

نوروپاتی شنوایی: شواهد ادیولوژیک و بالینی

دکتر زهرا جعفری*، PhD علوم اعصاب؛ دکتر حسن عشایری^۲، نورولوژیست، روانپزشک و نوروپسیکولوژیست؛ دکتر مسعود متصدی زرنندی^۳، متخصص گوش، گلو و بینی؛ دکتر پریچهر احمدی^۴، نورولوژیست

۱. دانشگاه علوم بهزیستی و توانبخشی

۲. دانشگاه علوم پزشکی ایران

۳. دانشگاه علوم پزشکی تهران

۴. دانشگاه علوم پزشکی تبریز

دریافت: ۸۶/۱۱/۲۲؛ بازنگری: ۸۶/۶/۲۰؛ پذیرش: ۸۶/۷/۱۰

خلاصه

هدف: نوروپاتی شنوایی اختلال جدیدی نیست، بلکه در سال‌های اخیر، امکان بررسی دقیق‌تر و درک بهتر آن، امکان پذیر شده است. این اختلال نوعی نقص شنوایی است که در آن عملکرد حلزون گوش طبیعی است، در حالی که هدایت عصبی در مسیر شنوایی آسیب دیده است. نوروپاتی شنوایی، تقریباً در ۷٪ کم شنوایی‌های دایمی دوران کودکی و ۰/۲ تا ۴ درصد نوزادان در معرض خطر مشاهده می‌شود.

معرفی بیمار: در مطالعه حاضر، چهار کودک مشکوک به نوروپاتی شنوایی شامل سه پسر و یک دختر با سن کمتر از دو سال، معرفی می‌گردد. بر اساس سوابق پزشکی و شنوایی، نشانه‌های در معرض خطر شنوایی در دو کودک وجود داشت. در کلیه کودکان عدم ثبت پاسخ برانگیخته ساقه مغز، غیبت رفلکس‌های صوتی، ثبت پاسخ کوکلنار میکروفونیک و گسیل‌های صوتی-گوشی برانگیخته گذرا، ابتلا به نوروپاتی شنوایی را نشان می‌داد.

نتیجه‌گیری: در این بخش، مشخصات بالینی کودکان از جهات سبب شناسی (مشکلات دوران نوزادی، علل عفونی، مشکلات ژنتیکی) سن بروز علائم، شیوع، عملکرد حلزون، ادیوگرام، و رفلکس‌های صوتی، در ارتباط با مطالعات دیگر، مورد بحث قرار می‌گیرد.

واژه‌های کلیدی: نوروپاتی شنوایی؛ کم شنوایی؛ ABR؛ OAE؛ رفلکس صوتی؛ بیلی روبین بالا

مقدمه

برای بررسی عملکرد عصب شنوایی و راه‌های شنوایی مرکزی به کار می‌روند؛ و آزمایش گسیل‌های صوتی-گوشی گذرا (Transient evoked otoacoustic emission) و کوکلنار میکروفونیک (Cochlear microphonic) نیز در بررسی عملکرد حلزون نقش دارند.^[۱] نوروپاتی شنوایی^[۲] که در این مقاله به آن پرداخته می‌شود، اختلال جدیدی نیست، بلکه در سال‌های اخیر امکان بررسی دقیق‌تر و درک بهتر آن، امکان پذیر شده است. یافته‌های بالینی توصیف کننده این اختلال شامل مشاهده عملکرد طبیعی حلزون

کم شنوایی می‌تواند از کاهش انتقال صوت به حلزون، کاهش انتقال صوت از حلزون به رشته‌های عصبی، انتقال غیر طبیعی تحریکات از رشته‌های عصب شنوایی و یا پردازش غیر طبیعی صوت در راه‌های شنوایی مرکزی ناشی شود. با استفاده از اندازه گیری‌های الکتروفیزیولوژیک می‌توان سه نوع کم شنوایی آخر را از یک دیگر افتراق داد که در کل به آنها کم شنوایی حسی-عصبی گفته می‌شود. پتانسیل‌های برانگیخته شنوایی مانند پاسخ شنوایی ساقه مغز (Auditory brainstem response)

* مسئول مقاله؛

E-mail: zjafari@uswr.ac.ir

آدرس: آوین، خ کودکیار، دانشگاه علوم بهزیستی و توانبخشی، گروه علوم پایه، مرکز تحقیقات توانبخشی عصبی

www.SID.ir

ساقه مغز در نوروپاتی‌های آکسونال و در موارد آسیب سلول‌های مویی داخلی ممکن است اساسا به ناهمزمانی پاسخ عصبی مربوط نباشد، بلکه برای مثال با کاهش نورون‌های انتقال دهنده بزرگی پاسخ، در ارتباط باشد.^[۱۳]

بسیاری از محققین^[۱۶،۱۵]، عنوان نوروپاتی شنوایی را در موارد وزن تولد بسیار پایین، بیلی روبین بالا، و خفگی به کار برده‌اند. به خوبی شناخته شده است که افزایش شدید بیلی روبین به ویژه زمانی که با کمبود اکسیژن و اسیدوز^[۱۷] همراه باشد، می‌تواند به کم شنوایی در فرکانس‌های بالا و حتی کم شنوایی عمیق منجر گردد. چیزین و همکارانش^[۱۸]، اولین کسانی بودند که در بررسی پاسخ شنوایی ساقه مغز و کوکلنار میکروفونیک در افراد با بیلی روبین بالا، عملکرد طبیعی حلزون و عدم پاسخ عصب شنوایی در اکثر بیماران را گزارش کردند که در مطالعات بعدی نیز به آن اشاره شد.^[۲۰،۱۹] بنابر گزارش برخی محققین، در موارد کمی با گذشت زمان، احتمال بهبود نتایج پاسخ شنوایی ساقه مغز در برخی کودکان وجود دارد که نشان دهنده بهبود عملکرد ساقه مغز پس از انجام درمان‌هایی چون تعویض خون یا قرار دادن نوزاد زیر نور مهتابی است. این بهبود غالبا در سن کمتر از ۲۵ ماه گزارش شده است.^[۲۱]

از زمان معرفی یک بیمار با نوروپاتی/ ناهمزمانی شنوایی توسط استار و همکارانش^[۲]، در منابع ادیولوژی، اتولوژی، و نورولوژی گزارش موردهای انفرادی و چندگانه‌ای از این بیماران، به چاپ رسیده است. در مقاله حاضر، نتایج آزمایش‌های الکتروآکوستیک و الکتروفیزیولوژیک شنوایی در ۴ کودک کم شنوای زیر دو سال، با علایم این اختلال گزارش شده و مورد بحث قرار می‌گیرد.

معرفی بیماران

بیمارانی که در این بخش معرفی می‌گردند، ۴ کودک شامل ۳ پسر و یک دختر با سن کمتر از ۲ سال می‌باشند که برای انجام آزمایش‌های شنوایی تخصصی، به مرکز ارزیابی شنوایی محل انجام مطالعه ارجاع شدند. کودکان معرفی شده، هیچ گونه سابقه استفاده از سمعک یا شرکت در برنامه‌های توانبخشی شنوایی و گفتار را نداشتند، و برای مشاوره و فیتینگ سمعک و استفاده از این برنامه‌ها، معرفی شدند.

در مطالعه حاضر از آزمایش پاسخ پایدار شنوایی (Auditory Steady-State Response) برای تعیین آستانه‌های شنوایی و رسم ادیوگرام استفاده شد. از ویژگی‌های این آزمایش الکتروفیزیولوژیک شنوایی جدید می‌توان به عدم نیاز به همکاری بیمار، ارزیابی آستانه‌های شنوایی در فرکانس‌های مجزا، و امکان تخمین آستانه در کم شنوایی‌های بیش از ۹۰ دسی بل اشاره نمود. در این بررسی، برای انجام آزمایش

(با ثبت آزمایش گسیل‌های صوتی و یا کوکلنار میکروفونیک) علیرغم عدم ثبت پاسخ پاسخ شنوایی ساقه مغز است. بر این اساس، نمای الکتروفیزیولوژیک اختلال، ورای حلزونی است، اما محل دقیق آسیب و مکانیزم‌های وقوع آن، هنوز به درستی روشن نشده است. از دیگر مشخصات بالینی همراه با نوروپاتی شنوایی می‌توان به وجود کم شنوایی دائمی یا نوسانی به درجات مختلف، یافته‌های رادیولوژیک طبیعی، فقدان رفلکس صوتی، و درک گفتار ضعیف اشاره نمود.^[۳]

پاسخ شنوایی ساقه مغز پاسخی است که از فعالیت عصب هشت و مراکز شنوایی در بخش‌های پایین ساقه مغز، ثبت می‌گردد.^[۴] کوکلنار میکروفونیک پتانسیل گیرنده‌ای است که از فعالیت سلول‌های مویی حلزون ایجاد می‌شود. این پاسخ، پیش عصبی است و از زمان ارایه محرک، زمان تاخیر بسیار ناچیز یا زمان تاخیری را نشان نمی‌دهد.^[۵] کوکلنار میکروفونیک مانند پاسخ شنوایی ساقه مغز ثبت شده و از الکتروآنسفالوگرافی استخراج می‌گردد. این پتانسیل (بر خلاف فعالیت عصبی) با موج تحریکی، ارتباط فازی مستقیمی را نشان می‌دهد^[۵]، و با تغییر قطبیت محرک از منفی به مثبت، جهت آن عکس می‌گردد. ثبت پاسخ کوکلنار میکروفونیک می‌تواند در شناسایی افراد مبتلا به نوروپاتی شنوایی نقش مهمی را ایفا نماید.^[۶]

آزمایش گسیل‌های صوتی با اندازه‌گیری غیر مستقیم عملکرد سلول‌های مویی خارجی حلزون، به عنوان ابزار مهمی در تمیز کم شنوایی حسی و نوروپاتی شنوایی به کار می‌رود. غالبا در صورت عدم ثبت پاسخ شنوایی ساقه مغز در کم شنوایی‌های حسی-عصبی، آستانه‌های ادیومتریک در حد شدید تا عمیق قابل انتظار است. آسیب حلزونی که کم شنوایی در این حد را باعث شود، با عدم ثبت پاسخ در آزمایش گسیل‌های صوتی همراه است. بنابراین، در صورت وجود آزمایش گسیل‌های صوتی در گوش‌های بدون پاسخ شنوایی ساقه مغز، می‌توان احتمال نوروپاتی شنوایی را مطرح نمود.^[۷]

در بیماران با مشخصات فیزیولوژیک نوروپاتی شنوایی، طیفی از علایم بالینی را می‌توان شاهد بود. تغییرپذیری علایم بالینی می‌تواند به درجات مختلف یک آسیب یکسان، یا بروز اختلال در بخش‌های مختلف مسیر شنوایی مربوط باشد. جایگاه‌های محتمل آسیب در این اختلال شامل سلول‌های مویی داخلی، سیناپس بین این سلول‌ها و رشته‌های عصب شنوایی نوع I، و عصب شنوایی به تنهایی، می‌باشد.^[۷-۱۲]

با توجه به این که تاکنون مکانیزم‌های مختلفی مانند آسیب انتخابی سلول‌های مویی داخلی برای این اختلال برشمرده شده که ممکن است مستقیما بر عملکرد عصب شنوایی تاثیر نداشته باشند، از دیدگاه برخی متخصصین عنوان "نوروپاتی شنوایی" نامناسب است و به جای آن استفاده از عبارت "نوروپاتی/ ناهمزمانی شنوایی" توصیه می‌شود.^[۱۳] به عبارت دیگر، در حالی که از دست دادن پوشش میلین بر همزمانی تخلیه رشته‌های عصبی تاثیر دارد (ناهمزمانی شنوایی)، عدم ثبت پاسخ شنوایی

مجموع، مشاهده پاسخ کوکلنار میکروفونیک و آزمایش گسیل-های صوتی-گوشی گذرا در این کودک که نشانگر عملکرد طبیعی حلزون و آسیب راه‌های شنوایی در ساقه مغز بود، احتمال وجود نوروپاتی شنوایی را مطرح نمود.

مورد دوم

مورد دوم، پسر بچه ۱۸ ماهه‌ای بود که والدینش به دلیل تاخیر در رشد گفتار و زبان و پاسخ‌های شنوایی ضعیف و نامطمئن وی، برای ارزیابی شنوایی مراجعه کرده بودند. در سوابق پزشکی و شنوایی و همچنین مصاحبه با والدین کودک، هیچ علامتی از عوامل در معرض خطر شنوایی مشاهده نگردید. آزمایش پاسخ شنوایی ساقه مغز در سطح شدت ۹۵ nHL دسی‌بل پاسخی را نشان نداد، و پاسخ کوکلنار میکروفونیک در ابتدای ثبت پاسخ شنوایی ساقه مغز در دو گوش قابل مشاهده بود. در آزمایش رفلکس صوتی نیز پاسخی ثبت نگردید.

انجام آزمایش پاسخ پایدار شنوایی، کم شنوایی عمیق در دو گوش را نشان داد. در حالی که نتیجه آزمایش گسیل‌های صوتی-گوشی گذرا، ۱۲/۳ دسی‌بل پاسخ در گوش راست و ۹/۴ دسی‌بل پاسخ در گوش چپ (در دو گوش طبیعی بود. در کل، نتیجه آزمایش‌های پاسخ شنوایی ساقه مغز، آزمایش آزمایش گسیل‌های صوتی-گوشی گذرا، و رفلکس‌های صوتی در این کودک، به احتمال وجود نوروپاتی شنوایی اشاره داشت.

مورد سوم

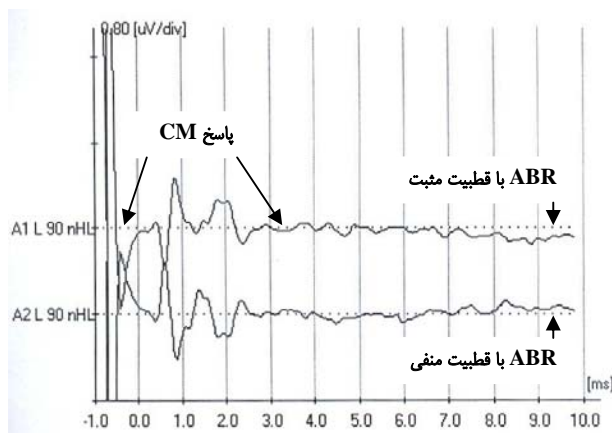
مورد سوم، دختر بچه ۲۴ ماهه‌ای با نشانه‌های بارز عوامل در معرض خطر کم شنوایی بود. کودک، ۸ ماهه به دنیا آمده، و در بدو تولد به دلیل زردی شدید، یک نوبت تعویض خون شده بود. در ۱۸ ماهگی تشنج شدید کرده، و در پرونده پزشکی وی به نقص درجه قلب اشاره شده بود. بدن کودک شل، رشد حرکتی

پاسخ شنوایی ساقه مغز و پاسخ پایدار شنوایی از دستگاه گسیل‌های صوتی از دستگاه Bio-Logic 580-NAVPRO و برای انجام آزمایش گسیل‌های صوتی از دستگاه ILO 88 Otodynamics Ltd استفاده شد. آزمایش رفلکس صوتی نیز با دستگاه MAICO MI 26 انجام گرفت. قابل ذکر است که شرایط محیطی و مشخصات ثبت پاسخ در کلیه بیماران، یکسان بود.

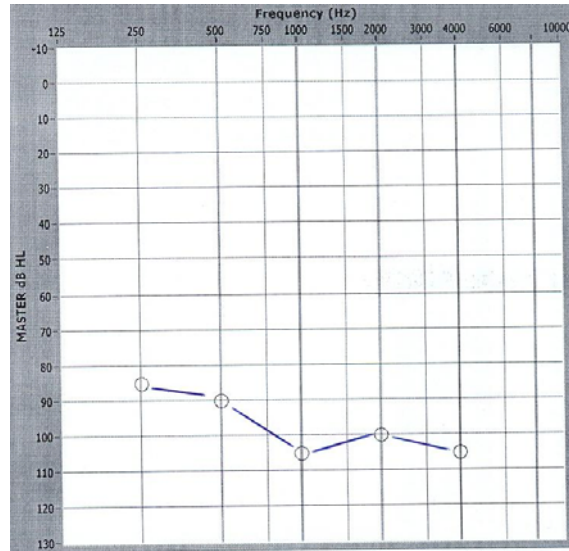
مورد اول

مورد اول، پسر بچه ۶ ماهه‌ای بود که برای انجام آزمایش پاسخ پایدار شنوایی ارجاع شده بود. در سوابق پزشکی و شنوایی و همچنین مصاحبه با والدین کودک، هیچ علامتی از عوامل در معرض خطر شنوایی مشاهده نگردید. در پرونده شنوایی این کودک، دو مورد گزارش آزمایش پاسخ شنوایی ساقه مغز با محرک کلیک در سن ۱/۵ ماهگی و ۴ ماهگی وجود داشت که کم شنوایی عمیق در دو گوش را نشان می‌داد. در آزمایش رفلکس صوتی در سن ۴ ماهگی نیز پاسخی ثبت نشده بود. شکل ۱، که نتیجه آزمایش پاسخ شنوایی ساقه مغز کودک در سن ۶ ماهگی است، نتیجه دو پاسخ شنوایی ساقه مغز قبلی را تایید نمود و علیرغم تغییر قطبیت و کاهش ریت تحریک، پاسخی را نشان نداد. امواجی که در ابتدای پاسخ شنوایی ساقه مغز در گوش راست مشاهده می‌شود، پاسخ کوکلنار میکروفونیک است که با تغییر قطبیت محرک از منفی به مثبت، تغییر فاز داده است.

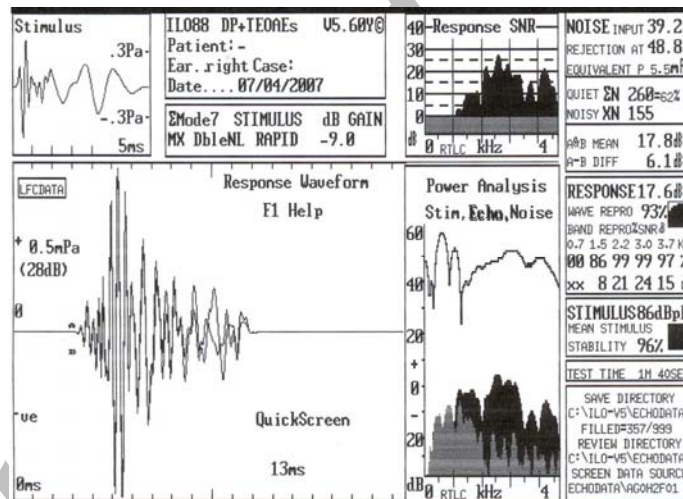
تکرار آزمایش رفلکس صوتی در سن ۶ ماهگی، نتایج قبلی در سن ۴ ماهگی را تایید نمود. انجام آزمایش پاسخ پایدار شنوایی نیز کم شنوایی عمیق دو گوش را نشان داد (شکل ۲). انجام آزمایش آزمایش گسیل‌های صوتی-گوشی گذرا با مقدار پاسخ ۱۷/۶ دسی‌بل در گوش راست و ۱۷/۷ دسی‌بل در گوش چپ، عملکرد طبیعی حلزون دو گوش را نشان داد (شکل ۳). در



شکل ۱- آزمایش پاسخ شنوایی ساقه مغز (ABR) گوش راست: با ارایه محرک کلیک در سطح شدت ۹۰ nHL دسی‌بل، پاسخی به دست نیامد. امواج ثبت شده در میلی ثانیه‌های ابتدایی پاسخ شنوایی ساقه مغز، کوکلنار میکروفونیک (CM) است که عملکرد حلزون را نشان می‌دهد.



شکل ۲- آزمایش پاسخ برانگیخته پایدار شنوایی (ASSR) در گوش راست: مشاهده کم شنوایی عمیق در ۵ فرکانس ۰/۲۵، ۰/۵، ۱، ۲، ۴ و کیلو هرتز در مورد اول.



شکل ۳- آزمایش گسیل‌های صوتی- گوشه گذرا (TEOAE) در گوش راست با دامنه ۱۷/۶ دسی بل در مورد اول.

واضحی در میلی ثانیه‌های ابتدایی ثبت پاسخ شنوایی ساقه مغز، وجود داشت. در آزمایش رفلکس صوتی نیز پاسخی در دو گوش ثبت نگردید. در آزمایش آزمایش گسیل‌های صوتی- گوشه گذرا، ۱۷/۰ دسی بل پاسخ در گوش راست و ۱۰/۴ دسی بل پاسخ در گوش چپ مشاهده شد که به عملکرد طبیعی حلزون اشاره داشت. نتیجه آزمایش پاسخ پایدار شنوایی در این کودک، کم شنوایی متقارن دو گوش در حد عمیق بود. در کل، نتیجه آزمایش‌های شنوایی انجام شده، و ثبات نتایج آنها طی ۳ مرتبه در طول ۹ ماه، بر وجود نورپاتی شنوایی تاکید داشت.

وی کند و با تاخیر، و رشد دندان‌های وی نیز ناقص بود. کودک گفتار نداشت و برای برقراری ارتباط از اشاره دست استفاده می‌کرد. وضعیت ظاهری سر و صورت و بدن وی، طبیعی بود. کودک پیش از مراجعه به این مرکز، در مرکز تخصصی دیگر طی دو مرتبه در سنین ۱۴ و ۱۸ ماهگی تحت آزمایش‌های پاسخ شنوایی ساقه مغز، آزمایش گسیل‌های صوتی- گوشه گذرا، و رفلکس صوتی قرار گرفته بود. تکرار این آزمایشات در سن ۲۴ ماهگی، نتایج قبلی را تایید نمود. به طوری که با انجام آزمایش پاسخ شنوایی ساقه مغز با شرایط ثبت دو مورد قبل، هیچ موج معتبری مشاهده نگردید. در حالی که پاسخ کوکلنار میکروفونیک

مورد چهارم

گردد.^[۲۵] در حالی که در بسیاری از نوزادان (۶۰٪)، مقداری زردی فیزیولوژیک مشاهده می‌شود که مسمومیت زای نیست، بیلی روبین غیر متصل یا آزاد (عدم اتصال به پروتئین آلبومین) می‌تواند باعث شکستن سد خونی- مغزی شده، و بروز زردی در دستگاه اعصاب مرکزی را باعث گردد. حتی فواصل زمانی کوتاه افزایش بیلی روبین نیز می‌تواند اختلالات موقت و دائمی را در پتانسیل‌های برانگیخته شنوایی را باعث شود^[۲۶] که به آسیب پذیری هر دو دستگاه شنوایی محیطی و مرکزی از بیلی روبین بالا اشاره دارد. اگرچه در برخی مطالعات^[۲۰، ۲۱، ۲۲]، به احتمال بهبود یافته‌های اولیه غیر طبیعی پاسخ شنوایی ساقه مغز در کودکان با نوروپاتی شنوایی و بیلی روبین بالای نوزادی اشاره شده است، در دو کودک مطالعه حاضر با سابقه زردی شدید دوران نوزادی و تعویض خون، طی ۳ بار تکرار آزمایش پاسخ شنوایی ساقه مغز با فواصل زمانی چند ماه، تغییری در نتایج اولیه مشاهده نگردید.

نوروپاتی شنوایی غالباً بخشی از یک نوروپاتی عمومی یا کلی تر است.^[۸] در مطالعات اخیر در اسلونی، ایتالیا، و بلغارستان، ارتباط بین نوروپاتی‌های حرکتی و حسی ارثی (Hereditary sensory motor neuropathy) با نوروپاتی شنوایی گزارش گردیده است.^[۲۷] این نوروپاتی، با ناتوانی حرکتی شدید پیشرونده از دوران کودکی، و درگیری راه‌های شنوایی در دوران جوانی، شناخته می‌شود. در مورد سوم معرفی شده در مطالعه حاضر، وجود مشکل قلبی، کندی و تاخیر در رشد حرکتی، و نقص در رشد دندان‌ها، در کنار نشانه‌های نوروپاتی شنوایی، وجود نوعی نوروپاتی عمومی و مشکل سندرومیک را مطرح نمود که تایید آن به پی گیری و ارزیابی دقیق تر نیاز دارد.

در خصوص سن بروز نوروپاتی شنوایی، این اختلال غالباً در دو گروه سنی مشخص: یکی در دوران نوزادی و دیگری در سن نوجوانی و آغاز بزرگسالی، مشاهده می‌شود. از هر ۴ فرد مبتلا، تنها در یک مورد، سن بروز علائم بالای ۱۰ سال گزارش شده است.^[۱۱، ۳] شاید این امر، به از دست دادن گسیل‌های صوتی در طول زمان، به عنوان یکی از معیارهای تشخیص نوروپاتی/ ناهمزمانی شنوایی مربوط باشد.^[۱۱] همچنین، بالاتر بودن آمار نوروپاتی/ ناهمزمانی شنوایی در دوران کودکی، می‌تواند به استفاده از آزمایش‌های فیزیولوژیک (پاسخ شنوایی ساقه مغز، کوکلنار میکروفونیک، آزمایش گسیل‌های صوتی) و ویژه تشخیص این اختلال، به عنوان ابزار غربالگری و تشخیص کم شنوایی در جمعیت کودکان مربوط باشد.

در زمینه شیوع نوروپاتی شنوایی در جمعیت نوزادان، اطلاعات کافی در دست نیست. اگر چه، به زودی نتایج برنامه‌های غربالگری شنوایی جهانی، اطلاعاتی را در این زمینه در اختیار خواهد گذاشت. مطالعات معدودی برای شناسایی نوروپاتی شنوایی در کودکان در معرض خطر، انجام شده است. در بررسی رنس و همکارانش^[۸] روی ۵۱۹۹ نوزاد با نشانه‌های در معرض خاصی برای کم شنوایی، شواهد وجود نوروپاتی شنوایی در ۱۲

مورد چهارم، پسر بچه ۲۴ ماهه‌ای با گزارش زردی شدید و یک نوبت تعویض خون در بدو تولد بود. کودک پیش از مراجعه به این مرکز، در مرکز تخصصی دیگر طی دو مرتبه در سنین ۱۶ و ۱۹ ماهگی تحت آزمایش پاسخ شنوایی ساقه مغز قرار گرفته بود. تکرار این آزمایش در سن ۲۴ ماهگی با قطبیت‌ها و ریت‌های مختلف محرک کلیک، با نتایج قبلی همخوانی داشت، و پاسخی را نشان نداد. با این حال، پاسخ کوکلنار میکروفونیک واضحی در میلی ثانیه‌های ابتدایی ثبت پاسخ شنوایی ساقه مغز، مشاهده گردید. در آزمایش پاسخ پایدار شنوایی، کم شنوایی عمیق در دو گوش مشاهده شد؛ و در آزمایش رفلکس صوتی، پاسخی در دو گوش به دست نیامد. در حالی که ثبت ۱۸/۰ دسی‌بل پاسخ آزمایش آزمایش گسیل‌های صوتی- گوش‌گذرا در گوش راست و ۱۷/۷ دسی‌بل پاسخ در گوش چپ، به عملکرد طبیعی حلزون اشاره داشت. مجموع نتایج به دست آمده در این کودک، احتمال وجود نوروپاتی شنوایی را مطرح نمود.

بحث

در موارد بسیاری، نوروپاتی شنوایی با برخی نشانه‌های در معرض خطر، همراه است. با این حال، این اختلال می‌تواند بدون مشکلات پزشکی بارز یا علائم در معرض خطر شنوایی مشخص، بروز نماید.^[۸، ۳] در سبب شناسایی نوروپاتی شنوایی، عوامل مختلفی را می‌توان برشمرد که در گروه‌های کلی: مشکلات نوزادی گذرا، علل عفونی، و مشکلات ژنتیکی یا سندرومی، طبقه بندی می‌شوند. در مطالعه رنس و همکارانش^[۸]، در ۱۳ نفر از ۲۰ کودک مبتلا به نوروپاتی/ ناهمزمانی شنوایی، مشکلات شدید تهدید کننده سلامتی در دوران نوزادی، وجود داشت. در مطالعه متعاقب سنینگر و اوبا^[۳] در ۵۹ کودک با نوروپاتی/ ناهمزمانی شنوایی نیز این یافته تایید گردید؛ به طوری که تقریباً در ۸۰ درصد کودکان شناسایی شده (با سن کمتر از ۲ سال)، نشانه‌های در معرض خطر نوزادی یا خانوادگی گزارش شد.

شایع ترین مشکلات دوران نوزادی همراه با نوروپاتی/ ناهمزمانی شنوایی، کمبود اکسیژن (آنوکسی) و بیلی روبین بالا می‌باشند.^[۲۴-۲۱، ۳] در بیش از ۵۰٪ موارد بروز زود هنگام نوروپاتی/ ناهمزمانی شنوایی، وجود یک یا هر دو مشکل فوق گزارش شده است.^[۸] در مطالعه حاضر نیز از ۴ موردی که برای انجام آزمایشات تخصصی شنوایی ارجاع شده بودند، در دو کودک (۵۰ درصد) سابقه زردی شدید و یک نوبت تعویض خون در بدو تولد، وجود داشت.

مقدار زیاده از حد بیلی روبین که غالباً با عدم بلوغ کبد در دوران نوزادی همراه است، می‌تواند برای دستگاه اعصاب مرکزی سمی بوده، و آسیب عصبی عمده‌ای با نام کرنیکتروس را باعث

بیماران، سلامت جزء وایران قوس رفلکس (عصب صورتی و عضله رکابی) را نشان داده است. بر این اساس، به نظر می‌رسد در افراد مبتلا به نوروپاتی شنوایی، مسیر آوران (عصب شنوایی) از میزان تخلیه عصبی مناسبی برای فعال کردن نورون‌های حرکتی عضله رکابی برخوردار نیست.^[۲۹]

نتیجه گیری

مطالعه حاضر نشان داد که برای تشخیص افتراقی نوروپاتی شنوایی از کم شنوایی‌های حسی-عصبی، انجام مجموعه آزمایش‌های شنوایی حساس به عملکرد حلزون (آزمایش گسیل-های صوتی و کوکلنار میکروفونیک) و عصب هشت و ساقه مغز شنوایی (رفلکس صوتی و پاسخ شنوایی ساقه مغز) لازم است. با این حال، ثبت پاسخ‌های برانگیخته شنوایی دیررس (که امکان انجام آن در سنین پایین به دلیل نیاز به حفظ هوشیاری و همکاری بیمار وجود ندارد)، تصویر برداری عصبی (از جمله MRI)، نمونه برداری از اعصاب محیطی (مانند عصب سورال پا)، و بررسی‌های ژنتیکی می‌تواند به تشخیص دقیق تر این اختلال کمک نماید. این امر، ضرورت پی گیری وضعیت این کودکان و ادامه مطالعه را ایجاب می‌کند.

از سوی دیگر، کنترل وضعیت شنوایی در طول زمان، به ویژه در نوزادان و خردسالان با علائم نوروپاتی شنوایی، از موضوعات مهم است. برای مثال می‌توان به کودکانی اشاره نمود که بهبود مشخصات پاسخ شنوایی ساقه مغز غیر طبیعی آنها با گذشت زمان، وجود "نوروپاتی شنوایی" را منتفی می‌کند. براین اساس، پایش و کنترل منظم وضعیت شنوایی در کودکان با نشانه‌های این اختلال، ضروری است.

کودک مشاهده گردید. این رقم معرف شیوع ۰/۲۳٪ یا یک در ۴۳۳ نوزاد است. در سایر مطالعات با حجم نمونه کمتر، شیوع نوروپاتی شنوایی بین ۲ تا ۴ درصد گزارش شده است. شیوع این اختلال در کودکان با کم شنوایی دایمی، در حدود ۷٪ می-باشد.^[۷]

برای شناسایی افراد مبتلا به نوروپاتی شنوایی، از هر دو پاسخ کوکلنار میکروفونیک و آزمایش گسیل‌های صوتی در بررسی عملکرد سلول‌های مویی حلزون استفاده شده است. اما نتایج این دو روش، همواره یکسان نیست. غالباً، زمانی که آزمایش گسیل‌های صوتی قابل ثبت نباشد، کوکلنار میکروفونیک را می‌توان در افراد مبتلا ثبت نمود. تفسیرهای متفاوتی برای این عدم تطبیق نتایج قابل طرح است که از آن جمله می‌توان به احتمال درگیری جزئی گوش میانی (و در نتیجه عدم ثبت آزمایش گسیل‌های صوتی)، و یا آسیب قابل توجه سلول‌های مویی خارجی اشاره داشت. ضمن توجه به این امر که پاسخ کوکلنار میکروفونیک توسط هر دو سلول‌های مویی داخلی و خارجی، و آزمایش گسیل‌های صوتی تنها توسط سلول‌های مویی خارجی تولید می‌شود.^[۳]

در مطالعه حاضر، به دلیل سن پایین و عدم رشد مهارت‌های زبانی و گفتاری کودکان، امکان انجام ادیومتری رفتاری وجود نداشت. انجام آزمایش الکتروفیزیولوژیک پاسخ پایدار شنوایی، کم شنوایی عمیق در هر چهار کودک را نشان داد. با این وجود، قابل ذکر است که در نوروپاتی شنوایی، احتمال مشاهده مقادیر و اشکال مختلف ادیوگرام، با فراوانی بالاتر کم شنوایی فرکانس پایین، وجود دارد.^[۳، ۱۱، ۱۳، ۲۸]

غیبت رفلکس‌های صوتی، موردی است که در هر دو جمعیت کودکان و بزرگسالان با نوروپاتی شنوایی گزارش شده است.^[۷] در مطالعه حاضر نیز رفلکس‌های صوتی همان سویی و دگرسویی در هر ۴ مورد ذکر شده، ثبت نگردید. درباره مکانیزم این پدیده، نقطه نظرانی مطرح است؛ با این حال، مطالعات اخیر با ثبت رفلکس‌های عضله گوش میانی به تحریک غیر شنوایی در این

Auditory Neuropathy: Audiologic and Clinical Evidence

Zahra Jafari*¹, PhD of Neuroscience; Hassan Ashaieri, MD, Neurologist;
Masoud Motasadi Zarandi³, MD, Otolaryngologist; Parichehr Ahmadi⁴, Neurologist

1. University of Welfare and Rehabilitation, IR Iran
2. Iran University of Medical Sciences, IR Iran
3. Tehran University of Medical Sciences, IR Iran
4. Tabriz University of Medical Sciences, IR Iran

Received: 11/04/07; Revised: 10/09/07; Accepted: 30/09/07

Abstract

Objective: The disorder known as "Auditory neuropathy (AN)" is not new but has recently become more clearly defined and understood. Auditory neuropathy is a form of hearing impairment in which the cochlear function is normal but neural transmission in the auditory pathway is disordered. This condition accounts for approximately 7% of permanent childhood hearing loss and 0.2-4% of high risk neonates.

Case Reports: Four children (three boys and one girl) younger than two years with auditory neuropathy symptoms are presented. Based on audiologic and clinical findings there were high risk factors in two cases. In each case, absent auditory brainstem response (ABR), absent acoustic reflexes, present cochlear microphonics (CM) and present transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) were shown.

Conclusion: This section discusses the clinical profile of cases regarding etiology (neonatal insults, infectious processes, genetic and syndromic factors), age of symptom onset, prevalence of AN/AD, outer hair cells function, audiogram, and acoustic reflexes in relation to other studies.

Key Words: Auditory neuropathy; Hearing loss; ABR; OAE; Acoustic reflex; Hyperbilirubinemia

REFERENCES

1. Starr A, Picton TW, Kim R. Pathophysiology of auditory neuropathy. In: Sininger Y, Starr A (eds.). Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders. 1th ed. San Diego; Singular Thomson Learning. 2001; Pp:67-82.
2. Starr A, Picton TW, Sininger Y, et al. Auditory neuropathy. Brain. 1996;119(pt 3):741-53.
3. Sininger Y, Oba S. Patients with auditory neuropathy: who are they and what can they hear? In: Sininger Y, Starr A (eds.). Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders. San Diego; Singular-Thomson Learning. 2001; Pp:15-36.
4. Hall JW. New Handbook of Auditory Evoked Potentials. 2nd ed. New York: Pearson Education, Inc. 2007; Pp:138-50.
5. Starr A, Sininger Y, Nguyen T, et al. Cochlear receptors (microphonic and summing potentials, otoacoustic emissions) and auditory pathway (auditory brainstem potentials) activity in auditory neuropathy. Ear Hear. 2001;22(2): 91-9.
6. Davis H. An active process in cochlear mechanics. Hear Res. 1984; 9(1):79-90.
7. Rance G. Auditory Neuropathy/ Dys-synchrony and it's perceptual consequences. Trends Ampl. 2005;9(1):1-43.

* Correspondence Author;

Address: Department of Basic Sciences, Neuro-Rehabilitation Research Center, Welfare & Rehabilitation University, Koodakyar st, Evin, Tehran, IR Iran

E-mail: zjafari@uswr.ac.ir

8. Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B, et al. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear Hear.* 1999;20(3):238-52.
9. Amatzuzi MG, Northrop C, Liberman C, 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(6):629-36.
10. Salvi RJ, Wang J, Ding D, et al. Auditory deprivation of the central auditory system resulting from selective inner hair cell loss: animal model of auditory neuropathy. *Scand Audiol Suppl.* 1999;51(1):1-12.
11. Starr A, Sininger YS, Pratt H. The varieties of auditory neuropathy. *J Basic Clin Physiol Pharmacol.* 2000;11(3):215-30.
12. Varga R, Kelley PM, Keats BJ, et al. Non-syndromic recessive auditory neuropathy is the result of mutations in the otoferlin (OTOF) gene. *J Med Genet.* 2003;40(1):45-50.
13. Berlin CI, Hood LJ, Rose K. On renaming auditory neuropathy as auditory dys-synchrony. *Audiol Today.* 2001;13(1):15-7.
14. Marsh RR. Is it auditory dys-synchrony? Comment on "On renaming auditory neuropathy as auditory dys-synchrony". *Audiol Today.* 2002;14(3):36-7.
15. Simmons JL, Beauchaine KL. Auditory neuropathy: case study with hyperbilirubinemia, *J Am Acad Audiol.* 2000;11(6):337-47.
16. Deltenre P, Mansbach AL, Bozet C, et al. Auditory neuropathy: a report on three cases with early onsets and major neonatal illnesses. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol.* 1997;104(1):17-22.
17. Fenwick JD. Neonatal jaundice as a cause of deafness. *J Laryngol Otol.* 1975;89(9):925-32.
18. Chisin R, Perlman M, Sohmer H. Hearing loss following neonatal hyperbilirubinemia. *Ann ORL.* 1979;88(3 pt 1):352-7.
19. Rhee CK, Park HM, Jang YJ. Audiologic evaluation of neonates with severe hyperbilirubinemia using transiently evoked otoacoustic emissions and auditory brainstem responses. *Laryngoscope.* 1999;109(12):2005-8.
20. Amin SB, Ahlfors C, Orlando MS, et al. Bilirubin and serial auditory brainstem responses in premature infants. *Pediatrics.* 2001;107(4):664-70.
21. Madden C, Rutter M, Hilbert L, et al. Clinical and audiological features in auditory neuropathy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002;128(9):1026-30.
22. Stein L, Tremblay K, Pasternak J, Banerjee S, Lindermann K, Kraus N. Brainstem abnormalities in neonates with normal otoacoustic emissions. *Sem Hear.* 1996;17(2):197-213.
23. Berlin CI, Bordelo J, Hurley A, et al. Autoimmune inner ear disease: basic science and audiological issues. In: Berlin CI (ed). *Neurotransmission and Hearing Loss: Basic Science, Diagnosis and Management.* 1th ed. San Diego, Singular Publishing Group. 1997; Pp:137-46.
24. Franck KH, Rainey DM, Montoya LA, et al. Developing a multidisciplinary clinical protocol to manage pediatric patients with auditory neuropathy. *Sem Hear.* 2002;23(3):225-37.
25. Dunkley C, Farnsworth A, Mason S, et al. Screening and follow up assessment in three cases of auditory neuropathy. *Arch Dis Childhood.* 2003;88(1):25-6.
26. Shapiro SM. Bilirubin toxicity in the developing nervous system. *Ped Neurol.* 2003;29(5):410-21.
27. Butinar D, Zidar J, Leonardis L, et al. Hereditary auditory, vestibular and motor neuropathy in a Slovenian Roma (Gypsy) kindred. *Ann Neurol.* 1999;46(1):36-44.
28. Dunkley C, Farnsworth A, Mason, et al. Screening and follow up assessment in three cases of auditory neuropathy. *Arch Dis Childhood.* 2003;88(1):25-6.
29. Starr A, Sininger YS, Winter M, et al. Transient deafness due to temperature-sensitive auditory neuropathy. *Ear Hear.* 1998;19(3):169-79.