

## تصلب الركابة otosclerosis

### أو الاستحالة الإسفنجية للأذن otospongiosis

مرض يتظاهر بنقص سمع توصيلي مع غشاء طبل سليم، نتيجة إصابة المحفظة التيهية للأذن الداخلية بيور تصلبية تؤدي إلى تثبيت قاعدة الركابة.

#### لمحة تاريخية :

وصف فالسالفا Valsalva عام ١٧٣٥ بعض حالات تثبت الركابة، و بعد مائة عام تقريبا أجرى توينبي Toynbe دراسات على العظم الصدغي للمرضى الذين توفوا وكان لديهم نقص سمع وتوصل إلى نتيجة تقول أن تثبت قاعدة الركابة في النافذة البيضية هو من أحد الأسباب الشائعة لحدوث الصمم .  
وفي عام ١٨٨١ استخدم فون تروليتش Von Troeltsch عبارة تصلب الركابة لوصف تثبت الركابة، ثم أثبتت بحوث بوليتسر عام ١٨٩٣ أن تصلب الركابة مرض يعود إلى إصابة بدئية في المحفظة العظمية، ثم تلى بوليتسر وبحوثه سيبينمان وبتسولد Siebnman & Bezold اللذان اقترحا تبديل التسمية من تصلب الركابة otosclerosis إلى الاستحالة الإسفنجية otospongiosis وذلك لأن العظم المريض أكثر رقة وأقل سماكة من عظم المحفظة التيهية ، ثم جاء بعدهم كثيرون مثل روزين وليمبيرت وبورتمان وغيرهم.

أما بالنسبة لتاريخ العلاج الجراحي فقد أجرى Kessel عام ١٨٧٨ شقاً في القسم الخلفي لغشاء الطبل ثم فصل السندان عن الركابة واستأصل قسماً من مجرى السمع الظاهر لإجراء كشف جيد للركابة، ثم حاول تحريك الركابة بتطبيق ضغط على رأسها في جميع الاتجاهات ، وفي عام ١٨٩٠ كتب Miot مقالة عن ٢٠٠ مريض أدى تحريك الركابة لديهم إلى تحسن السمع ، ثم بعد ٦٢ سنة تقريبا أجرى Rosen نفس العملية وبطرق مختلفة ، و في عام ١٨٩٢ قام Blake باستئصال الركابة لتحسين السمع وقال أن نزع الركابة لا يخرب السمع ويحسنه أحيانا، وفي عام ١٩٠٠ أدان العالمان Politzer & Sibenmann جميع المحاولات الجراحية المجراة لتحسين السمع وقالوا أنها عديمة الفائدة وخطرة ، وذلك نتيجة الاختلاطات التي حصلت آنذاك، وفي عام ١٩٥٢ ومع تطور الصادات أجريت عملية فتح النافذة البيضية من قبل العالم ليمبيرت Lempert حيث قدمت الصادات وقاية جيدة ، كما استعملت الإضاءة الكهربائية والتكبير اللذان ساعدا في كشف الركابة بشكل أفضل ، وكان من أهم الأمور الشق الذي ابتدعه ليمبيرت عبر مجرى السمع الظاهر و الذي يحافظ على سلامة غشاء الطبل حيث استعمل بعدها هذه الطريقة روزين في عمليات تحريك الركابة.

وفي عام ١٩٥٤ استعمل شامبو المجهر في عمليات تحريك الركابة، وتطور استعماله مع العالم هيرمان حيث تم تطوير ازميل والمنحت المجهري، ثم أجرى العالمان Basek

Fowler & تحريك الركابة مع استئصال السويقة الأمامية، وفي النهاية عام ١٩٥٦ ظهرت فكرة استئصال الركابة وتبديلها من قبل Shea حيث قام بإغلاق النافذة البيضية بنسيج ضام بعد وضع وصلة بين النتوء الطويل للسندان وبين قاعدة الركابة، بعد ذلك أجريت عمليات كثيرة اعتمدت على نظرية شيا والتي تتلخص في سد النافذة البيضية بإحكام مع المحافظة على سلامة العظيمة السمعية و اتصالها مع بعضها البعض بشكل جيد وذلك إما باستعمال بديل بين السندان والركابة أو استعمال السويقة الخلفية للركابة.

ثم استعملت بدائل مختلفة من سلك معدني بشكل العروة مع قطعة من النسيج الشحمي أو جيلفوم، واستعمل الطعم الوريدي لسد النافذة البيضية ، ثم استعمل البديل المصنوع من التيفلون والبلاستيك مع استعمال نسيج شحمي لسد قاعدة الركابة . ثم أجريت بحوث كثيرة و ظهرت آراء مختلفة حول استئصال كامل قاعدة الركابة أو جزء منها أو إجراء ثقب في قاعدة الركابة فقط.

## تشخيص المرض:

### ١. نقص السمع :

يشكو المريض في البداية من نقص سمع توصيلي غالباً ثنائي الجانب ( اختبار رينية سلبي اختبار جيليه سلبي ) ، مخطط السمع بالنغمة الصافية يبدي فجوة عظمية هوائية وقد يترافق مع نقص سمع حسي عصبي على التواتر ٢٠٠٠ هيرتز يسمى بثلمة كارهارت يختفي بعد العمل الجراحي، ويعتقد إن السبب في وجود هذه الثلمة هو تغير في النقل الحلزوني أو بسبب التواتر الطنيني للركابة.

ظاهرة خلل السمع paracusis: تلاحظ عند بعض مرضى تصلب الركابة، إذ يتحسن السمع لديهم في الضجيج وهذا ما يسمى بظاهرة خلل السمع لويلسي paracusis Willis، وتفسر هذه الظاهرة بأن المتكلم يرفع شدة صوته عند وجود ضجيج مما يساعد مريض تصلب الركابة على سماعه ، أما التفسير الآخر فيقترح أن اصطدام الأمواج الصوتية الناجمة عن الضجيج بجمجمة المريض يؤدي إلى تداخل بسيط في العظم على مستوى الرباط الدائري حول قاعدة الركابة مما يساعد في حركة الركابة بشكل أفضل، ويجب الملاحظة أن خلل السمع لا يحصل إلا في الإصابات المزدوجة والمتناظرة أي عندما تكون نسبة نقص السمع في الأذنين متساوية. يكون تميز الكلام جيداً عند إصابة النافذة البيضية فقط وينذر بنتائج جيدة بعد العمل الجراحي.

مخطط الطبل (المعاوقة السمعية) tympanometry قد يكون طبيعياً ، وقد

يبدي نقصاً في السعة (مخطط As) أقل أو يساوي ٣ وحدات (في الحالة الطبيعية السعة من ٤ إلى ١٠ وحدات) (السعة تعبر عن مرونة حركة غشاء الطبل)

٢. منعكس الركابة : acoustic reflex غائب ولكن يمكن مشاهدة منعكس ركابة سلبي on-off ويعتقد ان السبب هنا هو عدم تثبيت قاعدة الركابة التام في قسمها الخلفي مما يسمح بالحركة الجزئية ونتيجة لتقلص عضلة المطرقة التي تعاكس عضلة الركابة يحصل هذا المنعكس السلبي
٣. الطنين الاذني غالباً ما يكون منخفض التواتر شبيه بصوت غليان الماء او الشلال تكون نسبته حوالي ٧٥%
٤. الاعراض الدهليزية من حس عدم ثبات ودوار وغيره عند 25-30% من المرضى

تنظير الاذن:

١. غشاء الطبل : طبيعي وقد يكون مترقق نتيجة ضمور الطبقة الليفية ( علامة ليمبيرت ) وقد يظهر خلفه لون احمر زهري ( علامة شوارتز Schwartz نتيجة وجود بؤرة فعالة نشطة تؤدي الى احتقان الاوعية وزيادة التوعية في الطبقة حول السمحاق periosteal في الخرشوم وان نسبة وجود هذه العلامة ١٠.١%
٢. مجرى السمع الظاهر عادة طبيعي الا انه يمكن ان يلاحظ توسع المجرى ( علامة تيلو Tillo ونقص افراز الصملاخ او غيابه ( علامة توينبي-بينغ ) وترقق البشرة في مجرى السمع الظاهر خاصة في القسم العظمي مع قابليتها للرض السريع ( علامة خيلوف ) ونقص حس اللمس في المجرى ( علامة فريشيلس Freshels كما يمكن احيانا ملاحظة وجود اعران عظمية ( علامة توينبي ) ويمكن ملاحظة جفاف الجلد نتيجة نقص التعرق ( علامة هامرشلاغ)

الفحص الشعاعي:

يبدي تهوية جيدة للعظم الصدغي وان التصوير الطبقي المحوري يظهر تسمك في القسم الامامي لقاعدة الركابة ونقص كثافة حوالي 1800 هاوسفلد وهو مستطب فقط في الحالات الناكسة والمترافقة مع نقص سمع حسي عصبي شديد

ملاحظة : احدى المقالات الطبية ذكرت انها قد اجرت تصوير بالمرنان MRI كان قد اجري له في السابق عملية تصنيع ركابة مع وضع بديل من سلك معدني مع شحمة ولم يصب المريض باي اذى.

الفحوص المخبرية:

قد تبدي نقص في الكلس والفسفور. وقد يلاحظ نقص في نشاط الكولين استيراز في المصورة ( البلاسما ) وارتفاع في ACTH وقد ترتفع الفوسفاتاز القلوية عند وجود

### الآلية الامراضية والعامل المسبب:

العامل المسبب غير معروف بالتحديد الا انه يوجد عدة اقتراحات ونظريات وسوف نذكرها . في السابق اقترحت النظرية الالتهابية والورمية ولكن في يومنا هذا لم تجد التفسير الواضح واصبحت من التاريخ القديم اما بالنسبة للنظريات التي اقترحت بعدها فهي نظرية التأثير الصوتي في المجالات المختلفة وتتلخص هذه النظرية ان التأثير الصوتي المتناغم على المحفظة التيهية العظمية يؤدي الى تحريك بسيط غير متناسق ضمن جزيئات عظم هذه المحفظة وان هذا يؤدي الى زيادة التدفق الدموي مع توسع القنيات ضمن العظم مما يؤدي الى تشكل بؤرة طرية أي بما معناه تشكل بؤرة مرضية . أي ان تصلب الركابة انما هو مرض تلوث البيئة الصوتي بالضجيج . وان هؤلاء العلماء اثبتوا نظريتهم في عام ١٩٤٤ حيث اجروا تأثير صوتي بشدات عالية على الاذن وفحصوا الاذن بعدها فلاحظوا ان الصوت المرتفع لا يصيب فقط الخلايا العصبية بعضو كورتي والعقد الدهليزية انما يحصل تغيرات في المحفظة التيهية العظمية مشابهة لما يحصل في تصلب الركابة . وبعض الباحثين الاخرين عرضوا المحفظة التيهية لامواج فوق صوتية ولاحظوا ايضا تبدلات شبيهة بتصلب الركابة . وتوصلوا الى نتيجة ان الناس الذين لديهم استعداد وراثي وحساسية اعلى لتاثير الاهتزازات فوق الصوتية هم الذين يصابون بتصلب الركابة.

في الاونة الاخيرة كثيرا ما عزا العلماء ان تصلب الركابة له علاقة بالغدد الصم ، أي النظرية الغدية . endocrinicus فقد لاحظوا ان الخلل في الغدد الصم من الدرق وجارات الدرق والنخامى والغدد التناسلية يؤثر على تصلب الركابة وتطور المرض فقد لوحظ عند المرضى تغيرات في كلس الدم والفوسفور والكوليستيرين ومواد اخرى نتيجة الخلل في الوظيفة الهرمونية . وان هذه النظرية لم يتم اثباتها بالتجارب الا انه يجب ان لا ننسى تاثير الهرمونات التناسلية على المرض حيث ان النساء تزداد الاصابة لديهم اثناء الحمل وهذا مثبت سريريا وان معدل اصابة النساء اكثر من الذكور كما ان الاصابة لديهم تتفاقم اثناء البلوغ والدورة الشهرية والحمل والارضاع.

ويوجد نظرية اخرى تقترح ان العامل المسبب هو انما هو نتيجة خلل في الجملة العصبية الالتهابية يؤدي الى خلل غدي ومن المعروف ان العامل النفسي والعواطف السلبية تؤثر سلبيا على نقص السمع في مرضى تصلب الركابة وقد لاحظوا ان استعمال الادوية التي تحرض او تنشط قشر الدماغ مثل الكافيين والفينامين تؤثر ايجابيا على السمع عند مرضى تصلب الركابة برائهم الخاص . كما انه بعض الباحثين لاحظوا عند بعض المرضى المصابين بتصلب الركابة ثنائي الجانب تحسن في السمع على الاذن الغير خاضعة للعمل الجراحي بعد اجراء العمل الجراحي على الاذن الاخرى وقد عزوا هذا التحسن انه نتيجة كبح او اخماد المنطقة السمعية في قشر الدماغ قبل العمل

الجراحي ويحصل التحسن بعده نتيجة التأثير الصوتي على هذه المنطقة وتبنيها من جديد. أي ما يشابه كسل الشبكية في امراض العين .

بعض الباحثين الاخرين اقترحوا نظرية التغذية للاذن trophicus فبرائهم ان الاصابة لا تشمل فقط المحفظة التيهية انما الاذن باكملها وعزوا هذا لخلل في تغذية الاذن فقد لاحظو عند مرضى تصلب الركابة بالفعل ضمور atrophيا جلد مجرى السمع الظاهر وقابليته للرض السريع وضمور الطبقة المرنة من غشاء الطبل وكما لاحظو ايضا نقص افراز الصملاخ والتعرق عند مرضى تصلب الركابة وهذا مما دعى بعض الباحثين تسمية المرض بالحثل الاذني otodystrophia

باحثين اخرين يعتقدون ان تصلب الركابة انما هو مرض وراثي وبالواقع لوحظت الاصابة عند مرضى اقربائهم مصابين بهذا المرض وكما ربط الباحثين هذه النظرية الوراثية مع المرضى الذين لديهم تصلب ركابة وصلبة زرقاء ( علامة فادير خوف ) وترقق عظام osteoporsis كتظاهرة لاصابة او الخلل في النسيج المتوسط او المزنسيم . mesenchyma

بعض الباحثين اقترحوا النظرية المناعية ولاحظو ان تصلب الركابة انما هو عملية مناعية ضد الكولاجين نتيجة تحول المورثة الكولاجينية A1 1 وقد وجدو Anti-antibody type 2 collagen والبعض الاخر اقترح ان تصلب الركابة انما هو ناتج عن اصابة فيروسية فقد لاحظو وجود RNA فيروس الحصبة بنسبة ٨٣% في قاعدة الركابة واقترح كالدويل وباست ان الفتحة الامامية ( امام القسم الامامي لقاعدة الركابة Fissula Anta Fenestrum ) تقع في مكان يميل لعدم الثبات يشكل في مرحلة البلوغ غضروف وعظم جديدين يمكن ان يكون البدء في تشكل التحول الاسفنجي.

وفي النهاية يجب القول انه لا يوجد أي نظرية من هذه النظريات تستطيع تحديد العامل المسبب بشكل تام.

الالية الامراضية:

ان تصلب الركابة غالبا ما يصيب الطبقات الثلاث للمحفظة التيهية الداخلية endostal والمتوسطة endochondrial والخارجية periostial ولكن الاصابة غالبا ما تبدأ من الطبقة المتوسطة endochondrial خاصة في المناطق التي تحوي بقايا غضروفية جنينية حيث يتشكل بؤرة مرضية محددة مع تشكل عظم اسفنجي غني بالاووعية ونقي العظم نتيجة وجود ماصات العظم osteoclast التي تحطم العظم القاسي وتؤدي الى امتصاص الكلس منه وان التبايزات حول الاوعية من هذا العظم الاسفنجي الجديد تشكل ما يشبه بالغشاء الازرق الذي يسمى بالغلاف الازرق ل Maasse ثم بعد تشكل العظم الاسفنجي الجديد يحصل له امتصاص وتشكل عظم قاسي بواسطة بانيات العظم osteoblast أي يتحول الى عظم اسطواني صم وقاسي . لذا في البونر

التصلبية يمكن تحديد بؤرة نشطة ( غير ناضجة ) عندما يكون تشكل العظم الاسفنجي الجديد اعظمي وبؤرة غير نشطة وفعالة ( ناضجة ) عندما يكون تشكل العظم الاسفنجي الجديد اقل ما يمكن ويغلب العظم القاسي . وان هذه العملية تتكرر الى ان تمتد الاصابة الى الرباط الحلقى حول قاعدة الركابة ثم تثبتها . وحدث نقص السمع التوصيلي غالبا ما تنتشر البؤر التصلبية في المحفظة التيهية نحو الطبقة الخارجية periosteal اكثر من انتشارها الى الطبقة الداخلية endeostal التي تجاور اجواف التيه

ويمكن ان نلخص ماورد في الاعلى بما يلي:

البؤرة التصلبية تظهر بان واحد امتصاص عظمي واعادة نمو عظمي وتحوي ماصات (كاسرات ) العظم osteoclast وبانيات العظم . osteoblast وان كل بقعة تصلبية تملك صفاتها وسلوكها الخاص . البعض يمكن ان يكون نشيط ويؤدي لنقص سمع بسرعة والاخر نشيط ثم خامد لفترة . وان بؤرة التحول الاسفنجي او التصلب تفتقر الى الجزر الغضروفية المتكلسة والتي تميز العظم الغضروفي الداخلي للمحفظة التيهية التي تنشأ منه جنينيا . العظم المريض الحديث يختلف من بناء اسفنجي رخو من القشور العظمية المتوضعة بشكل غير منتظم ومفصولة عن بعضها البعض بفراغات وعائية تحوي على كثير من خلايا ناسجة وصانعات العظم وقليل من كاسرات العظم في البؤر غير الناضجة والفعالة ( أي النشطة ) الى بناء سميك من العظم الناضج وغير الفعال مع قليل من الخلايا وتضييق المسافات الوعائية وقليل من الاوعية الدموية الصغيرة .

### اماكن توضع البؤر التصلبية:

90% من الحالات البؤر التصلبية تتوضع بين الحلزون والدهليز عند النافذة البيضية ( الدهليزية ) الى الامام من قاعدة الركابة ، وبشكل اقل يمكن ان تتوضع في حافة النافذة المدورة بنسبة 30% وقد تؤدي الى تسكيرها بشكل تام ، كما يمكن ان تتوضع البؤر التصلبية في الحلزون وخاصة اللفة القاعدية ومجرى السمع الباطن . وان البؤر التصلبية غالبا مزدوجة ومتناظرة من حيث مكان التوضع.

### العرق ونسبة الاصابة :

يصاب بهذا المرض الانسان فقط والعرق الابيض اكثر من غيره ويكون اقل في اسيا وافريقيا . وتتواجد الاصابة عند 8-10% من العرق الابيض لكنها لا تتظاهر سريريا الا عند 12% منهم ، وتكون الاصابة مزدوجة بنسبة 75-85% ، وعائلية بنسبة 60% من الحالات ، وتكون نسبة حدوث الاصابة عند الاطفال عند اصابة احد الوالدين هي 20% . نسبة الحدوث وزيادة الاصابة عند الحامل هي 25% ويصاب النساء اكثر من الذكور بمرتين تقريبا .

داء بادجيت وتثبيت الركابة:

تشريحيا مرضيا شبيه بتصلب الركابة والعلامات التفريقية الهامة هي ما يلي:  
-داء بادجيت اصابة منتشرة بينما تصلب الركابة اصابة موضعية  
-تصلب الركابة يصيب الطبقات الثلاث للمحفظة التيهية بينما داء بادجيت يصيب فقط  
الطبقة الخارجية **perost**  
-نادرا مايصيب العظيمات السمعية وقاعدة الركابة  
-تثبت الركابة في داء بادجيت يعود الى تضيق في حفرة النافذة البيضوية يؤدي الى  
حدوث انضغاط سويقتي الركابة وليس نتيجة اصابة قاعدة الركابة

تشكل العظام غير التام: **osteogenesis imperfecta**  
اصابة معممة تترافق بخلل في ترميم العظام والذي يسبب امتصاص العظم وهو مرض  
وراثي قاهر **autosomal dominant** ويتصف بكسور متعددة وان ٤٠-٦٠% من  
هؤلاء المرضى لديهم صلابة زرقاء ( نتيجة ظهور الغشاء الوعائي عبر الصلبة اللينة )  
وتصلب ركابة وتشكل اورام دموية **haematoma** عند التعرض لرض بسيط

النظريات المقترحة لحدوث نقص سمع حسي عصبي مترافق مع تصلب ركابة:  
النظرية السمية نتيجة تاثير الانزيمات الحالة للعظم في البؤرة التصليبية حيث لوحظ  
وجدها في اللمف المحيط وليس فقط في البؤرة التصليبية حسب معطيات **Causse**  
1974 وكما لوحظ ايضا عند مرضى تصلب الركابة زيادة في البوتاسيوم والفوسفات  
والبروتينات ضمن اللمف المحيط.

النظرية الوعائية حيث يحصل خلل في الدوران الدموي ضمن الرباط اللولبي نتيجة  
تشكل مجازات وريدية التي تؤدي الى نقص دخول الاوكسيجين الى الخلايا الحسية مما  
يؤدي ايضا الى انخفاض النشاط البيولوجي الكهربائي ثم بالتالي اصابة الخلايا المشعرة

النظرية الميكانيكية وتتجلى بخلل ميكانيكي لنقل الامواج الصوتية ضمن الحلزون . فقد  
لوحظ تغير في طول وتوتر الغشاء القاعدي في مستوى وجود البؤر عند الرباط اللولبي  
من ٠,٨٥ ( في الحالة الطبيعية ) الى ٠,٧٨MKM وان هذا يؤثر على سعة الموجة  
الصوتية وان وجود بؤر تصليبية في الطبقة الداخلية للمحفظة التيهية يؤثر ايضا على  
نقل الاهتزازات

وفي النهاية يجب ان لا ننسى ان البؤر التصليبية يمكن ان تتوضع في مجرى السمع  
الباطن وتضغط على العصب السمعي مسببة ضمور في الالياف العصبية له.

## العلاج :

جراحي:

في السابق اجري ما يسمى بعملية تحريك الركابة الا ان هذه الطريقة لم تفي بالغرض  
بالرغم من تحسن السمع بعد العمل الجراحي فبعد برهة بسيطة من الزمن عاد نقص

السمع من جديد بسبب تشكل البؤثر التصليبية لذا اقترح العلماء بعدها عملية تصنيع الركابة stapedoplasty ويهدف العمل الجراحي الى استئصال كلي او جزئي للركابة مع وضع بديل صناعي ما بين النتوء الطويل للسندان وقاعدة الركابة.

ويوجد علاج دوائي وهو استعمال فلورايد الصوديوم Sodium Fluoride الذي يحث على اعادة تكلس العظام وانقاص فعالية البؤثر التصليبية الفعالية والغير ناضجة حيث لوحظ ان استعمال فلورايد الصوديوم يوقف نقص السمع . ويمكن استعمال فلورايد الصوديوم عند وجود بؤرة فعالة مثل علامة شوارتز وغيره ثم اجراء العمل الجراحي . ولكن عند استعمال الفلور يجب الانتباه واخذ الحذر لما يلي:

١. التحسس نحو الدواء الذي يتظاهر بحكة جلدية واندفاعات
٢. اضطرابات نظم القلب التي يمكن ان تزداد اثناء تناول الدواء . ويعود النظم القلبي الى الطبيعي بعد ايقاف الدواء
٣. الاضطرابات الهضمية والتي تقل عند مشاركة الفلورايد مع كربونات الكالسيوم
٤. التهاب الحويضة والكلية المزمن مع احتباس النتروجين حيث يمكن ان يحدث نقصا في طرح الفلور عن طريق الكلية مما يؤدي الى تراكمه في الدم ووصوله الى المستوى السمي . الجرعة تتراوح من ٥٠ ملغ / يوم الى ٧٥ ملغ/يوم ويمكن اعطاء العلاج لمدة سنتين.

مضادات استطباب العمل الجراحي: contraindications

١. اصابة او التهاب في مجرى السمع الظاهر او الاذن الوسطى
٢. عدوى او انتان في الطرق التنفسية العلوية
٣. انتقاب غشاء الطبل مهما كان حجمه يجب علاجه اولا بعملية ترقيع ثم انتظار شهرين واجراء تصنيع الركابة بعدها
٤. داء منير حيث ان الكئيس saccule المتوسع والمتمدد قد يتوضع مباشرة تحت قاعدة الركابة وعند ثقبها قد يحصل نقص سمع حسي عصبي
٥. المرضى الذين لديهم اذن واحدة تسمع فقط أي الاخرى اذن ميتة
٦. المرضى الذين لديهم نقص شديد في تميز الكلام
٧. المرضى الذين لديهم بؤرة فعالة نشطة والذي يتظاهر بعلامة شوارتز والاصابة في عمر مبكر مع تدني السمع بسرعة هؤلاء المرضى يجب علاجهم بفلورايد الصوديوم لسنتين ثم اجراء الجراحة
٨. المرضى الذين لديهم سوء في وظيفة نفير اوستاش ومثبت بالمعاوقة السمعية
٩. المرضى الذين لديهم عرن عظمي يعيق العمل الجراحي حيث جرى استئصال العرن العظمي ويوجل تصنيع الركابة لمرحلة لاحقة
١٠. المرضى الذين لديهم مهن خاصة مثل الغواصين والطيارين ولاعبي الجمباز وغيرهم فالبرغم ان الدوار لا يحصل بشكل كبير بعد العمل الجراحي ولكن يجب تبيهم . ولقد اقترح بعض الجراحين استعمال بديل من سلك قصير



وشحمة كبيرة عند هؤلاء المرضى

١١. يجب ان لا يجرى العمل الجراحي عند الاطفال وفي حال وجود اصابة مزدوجة  
فينصح باستعمال المعينات السمعية حتى يكبر الطفل ثم اجراء العمل الجراحي  
. خشية من حدوث اصابة حسية عصبية.

استطباب العمل الجراحي واختيار المريض لتلافي الاختلاطات:

١. وجود فجوة عظمية هوائية لاتقل عن ٢٥ ديسيبييل
٢. نقص سمع مزدوج ويجرى العمل الجراحي على الاذن الاسوء ( التي تملك  
فجوة عظمية هوائية اكبر ) مع مراعاة اجراء اختبار تميز الكلام حيث يجرى  
العمل الجراحي على الاذن التي تميز الكلام بشكل اسوء خشية من حدوث  
نقص سمع حسي عصبى بعد العمل الجراحي وعند نجاح العمل الجراحي  
الاول يجرى العمل الجراحي على الاذن الاخرى بعد سنة
٣. عدم وجود علامة شوارتز او ما يدل على وجود بؤرة فعالة نشطة غير  
ناضجة
٤. عمر المريض يزيد عن ١٨-٢٠ سنة أي ان النمو العظمي اكتمل لديه
٥. وجود نقص سمع توصيلي مع سلبية اختبار رينة لتواترين مختلفين من  
تواترات الكلام على الاقل

مراحل العمل الجراحي وانواعه:

١. تخدير اما موضعي او عام ويفضل الموضعي لمعرفة تحسن السمع اثناء  
العمل الجراحي ولمعرفة ان حصل دوار او لقوة ( شلل العصب الوجهي )  
اثناء الجراحة
٢. اجراء شق روزين او ليمبرت ضمن مجرى السمع الظاهر يبعد عن الحوية  
الطبيية لمسافة ٥ -٧ ملم من الساعة ٦-١٢ تقريبا.
٣. تسليخ الشريحة ورفعها للامام مع القسم الخلفي من غشاء الطبل
٤. ابعاد عصب حبل الطبل . ملاحظة في بعض الحالات النادرة قد يضطر الجراح  
الى قطع عصب حبل الطبل chorda tempany اذا اعاقت الرؤية
٥. حفر مجرى السمع الظاهر في قسمه الخلفي العلوي الى الخلف حتى يظهر  
الناتئ الهرمي والى الاعلى حتى يظهر العصب الوجهي
٦. قطع وتر عضلة الركابة . ملاحظة بعض الجراحين يحافظو على الوتر  
وخاصة عند استعمال الليزر
٧. فصل السندان عن الركابة
٨. استئصال الركابة عدا قاعدتها
٩. اجراء ثقب في قاعدة الركابة . ملاحظة بعض الجراحين يستأصلوا الجزء  
الخلفي من قاعدة الركابة وبعضهم يستأصلوا كامل القاعدة ويضعوا طعم في  
النافذة البيضة من وريد
١٠. وضع البديل بين السندان والنافذة البيضية اما من سلك وشحمة او بديل من  
تيفلون او هيدركسو ابيتايت (سيراميك) او من معادن غير قابلة للرفض من

الجسم . ملاحظة عند استخدام التخدير العام بعد وضع البديل للتأكد انه في المكان المناسب يجب اجراء ما يسمى بمنعكس النافذة المدورة ويتم بوضع نقطة سيروم او دم في النافذة المدورة ثم يحرك السندان بشكل بسيط فيلاحظ اهتزاز نقطة السيروم او الدم اذا كان توضع البديل جيد ام اذا لم تتحرك قطرة السيروم فهذا دليل على ان البديل لا يصل الى المف المحيطة بشكل مناسب ويجب عدم اجراء هذا الاختبار بعنف حتى لا يحصل اذى للاذن الباطنة . من هنا نجد افضلية التخدير الموضعي حيث يمكننا مراقبة تحسن سمع المريض وهو مستقل على طاولة العمليات بسماعه الصوت المهموس دون الحاجة لاجراء منعكس النافذة المدورة.

١١. وضع قطع شحمية صغيرة حول البديل عند قاعدة الركابة . ملاحظة بعض

الجراحين لا يضعوا شيء حول البديل

١٢. رد الشريحة لمكانها ووضع قطعة جيلفوم فوق الشريحة في مجرى السمع

الظاهر . ملاحظة بعض الجراحين لا يستعملوا بديل انما يستأصلوا السويقة الامامية فقط للركابة ويستعملوا السويقة الخلفية الملتصقة مع السندان بدل البديل وهذا ما يسمى باستئصال الركابة الجزئي . وبعض الجراحين ايضا بعد وضع البديل يضعوا قطعة شحم بين النتوء الطويل للسندان ورباط عضلة الركابة المقطوع سابقا.

الاختلاطات التي تصادف اثناء العمل الجراحي:

تمزق الشريحة وانتقاب غشاء الطبل:

نتيجة التسليخ الراض ويمكن اصلاح هذا الاختلاط اما بقطعة شحم مهروسة او بوضع

طعم من سمحاق الغضروف المتصل من الوتدة *tragus*

انخلاع العظيمة السمعية خاصة السندان:

غالبا يحصل نتيجة الرض الجراحي وخاصة عند حفر المجرى ويوجد نوعان من الانخلاع اما ان يحصل تمزق في المفصل السنداي المطرقي مع عدم اصابة المحفظة للمفصل حيث تصبح حركة السندان كبيرة وهنا يمكن رد المفصل لمكانه ومتابعة العمل الجراحي والنتائج غالبا مرضية . او ان يحصل تمزق في المحفظة وهنا يجب استئصال السندان ووضع البديل بين المطرقة والركابة.

كسر النتوء الطويل للسندان :

يحصل اثناء تركيب البديل وعصه بشكل كبير نتيجة قلة الخبرة . اذا حصل الكسر في قمة النتوء الطويل للسندان فهنا يمكن استعمال بديل روينسون بشكل السلة اما اذا كان الكسر بعيد فيجب وضع البديل بين المطرقة والركابة . ملاحظة. بعض الجراحين وضعوا البديل على عصب حبل الطبل وحصلوا على نتائج مرضية برايبهم .

سيلان السائل الدماغي الشوكي عبر النافذة البيضة للاذن الوسطى:

يحصل هذا الاختلاط بشكل نادر جدا نسبة حدوثه تقريبا ٢١١ % وغالبا ما يترافق مع

تثبت الركابة الخلقى . فعند ثقب قاعدة الركابة يلاحظ سيلان السائل الدماغي الشوكي بقوة وغزارة نحو الأذن الوسطى وعادة يحصل نتيجة تشوه او توسع في القناة المائية الحلزونية cochlear aqueduct الذي يمر عبرها السائل الدماغي الشوكي للأذن الباطنة حيث يدخل المنحدر الطبلي الى قمة الحلزون helctrema ثم الى المنحدر الدهليزي ثم الدهليز ليصل النافذة البيضية . او قد يكون نتيجة الاتصال المباشر بين مجرى السمع الباطن والدهليز . عند حدوث هذا الاختلاط يجب رفع راس المريض مع وضع طعم شحمي وانهاء العمل الجراحي وغالبا ما يلاحظ هذا التشوه عند المرضى الذين لديهم تثبيت ركابة خلقى

#### النزف:

خاصة اذا ما وجد الشريان الركابي الشاذ او قد يحصل النزف من الشريحة نتيجة التسليخ الخاطيء لها وتهتكها او قد يكون من مخاطية الأذن الوسطى وهنا يمكن السيطرة على النزف بوضع قطنة مبللة بالادريينالين . اما اذا حصل نزف بسيط بعد استئصال قاعدة الركابة فيمكن تركه ومتابعة العمل الجراحي ووضع البديل حيث ان الخثرة لا تعيق حركة البديل

#### الدوار:

يحصل عادة اما نتيجة التأثير الحروري او نتيجة تشكل بركة من المخدر الموضعي وعند ثقب قاعدة الركابة يدخل المخدر ويؤدي الى دوار او نتيجة مص اللمف المحيط بعد ثقب قاعدة الركابة الذي يؤدي الى توضع القريبة بشكل علوي وتلامسها مع البديل او قد يكون نتيجة لتطاول البديل او نتيجة سقوط قطعة من قاعدة الركابة لذا يجب الحذر الشديد في هذه المرحلة ، وفي حال تم مص اللمف فيمكن وضع عدة قطرات من مص دم المريض في النافذة البيضية . وعند سقوط قطعة من الركابة فيجب تركها لان المحاولة في استئصالها ستؤدي الى نقص حسي عصبي . وعند تطاول البديل فيجب سحبه ووضع بديل بالقياس المناسب . وعند اجراء التخدير الموضعي يجب ان لا يدخل الى جوف الطبل خشية من الدوار

غور قاعدة الركابة ضمن اللمف المحيط في النافذة البيضية:

غالبا ما يحصل هذا الاختلاط نتيجة وجود ركابة متحركة او عدم تثبيت الركابة بشكل تام . فعند حدوث هذا الاختلاط يجب ترك القاعدة مكانها ووضع بديل من سلك وجيلفوم او شحمة ويلاحظ بعدها دوار لفترة اسابيع مع حس عدم ثبات لاشهر

سقوط قطعة عظمية صغيرة او جزء صغير من قاعدة الركابة ضمن اللمف المحيط : اذا ما حصل مثل هذا الاختلاط فيجب الحذر لان محاولة اخراج هذه القطعة قد يؤدي الى اذية سمعية ونقص سمع حسي عصبي ودوار لذا يجب وضع قطرة دم حيث تصبح علكة وتتثبت عليها القطعة العظمية ثم يتم سحبها.

## اصابة العصب الوجهي:

خاصة اذا ما كان العصب متدلي فوق قاعدة الركابة او متضاعف في حالات نادرة من التشوهات . وان وجود عصب وجهي مكشوف أي غير مغطى بقناة فالوب العظمية ليس بالنادر فان نسبة وجود عصب مكشوف تتراوح من ٢٠-٥٠% وغالبا المنطقة المكشوفة تكون فوق قاعدة الركابة في القسم السفلي من القناة أي غير مرئية بشكل واضح اثناء الجراحة واستعمال المص في تلك المنطقة قد يؤدي الى وذمة للعصب الوجهي وبالتالي شلله . احيانا قد يحصل الشلل بعد العمل الجراحي بفترة وذلك نتيجة احتكاك البديل بقناة العصب وتوذمه لذا اثناء الجراحة يجب عدم رض العصب الوجهي نهائيا وعدم وضع البديل ملامسا لقناة العصب.

بعض الباحثين راقبوا وجود اصابة عصب وجهي نتيجة لتمطط عصب حبل الطبل اثناء ابعاده ولكنها حالات نادرة جدا

## الاختلاطات بعد العمل الجراحي:

التهاب اذن وسطي حاد :

غالبا يحصل نتيجة اثنان او سوء في تعقيم الادوات

التهاب التيه:

وهو اختلاط مهدد للحياة نتيجة انتقال الاثنان الى الاذن الباطنة غالبا عبر النافذة البيضية ، ولوحظ ان هذا الاختلاط يحصل اكثر عند استعمال بديل من البولياتيلين من البديل المؤلف من سلك وشحمة . لذا لتلافي هذا الاختلاط يجب فحص الطرق التنفسية العلوية قبل اجراء العمل الجراحي واعطاء الصادات وقائيا

التهاب السحايا:

غالبا يلي او يكون نتيجة التهاب التيه القيحي

الدوار:

غالبا يحصل نتيجة لرض التيه او فقد في اللمف المحيط او نتيجة تطاول البديل او نتيجة تشكل ناسور او انغماس قاعدة الركابة ضمن النافذة البيضية ملاحظة : قد يحصل بعد عملية تصنيع الركابة دوار وضعة سليم يكون نتيجة تحرر الرمال السمعية بسبب رض القريبة وهذا الدوار غالبا ما يعالج تلقائيا . لكن اذا حصل دوار بعد عملية ركابة مع ايجابية اختبار الناسور ( Fistula test دوار عند تطبيق ضغط ايجابي في مجرى السمع الظاهر ) او ظاهرة توليو ( Tullio's phenom دوار عند التعرض لاصوات عالية ) فغالبا الدوار يكون نتيجة تطاول البديل وملاسته الكئيس saccule ويحتاج لاعادة العمل الجراحي ووضع بديل اقصر.

ناسور اللمف المحيط:

نسبة حدوث الناسور ٢-٤% يمكن ان يحصل بعد عدة ايام من العمل الجراحي حتى اشهر ويتظاهر بنقص سمع مفاجيء ومتموج مع طنين يشبه الهدير وحس عدم ثبات وشعور امتلاء وثقل في الاذن وعلاجه باستئصال البديل ووضع بديل اخر مؤلف من

سلك وشحمة او وضع طعم من وريد على قاعدة الركابة ثم وضع بديل اخر. ملاحظة.  
الناصور يؤدي الى نقص سمع حسي عصبي اذا ترك دون علاج وان العلاج المبكر  
يعطي نتائج افضل

شلل العصب الوجهي:

العصب الوجهي فوق قاعدة الركابة قد يكون مكشوف عند ١٠-٢٠ % من الناس لذا  
قد يحصل رض مباشر على العصب ويؤدي الى شلله مباشرة اثناء العمل الجراحي او  
قد يكون نتيجة استعمال المخدر الموضعي . اما اذا حصل الشلل بعد عدة ايام فغالبا  
المسبب يكون نتيجة وذمة العصب بسبب احتكاك البديل به  
تموج السمع :

يمكن ان يحصل نتيجة ناسور او نتيجة قصر في البديل وانزياحه من مكانه او نتيجة  
عدم تثبته الجيد على النتوء الطويل للسندان . وفي هذه الحالة يفضل اجراء فتح اذن  
وسطى استقصائي مع وضع البديل بشكل مناسب

خلل في حس الذوق وجفاف الفم:

غالبا نتيجة قطع او تمطط عصب حبل الطبل اثناء الجراحة وان هذه الاعراض غالبا ما  
تتحسن خلال عدة اشهر.

ملاحظة: بعض الباحثين يفضلو قطع عصب حبل الطبل عن تمططه وشده .

ملاحظة: بعض المرضى يلاحظون شعور بطعم معدني في الفم بعد العمل الجراحي  
ولكنه غالبا ما يزول خلال اسابيع معدودة  
تشكل انتقاب في غشاء الطبل:

يحصل نتيجة رض لغشاء الطبل اثناء رفع الشريحة . ويمكن ترميم الانتقاب عبر  
مجرى السمع الظاهر بتنظير حواف الانتقاب ووضع طعم اما شحمي او من سمحاق  
غضروفي اذا كان الانتقاب صغير اما اذا كان واسع فتجرى عملية ترقيع غشاء طبل  
تموت النتوء الطويل للسندان:

من المعروف ان تروية النتوء الطويل للسندان سيئة وضعيفة جدا لذا يحصل تموت  
النتوء الطويل للسندان غالبا نتيجة رض اثناء العمل الجراحي او نتيجة عص البديل  
بشكل غير محكم مما يؤدي الى الاحتكاك والتموت او نتيجة العص الزائد للبديل على  
السندان مما يؤدي الى انقطاع التروية عنه وتموته بعد العمل الجراحي . لاصلاح هذا  
الاختلاط يمكن وضع بديل مؤلف من سلك وشحمة بين عنق المطرقة وقاعدة الركابة  
او وضع بديل روبيونسون بشكل السلة ما بين قاعدة الركابة وبقايا النتوء الطويل  
للسندان.

تشكل حبيبية ترميمية تعويضية: reperateive granuloma

نسبة حدوثها حوالي ٢% من المرضى المجرى لهم عملية تصنيع ركابة وغالبا ما  
تحصل في الاسبوع الاول او الثاني بعد العمل الجراحي . ملاحظة يجب الشك بالحبيبية  
الترميمية اذا ما حصل نقص سمع حسي عصبي بعد تحسن بالسمع بعد العمل الجراحي  
وان الغرناولوما الترميمية في البداية تترافق مع التهاب تيه مصلي ثم فيما بعد يحصل  
التهاب تيه مصلي ليفي يؤدي الى نقص سمع حسي عصبي دائم نقص السمع الحسي

## العصبي المتأخر :

غالبا يحصل نتيجة تغير الضغط الجوي او نتيجة انزياح البديل من مكانه وهبوطه ضمن النافذة البيضية . ويمكن ان يحصل بعدة عدة شهور من العمل الجراحي او كنتيجة لاعادة العمل الجراحي . ويجب ان لا ننسى انه في بعض حالات عملية تصنيع الركابة قد تؤدي لسوء في تميز الكلام ويجب الانتباه الى تخطيط السمع قبل العمل الجراحي وبعده فاذا كان المخطط السمعي قبل العمل الجراحي بشكل منحدر نازل فان سوء تميز الكلام ليس بسبب العمل الجراحي اما اذا لوحظ تحول تخطيط السمع من مسطح الى منحدر ونازل فالسبب في سوء تميز الكلام هو العمل الجراحي ويجب ان لا يجرى على الاذن الاخرى ومن هنا نجد ضرورة الانتظار لسنة قبل اجراء العمل الجراحي على الاذن الاخرى.

## التليف والالتصاقات بعد العمل الجراحي:

ان التليف غالبا ما يحصل بين النتوء الطويل للسندان والخرشوم وبين بقايا قاعدة الركابة والسندان وهو احد اسباب عدم تسكير الفجوة الهوائية العظمية بشكل تام . ولتجنب حدوث هذا الاختلاط يجب عدم رض مخاطية الاذن الوسطى واستئصال الالياف ان وجدت قبل التداخل على الركابة . بعض الجراحين ان كان النتوء الطويل للسندان كبير ومتدلي نحو الخرشوم يقطعون جزء منه ويضعوا صفيحة من السيليكون كي تمنع الالتصاقات وبض الجراحين في نهاية العمل الجراحي بعد وضع البديل يحقنوا الهيدروكورتزون ضمن جوف الطبل ثم يردوا الشريحة وغشاء الطبل لمكانه تثبت المفصل السنداني الركابي:

غالبا ما يحصل هذا الاختلاط كنتيجة لرض اثناء الجراحة السابقة او نتيجة انخلاع في المفصل السنداني المطرفي سابق ويؤدي الى قسط في المفصل ويكون العلاج باجراء عمل جراحي اخر مع وضع البديل بين المطرفة وقاعدة الركابة وقص النتوء الطويل للسندان

## اسباب اعادة عملية تصنيع الركابة:

- 1 . انزياح وانحراف البديل من مكانه
- 2 . تموت النتوء الطويل للسندان
- 3 . تشكل ناسور وتطاول البديل
- 4 . تشكل عظمي جديد
- 5 . نقص سمع حسي عصبي متدرج او مفاجيء مع دوار
- 6 . تثبت المفصل السنداني الركابي

ملاحظة : غالبا ماتترافق اعادة العمل الجراحي بنقص سمع حسي عصبي وان نتائج اعادة العمل الجراحي غير مرضية كما في المرة الاولى . وعند اعادة العمل الجراحي فان الغشاء المتشكل في قاعدة الركابة يجب ان يترك مكانه الا اذا وجد ناسور فيجب تجريفه ثم وضع طعم من وريد وبديل او وضع بديل مؤلف من سلك وشحمة . عند وجود قاعدة ركابة ممتلئة بشكل تام بالبيوتر التصليبية فيجب ان لا يجرى فغر لقاعدة

الركابية مرة اخرى . عند وجود نقص سمع حسي عصبي بعد الجراحة الاولى فان التداخل مرة اخرى سوف يزيد من نسبة حدوث نقص سمع حسي عصبي

تصنيع الركابية في التشوهات الخلقية :

يجب الحذر دوما من حدوث سيلان سائل دماغي شوكي للالذن الوسطى لذا يجب في البداية اجراء ثقب صغير في قاعدة الركابية فاذا ما تدفق السائل الدماغي الشوكي فيجب رفع راس المريض ووضع شحمة لمنع التدفق اما اذا لم يحصل فتابع العمل الجراحي في الطريقة الاعتيادية .

تصلب الركابية عند اليفعان: JUVENAIL OTOSCLEROSIS

غالبا ما يلاحظ نقص سمع متزايد بسرعة شديدة مع ايجابية علامة شوارتز و مترافق بطنين عالي التواتر ودوار وان البونر التصليبية عند هؤلاء المرضى موجودة في جميع ارجاء المحفظة التيهية وتؤدي الى انتاج انزيمات حالة بكمية كبيرة تدخل الالذن الباطنة وتؤدي الى نقص سمع حسي عصبي او صمم ويجب الوضع بعين الاعتبار عند هؤلاء المرضى وجود اصابة اذنية خلقية اخرى احيانا

تصلب الالذن الحلزوني: cochlear otosclerosis

حيث يلاحظ نقص سمع حسي عصبي دون وجد اصابة نقلية . ويجب الشك به عند وجود نقص سمع حسي عصبي للتواترات العالية مع وجود ثلثة كارهات وعدم تثبت قاعدة الركابية وان البونر التصليبية في هذا النوع موجودة في أي مكان من المحفظة التيهية عدا القسم الامامي لقاعدة الركابية FOSULA ANTI

FENESTRA ولقد اقترح شامبو ٧ معايير تساعد في تحديد نقص السمع الحسي العصبي نتيجة الاصابة بالاستحالة الاسفنجية وهي:

- ١ . علامة شوارتز ايجابية
- ٢ . قصة عائلية ايجابية
- ٣ . نقص سمع نقلي وحيد الجانب متناسب مع تصلب الركابية ونقص سمع حسي عصبي متناظر وثنائي الجانب
- ٤ . تخطيط السمع بيدي شكل مسطح او مقعر بشكل عضة الكعكة مع تميز جيد للكلام
- ٥ . نقص السمع الحسي العصبي مترافق ومتزامن مع بداية الاصابة بتصلب الركابية
- ٦ . منعكس الركابية بيدي وجود منعكس سلبي قبل حدوث التثبيت التام لقاعدة الركابية
- ٧ . التصوير الطبقي المحسوب CT بيدي نقص في الاملاح المعدنية demineralization للحلزون والذي هو نوعي عند الاصابة بالاستحالة الاسفنجية

## الطنين وتصلب الركابة:

يمكن ان يترافق الطنين مع نقص السمع او يسبقه ويحصل الطنين غالبا نتيجة إصابة الخلايا المهدبة الخارجية في عضو كورتي بالانزيمات الانحلالية السامة عند تشكل البونر التصليبية وان الطنين المنخفض التواتر غالبا ما يختفي اكثر من العالي التواتر بعد العمل الجراحي . وتبين ان اجراء ثقب في قاعدة الركابة دون استئصال جزء منها يحسن الطنين بشكل افضل . ويمكن تلخيص اسباب الطنين عند مرضى تصلب الركابة كما يلي:

- ١ . بسبب دخول الانزيمات الحالة والسامة لللاذن الباطنة وتأثيرها السمي
- ٢ . بسبب التهاب العقد العصبية ganglionitis للضفيرة الطبلية
- ٣ . خلل في دوران اللمف المحيط
- ٤ . سماع الضجيج الذاتي الذي هو عادة موجود لكنه يكون مقتنع بواسطة الضجيج المحيط لانه لوحظ ان الطنين يزداد مع زيادة نقص السمع

## الدوار وتصلب الركابة:

في بعض الحالات قد يترافق تصلب الركابة مع دوار او قد يسبق نقص السمع التوصيلي او يترافق معه . كما يمكن ان يحدث دوار ونقص سمع حسي عصبي ووذمة لصف باطن ويكونوا احد اعراض تصلب الركابة الباكر . اذا حصل الدوار وترافق مع نقص السمع التوصيلي فغالبا ما يعالج بعد عملية تصنيع الركابة اما اذا كان الدوار نتيجة التأثير السمي للانزيمات الحالة للعظم المخزنة في اللمف المحيط نتيجة الية التصلب فيتطلب العلاج الدوائي بفلورايد الصوديوم ثم الجراحة ، حيث انه تبين بالفحص ان الانزيمات التي تتشكل نتيجة البونر التصليبية لا تصيب فقط عضو كورتي انما تصيب ايضا كيس اللمف الباطن مما يؤدي الى وذمة في اللمف الباطن احيانا شبيهة بداء منير . ويمكننا ان نميز ثلاثة اشكال للدوار مع تصلب الركابة:

- ١ . دوار بسيط وغير جلي لفترة زمنية طويلة والذي يتصف بنقص تنبيه الدهليز في الأذنتين
- ٢ . دوار وضعة بشكل نوبي ويكون تنبيه الدهليز فيه طبيعي في الأذنتين
- ٣ . دوار نوبي شديد مع خلل في التوازن ويترافق مع اقياء وغثيان وهنا يلاحظ عدم تناظر في التنيه للأذنتين عند اجراء الاختبار الحروري ولكي نفرق الدوار الناتج عن الاصابة بالاستحالة الاسفنجية عن داء منير فيجب الانتباه الى مايلي:

- ١ . داء منير غالبا ما يترافق بنقص سمع حسي عصبي اثناء النوبة وخاصة على التواترات المنخفضة ثم يتراجع بينما هذا لا يحصل في تصلب الركابة ولا يلاحظ نقص سمع حسي على التواترات المنخفضة فقط
- ٢ . الدوار والغثيان والاقياء شديد في داء منير ولفترة زمنية قليلة بينما في تصلب الركابة فالاعراض اقل ولكنها مستمرة اكثر وفي النهاية فان تخطيط القوقعة الكهربى electrocochleography يمكن ان يساعد في التشخيص التفريقي بين الاصابة بداء منير وتصلب الركابة .



## التشخيص التفريقي:

غالباً تشخيص تصلب الركابة لا يبدي صعوبة فوجود نقص سمع توصيلي متزايد تدريجياً مع غياب منعكس الركابة ومخطط معاوقة اما طبيعي او ناقص السعة مع غشاء طبل سليم يدل على تصلب الركابة كما ان وجود ثلثة كارهات وعلامة شوارتز تساعد في التشخيص . ويجب اجراء التشخيص التفريقي مع الامراض الاذنية التي تترافق بنقص سمع توصيلي دون وجود انثقاب في غشاء الطبل مثل:

1. اخلاع العظيماة السمعية حيث ان هذه الاصابة تترافق بنقص سمع توصيلي كما في تصلب الركابة لكن عند اخذ قصة مرضية جيدة غالباً ما يترافق اخلاع العظيماة مع قصة رض على الاذن ويكون فجائي عادة وليس تدريجي كما في تصلب الركابة وان اختبار المعاوقة السمعية يبدي زيادة في السعة عكس تصلب الركابة الذي يبدي نقص في السعة
  2. التهاب الاذن الوسطى المصلي والذي عادة يبدي سوية سائلة خلف غشاء الطبل وكما ان مخطط المعاوقة يكون مسطح ومنعكس الركابة غائب وغالباً ما يترافق مع افة في البلعوم الاتفي ادت الى خلل في وظيفة نفير اوستاش اما في تصلب الركابة فوظيفة النفير طبيعية والمعاوقة طبيعية
  3. الاذن الزرقاء وهو احد انواع التهاب الاذن الوسطى وتميزه سهل حيث ان غشاء الطبل يظهر بلون ازرق كامل اما في تصلب الركابة فغشاء الطبل ذو لون طبيعي
  4. التهاب الاذن الوسطى الالتصاقي غالباً ما يترافق هذا المرض مع وجود تندبات في غشاء الطبل مع قصة التهاب سابق للاذن الوسطى
  5. تصلب صندوق الطبل غالباً ما يظهر هذا المرض بقع تصلبية كلسية بيضاء شبيهة بالطبشور على غشاء الطبل ولكن في بعض هذه الحالات يصعب التفريق ويتم التشخيص النهائي عند فتح جوف الطبل وتحري العظيماة
  6. تثبت العظيماة السمعية وغالباً ما يلاحظ تثبت المطرقة بسبب تثبت عظمي بين راس المطرقة وسقف الطبل ويشابه تصلب الركابة ويتم التشخيص النهائي عند فتح الاذن ولقد لوحظ وجود تثبت المطرقة المترافق مع تصلب الركابة عند 1,6% من المرضى
  7. تاكل النتوء الطويل للسندان غالباً عند هؤلاء المرضى قصة التهاب متكرر للاذن الوسطى الذي ادى الى تنخر النتوء الطويل للسندان ذو التروية الاقل بين العظيماة السمعية
  8. تثبت المفصل السندانى الركابى او المطرقي السندانى نتيجة الاصابة الرئوية ، غالباً ما تترافق هذه الاصابة باصابة مفاصل اخرى في الجسم وتظاهرات عامة اخرى مثل ارتفاع سرعة التثفل والعامل الرئوانى وغيره
- بعض التناذرات التي قد تترافق بتثبيت الركابة:

تناذر فورتى : قامة قصيرة - نقص سمع اوصمم + تثبت ركابة - اصابة صمام قلب - وجه عليه نقط (نمش ربيعي) - التصاق فقرات وعظام الأصابع.

قسط المفاصل السلامية القاهر smphalangia ونقص السمع التوصيلي: نقص سمع توصيلي نتيجة تثبت قاعدة الركابة مع إصابة مفاصل السلاميات والتحام عظام اليد

تناذر نينس : Nanse وراثي يصيب الذكور فقط اصابة اذن وسطى وباطنة مع تصلب ركابة واصابة دهليزية وصمم وبكم

تناذر روبينسون : Robinson Faraeg تعظم وإلتصاقات المفاصل - قصور الصمام التاجي + نقص سمع توصيلي: التصاق المفاصل للفقرات الرقبية وعظام اليد - قصور الصمام التاجي - نقص سمع توصيلي بسبب تثبت الركابة غالباً.

تناذر لوبستين : كسور العظام الوراثي السليم - كسور وشعور العظام بعد الولادة - نمو العظام

في الطول طبيعي في العرض نقص - طول القامة عادة قصيرة - صلابة زرقاء - تصلب ركابة - ارتفاع الفوسفاتاز القلوية في الدم - المفاصل مشدودة مع ميل للاتخلع . الاشعة العظام الطولانية تبدي نقص في العظم السميك - الغضاريف طبيعية ، بعد عمر ٢٠ سنة