



بررسی یافته‌های جراحی در ناهنجاریهای مادرزادی گوش میانی و خارجی

Surgical Finding in Congenital Anomalies of External and Middle Ear

A. Karimi Yazdi, M.D., S. Sokooti, M.D. and S.F. Barzanji M.D.

Tehran University of Medical Sciences

SUMMARY

Congenital conductive hearing loss is one of the disorders which can be improved by surgical management with regard to its severity and type of anomaly.

Because of adverse effects of hearing loss specially in bilateral cases and other associated malformations, evaluation and detection of these patients within early years of life is essential.

In this study 46 ears with congenital anomalies of the external and middle ear underwent surgery and information of these patients were analyzed. Based on this information, in 80% of the cases, reconstruction of the anomalic external and middle ear was possible.

Considering the high possibility of surgical reconstruction and low complication rate such as facial nerve injury, surgical intervention for most of congenital conductive hearing loss is recommended after complete imaging evaluation.

مقدمه

یکی از مشکل‌ترین مواردی که جراح گوش با آن مواجه است، درمان ناهنجاریهای مادرزادی گوش خارجی و میانی است که منجر به کاهش قابل توجه شنوایی از نوع هدایتی می‌گردد. با توجه به تأثیر نامطلوب افت شنوایی به‌ویژه در موارد دوطرفه، بر ارتباطات اجتماعی و رشد ذهنی و گفتاری کودک، این آسیبها نیازمند توجه دقیق و درمان به موقع می‌باشند. بسیاری از این بیماران جهت بهبود شنوایی نیازمند عمل جراحی هستند بنابراین اطلاع جراح از موارد مشابه می‌تواند به آمادگی وی در جهت ترمیم شنوایی و پرهیز از ایجاد عوارض وخیم کمک نماید. هدف از این مطالعه، تأکید

عنوان مقاله :

بررسی یافته‌های جراحی در ناهنجاریهای
مادرزادی گوش میانی و خارجی

نویسندگان :

دکتر علیرضا کریمی پردی

عضو هیات علمی گروه گوش و حلق و بینی دانشگاه تهران

دکتر سوسن سکوتی

دستیار گروه گوش و حلق و بینی دانشگاه تهران

دکتر سیدفرشاد برزنجی

متخصص گوش و حلق و بینی

جدول ۱- تقسیم‌بندی ناهنجاریهای لاله گوش برحسب شدت (۱)

Grade I : تمامی ساب‌یونیت‌های آناتومیک تشکیل شده ولی شکل غیرطبیعی دارند.
Grade II : بعضی ساب‌یونیتها وجود ندارند مثل هلیکس.
Grade III : گوش خارجی دیسپلاستیک و میکروتیک بوده و فقط یک لبول وجود دارد.

گاهی در حضور یک پرده تمپان و گوش خارجی نرمال کاهش شنوایی هدایتی وجود دارد. در این موارد باید به ناهنجاریهای استخوانچه‌ای شک کرد (۱).

تقسیم‌بندی ناهنجاریهای لاله گوش برحسب شدت در جدول ۱ بیان شده است.

طبقه‌بندی ناهنجاریهای استخوانچه‌ای طبق تقسیم‌بندی cremers در جدول ۲ آورده شده است.

Altman کل ناهنجاریهای مادرزادی گوش خارجی و میانی را به سه دسته خفیف، متوسط و شدید تقسیم می‌کند (۲ و ۱).

بر اهمیت شناسایی انواع مختلف ناهنجاریهای گوش میانی و خارجی است. گزارش جزئیات موارد آنومالی در گوشهای عمل شده که به علت کاهش شنوایی هدایتی مادرزادی مراجعه نموده‌اند و همچنین روشهای به کار رفته جهت بازسازی کانال و زنجیره شنوایی در جدول ۵ آمده است.

این مطالعه توصیفی و گذشته‌نگر بوده، و پرونده بیماران جراحی شده از ابتدای سال ۱۳۷۱ تا پایان نیمه اول سال ۱۳۸۰ در بخشهای گوش و حلق و بینی بیمارستانهای امام خمینی (ره) و امیر اعلم را بررسی نموده و ناهنجاریهای تشریحی و روشهای جراحی، جهت بازسازی کانال و گوش میانی مورد مطالعه قرار گرفته است.

لاله گوش در ناهنجاریهای مادرزادی ممکن است دچار درجات مختلفی از نقص مادرزادی باشد (جدول ۱).

کانال گوش خارجی نیز ممکن است دچار تنگی یا اترزی به درجات مختلف باشد. در موارد تنگی شدید کانال، اپی‌تلیوم به دام افتاده و منجر به تشکیل کلسیاتوم و تخریب استخوان می‌شود (۵).

جدول ۲- طبقه‌بندی ناهنجاریهای استخوانچه‌ای طبق تقسیم‌بندی cremers (۱ و ۲)

فیکسسیون فوت پلیت فیکسسیون سوپرا استراکچر	Class I : انکیلوز یا فیکسسیون ایزوله کوئزنتال stapes که شامل
	Class II : انکیلوز stapes همراه با سایر آنومالیهای زنجیره استخوانی
	شامل
	عدم تداوم زنجیره
	فیکسسیون اپی تمپانیک
	فیکسسیون تمپانیک
	هندل مالتوس
	لانگ پروسی اینکوس
	Class III : آنومالی کوئزنتال زنجیره استخوانی در حضور فوت پلیت و stapes متحرک که
	شامل
	عدم تداوم زنجیره استخوانی
	فیکسسیون اپی تمپانیک
	فیکسسیون تمپانیک
	هندل مالتوس
	لانگ پروسی اینکوس
	Class IV : آپلازی یا دیسپلازی شدید درجه‌های بیضی یا گرد، پرولاپس عصب روی درجه بیضی و وجود شریان استاپدیا.

به چهار دسته A، B، C، D تقسیم شده‌اند که در جدول ۳ آمده است (۳).

تقسیم‌بندی دیگر توسط Schuknecht بیان شده است. در این تقسیم‌بندی انواع آترزیهای گوش خارجی، میانی و ماستوئید

جدول ۳- تقسیم‌بندی Schuknecht

اترزی تیپ A:	محدود به قسمت فیروکارتیلاژی کانال گوش خارجی است. تجمع کراتین در کانال کوچک در صورت عدم درمان منجر (مثال)
اترزی تیپ B:	به تخریب کانال استخوانی و تهاجم به گوش میانی می‌شود. کانال خارجی در قسمت غضروقی و استخوان تنگ و پرده تمپان کوچک است. ناهنجاری مالئوس و اینکوس گاهاً وجود دارد. stapes و دریچه‌های بیضی و گرد نرمالند.
اترزی تیپ C:	اترزی کامل کانال با پنوماتیزاسیون خوب حفره تمپان وجود دارد. اغلب با ناهنجاریهای استخوانچه‌ها همراه است. گاهی عصب فاسیال مسیر غیرطبیعی دارد.
اترزی تیپ D:	مشخصات تیپ C همراه با کاهش پنوماتیزاسیون حفره تمپان وجود دارد. ناهنجاری عصب فاسیال و لایرنت استخوانی دیده می‌شود. امکان بهبود شنوایی با جراحی وجود ندارد (۴).

مذکر و ۲۱ نفر (۵۰٪) مؤنث بودند کاهش شنوایی دوطرفه در ۲۴ نفر (۵۷/۲٪) و سمت راست در ۱۵ نفر (۳۵/۷٪) و سمت چپ در ۳ نفر (۷/۱٪) وجود داشته است. سابقه خانوادگی ناهنجاری گوش در ۴ بیمار (۹/۵٪) وجود داشت. وابستگی فامیلی والدین در ۵ مورد (۱۲٪) دیده شد. مصرف داروهای تراژون در زمان بارداری نیز در ۵ مورد (۱۲٪) ذکر شده است. ناهنجاریهای مادرزادی همراه در ۱۶ بیمار (۳۸٪) وجود داشته است.

۴ نفر از بیماران تحت عمل جراحی دوطرفه گوش قرار گرفتند (بیماران شماره ۴ و ۵ و ۶ و ۱۹) و جهت ۳۸ نفر دیگر اقدام جراحی بازسازی در یک گوش انجام شده است.

در ۵ مورد از بیماران مورد مطالعه آنومالی فقط در گوش میانی وجود داشت (۱۰/۹٪).

دو مورد از بیماران نیز مبتلا به کلسیاتوم مادرزادی بودند که یک مورد در کانال گوش خارجی و دیگری در حفره گوش میانی بود.

بر اساس تقسیم‌بندی Schuknecht در این مطالعه، ۳ مورد اترزی تیپ A (۶/۵٪)، ۸ مورد اترزی تیپ B (۱۷/۴٪) و ۲۳ مورد اترزی تیپ C (۵۰٪) و ۷ مورد اترزی تیپ D (۱۵/۲٪) وجود داشت. که در جدول ۴ تنظیم شده است.

مواد و روش تحقیق

در این بررسی تحلیلی، تعداد بیماران ۴۲ نفر می‌باشند که ۵۵ گوش دچار کاهش شنوایی هدایتی مادرزادی بوده و کلاً ۴۶ عمل جراحی صورت گرفته است. متغیرها شامل این موارد می‌باشد: سن، جنس، سمت گرفتاری، سابقه فامیلیال، رابطه فامیلی والدین، مصرف دارو در زمان حاملگی، همراهی با سایر ناهنجاریهای مادرزادی، وضعیت شنوایی قبل از عمل، گرفتاری لاله گوش، ناهنجاری عصب فاسیال، وضعیت زنجیره استخوانی و نوع ناهنجاری آن.

جهت تشخیص موارد مشکوک به کاهش شنوایی از آزمایشات OAE و ABR در دوران نوزادی و تستهای رفتاری و شنوایی‌سنجی در سنین بالاتر کمک گرفته شده است. در موارد کانال نرمال از PTA و تستهای گفتاری با ماسکینگ استفاده شده است. بررسی جزئیات ناهنجاریهای ساختمانی عمدتاً با CT اسکن صورت گرفته است.

نتایج

گزارش اطلاعات کلی مربوط به هریک از بیماران مورد مطالعه به صورت جداگانه در جدول ۵ ثبت شده است. سن بیماران بین ۵ تا ۳۴ سال (متوسط ۱۳ سال) بود. ۲۱ نفر از بیماران (۵۰٪)

حداقل شدت SRT در بیماران مورد مطالعه ۳۵ دسی بل، حداکثر آن ۸۰ دسی بل و میانگین آنها ۵۸ دسی بل بوده است. متوسط شدت آستانه تون خالص (PTA) که در فرکانسهای ۵۰۰، ۱۰۰۰ و ۲۰۰۰ به دست آمده، در ۴۶ گوش آزمایش شده معدل گیری شده و نتیجه آن ۵۰ دسی بل گزارش شده است. عصب فاسیال در ۱۳ مورد (۲/۲۸٪) دچار آنومالی و در ۸ مورد (۴/۱۷٪) دچار دهی سنسی قسمت تمپانیک عصب بود. وضعیت زنجیره استخوانی به شرح زیر بود: زنجیره طبیعی در ۸ مورد (۴/۱۷٪)، فقدان کامل استخوانچه‌ها در ۷ مورد (۲/۱۵٪) ناهنجاری یک یا چند استخوانچه در ۳۱ مورد (۴/۶۷٪).

جدول ۴- درصد ابتلا به انواع اترزیهای گوش در ۴۶ بیمار عمل شده

آنومالی گوش میانی	۵ مورد
اترزی کانال گوش خارجی تیپ A	۳ مورد
اترزی کانال گوش خارجی و گوش میانی تیپ B	۸ مورد
اترزی کانال گوش خارجی و گوش میانی تیپ C	۲۳ مورد
اترزی کانال گوش خارجی و گوش میانی تیپ C	۷ مورد

ناهنجاری لاله در ۳۵ گوش از ۴۶ گوش مورد مطالعه (۷۶٪) وجود داشت. ارزیابی شنوایی بیماران کاندید عمل در این مطالعه با توجه به ادیوگرامهای موجود در پرونده‌ها بدین شرح است: شدت SRT در هر بیمار در جدول ۵ ذکر شده است.

جدول شماره ۵: گزارش مورد به مورد اطلاعات کلی مربوط به ۴۶ بیمار تحت مطالعه

ردگ	جنس	سن	سمت عمل شده	وضعیت لاله گوش	وضعیت گوش میانی	وضعیت	آب‌ومالی همراه	زمان ترمیم لاله	شدت SRT	تکنیک جراحی جهت بهبود شنوایی
۱	مذکر	۱۷	راست	گرفتگی	فقدان اندامیاری مشخص	اتریک	ندارد	قبل	۷۵	کانال پلاستی خلتی عدم امکان ترمیم زنجیره
۲	مذکر	۱۹	راست	گرفتگی	مالئوس و اینگوس دفرمه بدون ارتباط استاپیس متحرک	اتریک	چسبندگی دست به گوش راست	قبل	۶۰	کانال پلاستی خلتی استفاده از اینگوس شیهه PORP
۳	مذکر	۱۱	راست	گرفتگی	مالئوس و اینگوس دفرمه - چسبندگی استاپیس به کانال فالوپ	تنگ	سندرم تریچر کالینز	-	۷۵	کانال پلاستی PORP + آزاد کردن چسبندگی
۴	مؤنث	۶	راست	نرمال	مالئوس سالم - فقدان اینگوس - آرک استادیال بدون گردن و کاپیتولوم	نرمال	اسکلروز - پیوز پلاک چپ	-	۴۵	incus interposition
۵	مذکر	۶	چپ	نرمال	فقدان زائده بلند اینگوس و اتصال استاپیس سالم به پاند فیبرو	نرمال	ندارد	-	۴۵	incus interposition
۶	مؤنث	۱۶	راست	گرفتگی	فقدان زائده بلند اینگوس - زائده تند عصب روی اوایل ویپندر	اتریک	ندارد	قبل	۶۵	کانال پلاستی
۶	مؤنث	۱۶	راست	گرفتگی	فقط وجود استاپیس - زائده تند عصب روی اوایل ویپندر	اتریک	ندارد	قبل	۴۵	کانال پلاستی خلتی - عدم امکان ترمیم زنجیره
۶	مؤنث	۱۶	راست	نرمال	زنجیره استخوانی سالم	تنگ	ندارد	-	۴۰	کانال پلاستی
۷	مذکر	۳۴	راست	گرفتگی	زنجیره استخوانی سالم مالئوس و اینگوس دفرمه و استاپیس فیکس	اتریک	ندارد	قبل	۷۵	کانال پلاستی تیمپانوپلاستی
۸	مؤنث	۷	چپ	گرفتگی	فقدان مالئوس - اینگوس دفرمه استاپیس متحرک	اتریک	ندارد	قبل	۵۵	کانال پلاستی خلتی استفاده از اینگوس شیهه PORP
۹	مذکر	۸	راست	گرفتگی	فیکسسیون استخوانی	اتریک	اسکلروز - دفرمیته قسمه سینه	قبل	۳۵	کانال پلاستی - متحرک سازی استخوانی

کد	جنس	سن	سمت عمل شده	وضعیت لایه گوشت	وضعیت گوشت میانی	وضعیت کانال	آنومالی همراه	زمان ترمیم لایه	شدت SRT	تکنیک جراحی جهت بهبود شنوایی
۱۰	موزن	۲۰	چپ	نرمال	زنجیره استخوانی سالم	اتریک	ندارد	-	۴۵	کانال پلاستی
۱۱	موزن	۶	چپ	گرید ۲	استخوانچهها دفرمه ولی متحرک	اتریک	ندارد	قبل	۴۵	کانال پلاستی
۱۲	موزن	۱۲	راست	گرید ۲	استپس دفرمه - چسبندگی فوت پلیت	اتریک	ندارد	قبل	۵۰	کانال پلاستی
۱۳	ملاک	۱۴	راست	گرید ۳	توده دفرمه مالوس اینکوس بدون ارتباط با استپس دفرمه و متحرک	اتریک	ندارد	قبل	۴۵	کانال پلاستی استفاده از اینکوس شیف و شفت تفلون پیستون شبیه TORP
۱۴	ملاک	۷	راست	گرید ۲	توده استخوانی - واحد عدم تشکیل شیور استاش	اتریک	ندارد	همزمان	۷۰	کانال پلاستی عدم امکان ترمیم زنجیره
۱۵	ملاک	۵	راست	گرید ۲	مالوس اینکوس دفرمه - فقدان آرک استپس - فوت پلیت متحرک	اتریک	ندارد	همزمان	۷۰	کانال پلاستی TORP
۱۶	ملاک	۱۵	چپ	گرید ۳	دو قطعه استخوان فیکس و دفرمه و رد شدن عصب از بین آنها	اتریک	بلندی قوس کام	قبل	۶۵	کانال پلاستی خلفی - عدم امکان ترمیم زنجیره
۱۷	موزن	۱۴	چپ	گرید ۲	چسبندگی استخوانچهها	اتریک	ندارد	قبل	۷۰	کانال پلاستی خلفی بازسازی استخوانچهها
۱۸	موزن	۱۳	راست	گرید ۲	زنجیره استخوانی سالم	اتریک	ندارد	قبل	۸۰	کانال پلاستی خلفی
۱۹	ملاک	۱۲	راست	گرید ۳	زنجیره استخوانی سالم	اتریک	ندارد	*	۵۰	کانال پلاستی خلفی
۲۰	موزن	۱۴	چپ	گرید ۲	ققدان مهمل مالوس - استخوانچهها متحرک	اتریک	ندارد	*	۵۵	کانال پلاستی خلفی
۲۱	ملاک	۸	راست	گرید ۳	ققدان استخوانچهها - فوت پلیت فیکس - عدم یافتن عصب	اتریک	تنگی آنورت	قبل	۸۰	کانال پلاستی خلفی عدم امکان ترمیم زنجیره

ردیف	جنس	سن	سمت عمل شده	وضعیت لاله گوش	وضعیت گوش بیانی	وضعیت کانال	آزمای همراه	زمان ترمیم	شدت SRT	تکنیک جراحی جهت بهبود شنوایی
۲۲	مؤنث	۵	راست	گریده ۲	فقدان کامل استخوانچه‌ها	اتریک	در رنگی مادرزادی لگن	قبل	۱۰	کانال پلاستی خلفی عدم امکان ترمیم زنجیره
۲۳	مذکر	۱۱	چپ	گریده ۲	فقدان کامل استخوانچه‌ها	اتریک	سندرم تریچر کالینز	*	۱۵	کانال پلاستی خلفی عدم امکان ترمیم زنجیره
۲۴	مذکر	۱۱	راست	گریده ۲	استخوانچه‌ها سالم - گرانولیشن گوش بیانی	اتریک	ندارد	قبل	۱۵	کانال پلاستی تیمانو پلاستی
۲۵	مذکر	۱۳	چپ	گریده ۳	توده دوره مالتوس، اینکوس، استاپیس و فورت پلینت دوره	اتریک	شکاف کام زیر مخاطی - نارسانی ولوفاژنیال	همزمان	۱۰	کانال پلاستی خلفی فنستراسیون مجرای نیمه‌ایره لترال
۲۶	مؤنث	۹	چپ	گریده ۲	فقدان دسته مالتوس - استاپیس دوره فورت پلینت متحرک	اتریک	ندارد	قبل	۱۵	کانال پلاستی TORP
۲۷	مذکر	۲۶	راست	گریده ۳	عدم وجود استخوانچه‌ها - اینتراسیون در پیچه بیضی	اتریک	ندارد	همزمان	۱۵	کانال پلاستی خلفی عدم امکان ترمیم زنجیره
۲۸	مؤنث	۱۵	چپ	گریده ۲	اینکوس دوره چسبیده به دیواره خلفی فوقانی - استاپیس متحرک	تنگ	ندارد	قبل	۵۰	کانال پلاستی متحرک‌سازی اینکوس
۲۹	مذکر	۱۱	راست	نرمال	اینکوس و استاپیس دوره - فورت پلینت فیکس	نرمال	ندارد	-	۱۰	فنستراسیون فورت پلینت و وایزیستون بین مالتوس و فورت پلینت
۳۰	مذکر	۶	راست	گریده ۱	استخوانچه‌های دوره ولی متحرک	تنگ	فقدان انگشت شست و ناحیه تنار - VSD	-	۴۰	کانال پلاستی
۳۱	مؤنث	۱۴	چپ	نرمال	مالتوس اینکوس دوره - استاپیس فیکس	اتریک	ندارد	-	۵۰	کانال پلاستی تیمانو پلاستی

ادامه جدول شماره ۵

کد	جنس	سن	سنت عمل شده	وضعیت لاله گوش	وضعیت گوش میانی	وضعیت کانال	آنومالی همراه	زمان ترمیم	شدت SRT	تکنیک جراحی جهت بهبود شنوایی
۳۲	مذکر	۲۰	راست	ترمال	مالئوس و اینگوس نرمال ولی فیکس استایس متحرک	نرمال	ندارد	-	۲۰	استفاده از اینگوس شیبه PORP
۳۳	مذکر	۱۳	راست	۲ گریب	دفوریتی و فیکسایون استخوانچه‌ها	اتریک	تنگی مری و بیماری پوستی Weary Kindle	قبل	۴۵	کانال‌پلاستی خلفی علم امکان ترمیم زنجیره
۳۴	مؤنث	۱۷	راست	۳ گریب	مالئوس و اینگوس دفرمه فیکس - استایس دفرمه و متحرک	اتریک	ندارد	قبل	۶۰	کانال‌پلاستی استفاده از اینگوس شیبه PORP
۳۵	مؤنث	۲۷	راست	۲ گریب	استخوانچه‌ها نرمال - کاستانوم کانال گوش	اتریک	هیپوپلازی فک همان سمت	قبل	۶۰	کانال‌پلاستی
۳۶	مذکر	۱۴	راست	۲ گریب	فقط وجود استایس - کاستانوم اترواتیکی	اتریک	ندارد	قبل	۶۰	کانال‌پلاستی خلفی استفاده از مالئوس شیبه PORP
۳۷	مؤنث	۹	راست	نرمال	دسته مالئوس بلند و دفرمه و چسبیده به پروموتور و قفطان شیور استاش	تنگ	ندارد	قبل	۲۰	کانال‌پلاستی خلفی علم امکان ترمیم
۳۸	مؤنث	۹	چپ	۲ گریب	مالئوس اینگوس دفرمه و استایس متحرک	اتریک	فیستول پشت گوش همان سمت - آئزری حسب فاسیال سمت مقابل	قبل	۵۰	کانال‌پلاستی خلفی استفاده از اینگوس شیبه PORP
۳۹	مؤنث	۹	چپ	نرمال	چسبندگی اینگوس به اترال سعی سیرکولار کانال	نرمال	PDA	-	۵۰	کانال‌پلاستی - قطع اتصال و قراردادن سیلانیک بین آنها
۴۰	مؤنث	۱۰	چپ	۳ گریب	مالئوس دفرمه - بقایای اینگوس چسبیده به استایس - ایلتراسیون فوت پلیت	اتریک	ندارد	قبل	۶۰	کانال‌پلاستی خلفی فستراسیون مجرای تیمپاره اترال
۴۱	مؤنث	۸	چپ	۲ گریب	مالئوس و اینگوس دفرمه بدون اتصال به استایس نرمال	اتریک	ندارد	قبل	۶۰	کانال‌پلاستی استفاده از اینگوس شیبه PORP
۴۲	مؤنث	۲۱	راست	۳ گریب	ققدان بلند مارک مشخص	اتریک	هیپوپلازی فک همان طرف	قبل	۴۵	کانال‌پلاستی خلفی فستراسیون مجرای تیمپاره اترال

توضیحات مربوط به جدول ۵

* مواردی که هنگام مراجعه عمل جراحی لاله گوش انجام نشده بود و پس از آن نیز اطلاعی در دست نیست.

ترمیم لاله گوش: معمولاً قبل و در بعضی موارد همزمان و یا بعد از ترمیم کانال و زنجیره انجام شده است.

روش ۱: استفاده از غضروف دنده اتوگرافت در سه مرحله

روش ۲: استفاده از غضروف دنده اتوگرافت در یک

مرحله همراه با گرافت پوستی.

کانالوپلاستی: معمولاً با روش انتریور و تعیبه استوانه‌ای به

قطر ۱/۵ برابر کانال خارجی معمولی و استفاده از پیوند پوستی اتوگرافت جهت پوشش کامل سطح کانال ایجاد شده.

در بعضی موارد از روش پوستریور استفاده شد که از طریق

باز کردن آنتروآتیک و فضاهای خلفی مرتبط (Open cavity) بوده است.

روشهای ترمیم زنجیره

استفاده از اینکوس شبیه PORP: در موارد متحرک بودن

استاپیس به کار می‌رود. اینکوس تراشیده شده و روی سر استاپیس تعیبه می‌شود.

استفاده از اینکوس و شفت تفلون پیستون شبیه TORP: استفاده

از استخوانچه اینکوس همراه با شفت تفلون پیستون به عنوان پایه TORP جهت قرار دادن روی فوت پلیت متحرک

TORP پروتز سنتتیک که به جای زنجیره استخوانچه‌ای

روی فوت پلیت قرار داده می‌شود.

بحث و نتیجه گیری

در مطالعات انجام شده نسبت ناهنجاریهای مادرزادی گوش

در جنس مذکر بیشتر ذکر شده است (۱). ولی در این مطالعه نسبت

مساوی داشتند. میزان کاهش شنوایی هدایتی دوطرفه در این بررسی

بیشتر از مطالعات دیگر بوده است (۲/۵۷٪) که علت این امر شاید

بیشتر بودن مراجعه موارد دوطرفه به دلیل کاهش قابل توجه شنوایی

هر دو گوش و در نتیجه اختلال شدید ارتباطی با محیط بوده است.

یافته‌های مطالعه در زمینه سابقه خانوادگی و وابستگی فAMILIAL والدین مؤید نقش توارث در بسیاری از موارد است. ضمناً با توجه به آمارهای مذکور نقش داروهای تراتوژن در ایجاد بعضی ناهنجاریهای گوش محتمل است.

وجود سایر ناهنجاریهای همراه نسبتاً شایع می‌باشد (۷-۶).

در این مطالعه حدود ۱/۴ بیماران ناهنجاریهای دیگری نیز داشته‌اند و این نکته یادآور معاینه کامل نوازد چهار اترزی گوش در سالهای اولیه زندگی است تا در صورت امکان از ایجاد معلولیت‌های بیشتر جلوگیری شود (مثلاً جلوگیری از آمبلیوپی در بیمار مبتلا به پتوز پلک) ضمناً توجه به این ناهنجاریها مانع ایجاد عوارض ناخواسته حین عمل جراحی خواهد شد (۷).

میزان بالای ناهنجاری لاله گوش (۷۶٪)، لزوم جراحی

ترمیمی لاله گوش را در این بیماران مطرح می‌سازد. در موارد کاهش شنوایی یک‌طرفه انجام جراحی بازسازی شنوایی ضرورت کمتری دارد. در موارد دوطرفه انجام عمل جراحی ترمیم زنجیره استخوانچه‌ای، بهتر است حداقل تا ۷-۶ سالگی به تأخیر بیفتد که این مدت جهت تکمیل پنوماتیواسیون ماستوئید، امکان انجام تستهای ادیومتریک دقیق و همکاری طفل پس از عمل می‌باشد (۱). در این مطالعه در هیچ موردی کاهش شنوایی حسی عصبی قابل توجه که مانع از بهبود شنوایی با جراحی گردد وجود نداشته است. البته این یافته ممکن است تا حدی به علت انتخاب موارد نامناسب برای عمل جراحی باشد.

در ۱۰ مورد از بیماران مطالعه (۲۰٪) اصلاح ناهنجاری

گوش میانی به دلایل اترزی تیپ D، مسیر غیرطبیعی عصب فاسیلا و دفرمیتی شدید گوش میانی و استخوانچه‌ها و ... غیرممکن بوده است. در ۸۰٪ موارد اصلاح ناهنجاری کانال و گوش میانی با عمل جراحی امکان پذیر بوده است. گرچه در این مطالعه در حدود یک‌سوم موارد آنومالی عصب فاسیلا داشته‌اند، صدمه به عصب فاسیلا حین جراحی گزارش نشده است. لذا مداخله جراحی جهت اصلاح ناهنجاریهای مادرزادی گوش خارجی و میانی که منجر به کاهش شنوایی هدایتی شده‌اند، پس از بررسیهای کامل

می‌دهد (۹-۸).

بدیهی است اقدام به جراحی اصلاح ناهنجاریهای مادرزادی گوش، بایستی توسط جراحانی صورت گیرد که اطلاعات علمی و تجربیات لازم جهت ترمیم این‌گونه آنومالیها را داشته و توانایی برخورد مناسب و اصلاح عوارض احتمالی از جمله صدمه به عصب فاسیال و نشت مایع مغزی نخاعی و ... را داشته باشند.

ادیومتریک و رادیولوژیک توصیه می‌گردد. در CT اسکن باید نکات زیر مورد توجه قرار گیرد: درجه اترژی کانال، وسعت پنوماتیزاسیون گوش میانی و ماستوئید، وضعیت حفره گلوئید، مسیر اینتراتمپورال عصب فاسیال، وضعیت استخوانچه‌ها و دریچه‌ها، وجود کلاستوم و وضعیت گوش داخلی. امروزه CT اسکن سه بعدی جزئیات مطلوب‌تری را در اختیار قرار

خلاصه

کاهش شنوایی هدایتی مادرزادی از جمله بیماریهایی است که بسته به نوع و شدت آنومالی اصلاح آن با جراحی امکان‌پذیر است. با توجه به تأثیر سوء کاهش شنوایی به ویژه در موارد دوطرفه و احتمال وجود سایر ناهنجاریهای همراه، ارزیابی و تشخیص این بیماران در سالهای اولیه زندگی حائز اهمیت است. در این مطالعه تعداد ۴۶ مورد گوش مبتلا به ناهنجاری مادرزادی، گوش میانی و خارجی تحت عمل جراحی قرار گرفتند و اطلاعات مربوط به آنها آنالیز شد. براساس این اطلاعات در ۸۰٪ بیماران ترمیم ناهنجاری و پایین بودن خطرات جراحی از جمله صدمه به عصب فاسیال، عمل جراحی در اغلب مبتلایان به کاهش شنوایی هدایتی مادرزادی پس از بررسیهای کامل تصویربرداری توصیه می‌شود.

REFERENCES

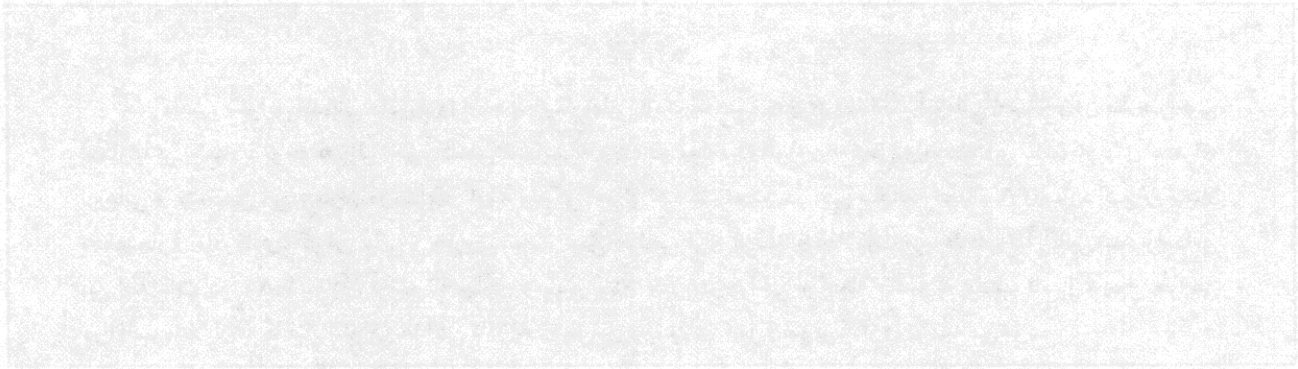
1. Dennis R. Maceri and Paul R. Lambert, Chapter 21, Congenital aural atresia (page 361-364 & Robert O. Ruder, Chapter 22, Auricular reconstruction (page 373-4), Rinaldo F. Canalis and Paul R. Lambert; 2000: by Lippincott Williams and Wilkins, The ear comprehensive otology.
2. O' Rahilly R, Muller F.: Development of the human ear. In diseases of the nose, throat, ear, head and neck, Ballenger J. J., ed: Lea and Febiger, 1995, page 121-3.
3. Schuknecht H. F.: Congenital aural atresia, Laryngoscope 1989, Sept, 903-17.
4. Zeifer B, Sabini P, Sonne J. Congenital absence of the oval window: radiologic diagnosis and associated anomalies. AJNR, Am J Neuroradiol: 200 Feb; 21(2): 322-7 Department of Radiology, Beth Israel Medical Center, New York NY, USA.
5. Schuknecht H. F.: congenital aural atresia and congenital middle ear cholesteatoma, In surgery of the ear and temporal bone, Nadol Jr J.B. and Schuknecht H. F., eds: Raven, Press Ltd. New York C 1993.
6. Jahrsdoerfer R.A., Jacobson J.T.: Treacher Collins syndrome otologic and auditory management; J - Am - Acad - Audiol 1995: Jan; 6(1): 93-102.
7. Peter A. Santi, Patrizia Mancini; Chapter 144: Cochlear anatomy and central auditory pathway

(page 2803-2830) and Craig S. Murakami, Vito C. Quatela; Chapter p 28: Reconstruction surgery of the ear (page 439-454) in Cummings C. W. Third edditon, 1998: st. Louis, Mosby, Cumings Otolarangology Head and Neck Surgery.

8. Lombrose C.; Sebag G.: Preoperative x- ray computed tumographic evaluation of major

aplasia of the ear in children J. Radiol. 1995: Apr, 76(4): 185-9.

9. Andrews J.C.; Anzai Y.; Mankovich N.J.; Favilli M., Lufkin R.B.; Jabour B.: Three dimentional CT Scan reconstruction for the assessment of congenital aural atresia. Am - J - Otol, 1992 May; 13(3): 236.



REFERENCES

1. Dennis R. Baker, and Paul R. Lamber, Chapter 21. Congenital aural atresia (page 361-364 & Robert O. Ruber, Chapter 22. Aural atresia reconstruction (page 373-4), Kimbal P. Carls and Paul R. Lamber, 2000; by Lipikent Wilgus and Wilbur, The ear comprehensive otology.

2. O. Karali, H. Moller, W. Development of the human ear, in: Lectures of the base, throat, ear, head and neck, Baltegger, J. J. ed, ten and Foreign, 1997, page 121-3.

3. Sennaroch H. H. Congenital aural atresia, Laryngoscope, 1987, Sept, 97: 12-17.

4. Carter S. Giffin, J. Bone J. Congenital atresia of the oval window: radiologic diagnosis and

associated anomalies. AJNR, Am J Neuroradiol, 200 Feb, 21(2): 322-7 Department of Radiology, Beth Israel Medical Center, New York, NY, USA.

5. Sennaroch H. H. Congenital aural atresia and congenital middle ear cholesteatoma: in surgery of the ear and temporal bone, Wadol Jr JB, and Sennaroch H. H., eds. Raven Press Ltd, New York, C 1993.

6. Janschoeter R. A., Jacobson J. T., Treacher Collins syndrome: otologic and audiology management. J. Am - Acad - Audiol 1997; 28: 6(1): 93-102.

7. Peter A. Saint Louis Medical Center, 144 Cochlear-implantation and central auditory pathway