

## نوروپاتی شنوایی چیست؟

امیرعباس ابراهیمی / دانشجوی دکتری تخصصی شنوایی شناسی / دانشگاه علوم بهزیستی و توان بخشی

### چکیده:

نوروپاتی (پی آسیب) شنوایی عبارت است از اختلال در انتقال محرک‌های شنیداری از گوش درونی به عصب و ساقه‌ی مغز شنوایی. پی آسیب شنوایی، اختلالی همگن نیست بلکه مجموعه‌ای از ناهنجاری‌های شنیداری با مکان‌های اختلال متفاوت، سبب‌شناسی و علل گوناگون و تنوع یافته‌های شنیداری و مطابق با آن در بیشتر موارد راهبردهای مدیریتی متفاوت است. مدیریت پی آسیب شنوایی بسیار دشوار و نیازمند رویکرد تیمی است و شامل متخصصان پزشکی و غیرپزشکی از جمله شنوایی شناس، آسیب‌شناس گفتار، گوش پزشکی، عصب پزشکی، ژن‌شناس، گاه فیزیکی درمان‌گر و کاردرمان‌گر است.

واژه‌های کلیدی: پی آسیب شنوایی، مداخله، اختلال همگن

### مقدمه

### پی آسیب شنوایی

پی آسیب (نوروپاتی) شنوایی عبارت است از اختلال در انتقال محرک‌های شنیداری از گوش درونی به عصب شنوایی و ساقه مغز شنوایی<sup>۲</sup> (۳). پی آسیب شنوایی می‌تواند به تنهایی یا همراه با پی آسیب محیطی رخ دهد. در حالی که در برخی بیماران، مدار کی مبنی بر ناهنجاری‌های عصب پزشکی<sup>۳</sup> دیده نمی‌شود، برخی دیگر اختلالات عصب پزشکی آشکاری دارند که بر دستگاه‌های غیر شنیداری اثر می‌گذارد (۴).

تقریباً در دو سوم بیماران دارای پی آسیب شنوایی مدار کی مبنی بر همراهی پی آسیب محیطی دیده نمی‌شود. اما، از آنجا که دیگر نواحی و کارکردهای مغز از جمله مسیرها و مراکز دیداری، حسی پیکری<sup>۴</sup> و حرکتی نیز ممکن است در بیماران دچار پی آسیب شنوایی درگیر شوند در چنین مواردی اصطلاح پی آسیب شنوایی چون نشان می‌دهد اختلال به دستگاه شنوایی محدود شده نادرست و گمراه کننده است (۵).

پی آسیب شنوایی اختلالی همگن یا یکدست نیست بلکه مجموعه‌ای است از ناهنجاری‌های شنیداری با مکان‌های اختلال متفاوت، سبب‌شناسی و علل گوناگون،

نوروپاتی (پی آسیب<sup>۱</sup>) محیطی اصطلاح بسیار گسترده‌ای است که به آسیب رشته‌های اعصاب محیطی گفته می‌شود. اعصاب محیطی مشابه سیم‌های یک شبکه الکتریکی تمام بدن را فراگرفته و پوست، مفاصل، ماهیچه‌ها و اندام‌های درونی را به مغز و نخاع وصل می‌کنند. محیطی به این واقعیت اشاره می‌کند که این اعصاب بیرون از دستگاه عصبی مرکزی قرار دارند. علامت‌های پی آسیب محیطی با نوع عصب آسیب دیده (حرکتی، حسی، خودمختار) مرتبط بوده و ممکن است در دوره‌ای از روزها، هفته‌ها، یا سال‌ها دیده شوند (۱). مثلاً، برخی ممکن است کرختی موقت، مورمور شدن در انگشتان (حسی همچون پوشیدن جوراب ساق بلند یا دستکش)، احساس سوزش، حساسیت به لمس و یا ضعف ماهیچه‌ای (معمول‌ترین علامت آسیب عصب حرکتی) داشته باشند (۲). مهم است علائم را تشخیص داد و شناسایی و درمان را به تأخیر نینداخت. اعصاب ظرفیت محدودی برای بازتولید دارند و هرچه زودتر وضعیت تشخیص داده شده و درمان آغاز شود شانس این که پی آسیب پیش از آسیب چشمگیر دائمی متوقف یا معکوس شود، زیاد است (۱).

2. Auditory Brainstem

3. Neurologic

4. Somato-sensory

1. Neuropathy

\* در این مقاله، منابع بر اساس اعداد درج شده است.

### علائم و نشانه‌ها

در کودکان دچار پی‌آسیب شنوایی به طور منحصر به فردی، پاسخ عصبی عصب هشتم و ساقه‌ی مغز ضعیف است؛ در حالی که مدار کی از کار کرد سالم یاخته‌های مویی بیرونی<sup>۳</sup> دیده می‌شود. در این کودکان در بیشتر مواقع، درک گفتار بدتر از شنوایی‌نگاره<sup>۴</sup> صوت خالص است. بازشناسی گفتار در صدای زمینه آسب دیده و به‌طور خاص، سمعک برای کمک به درک گفتار ناکارآمد است (۱۱). کودکان دچار پی‌آسیب شنوایی برای مکان‌یابی صدا نیز با مشکل روبرو هستند (۱۲).

**پی‌آسیب شنوایی افتلالی همگن یا یکدست نیست؛ بلکه مجموعه‌ای از ناهنجاری‌های شنیداری با مکان‌های افتلال متفاوت، سبب‌شناسی و علل گوناگون، تنوع یافته‌های شنیداری و مطابق با آن در بیشتر موارد راهبردهای مدیریتی متفاوت است.**

بر حسب گزارش‌ها، گستره سنی آغاز علائم پی‌آسیب شنوایی از تولد تا ۶۰ سالگی (میانگین ۱۰ سالگی) است. بیشتر موارد گزارش شده، آغازی پیش از ۲ سالگی داشته و توزیع جنسیتی بین پسران و دختران تقریباً برابر بوده است (۱۳).

در کودکان دچار پی‌آسیب شنوایی، تمام درجات کم‌شنوایی از خفیف تا عمیق دیده می‌شود (۱۴)؛ اگرچه کم‌شنوایی بسامدپایین معمول است (۱۵). شکل شنوایی نگاره می‌تواند هر شکلی باشد و آستانه‌های شنوایی ممکن است قرینه یا غیرقرینه باشند. پیشرفت کم‌شنوایی در این کودکان در مقایسه با افت حسی دارای الگوی متفاوتی است. اگرچه کم‌شنوایی پیشرونده، ویژگی تمام این کودکان نیست؛ اما در برخی از آن‌ها دیده شده است. در کودکان دیگر آستانه‌های شنوایی در طول سال‌ها ثابت بود و در برخی نیز کم‌شنوایی نوسانی دیده شده است (۱۶).

تنوع یافته‌های شنیداری و مطابق با آن، در بیشتر موارد راهبردهای مدیریتی<sup>۱</sup> متفاوت. پی‌آسیب شنوایی ممکن است پیوستاری را در برگیرد و آسب می‌تواند هرجایی قرار داشته باشد (۶).

بروز دقیق پی‌آسیب شنوایی شناخته شده نیست و به طور وسیعی متغیر است اما آن اندازه نادر که زمانی به‌نظر می‌رسید، نیست (۶) و معمول‌تر است از آنچه در آغاز پیش‌بینی می‌شد (۷) و حتی در شیرخواران بدون عوامل خطر نیز دیده شده (۶) و فراوانی آن در کودکان دچار کم‌شنوایی، بین ۰/۵ تا ۲۴ درصد گزارش شده است. اما فراوانی آن در جمعیت‌های بدون خطر مشخص نیست (۸). فراوان‌ترین بروز آن ۱۰ تا ۱۴ درصد گزارش شده است (۹).

### سبب‌شناسی

سبب‌شناسی پی‌آسیب شنوایی چندعاملی است (۱۰) و مطالعات گوناگون نشان داده‌اند افراد دارای پی‌آسیب شنوایی، در سبب‌شناسی زیربنایی، سن و تابلوی بالینی بسیار ناهمگن هستند. تظاهرات بالینی اصلی می‌توانند به مقدار زیادی بر حسب نشانه‌ها و نتایج آزمون، تفاوت داشته باشند. علل پی‌آسیب شنوایی عبارتند از:

نارسی، تأخیر رشدی شدید، بالابودن بیلی‌روبین در خون (دائمی‌ترین عامل خطر گزارش شده)، کمی اکسیژن<sup>۲</sup>، دیابت، ناهنجاری‌های مادرزادی مغز، داروهای سمی برای گوش، اختلالات ایمنی، خونریزی درون جمجمه‌ای پیش‌زایمانی، ناهنجاری‌های ژن‌شناختی و تاریخچه خانوادگی که پیش‌بینی‌کننده قوی نوروپاتی شنوایی است به گونه‌ای که نیمی از بیماران دارای تاریخچه خانوادگی کم‌شنوایی یا اختلالات ژنتیکی مرتبط با آغاز دیر هنگام نوروپاتی شنوایی هستند (۴).

3. Outer Hear Cells  
4. Audiogram

1. Management  
2. Hypoxic Insult

## کشف و شناسایی

شنوایی بهنجار یا عدم لزوم سمعک را آشکارا نشان داده است. بنابراین، استفاده از سمعک در این کودکان مورد تردید است (۱۷) و در صورت تجویز محتاطانه‌ی سمعکی با بهره‌ی پایین<sup>۲</sup>، باید سلامت یاخته‌های مویی بیرونی را به طور منظم با گسیله‌های صوتی گوش بررسی کرد (۴).

در صورت عدم تجویز سمعک لازم است دیگر گام‌های مدیریتی را آغاز کرد. گفتار نشانه‌دار<sup>۳</sup> نیز ممکن است راهبرد مدیریتی کارآمدی باشد. در موارد ناکارآمدی تحریک شنیداری، دیگر شکل‌های جایگزین ارتباط (مانند زبان اشاره) را باید برای گسترش تلاش‌های جبرانی درمانی در نظر گرفت.

کمک‌افزارهای شنیداری نیز ممکن است در برخی موارد (برای بهبود و نه تقویت گفتار) مناسب باشند. در کودکان دچار پی‌آسیب شنوایی در آغاز پیاده کردن رویکرد مدیریتی مناسب کودکان دارای کم‌شنوایی حسی-عصبی محیطی بدون استفاده از سمعک کاملاً معقول است. شاید با ارزش‌ترین و کم‌تضادترین گزینه‌ی مدیریتی، پایش دقیق و بلندمدت وضعیت شنوایی باشد (۴).

این کودکان نامزد خوبی برای کاشت حلزونی<sup>۴</sup> نیستند. با وجود این، در کودکان دچار پی‌آسیب شنوایی ناشی از جهش ژن اتوفالین<sup>۵</sup> (که موجب اختلال یاخته‌های مویی درونی می‌شود) چون کاشت حلزونی به طور مستقیم، نوروهای شنوایی حلزون را تحریک می‌کند و تحریک الکتریکی ناشی از کاشت، در مقایسه با تحریک صوتی سمعک، فعالیت عصبی همزمان‌تری را موجب می‌شود، نتایج کاشت حلزونی موفقیت‌آمیز گزارش شده است (۱۸). از این رو، حتی در موارد ضایعه آکسونی یا میلین‌زدایی عصب، کاشت حلزونی ممکن است مؤثرتر از سمعک باشد (۱۹). بر این اساس، اگرچه کاشت حلزونی ممکن

گسیله‌های صوتی گوش (OAEs) در کشف پی‌آسیب شنوایی نوعاً نقش آغازین و محوری را بازی می‌کنند. وجود OAE و نبود یا ناهنجاری پاسخ‌های شنوایی ساقه‌ی مغز (ABR)، شک در مورد پی‌آسیب شنوایی را بالا می‌برد. در صورت عدم وجود OAEs و نبود اختلال گوش میانی، کم‌شنوایی حسی (حلزونی) پذیرفته شده و مدیریت پی‌آسیب شنوایی را باید دنبال کرد (۴).

## مدیریت

مدیریت پی‌آسیب شنوایی بسیار دشوار بوده و دست کم نیازمند رویکرد تیمی شامل متخصصان پزشکی و غیرپزشکی شامل شنوایی‌شناس، آسیب‌شناس گفتار، عصب‌پزشک، گوش‌پزشک، ژن‌شناس و گاهی فیزیکی‌درمان‌گر و کاردرمان‌گر است (۴).

## اگرچه کاشت حلزونی ممکن است

برای این کودکان سودمندی چشمگیری داشته باشد و به رشد زبان کمک کند، هنگام استفاده از این فن‌آوری باید ممتاط بود و پاتوفیزیولوژی پی‌آسیب شنوایی را به دقت شناسایی کرد

در خلال ماه‌های نخست کشف پی‌آسیب شنوایی در شیرخواران و خردسالان، دوراندیشانه‌ترین راهبرد مدیریت، پایش<sup>۱</sup> دوره‌ای شنوایی شناختی وضعیت است. در گذشته، پاسخ‌های شنیداری ساقه‌ی مغز ناهنجار یا غایب و همراه با عدم پاسخ به محرک‌های رفتاری بدون تردید موجب مداخله‌ی بی‌درنگ شنوایی شناختی به ویژه تجویز سمعک می‌شد. با وجود این، ارزیابی‌های بعدی برخی کودکان دارای این الگوی اولیه، حساسیت

2. Mild Gain  
3. Cued Speech  
4. Cochlear Implant  
5. OTOF

1. Monitoring

است برای این کودکان سودمندی چشمگیری داشته باشد فن آوری باید محتاط بود و پاتوفیزیولوژی پی آسیب و به رشد زبان کمک کند (۲۰)، هنگام استفاده از این شنوایی را به دقت شناسایی کرد (۴).

#### منابع:

1. Latov N. (2007). *Peripheral Neuropathy: When the Numbness, Weakness, and Pain Won't Stop*. Demos Medical Publishing
2. Bromberg M. (2005). *An Approach to the Evaluation of Peripheral Nerve Diseases*. In M., Bromberg, G. Smith (Eds). *Handbook of Peripheral Neuropathy*. Taylor & Francis Group.
3. Manchaian V., Zhao F., Danesh A., Duprey R. (2010) *the Genetic Basis of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder*. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 75:151-158.
4. Hall J. (2007). *New Handbook of Auditory Evoked Responses*. Pearson Education, Inc. pp.139-154.
5. Star A. (2001). *Neurology of Auditory Neuropathy*. In Y. Sininger, R. Star (Eds). *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*. Singular.
6. Ngo R., Tan H., Balakrishnan A., Lim S., Lazaroo D. (2005). *Auditory neuropathy/auditory dys-synchrony detected by universal newborn hearing screening*. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 70: 1299—1306.
7. Lee J., Mcpherson B., Yuen K., Wong L. (2001). *Screening for auditory neuropathy in a school for hearing impaired children*. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 61:39-46.
8. Akdogan O., Selcuk A., Ozcan I., Dere H. (2007). *Vestibular nerve functions in children with auditory neuropathy*. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 72:415-419.
9. Manchaiah V., Zhaho F., Danesh A. Duprey R. (2011). *The genetic basis of auditory neuropathy spectrum disorder (ANSO)*. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 75 :151-158
10. Buchman C., Roush P., Teagle H., Brown C. (2006). *Auditory Neuropathy Characteristics in Children with Cochlear Nerve Deficiency*. *Ear & Hearing*. 399-408.
11. Kraus N. (2001). *Auditory Neuropathy: An Historical & Current Perspective*. In Y. Sininger, R. Star (Eds). *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*. Singular.
12. Itoh K., Kuroki S., Sekimoto S., Kaga K. (2009). *Sound Localization and Lateralization of Patients with Auditory Neuropathy*. In K. kaga, A. Star. *Neuropathies of the Auditory and Vestibular Eighth Cranial Nerves*. Springer.
13. Trautwein P. (2002). *Auditory Neuropathy: Diagnosis and Case Management*. [http://www.acfos.org/publication/ourarticles/pdf/acfos4/trauwein\\_acfos4.pdf](http://www.acfos.org/publication/ourarticles/pdf/acfos4/trauwein_acfos4.pdf)
14. Shehata-Dieler W. E., Müller J., Völter C., Hagen R. (2008). *Auditory Neuropathy*. Available at: [www.hno.uni-wuerzburg.de](http://www.hno.uni-wuerzburg.de)
15. Star A., Picton T., Kim R. (2001). *Pathophysiology of Auditory Neuropathy*. In Y. Sininger, R. Star (Eds). *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*. Singular.
16. Sininger y., Oba S. (2001). *Patients with Auditory Neuropathy: Who are they & what can They Hear*. In Y. Sininger, R. Star (Eds). *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*. Singular.
17. Stredler-Brown A. *Developing a Treatment Program for Children with Auditory Neuropathy*. Available at: [http://www.arlenestredlerbrown.com/docs/Auditory\\_Neuropathy.pdf](http://www.arlenestredlerbrown.com/docs/Auditory_Neuropathy.pdf)
18. Kim L., Jeong S. (2009). *Pediatric Cochlear Implantation in Auditory Neuropathy*. In K. kaga, A. Star. (Eds). *Neuropathies of the Auditory and Vestibular Eighth Cranial Nerves*. Springer.
19. Shinjo Y., Jin Y., Kaga k. (2009). *Cochlear Implantation for a Child with Auditory Nerve Disease: a Case Report*. In K. kaga, A. Star. (Eds). *Neuropathies of the Auditory and Vestibular Eighth Cranial Nerves*. Springer.
20. Fukushima K. et al. (2009). *Cochlear Implantation for Children with Auditory Neuropathy among Japanese Language Users*. In K. kaga, A. Star. (Eds). *Neuropathies of the Auditory and Vestibular Eighth Cranial Nerves*. Springer.