آورد که شاید ترجیح داشته باشد که اصولاً از ژلنوم استفاده نشود. نتیجه عمل یکی از این بیماران بعنوان نمونه در شکل ۴ نمایش داده شده است.

در مورد عمل گوش طرف دیگر بطوریکه قبلاً نیز اشاره کردیم عقیده این است که تا وقتی بیمار از نظر شنغلی و با اجتماعی احتیاج میرمی به شنوائی گوش دیگر نداشته باشد از انجام عمل خودداری شود باینجهت ما در بیماران خود عمل دوم را با وجود مراجعه بیماران فقط در دو مورد پذیرفته ایم و نتیجه یک مورد آنها در شکل ۵ نشان داده شده است.

برای یکی از بیماران ما در ۱۰ سال قبل عمل موبیلیزاسیون رکابی انجام شده بود و در موقع مراجعه کم شنوائی از نوع مختلط با A.B.G. در حدود ۵۰ دسی بل داشت. استخوان رکابی در هنگام مشاهده گوش میانی خرد و کمی جا بجا شده بود. نتیجه شنوائی این بیمار بعد از عمل استناد کنومی در شکل ۶ ملاحظه می شود.

در بیماران مبتلا به ازدیاد فشارخون مسئله استفاده از آدرنالین که معمولاً توأم با گزینلوکائین برای بیحسی موضعی مصرف میشود مورد بحث است. بنظر می رسد صلاح باشد در این بیماران از آدرنالین استفاده نشود در ضمن بهتر است از چند روز قبل از عمل فشارخون این بیماران با درمان دارویی کنترل شود. یک مورد از بیماران ما چنین موقعیتی داشت و فشارخون او با درمان تا حدود ۱۵ پائین آورده شد و در هنگام عمل هیچگونه اشکالی بوجود نیامد. نتیجه عمل و شنوائی او در شکل ۷ نشان داده شده است. در یک مورد از این بیماران در جریان عمل، استخوان سندانی از محل خود خارج شد و ارتباط آن با چکشی قطع گردید بطوریکه

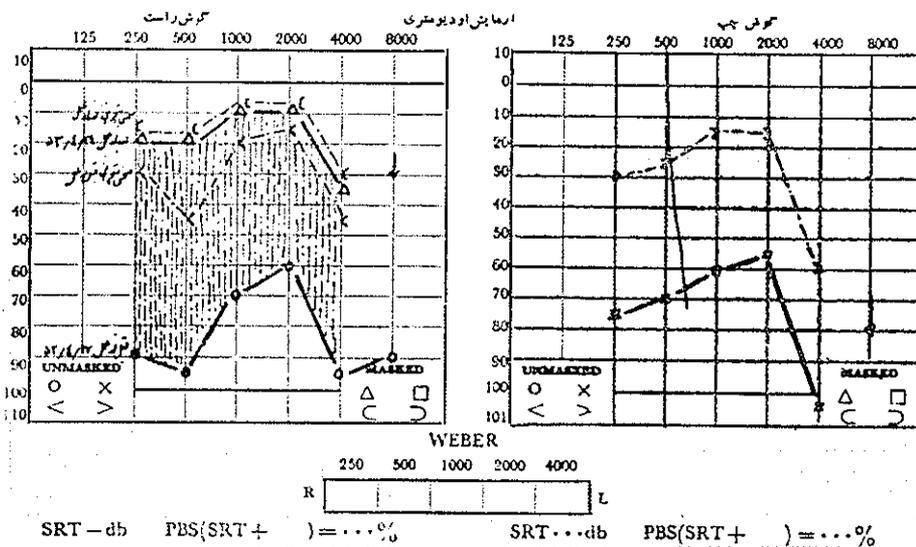
انسبزیون داخل مجرا بطریق Hous (دوشکاف درجهت طول مجرا و یک شکاف عمود بر آن) بجهت اینکه فلاپ تمپانو-مئاتال همیشه وسعت کافی برای پوشاندن قسمت خلفی فوقانی مجرا را که در جریان مراحل بعدی ممکن است بطور وسیع برداشته شود دارد.

استفاده از گوز بسیار ظریف کوچک برای برداشتن دیواره استخوانی خلفی فوقانی مجرا و ترجیح آن بر استفاده از کورت و یادریل بدلیل اینکه حفظ سلامت عصب صماخی در جریان آن تقریباً همیشه امکان پذیر است. اضافه کنیم که عارضه تباط عصب مزبور را فقط در ۱۰ درصد موارد آنهم نه در جریان برداشتن دیواره مجرا بلکه در مراحل بعدی بعلت فقدان دید کافی و یا بعضی علل دیگر قطع کرده ایم.

روش انتخابی در برداشتن صفحه رکابی قسمتی (Partial) بوده است. معهداً در بعضی موارد مجبور به برداشتن تمام صفحه رکابی (Total platinectomy) شده ایم.

در مورد پروتز بغیر از یک یا دو مورد از موارد اولیه که از سیم نقره متصل به ژلنوم استفاده شده در بقیه موارد تفلون پیستون بعنوان پروتز بکار برده ایم بدون اینکه تعصب خاصی نسبت به استفاده از آن داشته باشیم و نخواهیم نتایج آنرا با پروتزهای دیگری که بعدها ممکن است در دسترس باشد مقایسه کنیم.

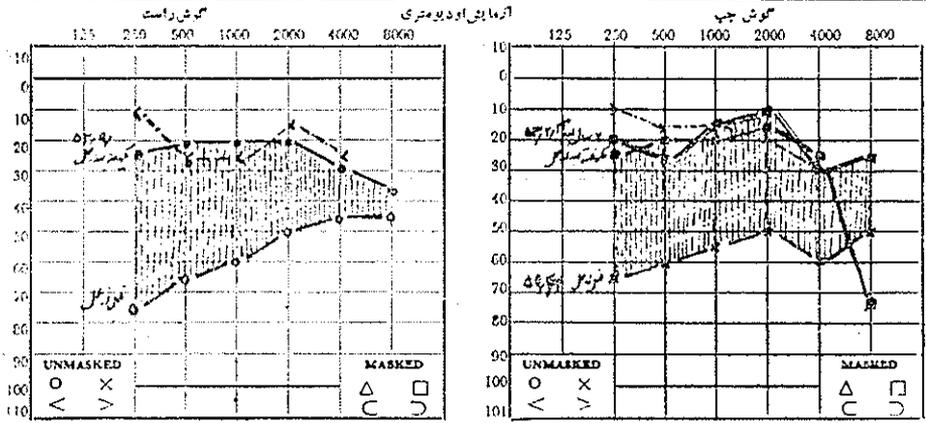
در باره چگونگی مسدود کردن اطراف پروتز در اواول سیمی می شد از ژلنوم استفاده شود مخصوصاً در مواردیکه صفحه رکابی بطور کامل خارج میگردد و ولی بعدها هم ردی پیش آمد که برداشتن



شکل ۴
اودیوگرام شهربانو ج - ۳۰ ساله

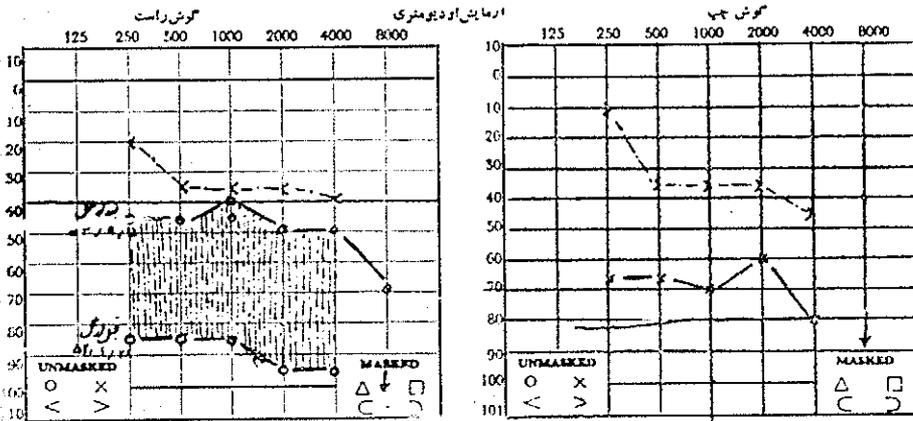
شکل ۵

اودیوگرام زهرا ق ۳۶ ساله



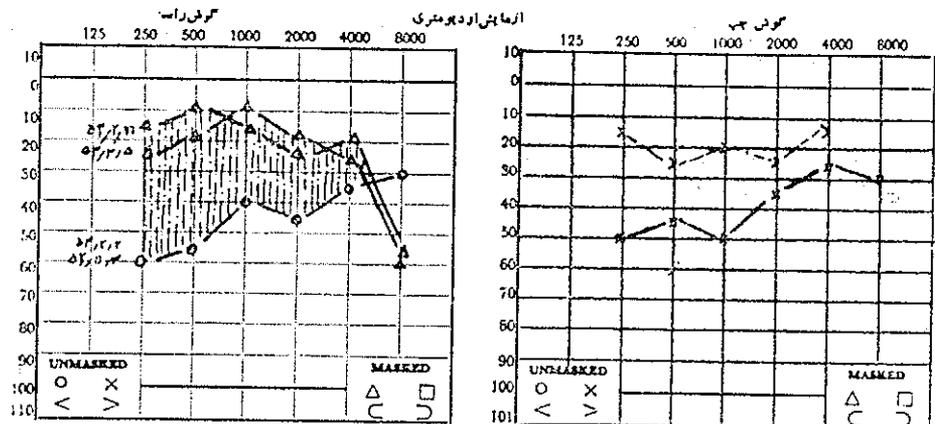
شکل ۶

اودیوگرام هاسمیک - م ۵۰ ساله



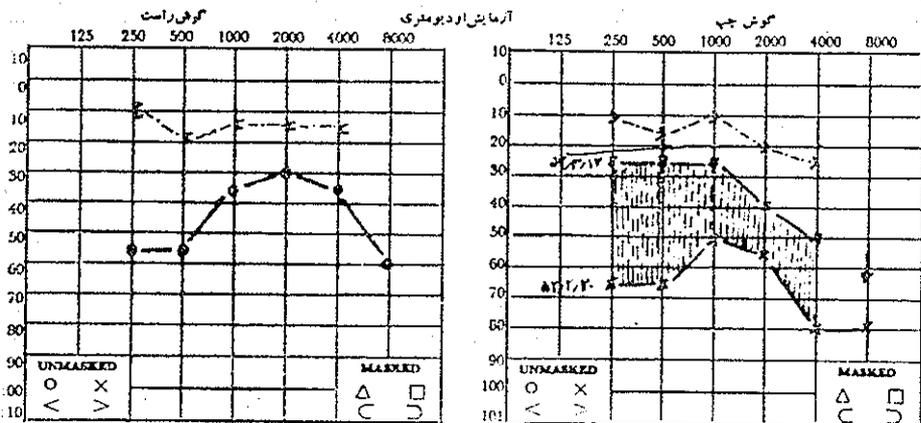
شکل ۷

اودیوگرام ملیحه - ج ۳۰ ساله



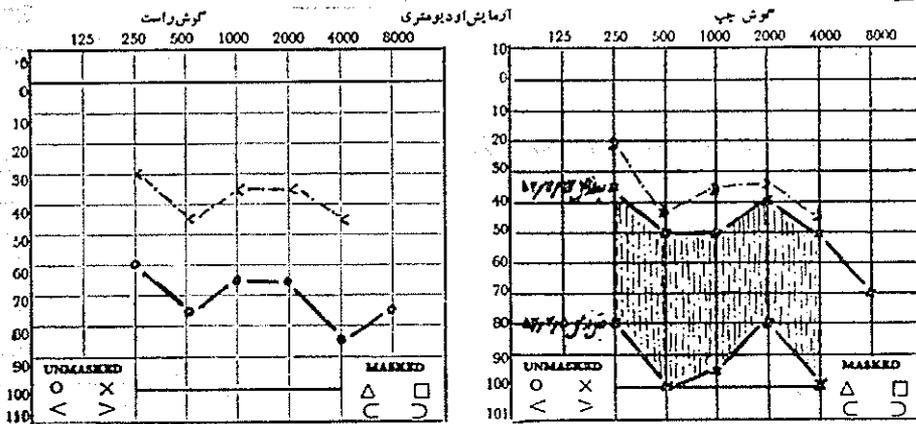
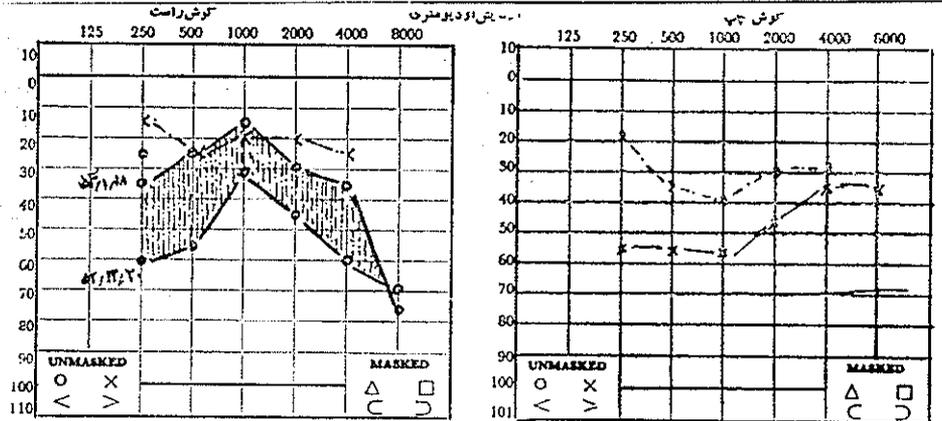
شکل ۸

اودیوگرام رقیه - ز - ۴۰ ساله



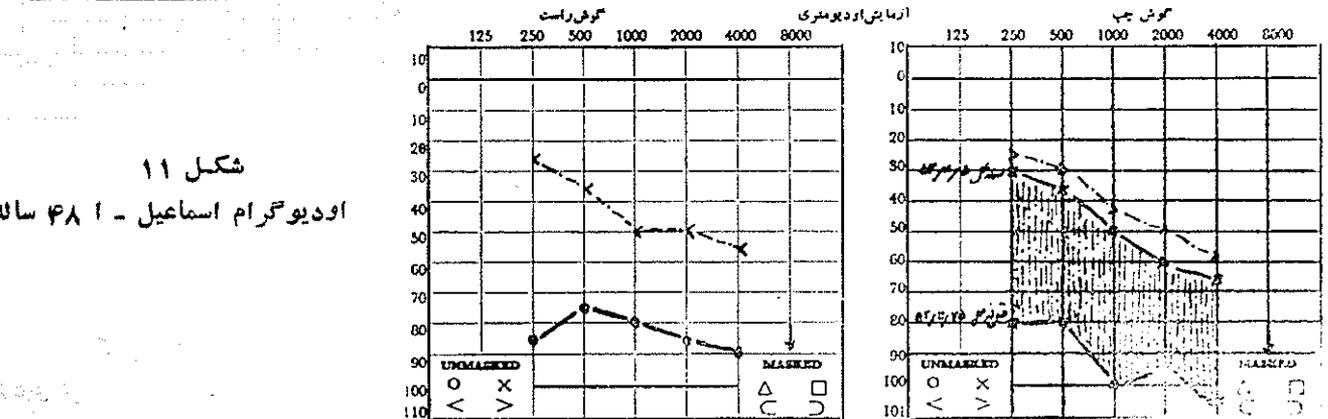
شکل ۹

اودیوگرام غلامرضا - م ۳۷ ساله



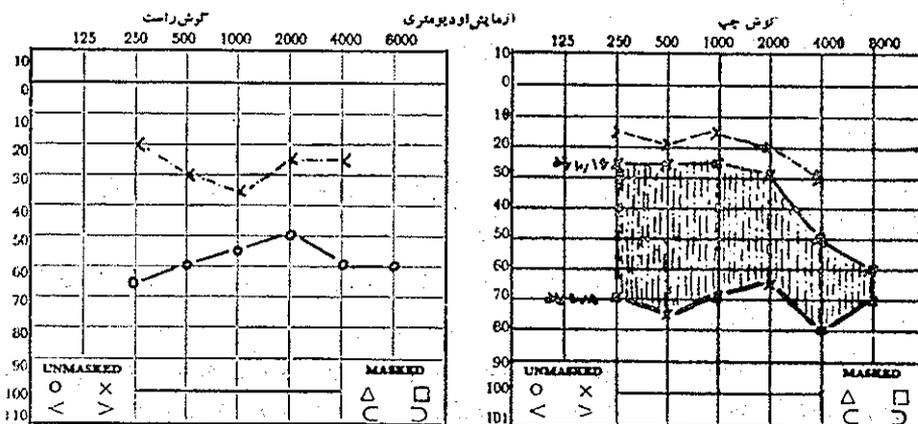
شکل ۱۰

اودیوگرام عبدالله - ق ۴۶ ساله



شکل ۱۱

اودیوگرام اسماعیل - ۴۸ ساله



شکل ۱۲

اودیوگرام حسن - ۴۴ ساله

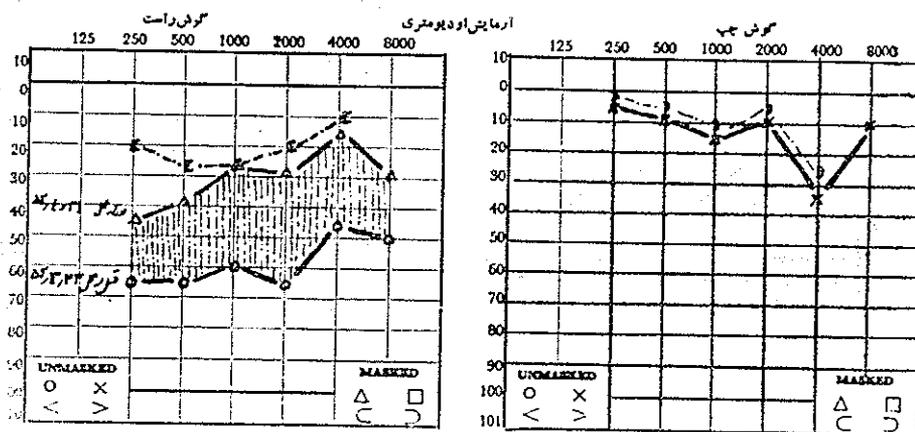
برای بیمارانی که بعلت ابتلا به اوتواسکلروز از سمک استفاده می کنند عمل جراحی ممکن است آنها را از بکار بردن سمک بی نیاز کند و بالا اقل استفاده از آنرا عطیوع تر سازد . شکل ۱۱ و ۱۰ اودیو گرام دو بیمار است که از سمک بزحمت استفاده میکردند و بعد از عمل آنرا کنار گذاشتند .

چند مورد از بیماران عمل شده افرادیک فایل بودند . شکل ۱۲ و ۱۳ اودیو گرام دو برادر مبتلا را نشان میدهد .

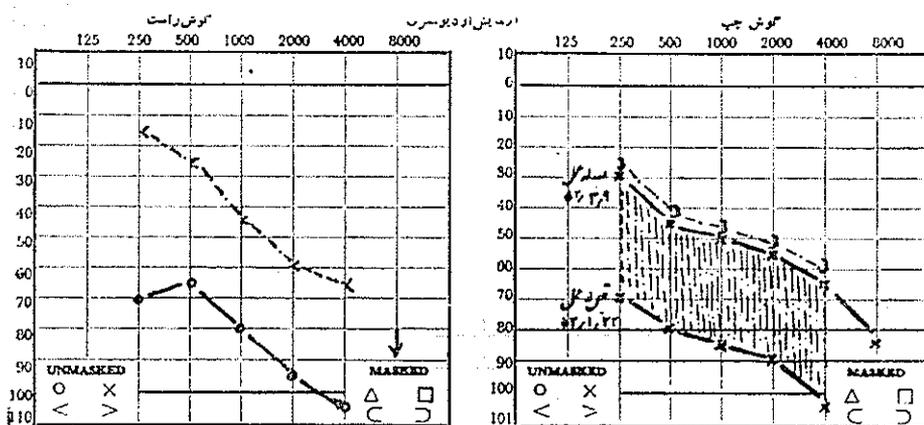
بالا ترین سن عمل در بیماران ما مربوط به زنی ۷۰ ساله بود که استفاده از سمک برایش تولید اشکالاتی میکرد و بعد از عمل سمک را با نتیجه بهتری بکار برد (شکل ۱۴)

دیگر قابل استفاده نبود . در این مورد با استفاده از I.R.P. ارتباط چکشی مستقیماً با دریچه بیضی که بجای صفحه رکابی از ورقه نازک ژلوم فشرده پوشانده بود برقرار گردید . نتیجه شنوایی بعد از عمل رضایت بخش بود (شکل ۸)

مورد جالب دیگر بیماری است که در سال ۵۱ تحت عمل استاپد کتومی قرار گرفته و بجای رکابی سیم متصل به ژلوم بعنوان پروتز استفاده شده بود این بیمار که بعد از عمل مزبور بهبود شنوایی پیدا نکرده بود در سال ۵۲ مجدداً عمل شد . انتهای پروتز کمی خارج تر از حدود دریچه بیضی قرار گرفته و اطراف آنرا نسج گرانولاسیون فرا گرفته بود که برداشته شد و پروتز قبلی با تفلون پیستون تمویض گردید (شکل ۹)



شکل ۱۳
اودیوگرام نعمت الله - ۴۳ ساله

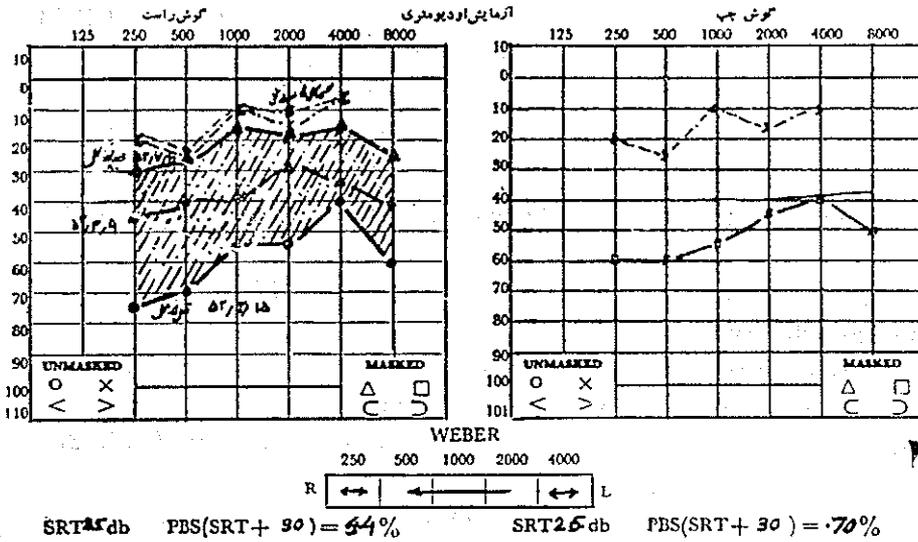
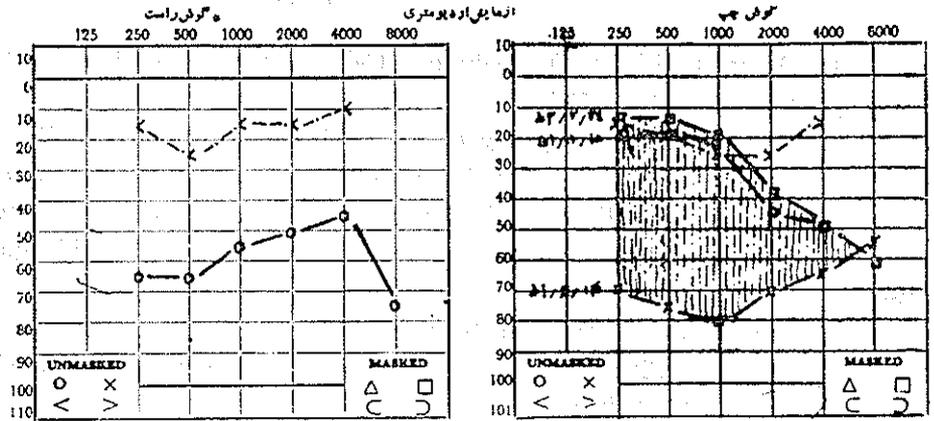


شکل ۱۴
اودیوگرام بقیس - ۷۰ ساله

فاصله هوایی - استخوانی (A.B.G.) بلافاصله بعد از عمل و یا چند روز بعد (شکل ۱۵) حاصل شد . گاهی نیز حصول این نتیجه تا یک الی چند ماه تأخیر داشت (شکل ۱۶) (از بین رفتن فاصله هوایی - استخوانی بنا به تعریف مورد قبول اعم از Closure و Overclosure تا حدود ۳۰ دسی بل فاصله از منحنی استخوانی در فرکانسهای کمتر از ۴۰۰۰ می باشد)

بررسی نتایج بعد از عمل - بیماران مورد جراحی بین چند ماه تا دو سال و چند ماه بعد از عمل پی گیری شدند و از آنها آزمایشات مکرر شنوایی بعمل آمد . همانطور که قبلا اشاره شد سه مورد از بیماران عمل شده بیماری دیگری غیر از اوتواسکلروز داشته اند که بالطبع نتیجه بعد از عمل آنها را جزء این آمار بحساب نمی آوریم . در ۴۸ بیمار (۸۵ درصد) نتایج بسیار خوب و از بین رفتن

شکل ۱۵
اودیوگرام اکرم - ۴۴ ساله



شکل ۱۶
اودیوگرام فروغ - ۲۹ ساله

داشت. وجود فیستول پری لنف در این مورد مطرح گردید ولی بعلت عدم تمایل بیمار بازبینی گوش ممکن نشد. در دو مورد از بیماران عمل شده سنگینی انتقالی بشکل قبل از عمل باقیمانده (۳/۵ درصد) و ۳ مورد باقیمانده (۵ درصد) بهبودی نسبی داشتند باین معنی که فاصله هوایی استخوانی کمتر شد ولی همواره در سطح کمتر از ۲۰ دسی بل فاصله از منحنی استخوان باقی ماند.

نویسنده از همکاریهای ذیقیمت دکتر همت الدین برقعی استادیار گروه گوش و گلو و بینی در تهیه این مقاله و زحمات م. صداسی تکتین اودیولوژی در جمع آوری آمار و آنالیزهاش بکسر بیماران صمیمانه متشکر است.

دو مورد از بیماران عمل شده بعد از عمل دچار کری حسی عصبی کامل شدند (۳/۵ درصد). دلیل يك مورد از آنها احتمالاً اشکال در برداشتن صفحه رکابی بعلت ضخامت زیاد آن و خونریزی زیاد مخاطی و ورود احتمالی خون در لایرنت بود و مورد دیگر دلیل واضحی نداشت.

دو مورد دیگر دچار کری حسی عصبی دیررس گردیدند (۳/۵ درصد). در یکی از آنها بعد از یک بهبودی چندین روزه کری در ماه دوم پیش آمد بدون اینکه بیمار ناراحتی دیگری داشته باشد. بیمار دیگر چند روز بعد از عمل دچار سرگیجه شدید بمدت چندین روز بود که بعد از مدتی بهبود پیدا کرد ولی کم شوائبی حسی عصبی باقی ماند بلاوجه سرگیجه گاهگاهی تا مدت‌ها برای بیمار وجود

References

- 1_ Althaus, S.R., M.D., Oakland, Calif., and House, H.P., M.D., Los Angeles, Calif. Laryngoscope 7: 1234, 1973.
- 2_ Bretlau, P., M.D., Copenhagen. Arch. Otolaryng. 6: 551, 1971.
- 3_ Causse, J., Bel, J. Annales d' Otolaryngologie (Paris). 1-2: 21, 1974, et 133, 1974.
- 4_ Cole, J. M., M.D., and Funkhouser, G.M.D., Danville, Pa. Laryngoscope 6: 1027, 1972.
- 5_ Daniel, III, H. J. Ph.D., Shambaugh, Jr., G.E., M.D., Chicago. Arch. Otolaryng. 11: 327. 1973.
- 6_ Draper, L., M.D., and Herndon, J.W., M.D., Houston, Tex. Laryngoscope 5: 864, 1972.
- 7_ Daniel, J., Elbaz, P., Chevance, L.G., Paris. Encyclopedie medico - chirurgicale: Oto-Rhino-Laryngologie 20195 A10 1970.
- 8_ Gussen, R., M.D., Los Angeles. Arch. Otolaryng. 6: 484, 1973.
- 9_ Gukovich, V.A. M.D, Rosenfeld, L.G., M.D, Kiev, USSR. Arch. Otolaryng. 4: 281, 1974.
- 10_ Hildyard, V.H., M.D; Sando I. M.D., Arch. Otolaryng. 12: 530, 1972
- 11_ Hrappo, N.S., M.D., Kuibyshev, USSR Arch. Otolaryng. 4: 374, 1971.
- 12_ Kosoy, J. M.D., Galveston, Tex. and Maddon III, H.E., M.D, Houston. Arch. Otolaryng. 2: 115, 1971.
- 13_ Kelemen, G., M.D., Linthicum, Jr, F.H. M.D., Los Angeles. Acta Oto-laryng. Suppl. 253. 1969.
- 14_ Linthicum, Jr, F.H., M.D., Los Angeles. Arch. Otolaryng. 6: 569, 1972.
- 15_ Lindsay, J.R. M.D., Chicago. Otolaryng. 1: 24, 1973.
- 16_ Lindsay, J. R., M.D., Chicago. Ann. Otol. 1: 33, 1974.
- 17_ Mawson, S. R. Second edition. London. Edward Arnold. 1967.
- 18_ Owens, E., Ph.D, Sooy, Francis A., M.D., Theurer Egger, M.A. Calif. Ann. Otol. 2: 157, 1972.
- 19_ Palva, T, M.D., Palva, A.M.D., Oulu Finland. Arch. Otolaryng. 8: 130, 1972.
- 20_ Pearson, R.D., M.D. Kurland, T.M.D; Cody, T.R., M.D., Rochester, Minn Arch. Otolaryngol 4: 288, 1974.
- 21_ Pratt, L.M.D., St. Louis, Mo. Laryngoscope 7: 1189, 1972.
- 22_ Proffitt, S.D., M.D., Palo Alto Calif., Smith, M.F.W., M.D., and Capano, R.F., Ph.D., San Jose, Calif. Laryngoscope 1: 50, 1972.
- 23_ Ransome, J.M.B., F.R.C.S. Holden H.B. F.R.C.S., Bull, T.R., M.B., F.R.C.T. Number Four. Churchill Livingstone Edinburgh and London. 1973.
- 24_ Scott-Brown, G. 3rd Ed. Vol.2 London, Butterworths 1971.
- 25_ Schuknecht, H.F., M.D. and Kirchner J.C., B.S., Laryngoscope 5: 766, 1974.
- 26_ Soifer, N. M.D., Waltner, J.M.D., Arch. Otolaryngo. 2: 125, 1971.
- 27_ Shambaugh, JR., GE., Second. edition. W.B. Saunders Co. Philadelphia & London. 1967.
- 28_ Tabb, HG. M.D., New Orleans Laryngoscope 9: 1602, 1972.
- 29_ Wanamaker, H.H., M.D., Otolaryngologie Clinic of North America 1: 13, 1974.
- 30_ Panel Discussion; Arch. Otolaryng. 1: 35, 1973.
- 31_ Panel Discussion; Arch. Otolaryng. 1: 50. 1973.