

یافته‌های رفتاری و الکتروفیزیولوژیک در دو جوان مبتلا به نوروپاتی شنوایی

زهرا جعفری^{Ph.D}، حسن عشایری^{M.D}، پریچهر احمدی^{M.D}،
مسعود متصدی زرنندی^{M.D}، سعید ملایری^{M.Sc}

چکیده

مقدمه: "نوروپاتی شنوایی" اختلالی است که با عدم ثبت یا نتیجه غیر طبیعی پاسخ شنوایی ساقه مغز در کنار حفظ عملکرد سلول‌های مویی حلزون تشخیص داده می‌شود. توانایی درک گفتار این بیماران با آستانه‌های شنوایی رفتاری آنها همخوانی نداشته و علت آن نقص در پردازش مشخصات زمانی محرک و ناهمزمانی فعالیت عصب شنوایی گزارش شده است.

معرفی مورد: بیماران، دو دختر جوان ۱۹ و ۲۰ ساله بودند که در خانواده و فامیل آنها سابقه کم شنوایی و مشکلات زبان و گفتار و همچنین ابتلا به هیچ بیماری ارثی یا مزمنی وجود نداشت. برای تایید وجود نوروپاتی شنوایی در این بیماران، به نتایج آزمایش‌های شنوایی رفتاری، الکتروآکوستیک و پاسخ‌های برانگیخته شنوایی استناد شد. معاینه عصب شناختی و ارزیابی بینایی و حسی - پیکری بیماران با وجود گذشت چند سال از بیماری آنها، مشکل حسی - حرکتی همراهی را نشان نداد. نتیجه تصویربرداری رزونانس مغناطیسی بیماران نیز طبیعی بود.

نتیجه گیری: با توجه به نتایج مجموعه آزمایش‌های انجام شده که کاهش شدید توانایی درک گفتار در اثر آسیب عصب هشت مغزی بدون وجود دیگر اختلالات عصبی همراه را نشان می‌دهد، شاید بتوان این بیماران را دو نمونه نادر از نوروپاتی شنوایی صرف معرفی نمود.

واژه‌های کلیدی: نوروپاتی شنوایی، درک گفتار، گسیل‌های صوتی - گوشی، پاسخ‌های برانگیخته شنوایی

مقدمه

آستانه‌های ادیومتریکی در حد شدید تا عمیق و عدم ثبت پاسخ در OAE همراه است. بنابراین، در موارد ثبت OAE و غیبت ABR می‌توان احتمال نوروپاتی شنوایی را مطرح نمود.

کوکلتار میکروفونیک (CM) نیز که یک پاسخ پیش عصبی و حاصل فعالیت سلول‌های مویی حلزون است، در افراد مبتلا به نوروپاتی شنوایی در ابتدای ثبت ABR بارز بوده است و تا چندین میلی ثانیه پس از ارایه محرک کلیک گذرا ادامه می‌یابد (۶) و این یافته ای است که در افراد طبیعی مشاهده نمی‌شود.

AMLR (پاسخ شنوایی با زمان تاخیر میان رس)^۶ یکی از پتانسیل‌های برانگیخته شنوایی مرکزی است که از قشر شنوایی اولیه منشا می‌گیرد. ALR (پاسخ شنوایی با زمان تاخیر دیررس)^۷ نیز دیگر پتانسیل برانگیخته شنوایی مرکزی است که مولدهای ثبت آن، قشر ارتباطی لوب فرونتال، شیار سیلوین و قشر تمپورال فوقانی گزارش شده است (۷). بر اساس مطالعات انجام شده، اگر در نوروپاتی شنوایی محل آسیب به عصب شنوایی محدود باشد، می‌توان ثبت AMLR و ALR را انتظار داشت (۸ و ۳ و ۲).

در بیماران با مشخصات فیزیولوژیک نوروپاتی شنوایی می‌توان طیفی از علائم بالینی را شاهد بود (۳ و ۹). این اختلال به ندرت به تنهایی وجود دارد، به طوری که در حدود ۳۰ تا ۴۰ درصد موارد گزارش نوروپاتی شنوایی در کل و تقریباً ۸۰ درصد بیماران با بروز علائم بالای سن ۱۵ سالگی را موارد نوروپاتی عمومی تشکیل می‌دهند (۴).

شیوع نوروپاتی شنوایی در افراد پس از زبان آموزی و در سنین نوجوانی به بالا، اختلال نادری است. طبق آمار، در افراد با شکایت اصلی از کاهش درک گفتار، شیوع این اختلال بین ۵ تا ۱۳ در هزار گزارش شده است (۱۰). در مطالعه حاضر، دو دختر جوان با نشانه‌های نوروپاتی / ناهمزمانی معرفی شده‌اند و نتایج ارزیابی‌های شنوایی رفتاری، الکتروآکوستیک و پاسخ‌های برانگیخته شنوایی آنها مورد بحث قرار می‌گیرد. یافته‌های این دو بیمار نشان می‌دهد که چگونه انجام یک مجموعه از آزمایش‌های حساس به نواحی مختلف دستگاه شنوایی از سطح حلزون تا قشر می‌تواند در تشخیص افتراقی

کاهش حساسیت شنوایی می‌تواند در اثر اختلال در مناطق مختلف راه‌های شنوایی محیطی و مرکزی ایجاد شود. رایج ترین نوع کم شنوایی دایمی در نتیجه آسیب حلزون به وقوع می‌پیوندد (۱). نقص شنوایی می‌تواند به طور خاص در اثر آسیب آکسون نورون‌های رده اول شنوایی نیز ایجاد گردد که با عنوان "نوروپاتی" شناخته می‌شود. در عصب شناسی، "نوروپاتی" تعریف دقیقی دارد که به آسیب رشته‌های اعصاب محیطی بدون درگیری جسم سلولی نورون‌های آنها گفته می‌شود (۲). "نوروپاتی یا ناهمزمانی شنوایی"^۱ که با نقص در رمزگردانی و همزمانی عصبی مشخصات زمانی محرک صوتی شناخته می‌شود، شامل گروهی از اختلالاتی است که بر عصب شنوایی، سلول‌های مویی داخلی حلزون و یا سیناپس بین عصب شنوایی و سلول‌های مویی داخلی تاثیر دارند (۳-۴). امروزه با در اختیار داشتن اندازه گیری‌های فیزیولوژیک پیش عصبی شنوایی مانند کوکلتار میکروفونیک (CM)^۲ و گسیل‌های صوتی - گوشه (OAE)^۳ که غالباً در افراد مبتلا ثبت شده است و به عملکرد طبیعی گیرنده‌های حلزونی اشاره دارند، در کنار غیبت یا نتایج کاملاً غیرطبیعی پاسخ شنوایی ساقه مغز (ABR)^۴ در عین ثبت پاسخ‌های شنوایی مرکزی (CAP)^۵ در محدوده طبیعی یا نزدیک به طبیعی، می‌توان این اختلال را تشخیص داد (۱). از دیگر مشخصات بالینی نوروپاتی شنوایی می‌توان به درک گفتار ضعیف تر نسبت به آستانه‌های شنوایی در ادیوگرام، کم شنوایی دایمی یا نوسانی با درجات مختلف، غیبت رفلکس صوتی عضله گوش میانی و نتایج طبیعی در تصویربرداری با MRI اشاره نمود (۴-۱).

OAE، انرژی صوتی منشا گرفته از حلزون است که می‌توان آنها را در مجرای گوش ثبت نمود (۱). آزمون OAE با اندازه گیری غیر مستقیم عملکرد سلول‌های مویی خارجی، به عنوان ابزاری برای تمیز بین کم شنوایی حسی و نوروپاتی شنوایی به کار می‌رود. غالباً در صورت عدم ثبت ABR در کم شنوایی‌های حسی - عصبی،

- 1 Auditory neuropathy/dys-synchrony
- 2 Cochlear microphonic
- 3 Otoacoustic emission
- 4 Auditory brainstem response
- 5 Central auditory potentials

6 Auditory middle latency response

7 Auditory late response

و فامیل آنها سابقه کم شنوایی و مشکلات زبان و گفتار و همچنین ابتلا به هیچ بیماری ارثی یا مزمنی وجود نداشت. معاینات عصب شناختی و ارزیابی‌های بینایی و حسی - پیکری بیماران با وجود گذشت چند سال از بیماری آنها، مشکل حسی و یا حرکتی همراهی را نشان نداد. نتیجه MRI بیماران نیز طبیعی بود.

یافته‌های ارزیابی رفتاری و الکتروفیزیولوژیک شنوایی: در شکل-۱، کم شنوایی ملایم تا متوسط با شکل ادیوگرام افت فرکانس پایین در بیمار اول، و کم شنوایی متوسط تا شدید با شکل ادیوگرام کاسه ای شکل معکوس در بیمار دوم مشاهده می‌شود که در دو گوش یکسان بود.

در تکمیل برگه تاریخچه گیری، در پاسخ به این سوال که فکر می‌کنید کدامیک از موارد کم شنوایی، بد شنوایی، یا هر دو، در مورد شما صدق می‌کند، بیمار اول به مورد بد شنوایی و بیمار دوم به وجود هر دو کم شنوایی و بد شنوایی اشاره داشت. هر دو بیمار به تاثیر زبان بار سر و صدا و همه‌مه اطرافیان بر درک گفتار، ناتوانی در استفاده از تلفن، و وابستگی به لبخوانی و مشاهده چهره مخاطب برای درک گفته‌های دیگران اشاره نمودند. بیمار دوم، بروز وزوز در گوش راست از دو سال و نیم گذشته را گزارش نمود که از لحاظ بلندی و میزان آزاردهندگی، در حد متوسط قرار داشت. بیماران به هیچ موردی از وجود سرگیجه، گیجی، اختلال در تعادل یا مشکل در راه رفتن اشاره نکردند. برای هر دو بیمار در سال اول بروز مشکل، یک عدد سمعک داخل گوشی تجویز و تنظیم شده بود که به دلیل نارضایتی بیماران و عدم سودمندی آن در بهبود درک گفتار، از آنها استفاده نمی‌شد.

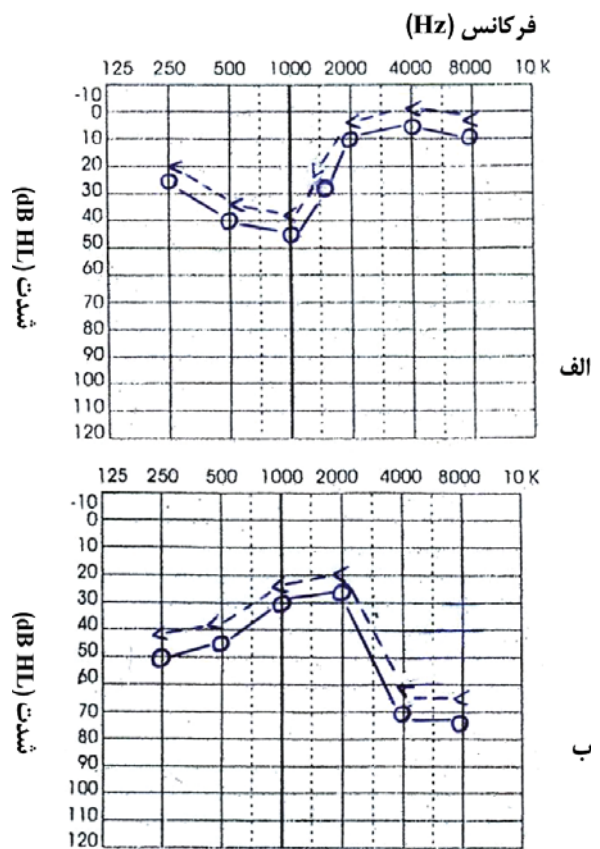
با انجام آزمون بازشناسی واژه (WDS)^۸، امتیاز تشخیص واژه‌ها در بیمار اول در گوش راست ۴۰ و در گوش چپ ۱۶ درصد به دست آمد. با انجام آزمون در نسبت سیگنال به نویز +۵، این امتیاز در در دو گوش به صفر درصد رسید. در بیمار دوم چه در سکوت و چه در حضور نویز، امتیاز بازشناسی گفتار در دو گوش صفر درصد بود.

انجام آزمایش گسیل‌های صوتی - گوشی (OAE) در هر دو بیمار، حفظ عملکرد حلزون در محدوده طبیعی را نشان داد. در آزمایش

نوروپاتی شنوایی از دیگر اختلالات مرکزی شنوایی و کاهش درک گفتار کمک نماید.

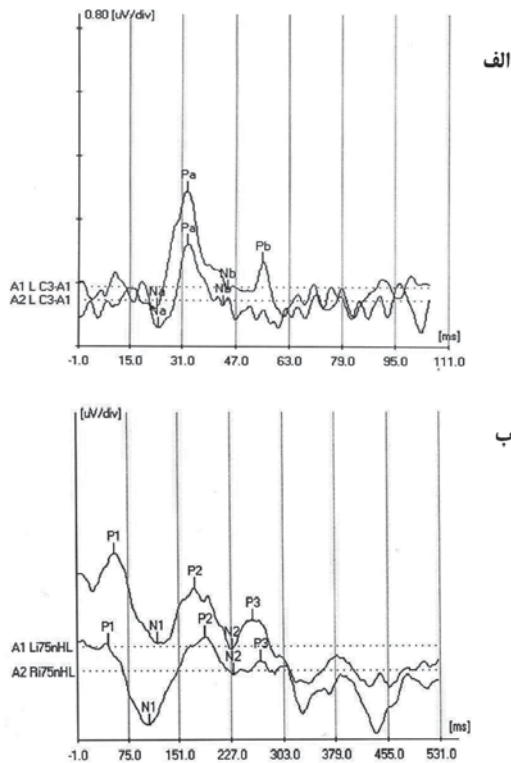
شرح مورد

افراد: بیماران، دو دختر ۲۰ (بیمار اول) و ۱۹ ساله (بیمار دوم) بودند که کاهش شدید درک گفتار و ناهمخوانی آن با آستانه‌های شنوایی رفتاری، موجب ارجاع آنها از سوی پزشک متخصص برای انجام ارزیابی‌های تخصصی شنوایی شده بود. مشکل بیمار اول از سن ۱۷ سالگی و بیمار دوم از سن ۱۴ سالگی شروع شده بود. تنها شکایت هر دو بیمار، کاهش شدید درک گفتار و به تبع آن بروز مشکلات تحصیلی و ارتباطی بود. هر دو بیمار راست دست بودند و در خانواده



شکل-۱. ادیوگرام گوش راست بیماران. الف) کم شنوایی ملایم تا متوسط در فرکانس‌های پایین در بیمار اول. ب) کم شنوایی متوسط تا شدید با ادیوگرام نلبیکی شکل معکوس در بیمار دوم.

پاسخ ALMR با محرک تون برست ۵۰۰ هرتز در سطح شدت dB HL ۷۵ در بیمار اول در دو گوش ثبت، و در بیمار دوم ثبت نگردید. در هر دو بیمار، پاسخ ALR با همان محرک پاسخ ALR در دو گوش در محدوده طبیعی ثبت گردید. در شکل-۳، ثبت این دو پاسخ در بیمار اول نشان داده شده است.

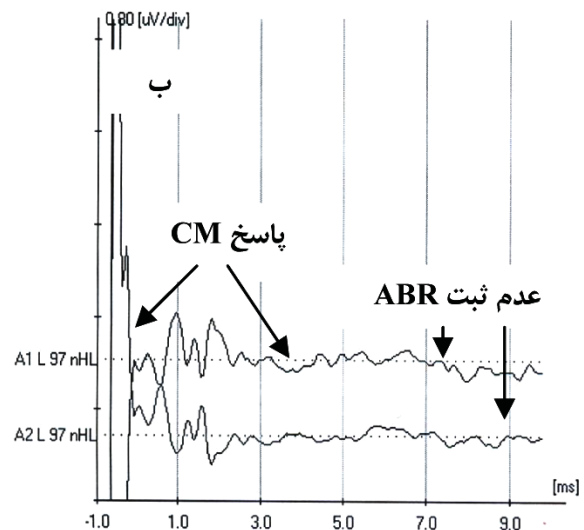
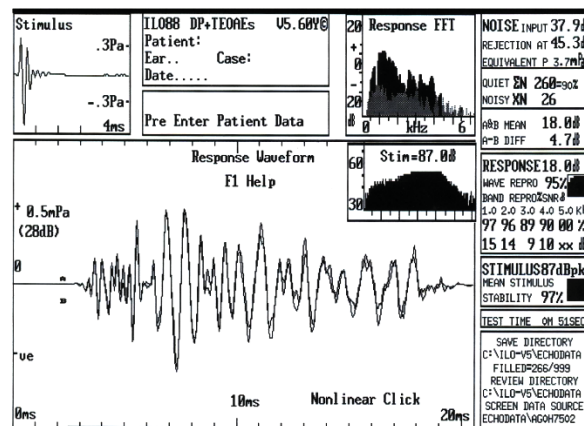


شکل-۳. ثبت پاسخ AMLR (الف) و ALR (ب) در بیمار اول در محدوده طبیعی.

بحث

در افراد مبتلا به نوروپاتی شنوایی احتمال مشاهده درجات مختلف کم شنوایی از حد خفیف تا عمیق، به صورت دو طرفه یا یک طرفه وجود دارد که به ویژه در بزرگسالان مبتلا، کم شنوایی‌های در حد ملایم تا متوسط شایع تر است (۳ و ۴). گرایش به سمت درجات پایین تر کم شنوایی ممکن است ناشی از این واقعیت باشد که تشخیص بسیاری

رفلکس آکوستیک در هر دو ارایه همان سویی و دگرسویی صوت، پاسخی ثبت نگردید. در آزمایش ABR نیز با ارایه محرک کلیک در سطح شدت dB HL ۹۰ حتی با کاهش ریت تحریک تا حد ۳/۴ بار در ثانیه، در هر دو بیمار پاسخی مشاهده نگردید. در شکل ۲، ثبت OAE و ABR در گوش راست بیمار اول مشاهده می‌شود. در ابتدای ثبت ABR، پاسخ CM قابل مشاهده است. پاسخ CM در بیمار اول تا ۴/۶۸ میلی ثانیه و در بیمار دوم تا حدود ۲/۷۲ میلی ثانیه ادامه داشت.



شکل-۲. الف) پاسخ TEOAE با ثبات و تکرارپذیری بالا در گوش راست بیمار اول: مقدار پاسخ = ۱۸ dB، تکرارپذیری پاسخ = ۹۵ درصد، ثبات محرک = ۹۷ درصد. ب) عدم ثبت پاسخ ABR. ثبت پاسخ پیش عصبی CM که تا حدود ۴/۶۸ میلی ثانیه ادامه یافته است.

نتایج مطالعات اخیر نشان داده است که در نوروپاتی شنوایی علیرغم عدم ثبت ABR، می‌توان ثبت AMLR و ALR را انتظار داشت. زیرا پاسخ‌های با زمان تاخیر میان رس و دیررس نسبت به پاسخ ABR، کمتر به همزمانی شلیک نورون‌ها وابسته‌اند. قتل ABR، غالباً در حدود یک میلی ثانیه با یکدیگر فاصله دارند و با بروز تغییرات کوچکی در زمان بندی پاسخ به محرکات انفرادی، احتمال عدم ثبت آنها وجود دارد. در مقابل، قتل پاسخ‌های قشری بزرگ‌تر بوده‌اند و در افراد بزرگسال در حدود ۵۰-۱۰۰ میلی ثانیه با یکدیگر فاصله دارند، و نسبت به تغییرات ظریف در زمان بندی پاسخ‌های انفرادی، مقاومت بیشتری نشان می‌دهند (۱). در مطالعه حاضر AMLR در یکی از بیماران و ALR در هر دو بیمار ثبت گردید که با نتایج مطالعات قبلی در این زمینه همخوانی داشت (۸ و ۱۳ و ۳).

در بیماران مطالعه حاضر، نتایج معاینات و ارزیابی‌های عصب شناختی و نورواتولوژیک در طی سال‌های گذشته، وجود هیچ گونه اختلال حسی و یا حرکتی و همچنین ابتلا به بیماری‌های ارثی و یا غیر ارثی مشخصی را نشان نداده بود. این سوابق در کنار یافته‌های گزارش شده در این مقاله، به وجود نوروپاتی شنوایی خالص در آنها اشاره دارد. در این رابطه، ارجاع بیماران برای انجام بررسی‌های ژنتیکی و پی‌گیری آنها در طول سال‌های بعد می‌تواند در تشخیص بیماری اطلاعات بیشتری را در اختیار گذارد. از سوی دیگر با توجه به تجربه ناموفق و نارضایتی هر دو بیمار نسبت به استفاده از سمک، ارجاع برای بررسی کاندیداتوری کاشت حلزون^۹ صورت گرفت. در کل با توجه به نتایج ناموفق استفاده از تقویت شنوایی مرسوم در اکثر این بیماران، بسیاری از آنها صرف نظر از آستانه‌های شنوایی رفتاری، کاندید استفاده از کاشت حلزون می‌باشند. در برخی مبتلایان به این بیماری، استفاده از کاشت حلزون نسبت به سمک‌های مرسوم، درک گفتار بسیار بهتری را نتیجه داده است (۱۴).

References

1- Rance G. Auditory neuropathy/ dys-synchrony and it's perceptual consequences. Trends Amplif 2005; 9:

از اولین بیماران با این اختلال، بر اساس ناهمخوانی نتایج ارزیابی شنوایی رفتاری (ادیوگرام) و توانایی درک گفتار صورت گرفته است. از سوی دیگر به ویژه در بزرگسالان، ادیوگرام با کم شنوایی فرکانس پایین یا ادیوگرام یکنواخت (فلت)، شایع تر است. همچنین، این افراد، توانایی بازشناسی واژه (WDS) و درک کلمات ضعیفی دارند که با آستانه‌های شنوایی آنها همخوانی ندارد (درک کلمات ضعیف تر از آنچه از ادیوگرام انتظار می‌رود) و به ویژه در حضور نویز، بدتر می‌گردد (۵-۱).

در مطالعه حاضر، در یک بیمار کم شنوایی در فرکانس‌های پایین و در بیمار دیگر کم شنوایی با شکل ادیوگرام نعلبکی شکل معکوس مشاهده گردید. به نظر می‌رسد شیوع ادیوگرام‌های با افت فرکانس‌های پایین با آسیب پذیری بیشتر رشته‌های عصبی بلندتر، در ارتباط است. بلندترین رشته‌های عصب حلزونی، به راس حلزون یعنی محدوده فرکانس‌های پایین ارسال می‌شوند. کوتاه ترین رشته‌های عصبی، نیمه دوم دور اول حلزون را عصب دهی کرده‌اند و مسئول دریافت فرکانس‌های بالا می‌باشند. آن دسته از رشته‌های عصبی که به بخش قاعده ای حلزون در نزدیکی استخوانچه رکابی ارسال می‌شوند، مسئول دریافت فرکانس‌های میانی بوده‌اند و از لحاظ طول، بین دو گروه قبل قرار دارند. بر این اساس، اگر پاتوفیزیولوژی نوروپاتی شنوایی در اثر آسیب زواید دیستال باشد، احتمالاً در ادیوگرام، کم شنوایی فرکانس پایین مشاهده می‌شود که در این بیماران شایع است (۴).

در افراد بزرگسال کم شنوایی حسی-عصبی پس از زبان آموزی، بین ادیوگرام رفتاری و درگ گفتار در مجموعه باز، ارتباط کاملاً مستقیمی وجود دارد. به طوری که هر چه کم شنوایی بیشتر باشد، توانایی درک گفتار ضعیف تر خواهد بود. در مقابل، در افراد بزرگسال مبتلا به نوروپاتی شنوایی، بین ادیوگرام رفتاری و توانایی درک گفتار، ارتباطی مشاهده نمی‌شود و در اکثر موارد، درک گفتار از کم شنوایی حسی-عصبی معادل، بسیار ضعیف تر است (۱۲ و ۱۱ و ۵). در مطالعه حاضر نیز کاهش شدید امتیاز بازشناسی گفتار با آستانه‌های شنوایی در ارزیابی رفتاری، تناسبی نداشت و بسیار ضعیف تر بود، و با انجام آزمایش در حضور نویز به شدت افت نمود.

9 Cochlear implant

- 10- Kraus N, Ozdamar O, Stein L, Reed N. Absent auditory brainstem response: peripheral hearing loss or brainstem dysfunction? *Laryngoscope* 1984; 94: 400-6.
- 11- Zeng FG, Oba S, Garde S, Sininger YS, Starr A. Psychoacoustics and speech perception in auditory neuropathy. In: YS Sininger, A Starr, editors, *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*, Singular-Thomson Learning San Diego, CA; 2001. p. 141-64.
- 12- Oertel D. Importance of timing for understanding speech. Focus on "perceptual consequences of disrupted auditory nerve activity". *J Neurophysiol* 2005; 93: 3044-5.
- 13- Tang TPY, McPherson B, Yuen KCP, Wong LLN, Lee JSM. Auditory neuropathy/auditory dys-synchrony in school children with hearing loss: frequency of occurrence. *Int J Periatr Otorhinolaryngol* 2004; 68: 175-83.
- 14- Katada A, Nonaka S, Harabuchi Y. Cochlear implantation in an adult patient with auditory neuropathy. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005; 262: 449-52.
- 1-43.
- 2- Rapin I, Gravel J. Auditory neuropathy: physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67: 707-28.
- 3- Starr A, Picton TW, Sininger YS, Hood LJ, Berlin DI. Auditory neuropathy. *Brain* 1996; 119: 741- 53.
- 4- Starr A. The neurology of auditory neuropathy. In: YS Sininger, A. Starr, editors, *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*, Singular-Thomson Learning, San Diego. CA; 2001. p. 37-50.
- 5- Sininger Y, Oba S. Patients with auditory neuropathy: who are they and what can they hear? In: Y Sininger Y, Starr A, editors, *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*. Singular: Thomson Learning; 2001. p. 15-6.
- 6- Starr A, Sininger Y, Nguyen T, Michalewski HJ, Oba S, Abdala C. Cochlear receptors (microphonic and summing potentials, otoacoustic emissions) and auditory pathway (auditory brainstem potentials) activity in auditory neuropathy. *Ear Hear* 2001; 2: 91-9.
- 7- Hall JW. *New Handbook of Auditory Evoked potentials*. Pearson Education, Inc; 2007. p. 138-50.
- 8- Kumar AU., Jayaram M. Auditory processing in individual with auditory neuropathy. *Behav Brain Functions* 2005; 1: 1-8.
- 9- Amatzuzi MG, Northrop C, Liberman C, Thornton A, Halpin C, Herrmann B, et al. Selective inner hair cell loss in premature infants and cochlear pathological patterns from neonatal intensive care unit autopsies. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127: 629-36.