

نوروپاتی شنوایی



نوروپاتی شنوایی

عصب هشتم در کانال شنوایی داخلی قرار گرفته است و از سه بخش (۱) عصب شنوایی که شامل فیبرهای شنوایی آوران، (۲) عصب دهلیزی که شامل فیبرهای دهلیزی آوران، (۳) فیبرهای وبران که دستجات زیتونی حلزونی را انتقال می‌دهد، تشکیل شده است. عصب شنوایی در بخش قدامی تحتانی، عصب دهلیزی نیمه خلفی و عصب صورتی قدامی فوقانی کانال شنوایی داخلی قرار دارد.

عصب ۸ از طریق زاویه پلی مخچه‌ای^۱ به اتصال پل بصل النخاع^۲ در ساقه مغز وارد می‌شود. عصب دهلیزی شامل تقسیمات فوقانی که مجرای نیم‌دایره قدامی، افقی، اتریکول و بخش‌هایی از ساکول را عصب‌دهی می‌کند و تقسیمات تحتانی، مجرای نیم‌دایره خلفی و بخش‌هایی اصلی از ساکول را عصب‌دهی می‌کند.

نوروپاتی اصطلاحی است که به پاتولوژی محیطی جسم سلولی فیبرهای عصبی اطلاق می‌شود که ممکن است به سه دسته بزرگ تقسیم شود: دمیلینه شدن، آکسونال و آمیخته. آسیب به سلول مویی داخلی یا دندریتهای آوران محیطی منجر به مرگ نورون‌های گانگلیون اسپیرال با دندریتهایشان می‌شود. دژنراسیون عصب حلزونی نیز می‌تواند به علت پاتولوژی‌های مرکزی در سطح ساقه مغز یا بالاتر ایجاد شود.

تعریف و تشخیص

نوروپاتی شنوایی به آسیبی گفته می‌شود که عملکرد تقویت حلزونی تقریباً حفظ شده است اما راه‌های شنوایی عصب آوران دچار اختلال شده است و در سال‌های اخیر به علت نامشخصی وقوع آن افزایش یافته است.

تشخیص نوروپاتی شنوایی بر اساس سه معیار زیر امکان‌پذیر است:

۱. نتایج مبنی بر عملکرد ضعیف عصب شنوایی، همراه با ناتوانی در ثبت فعالیت‌های برانگیخته عصبی در سطح عصب شنوایی CAP^۳، ABR غیرطبیعی حتی در شدت بالا و فقدان دیگر رفلکس‌های شنوایی ساقه مغز نظیر رفلکس رکابی حتی در شدت ۱۱۰ dB HL و عدم مهار OAE توسط نویز دگر طرفی.

¹ Cerebellopontine angle

² Pontomedullary

³ compound action potential

۲. نتایجی مبنی بر سالم بودن OHC نظیر: OAE یا کوکلنار میکروفونی^۴ طبیعی. با این حال، OAE با گذشت زمان ناپدید می‌شود اما کوکلنار میکروفونی همچنان باقی می‌ماند و آخرین پتانسیلی است که نابود می‌شود.

۳. نتایجی مبنی بر شنوایی ضعیف با وجود آستانه‌های ادیومتری طبیعی یا غیرطبیعی. نوروپاتی می‌تواند به هر درجه کم شنوایی یا شکل ادیومتری، شنوایی نوسانی ظاهر شود و با نقص در درک گفتار و ویژگی زمانی مشخص می‌شود.

البته چند معیار دیگر برای شناسایی نوروپاتی وجود دارد که به شرح زیر می‌باشد:

۱. به علت نقص در رهایی از پوشش، MLD در آنها برابر یا نزدیک به صفر است.

۲. کم شنوایی حسی عصبی ملایم تا متوسط در آنها دیده می‌شود.

۳. پتانسیل‌های AMLR و ALLR نتایج متناقض می‌دهند.

برای نوزادان تازه متولدشده تا کودکان ۴ ماهه، پروتکل غربالگری شنوایی نوزادان (UK NHSP) آزمون‌های OAE (هم DPOAE و TEOAE) و ABR با محرک کلیک را پیشنهاد کرده است. در صورت فقدان OAE، استفاده از کوکلنار میکروفونیک ضروری است. در ضمن، اگر OAE وجود داشته باشد، شناسایی کوکلنار میکروفونیک که با تغییر قطبیت محرک معکوس می‌شود، ممکن است وجود نوروپاتی را تأیید کند.

پیشنهاد می‌شود که کوکلنار میکروفونیک با گوشی داخل گوشی ثبت شود، که تا خیر زمانی بین سیگنال‌های الکتریکی در مبدل و سیگنال آکوستیکی در کانال گوش ایجاد شده سبب جدا کردن کوکلنار میکروفونیک از آرتیفکت‌های الکترومغناطیسی شود. رفلکس آکوستیک در افراد نوروپاتی ممکن است غایب یا افزایش یافته (بالتر از ۱۰۰ dB HL) باشد. پیشنهاد شده است که رفلکس آکوستیک همان طرفی در فرکانس‌های ۱ و ۲ کیلوهرتز در غربالگری شنوایی نوزادان حین تولد^۵ ارزیابی شود که بستگی به وجود OAE دارد. با این وجود، در حال حاضر مدرکی که نشان دهد رفلکس رکابی در نوزادان کمتر از ۴ ماه قابل ثبت است، وجود ندارد از این رو رفلکس رکابی جزئی از پروتکل غربالگری UK NHSP نمی‌باشد. با این وجود در کارهای تحقیقاتی از پروب تن فرکانس بالا (۱۰۰۰ هرتز) استفاده می‌کنند. در کودکان بزرگ‌تر از ۴ ماه رفلکس رکابی باید در فرکانس‌های ۱ و ۲ کیلوهرتز و ترجیحاً به صورت دگر طرفی ارزیابی شود.

دو تغییر عمده که بر روی عصب شنوایی در طی بیماری نوروپاتی ایجاد می‌شود شامل دمیلینه شدن و کاهش تعداد آکسون و فیبرهای عصب شنوایی است. دمیلینه شدن منجر به اختلال در همزمانی زمانی^۶ در تحریک به صدا می‌شود، در نتیجه فیبرهایی که با درجات مختلف دمیلینه می‌شوند با سرعت‌های مختلف سیگنال عصبی را منتقل می‌کنند. علاوه بر این، زمان

⁴ cochlear microphonic

⁵ Perinatal

⁶ temporal synchronize

تحریک ناپذیری مطلق^۷ فیبرها طولانی شده و تکرار فعالیت می‌تواند سبب افزایش پیشرونده در زمان انتقال^۸ شود. از این رو در ABR ممکن است به تعداد محرک بسیار حساس باشد، به طوری که برای محرکات با ریت پایین موج ظاهر شود اما برای ریت بالا ناپدید شود.

کاهش تعداد آکسون و فیبرهای عصب شنوایی می‌تواند باعث کاهش انتقال ورودی شنوایی به قشر شود. این کاهش می‌تواند سبب کاهش در دامنه پتانسیل عمل عصب (AP) تا افزایش نهفتگی ABR شود.

جهش در ژن MPZ یا ژن کانکسین ۳۲، کاهش در سلول مویی داخلی، اختلال سیناپستیک بین سلول مویی داخلی و نورون های عصب شنوایی که در موارد جهش در ژن اتوفرلین دیده می‌شود می‌توانند در ایجاد نوروپاتی نقش داشته باشند. در این موارد نیز ABR به ریت بالا بسیار حساس است.

نبود ABR در حضور آسیب سلول مویی داخلی همراه با کاهش آکسون به نظر می‌رسد به خاطر کاهش در شمار اجزای عصبی که مسئول پاسخ‌های انتقال حجمی^۹ هستند، ایجاد شود. اما در موارد آسیب‌های سلول مویی داخلی به تنهایی، انتظار می‌رود که آستانه‌های رفتاری و الکتروفیزیولوژی به میزان یکسان افزایش پیدا کنند.

در تمامی موارد نوروپاتی، راه‌های آوران ممکن است توانایی تخلیه همزمانی کافی برای عصب حرکتی عضله رکابی را نداشته باشد، از این رو توسط محرک نويز دو طرفه یا همان / دگرسویی مهار می‌شود.

طبق مطالعات مشخص شده است اگر نوروپاتی حاصل از بیلی‌روبین بالا باشد، جزء مرکزی را نسبت به عصبی بیشتر درگیر می‌کند.

درجه و شکل کم شنوایی

در کودکان با نوروپاتی، شکل کم شنوایی مخصوصاً در آستانه‌های طبیعی یا عمیق، مسطح^{۱۰} است و در کم شنوایی متوسط تا شدید ممکن است فرکانس‌های پایین و میانی بیشتر از فرکانس‌های بالا را درگیر کند. ریت بالا در SSEP^{۱۱} (همان ASSR) در تخمین آستانه‌های شنوایی رفتاری برای کودکان نوروپاتی در مقایسه با کم شنوایی حسی عصبی ضعیف تر است. در بعضی

⁷ Refractory

⁸ conduction time

⁹ Volume-Conducted

¹⁰ flat

¹¹ steady state evoked potential

کودکان با نوروپاتی، SSEP ممکن است در سطح پایین تری از آستانه‌های شنوایی به‌دست آید و نشان‌دهنده این است که پاسخ، قفل‌فازی^{۱۲} برای درک صدا در شدت پایین دارد.

پاسخ‌های پیش‌عصبی

در حدود نیمی از کودکان با نوروپاتی OAE ممکن است وجود داشته باشد، در این موارد بسته به وجود کوکلئار میکروفونیک سطح OAE شبیه به طبیعی و در بقیه موارد غایب است و همچنین وجود یا فقدان OAE به درجه کم شنوایی مربوط نمی‌شود. دیده شده است اگر کودک مبتلا به نوروپاتی در معرض صدا قرار نگیرد OAE ممکن است به‌مرور زمان کاهش یا به طور کامل از بین رود.

اندازه‌گیری درک گفتار و پاسخ‌های قشری

طبق تحقیقات مشخص شده است که در ۴۰٪ کودکان نوروپاتی قابلیت ارزیابی درک گفتار در آنها پس از ۱ سال، حتی بعد از تقویت، وجود ندارد. در نیمی از نمونه‌های نوروپاتی، درک گفتار در شرایط تقویت به طور قابل توجهی بهتر از بدون استفاده از تقویت‌کننده است، اما تفاوتی بین دو شرایط برای نیمی دیگر وجود ندارد.

تقریباً ۵۰٪ کودکان با نوروپاتی پتانسیل‌های شنوایی وابسته به رخداد^{۱۳} با نهفتگی، دامنه و شکل طبیعی نشان می‌دهند که این یافته مربوط به توانایی درک گفتار می‌شود، با این وجود فقدان AERP مربوط به درک گفتار ضعیف می‌باشد. وجود AERP نشان می‌دهد که باقی‌مانده همزمانی عصبی کافی برای رمزگذاری جنبه‌های زمانی درک گفتار وجود دارد.

سایکواکوستیک

طبق مطالعات انجام شده، کودکان نوروپاتی در ویژگی‌هایی نظیر: تمایز بلندی، تمایز زیر و بمی در فرکانس‌های بالا و جهت‌یابی صدا در فرکانس‌های بالا^{۱۴} مشکل ندارند اما در تمایز زیر و بمی در فرکانس‌های پایین، کشف وقفه زمانی، یکپارچگی زمانی،

¹² Phase-Lock

¹³ Auditory event related potential

¹⁴ ILD

کشف مدولاسیون های زمانی، کشف سیگنال در نویز، ضربه دوگوشی^{۱۵} و پوشش بالارو و پایین رو، جهت یابی صدا در فرکانس های پایین^{۱۶} نقص های شدیدی نشان می دهند.

کودکان با شروع نوروپاتی های پیش زبانی مستعد نقص هایی در درک گفتار هستند که می تواند منجر به تاخیر در زبان و گفتار شود و همچنین مشکل در نویز از ویژگی بارز این کودکان است. حدود ۷٪ از کودکان نوروپاتی با ABR ناهنجار شناسایی می شوند که با شنوایی و زبان طبیعی در ۱۲ تا ۱۸ ماه بعد از شناسایی رشد می یابند و فقط در نویز مشکل دارند. در این موارد ممکن است بعدها به CAPD مشکوک شویم و به انجام آزمون هایی نظیر ABR و آزمون رفلکس رکابی نیاز شود.

علت شناسی

علتها می تواند شامل عوامل ژنتیکی (سندرمها و غیر سندرمها) و اکتسابی (عفونت، توکسیک، بیماری های جنینی یا ایدیوپاتیک) باشد. که ممکن است موارد زیر را متأثر کنند:

- راه های آوران شنوایی، از سلول مویی داخلی تا ساقه مغز.
- راه های آوران شنوایی و دهلیزی (از سطح گیرنده ای سلولی تا ساقه مغز).
- راه های شنوایی دهلیزی آوران تا ساقه مغز به همراه دیگر عصب های محیطی مانند نوروپاتی محیطی دهلیزی (درگیری دهلیز بیشتر معمول است).
- آسیب هایی در سطح های مختلف راه های شنوایی

شکل های ژنتیکی نوروپاتی

اختلالات غیرسندرمی

ژن اتوفرلین^{۱۷}، پروتئینی که در پایه سلول مویی داخلی قرار دارد را رمزگشایی می کند که مسئول بازگردانی انتقال دهنده های سیناپسی می باشد. نقص در ژن اتوفرلین می تواند سبب کم شنوایی از حد متوسط تا عمیق و نقص در تمایز گفتاری شود اما عملکرد دهلیز بر طبق آزمون های چرخشی طبیعی است. همچنین گزارش هایی مبنی بر اینکه ژن اتوفرلین مسئول حساسیت

¹⁵ binaural beat

¹⁶ ITD

¹⁷ Otoferlin gene

دمایی فنوتیپ نوروپاتی است، وجود دارد. به طوری که هنگامی که کودک دچار سرماخوردگی می شود درجه کم شنوایی در تمامی فرکانس ها بیشتر می شود و هنگامی که بهبود می یابد آستانه های شنوایی هم به حالت پایه بر می گردند.

اختلالات سندرمی

جهش در ژن هایی که کانال های گپ جانکشن^{۱۸} را رمزگذاری می کنند مانند کانال های بین سلولی که مسئول تغییرات سریع اند ممکن است در ایجاد نوروپاتی محیطی به همراه نوروپاتی شنوایی نقش داشته باشد. این ژن ها شامل کانکسین ۳۱، مسئول نوروپاتی بزرگ سالان، و کانکسین ۳۲ که مسئول شکل وابسته به جنس نوروپاتی است و می تواند منجر به سندرم Charcot-Marie-Tooth شود. نوع (بیماری سبب کاهش سلول های عقده ماریچی حلزون و تغییرات هایپرتروفی در عصب هفتم و هشتم می شود).

آتاکسی فردریش نوعی نوروپاتی شنوایی و دهلیزی است که ناهنجاری های مخچه ای مثل دژنراسیون زیتونی مخچه ای و نخاعی مخچه ای در آن دیده می شود. آتاکسی فردریش با علائمی مانند کاهش شدید شنوایی و نقص کمتر در عصب دهلیزی همراه است.

سندرم COFS^{۱۹}، اختلال نادر اتوزومال غالب دوران کودکی همراه با دژنراسیون سریع در عصب محیطی حلزون و به میزان کمتر دژنراسیون عصب دهلیزی که شبیه به آتاکسی فردریش است، می باشد. در سندرم آشر نیز آسیب های حلزونی و دژنراسیون عصب هشت دیده می شود. همچنین مدارکی مبنی بر وجود نوروپاتی شنوایی در کودکان با اختلال میتوکندریال وجود دارد.

نوروپاتی اکتسابی

کرنیکتروس سبب درگیری عصب شنوایی و ساقه مغز می شود. زمانی که سطح کلی بیلی روبین سرم بیشتر از 20 mg/dl، شود ناهنجاری در تن عضلات، آسیب های دو طرفه گلوبوس پالیدوس^{۲۰} و/یا هسته های زیر تالاموسی دیده می شود که این نقایص مرکزی توسط MRI اثبات شده است. ناهنجاری های ABR ممکن است توسط تعویض خون بهبود یابد یا حتی

¹⁸ gap junction

¹⁹ cerebro-oculo-facio-skeletal

²⁰ Globus pallidus

طبیعی شود. دیگر عوامل اکتسابی نوروپاتی شامل: عفونت‌هایی از قبیل مننژیت، هیدروسفال، هایپوکسیا، عدم بلوغ^{۲۱} و داروهایی نظیر کاربوپلاتین (که معمولاً سلول مویی داخلی را آسیب می‌زند) و ضربه می‌باشد.

تشخیص افتراقی

بسیار مهم است که نوروپاتی را از سایر اختلالات مشابه نظیر هایپوپلازی عصب هشتم، استئوپتروسیز، دیس پلازی کرانیودیا فیسیل^{۲۲} (تجمع غیرطبیعی کلسیم در استخوان که سبب شکل نامعمول آن می‌شود) و دیگر شرایطی که سبب فشرده شدن عصب هشت می‌شود افتراق داد. همچنین وستیبول‌شوانوما، نوروفیبروماتوز (بیماری Von-Recklinghausen) و نوروفیبروماتوز II، مننژیت، همانژیوما، گرانولوماس و هامارتوماس می‌توانند علائمی شبیه نوروپاتی داشته باشند که باید با آزمون‌های خونی، تکنیک‌های تصویربرداری مثل MRI و CT scan این موارد را از هم افتراق داد.

استراتژی‌های مدیریتی

نوروپاتی شامل محدوده‌ای از اختلالات است از این‌رو یک طیف چندبعدی برای مدیریت این کودکان باید در نظر گرفت. مثلاً در بعضی موارد می‌توان از درمان‌های پزشکی مانند تعویض خون به دلیل بالا بودن بیلی‌روبین بهره جست که ممکن است سبب طبیعی شدن ABR ناهنجار شود. در حال حاضر موافقت عمومی در مورد تقویت‌کننده در کودکان نوروپاتی وجود ندارد، با این حال طبق گزارشات در حدود نیمی از کودکان نوروپاتی بعد از تجویز سمک به طور قابل توجهی توانایی درک گفتارشان در مجموعه باز بهبود یافته است. گفته می‌شود که وجود OAE در نوروپاتی مانعی برای تجویز سمک با بهره بالا نمی‌باشد. طبق مطالعات انجام‌شده، تراکم دامنه باعث کاهش در میزان پردازش زمانی در سیگنال‌های آکوستیکی می‌شود، در نتیجه استفاده از تقویت خطی در کودکان نوروپاتی مناسب تر می‌باشد. آنها همچنین استراتژی‌های پردازش سیگنال مانند انبساط^{۲۳} مدولاسیون‌های زمانی و/یا انتقال^{۲۴} فرکانس پایین به مناطق فرکانس بالا را برای کودکان نوروپاتی پیشنهاد کرده‌اند.

²¹ prematurity

²² craniodiaphyseal

²³ expansion

²⁴ Shift

همچنین در مواردی بهبود در توانایی شنیدن، ارتباط، ناهمزمانی در ABR و توانایی درک گفتار در نوزاد به دنبال کاشت حلزون در کودکان نوروپاتی گزارش شده است. در موارد نوروپاتی تحریکات الکتریکی در مقایسه با تحریکات صوتی منجر به همزمانی بهتر عصبی در راه‌های شنوایی می‌شود، بنابراین اگر نوروپاتی مربوط به آسیب سلول مویی داخلی یا سیناپس آن با پایانه عصبی باشد، تحریک الکتریکی توسط کاشت حلزون سودمندی بیشتری در افراد نوروپاتی نشان می‌دهد. در مواردی که نوروپاتی به دلیل پاتولوژی‌های عصبی همراه با نقص در میلینه شدن باشد، تحریک الکتریکی عصب ۸ سبب ایجاد پتانسیل عمل می‌شود هرچند که با افزایش آستانه و کاهش در محدوده پویایی همراه است.

گزارشات موفقیت‌آمیزی مبنی بر بهبود پاسخ‌های الکتریکی ABR پس از کاشت حلزون وجود دارد. با این وجود، در موارد پاتولوژی‌های عصبی پیشرونده ممکن است به مرور زمان فعالیت الکتریکی به واسطه انسداد در انتقال^{۲۵} کاهش یابد، در نتیجه فرد از مزایای کاشت حلزون برخوردار نمی‌شود.

تکنیک‌های تقویت سیگنال گفتاری مثل کاهش ریت گفتار، بهبود مدولاسیون‌های زمانی، طولانی کردن واژه‌ها و گفتار واضح می‌تواند در کودکان نوروپاتی مفید باشد. گفتار واضح سبب بهبود قابل توجه درک گفتار در محیط ساکت و محیط نویزی می‌شود زیرا در گفتار واضح نسبت به مکالمه عادی، تفاوت‌های فونوتیکی و آکوستیکی بیشتر منعکس می‌شود.

همچنین استفاده از تربیت شنیداری و زبان اشاره در این کودکان می‌تواند به بهبود ارتباط و درک گفتار در محیط‌های نویزی کمک کند.