

نوروپاتی شنوایی : یافته های آزمونهای رفتاری فیزیولوژیک و نوروفیزیولوژیک

دکتر محمد فرهادی* - سعید محمودیان**

* - استاد گروه آموزشی گوش، گلو، بینی و جراحی سروگردن دانشگاه علوم پزشکی ایران

** - عضو هیئت علمی مرکز تحقیقات گوش، گلو و بینی و جراحی سر و گردن بیمارستان حضرت رسول (ص) دانشگاه علوم پزشکی ایران

چکیده

زمینه و هدف: نوروپاتی شنوایی با پاسخهای ناهنجار شنوایی و حفظ گسیلهای صوتی گوش و پتانسیل های میکروفنی حلزون قابل تشخیص است. مطالعه حاضر با هدف بررسی یافته های مربوط به پتانسیل های برانگیخته شنوایی و سایر آزمونهای تشخیصی روی شش بیمار مشکوک به نوروپاتی شنوایی که دچار مشکل در تمایز گفتار بودند، صورت گرفته است.

روش بررسی: در مطالعه مقطعی حاضر، شش بیمار مشکوک به نوروپاتی شنوایی در سنین مختلف مورد ارزیابی های کامل ادیولوژیک و الکتروفیزیولوژیک قرار گرفتند. آزمونهای مرسوم ادیومتریکی شامل ادیومتری تن خالص، ارزیابی تمایز گفتار و ادیومتری ایمیتانس به همراه الکتروکوکلوگرافی، گسیلهای صوتی گوش، ادیومتری پاسخهای برانگیخته زودرس، میان رس و دیررس شنوایی در تمامی افراد مورد مطالعه انجام شد.

یافته ها: نتایج حاصل از آزمونهای ادیومتری رفتاری، کم شنوایی متوسط تا عمیق را در آستانه های شنوایی با تن خالص نشان داد. امتیازات تمایز گفتار این بیماران بسیار ضعیف بود و با آستانه های تن خالص آنها همخوانی نداشت. تمامی افراد مورد مطالعه دارای تمپانوگرام هنجار بودند ولی رفلکس آکوستیک آنها ناهنجار بود. پتانسیل های میکروفنی حلزون همراه با دامنه گسیلهای صوتی گوش در محدوده هنجار بودند ولی مهار دگرسویی گسیلهای صوتی گوش وجود نداشت. پاسخ های برانگیخته شنوایی ساقه مغز بطور دو طرفه در تمامی بیماران مورد مطالعه ناهنجار بود یا وجود نداشت. در کلیه افراد مورد مطالعه پاسخ های میان رس شنوایی تمایز داده نشد. ولی پاسخ های شنوایی دیررس در چهار بیمار ثبت شد.

نتیجه گیری: هر شش بیمار مورد بررسی در این مطالعه، نمونه هایی از نوروپاتی شنوایی می باشند. در این بررسی، پاسخ های دیررس شنوایی علیرغم ورودی ناهنجار از مراکز پائین تر سیستم شنوایی مرکزی حفظ شده اند که بیان کننده تفاوتی موجود در پتانسیل های برانگیخته شنوایی مرتبط با همزمانی عصبی مورد نیاز می باشند. این یافته ها بیان می کند که قشر شنوایی مغز می تواند در تنظیم ارائه سیگنال های معیوب در مراحل ابتدایی در طول مسیرهای شنوایی نقش داشته باشند.

واژگان کلیدی: نوروپاتی شنوایی، ادیومتری رفتاری، آزمونهای فیزیولوژیک، آزمونهای نوروفیزیولوژیک

پذیرش مقاله: آذر ۱۳۸۴

وصول مقاله: مهر ۱۳۸۴

نویسنده مسئول: مرکز تحقیقات گوش، گلو، بینی و جراحی سروگردن و علوم وابسته بیمارستان حضرت رسول اکرم (ص) دانشگاه علوم پزشکی ایران farhadi@ent-hns.org

مقدمه

از نظر بالینی این اختلال با ناهنجاری یا از بین رفتن پاسخ های شنوایی ساقه مغز (Auditory Brainstem Response: ABR) و رفلکس آکوستیک همراه بوده ولی عملکرد گسیلهای صوتی گوش (Otoacoustic Emissions: OAEs) و پتانسیل های میکروفنی حلزون (Cochlear Microphonic: CMs) به صورت هنجار باقی می ماند.

نوروپاتی شنوایی یا ناهمزمانی عصبی شنوایی (Auditory Dys-synchrony: AD) اختلالی است که در آن عملکرد سلولهای موئی خارجی (Outer Hair Cells: OHCs) هنجار باقی مانده لیکن پاسخ های مربوط به الیاف عصب هشتم و ساقه مغز دچار صدمه شده و در نتیجه ناهمزمانی عصبی شنوایی ایجاد می شود. (۱)

(۱۸-۱)، محققان مختلفی در گزارش‌های خود طیفی از سبب شناسی‌ها و عوامل را علت نوروپاتی شنوایی معرفی کرده‌اند. از جمله مواردی که منجر به پاتولوژی عصب شنوایی می‌شود می‌توان به هیپریلی روبینمی، برخی بیماری‌های شدید دوره نوزادی، بیماری‌های از بین برنده میلین، آتاکسی فردریش و پاره‌ای دیگر اشاره نمود (۲۷-۱۹)، اما پاتوفیزیولوژی آن هنوز بخوبی شناخته شده نیست.

تعدادی از منابع، ناهمزمانی عصبی را علت احتمالی این اختلال فرض کرده‌اند (۲۸). همزمانی شلیک‌های عصبی شنوایی عامل مهم درک اطلاعات حسی شنوایی در دستگاه عصبی مرکزی محسوب می‌شود. فعالیت‌های همزمانی عصبی در الیاف شنوایی می‌تواند در رمز خوانی درک شنیداری پایه، مثل درک اطلاعات مربوط به بلندی و زیر و بمی اصوات و همچنین استخراج جنبه‌های پیچیده صوتی نظیر نقاط اوج طیفی و پوش امواج صوتی (Waveform envelope) برای بازشناسی اطلاعات گفتاری (Speech recognition) بسیار با اهمیت باشند (۳۰-۲۹). مشکلات مربوط به زمانبندی انتقال همراه با اختلال ناهمزمانی عصبی ذاتاً بصورت حسی، آکسونی و دندریتی رخ می‌دهد (۳۱)، به این ترتیب می‌توان مطرح نمود اختلال نوروپاتی مربوط به وجود ناهنجاری سیستم محیطی شنوایی است که حلزون شنوایی و سلول‌های موئی داخلی آن به‌همراه بخش دیستال عصب هشتم یا سیناپس‌های بین آنها را درگیر کرده است (۳). Zeng و همکاران (۳۲) بیان کردند نوروپاتی شنوایی در واقع نوعی ناپیوستگی و از بین رفتن فعالیت‌های همزمانی عصب شنوایی بدون اختلال در عملکرد سلول‌های موئی خارجی است.

هیچ مشخصه خاصی در شکل ادیوگرام افراد مبتلا به نوروپاتی شنوایی (Auditory Neuropathy: AN) مشهود نمی‌باشد و درجه کم شنوایی آنها در بر گیرنده محدوده‌ای از کم شنوایی ملایم تا عمیق می‌باشد (۳). این بیماران به گونه‌ی بارزی اختلال در فهم گفتار به‌ویژه در محیط‌های دارای تحریکات رقابتی دارند.

آزمایش ABR با محرک کلیک، دارای دقتی بسیار بالا جهت ارزیابی پیوستگی عملکرد مسیر شنوایی در سیستم عصبی مرکزی و محیطی می‌باشد. نبود ABR یا وجود ناهنجاری در آن معمولاً مبین از بین رفتن الیاف عصبی در مسیر شنوایی ساقه مغز می‌باشد (۳۴).

حضور پتانسیل‌های میکروفونی حلزون (CMs) بیانگر عملکرد هنجار OHCs بدون توجه به عملکرد هنجار عصب شنوایی است. یافته‌های Delentre همکاران و نیز Berlin و همکاران با مطالعات قبلی Starr و همکاران مطابقت دارد (۲۰، ۳۵)، آنها نشان دادند CMs در افراد مبتلا به ناهمزمانی عصبی شنوایی به صورت قوی و مشخص وجود دارد و برای چند میلی ثانیه پس از تحریکات کلیک حفظ می‌شود. Starr و همکاران در عین حال نشان دادند که پتانسیل‌های میکروفونی حلزون به ثبت رسیده از گوش دارای این اختلال نسبت به افراد بدون آن از نظر دامنه بزرگتر هستند (۵)، آنها فرض کردند که افزایش دامنه‌های CM در بیماران مبتلا به AD احتمالاً ناشی از تغییر در عملکرد OHCs و تغییرات فیزیولوژیک متعاقب آن در این گونه بیماران می‌باشد.

مولدهای عصبی پاسخ‌های برانگیخته میان‌رس شنوایی (Middle Latency Response: MLR) و پاسخ‌های برانگیخته دیررس شنوایی (Late Latency Response: LLR) هر دو در مناطق تحت قشری و قشری مغز قرار دارند و کمتر وابسته به همزمانی عصبی نسبت به ABR می‌باشند. یافته‌های Kraus و همکاران نشان داد بدست آوردن پاسخ‌های برانگیخته از سطوح بالاتر سیستم شنوایی درحالی‌که ABR وجود نداشته باشد نیز محتمل است (۳۶). Hood نتایج مربوط به بیمار مبتلا به نوروپاتی را گزارش کرد که در وی ABR و MLR مشاهده نشد ولی LLR هنجار بود (۱۳)، علاوه بر این Salvi و همکاران بصورت تجربی، اختلال ناشی از نوروپاتی شنوایی AN را در مدل حیوانی مورد توجه قرار دادند (۳۷). آنها مشاهده کردند با تزریق کربوپلاتین به چین چیلها و از بین بردن سلول‌های موئی داخلی و ایجاد AN در این حیوانات پاسخ‌های MLR و LLR از بین می‌رفت درحالی‌که پاسخ‌های کورتیکال واضحی در آنها به ثبت می‌رسید.

در افراد مبتلا به AN، گسیلهای صوتی گوش OAEs به صورت شاخصی وجود دارد ولی مهار دگرسویی OAEs که بیانگر سلامت پاسخ‌های رفلکسی زیتونی - حلزونی می‌باشد ناهنجار است. Abdala و همکاران مطرح کردند که عصب‌دهی هنجار سلول‌های موئی خارجی برای کوک هنجار حلزون بصورتی که برای مهار گسیلهای حاصل اعوجاج (Distortion Product Otoacoustic Emissions: DPOAEs)

ارزیابی‌های نورولوژیک و روماتولوژیک برای بررسی سبب‌شناسی‌های احتمالی و تشخیص دقیق و طبقه‌بندی مناسب نوروپاتی صورت پذیرفت. نتایج مجموعه‌آزمونها و معاینات بالینی در برگیرنده اطلاعات جالب توجه و مفید در این بیماران بود.

نمونه‌های مورد مطالعه

بیمار ۱ خانمی ۱۸ ساله که بدلیل اختلال در فهم گفتار و تمایز کلمات جهت مشاوره‌های درمانی مراجعه کرده بود. درجه کم شنوایی این بیمار با فهم گفتار و تمایز کلمات وی تناسبی نداشت. نتایج MRI و سی‌تی‌اسکن به منظور تشخیص ضایعات فضاگیر مجرای شنوایی داخلی، زاویه پلی‌مخچه‌ای و یا ساقه مغز منفی بود.

بیمار ۲ خانمی ۱۹ ساله (خواهر بیمار ۱) با شکایت از تمایز گفتاری ضعیف به‌ویژه در مکالمات تلفنی و احساس بی‌ثباتی در تعادل مراجعه کرد. نتایج MRI و سی‌تی‌اسکن وی نیز مانند خواهرش از نظر وجود ضایعات فضاگیر مجرای شنوایی داخلی، زاویه پلی‌مخچه‌ای و یا ساقه مغز منفی بود.

بیمار ۳ خانمی ۵۹ ساله که از اختلال شنوایی دو طرفه و وزوز با زیر و بمی بالا در گوش راست شکایت داشت.

بیمار ۴ خانمی ۲۴ ساله که مبتلا به ضعف شدید بینایی و عدم درک کلمات و گفتار بود. این بیمار دچار کم شنوایی حسی عصبی دو طرفه در فرکانس‌های بالا و وزوز با زیر و بمی بالا بود.

بیمار ۵ دختر بچه ۴ ساله که شکایت اصلی والدین او تأخیر در رشد گفتار و شک به ناتوانی یادگیری زبانی بود. این کودک برای بررسی‌های

تعریف شده است ضروری نمی‌باشد. (۳۸)، به عبارت دیگر اگر چه تحریکات وایرانی می‌تواند حلزون شنوایی دو طرف را تحت تأثیر قرار دهد ولی مشخص نشده است که به چه میزان فعالیت وایرانی اعصاب شنوایی برای پردازش‌های حلزونی هنجار و رمز بندی اطلاعات شنوایی مورد نیاز هستند.

تلفیق ارزیابی‌های رفتاری و الکتروفیزیولوژیک شنوایی بینش ما را نسبت به عملکرد پیش عصبی و عصبی افزایش می‌دهد و طبیعتاً اطلاعات بالارزشی را در شناسایی دقیق‌تر پدیده نوروپاتی یا ناهمزمانی عصبی شنوایی فراهم می‌آورد. هدف از این بررسی ارائه گزارش شش بیمار مبتلا به اختلال در فهم و تمایز گفتاری در سنین مختلف می‌باشد که با احتمال ابتلا به نوروپاتی شنوایی به بخش کاشت حلزون شنوایی مرکز تحقیقات گوش، گلو، بینی و جراحی سر و گردن و علوم وابسته دانشگاه علوم پزشکی ایران ارجاع شده بودند.

روش بررسی

در این مطالعه مقطعی، شش بیمار مبتلا به صدمه شنوایی با ترکیب ۵ زن و ۱ مرد، با سنین متفاوت که همگی دچار اختلال در تمایز و فهم گفتاری و درجاتی از کم‌شنوایی بودند و جهت ارزیابی‌های مقدماتی کاشت حلزون به مرکز کاشت حلزون شنوایی دانشگاه علوم پزشکی ایران ارجاع شده بودند، مورد ارزیابی‌های دقیق و کامل رفتاری، فیزیولوژیک و الکتروفیزیولوژیک شنوایی قرار گرفتند (جدول ۱). هیچیک از بیماران مورد مطالعه از سمعک و تجهیزات تقویت کننده شنوایی بهره‌مندی نمی‌بردند.

جدول ۱- مشخصه‌های زمینه‌ای بیماران مبتلا به نوروپاتی شنوایی

بیمار		بیمار		بیمار		بیمار		بیمار	
۶	۵	۴	۳	۲	۱	خصوصیات			
۵/۵	۴	۲۴	۵۹	۱۹	۱۸	سن کنونی			
۳	۳	۳	۲۹	۸	۱۲	سن شروع مشکل			
مذکر	مونث	مونث	مونث	مونث	مونث	جنسیت			
ندارد	ندارد	سندرم رفسام	ندارد	شار کوماری توت	شار کوماری توت	تشخیص نورولوژیک			
-	-	ندارد	دارد/ بالا	دارد/ -	دارد/ -	(وزوز گوش/ زیر و بمی)			

تخصصی‌تر و درمانهای مقتضی به این مرکز مراجعه کرده بود.

بیمار ۶ پسر بچه ۵/۵ ساله که خانواده او از عدم توانایی کودکش در پاسخ به تحریکات زبانی شفاهی و عدم رشد کافی در فرآیندهای گفتاری و زبانی وی نسبت به همسالان خویش به‌ویژه در محیط‌های پرسروصدا شکایت داشتند. وضعیت رشد حرکتی این کودک همچنان ارزیابی شد.

ارزیابی‌های تشخیصی سیستم شنوایی

بررسیهای تشخیصی شامل کلیه ارزیابی‌های رفتاری و الکتروفیزیولوژیک شنوایی روی افراد مورد مطالعه انجام گرفت. همه ارزیابی‌های الکتروفیزیولوژیک در اتاق آکوستیک و نیز عایق از نظر مداخله امواج الکترومغناطیسی و با استفاده از سیستم amplified MK12 انجام شد. تکرار پذیری هر یک از امواج الکتروفیزیولوژیک در ابتدا به دقت مورد بررسی قرار گرفت و سپس پاسخها جهت تجزیه و تحلیل تلفیق شد و امواج الکتروفیزیولوژیک شنوایی با آرایش الکترودی Cz-A1 و Cz-A2 و الکتروود خنثی (زمین) در Fpz ثبت شدند.

آزمونهای رفتاری شنوایی

آستانه‌های راه هوایی و استخوانی با استفاده از ادیومتر بالینی دوکاناله Madsen OB822 مورد ارزیابی قرار گرفت. ادیومتری مشاهده رفتاری (Behavioral Observation Audiometry: BOA) برای کودکان تحت بررسی اجرا شد.

برای تمامی بیماران آزمونهای بازشناسی گفتار با استفاده از لغات متوازن آوایی فارسی (۲۵ آیتی) در محدوده ۳۰ تا ۴۰ دسی بل SL به اجرا در آمد.

آزمونهای فیزیولوژیک شنوایی

آزمایش‌های تمپانومتري و رفلکس اکوستیک از مجموعه آزمونهای فیزیولوژیک انجام گرفت. تمپانومتري با پروب تن ۲۲۶ هرتز و رفلکس اکوستیک در فرکانسهای ۵۰۰ تا ۴۰۰۰ هرتز و درحالت همانسوپی و دگرسوپی با استفاده از دستگاه Madsen Zodiac 901 به دست آمد. درصورت فقدان پاسخ رفلکس اکوستیک، تحریکات در گام‌های ۱۰ دسی بلی تا سطح شدت ۱۱۰ دسی بل افزایش داده شد.

برای تمامی بیماران، گسیل‌های صوتی گذرای گوش (Transient Evoked OAEs: TEOAEs) و گسیل‌های صوتی حاصل اعوجاج DPOAEs از مجموعه آزمونهای OAEs انجام شد و سپس تکرارپذیری پاسخها در همان جلسه طی دو نوبت و یک هفته بعد (intersession و intrasession) مورد ارزیابی قرار گرفت. دستگاه ثبت آنالیز مورد استفاده اتوداینامیک ILO-88DPI بود.

TEOAEs با استفاده از تحریکات غیرخطی کلیک ۸۰ میکروفانیه‌ای در سطح شدتی 2 ± 80 dBpSPL به ثبت رسید. با ارائه ۲۸۰ تحریک، ۲۸۰ پاسخ به صورت جاروب با استفاده از فیلتر باندگذر ۵۰۰-۶۰۰۰ هرتز توسط سیستم، معدل‌گیری و ثبت شد. پاسخها درصورتیکه با معیارهای زیر به دست می‌آمد همچنان تلقی می‌گردید.

دامنه طیف پاسخی (Response spectrum) حداقل در دو باند فرکانس اکتاوی بالای نوبز ۶ دسی بل باشد. بر اساس آنالیز کامپیوتری دستگاه، میزان تکرارپذیری کلی امواج بالاتر از ۷۵٪ و همین معیار از نظر فرکانسی بالاتر از ۵۰٪ و ثبات پاسخها بالاتر از ۸۵٪ خواهد بود. DPOAE با ارائه ۲ تن خالص هم‌زمان با مشخصه‌های $f_2/f_1=1/22$ و در سطح شدتی ۶۰ dB SPL و 70 dB SPL ($L_p - L_r=10$ dB) مورد اندازه‌گیری قرار گرفتند. منحنی DPOAE به عنوان تابعی از فرکانس‌های مختلف به صورت $f_2 - f_1$ ثبت شد. هرگاه پاسخ‌های به دست آمده ≥ 5 dB SPL بالای سطح نوبز زمینه بودند، همچنان تلقی می‌شدند.

عملکرد مهار دگرسوپی گسیل‌های صوتی گوش با نوبز سفید ممتد در سطح شدتی 3 ± 60 دسی بل SPL ارزیابی شد. نوبز سفید از طریق گوشی داخلی به صورت دگرسوپی ارائه گردید.

آزمونهای الکتروفیزیولوژیک

الکتروکولتوگرافی (Electrocochlography: ECoG) با الکترودهای اکسترا تیمپانیک جایگذاری شده در نزدیکترین مکان به پرده تمپان (سطح خلفی تحتانی) به ثبت می‌رسیدند. تحریکها با شدت ۹۵ دسی بل SPL و با سرعت ۷ کلیک در ثانیه و فیلتر باندگذر ۳۰ تا ۲۵۰۰ هرتز ارائه می‌شد. پاسخها برای ۱۰۲۴ سوئیپ در پنجره زمانی ۵ میلی ثانیه‌ای معدل‌گیری می‌شدند. مونتاژ الکترودی در این آزمون، ورتکس (Cz) به مجرای شنوایی همانسوپی و الکتروود زمین روی ماستوئید دگرسوپی بود.

۱-۲ هرتز ارائه شد. سایز حوزه‌ای ۲۰-۱۰ درجه تعیین شد. زمان آنالیز و معدل گیری امواج VEP ۳۰۰ میلی‌ثانیه و تعداد سوئیپ ۱۲۸ تعیین گردید.

بررسی‌های روماتولوژیک و نورولوژیک

بررسی‌های تخصصی روماتولوژیک و نورولوژیک به منظور جستجوی سبب‌شناسی‌های احتمالی نوروپاتی شنوایی به بررسی‌های روماتولوژیک و الکترودیآگنوستیک دیگر به منظور ارزیابی هدایت عصبی در سایر اعصاب حسی و حرکتی و احتمال نوروپاتی‌های محیطی در مورد بیماران بزرگسال صورت پذیرفت.

بررسی عملکرد دهلیزی

آزمونهای بالینی ثبات (Clinical tests of stability) بیمار، تست رومبرگ با چشم باز و بسته و همچنین تست Unterberger برای ۳ بیمار بزرگسال مورد مطالعه ارزیابی شدند.

آزمونهای ثبت حرکات چشم، به عبارتی مجموعه آزمونهای الکترونیستاگموگرافی (Electronystagmography: ENG) شامل نیستاگموس خودبخودی، خیره، وضعیتی و وضعیت‌دهی، ساکاد، تعقیب آرام (Slow pursuit)، اپتوکینتیک (Optokinetic) و آزمون کالریک برای ۳ نفر از افراد مورد مطالعه انجام شد. این ارزیابی‌ها توسط سیستم ICS انجام گرفت.

یافته‌ها

نتایج ارزیابی‌های شنوایی

ادیوگرام‌ها در ۵ بیمار مورد مطالعه، کم‌شنوایی با الگوی صعودی و در یک بیمار کم‌شنوایی در فرکانس‌های بالا و با شیب نزولی را نشان داد. شدت کم‌شنوایی، محدوده‌ای از ملایم تا شدید را نشان می‌داد. در بیمار ۱، کم‌شنوایی دو طرفه تقریباً متقارن در حد متوسط با بهبود ناگهانی آستانه‌ها در فرکانس حدود ۲۰۰۰ هرتز، در بیمار ۲، کم‌شنوایی متقارن با الگوی کاملاً مشابه بیمار اول و در حد متوسط تا شدید، در بیمار ۳ کم‌شنوایی صعودی دوطرفه متقارن در حد متوسط و در بیماران ۴، ۵ و ۶ نیز کم‌شنوایی در حد ملایم تا متوسط با الگوی نزولی در بیمار ۴، الگوی

ABR در کودکان مورد مطالعه تحت شرایط خواب طبیعی و یا با استفاده از داروی خواب آور کلروهیدرات ارزیابی شد. در این آزمون آمپلی فایر باند گذر ۳۰۰۰ - ۱۰۰ هرتز، قطبیت انبساطی به صورت مونورال، با گوشی داخلی و سرعت ۱/۱ هرتز در سطح شدتی ۱۰۰ دسی بل nHL مورد استفاده قرار گرفت.

برای فراهم آوردن پاسخهای مطلوب تر ABR، تعداد ۲۰۴۸ تحریک در ثانیه ارائه شد. پاسخهای معدل گیری شده در محدوده زمانی ۱۰ میلی‌ثانیه جمع‌آوری و ذخیره می‌شدند. تکرارپذیری شاخصه‌های امواج ABR کاملاً از یکدیگر قابل تشخیص بودند و زمان نهفتگی مطلق امواج و فواصل بین قله‌ای برای هر پاسخ مشخص گردید.

در پاسخهای برانگیخته میان‌رس شنوایی زمان نهفتگی مطلق قله امواج Nb, Pa, Na و Pb به همراه دامنه کمپلکس Nb-Pa برای هر پاسخ در بیماران مورد مطالعه بررسی شد. آرایش الکترودها به صورت Cz (اکتیو) و A1/A2 (مرجع) مشخص شد و از فیلتر باندگذر ۲۵۰-۱۰۰ هرتز، با آنالیز امواج ۱۰۰ میلی‌ثانیه تعیین گردید. برای هر پاسخ ۱۰۲۴ کلیک ارائه گردید. در پاسخهای برانگیخته دیررس شنوایی زمان نهفتگی مطلق امواج N1، P2 و N2 در بیماران اندازه‌گیری شد و دامنه امواج کمپلکس N1-P2 برای هر پاسخ تعیین شد.

فیلتر مورد استفاده در این آزمایش ۳۰-۱ هرتز بود و پنجره زمانی جهت آنالیز و معدل گیری امواج ۵۰۰ میلی‌ثانیه در نظر گرفته شد. تعداد تحریک ۵۱۲-۱۲۸ انتخاب شد. از محرک تن‌برست با مشخصه زمانی افت و خیز ۲۰ میلی‌ثانیه و زمان پلاتو ۳۰ میلی‌ثانیه‌ای استفاده گردید. آرایش الکترودی بصورت Cz-A1 و Cz-A2 تعیین شد.

ارزیابی‌های پاسخ‌های عصبی بینایی به منظور بررسی دقیق‌تر نوروپاتی و ارزیابی همزمانی تخلیه‌های عصبی الیاف بینایی در بیماران انجام شد. پتانسیل‌های برانگیخته بینایی (Visual Evoked Potentials: VEPs) در مورد ۳ بیمار اندازه‌گیری شد. نهفتگی مطلق امواج N75، P100 و N145 به همراه دامنه این امواج از طریق VEP برای بیماران ثبت گردید و تکرارپذیری آنها مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفت. در این بررسی از آرایش الکترودی Fpz-O2 استفاده شد.

فیلتر باندگذر ۱۲۵-۱ هرتز و تحریکات به صورت مونوآکولار با سرعت

صعودی در بیماران ۵ و ۶ مشخص گردید. نتایج آزمایشات فیزیولوژیک و الکتروفیزیولوژیک شنوایی ارزیابی‌های ادیومتریک رفتاری به صورت BOA در فضای باز صوتی و نیز تحت گوشی انجام شد. امتیازات آزمون بازشناسی گفتاری بطور بارزی در تمامی بیماران ناهنجار بود که در مرحله اول مبین پاتولوژی وراء حلزونی بود. نتایج فوق در جدول ۲ ذکر شده‌اند.

نتایج آزمایشات فیزیولوژیک و الکتروفیزیولوژیک شنوایی ادیومتری ایمیتانس، تمپانوگرام‌های هنجار در تمامی بیماران مورد مطالعه نشان داد ولی آستانه‌های رفلکس اکوستیک بصورت همانسویی و دگرسویی در هیچیک وجود نداشت. TEOAEs و DPOAEs نشان‌دهنده وضعیت کاملاً هنجار در نمونه‌های مورد مطالعه بود. این نتایج در بیماران ۴، ۵ و ۶ دارای دامنه‌های بسیار قوی و در محدوده هنجار با میانگین ۱۵/۲ دسی بل SPL بود. در بیمار ۱، TEOAEs گوش راست دارای دامنه‌های

جدول ۲- نتایج آزمونهای ادیولوژیک بیماران مبتلا به نورروپاتی شنوایی

بیمار						نتایج آزمونها
۶	۵	۴	۳	۲	۱	
ادیوگرام						
ملاپیم تا متوسط صعودی	ملاپیم تا متوسط صعودی	ملاپیم تا متوسط نزولی	متوسط صعودی	شدید صعودی	متوسط صعودی	درجه کم شنوایی شیب ادیوگرام میانگین آستانه PTA چپ-راست
۴۷/۴-۴۳/۵	۲۵-۲۳/۲	۵۳/۷-۲۸/۳	۵۳/۲-۵۳/۳	۶۸/۳-۸۱/۳	۵۸/۳-۵۵	
آزمونهای گفتاری						
تمایز گفتاری (%)						
بسیار ضعیف	بسیار ضعیف	۴۴-۳۶	۲۰-۱۲	۲۰-۱۲	۴۴-۴۰	چپ - راست
آزمونهای فیزیولوژیک						
TEOAEs						
۲۲/۲-۱۹/۶	۱۱/۲-۵/۲	۵/۷-۱۰/۷	۱۲/۶-۷/۹	۸/۱-۱۴/۸	۱۳/۶-۱۵	چپ - راست
DPOAEs						
هنجار- هنجار	هنجار- هنجار	هنجار- ناهنجار	هنجار- هنجار	هنجار- نسبتاً هنجار	هنجار- هنجار	چپ - راست
ناهنجار	ناهنجار	ناهنجار	ناهنجار	ناهنجار	ناهنجار	مهاردگرسویی OAEs
هنجار	هنجار	هنجار	هنجار	هنجار	هنجار	تمپانومتری
ناهنجار	ناهنجار	ناهنجار	ناهنجار	ناهنجار	ناهنجار	رفلکس اکوستیک
پتانسیلهای برانگیخته شنوایی						
بدون پاسخ	بدون پاسخ	ناهنجار	ناهنجار	بدون پاسخ	ناهنجار	ABR
بدون پاسخ	بدون پاسخ	ناهنجار	ناهنجار	ناهنجار	ناهنجار	MLR
آزمایش نشد	آزمایش نشد	هنجار	هنجار	هنجار	هنجار	LLR
CM	CM	CM+SP	CM+SP	CM+SP	CM+SP	ECoG

کلیک و قطبیت متفاوت در شدتهای بالا در کلیه بیماران انجام شد، نتایج بیان‌کننده پاسخهای بسیار ضعیف و یا فقدان پتانسیل‌های برانگیخته ساقه مغز در هر دو طرف بودند. در مطالعه حاضر پاسخهای شنوایی میان‌رس MLR حتی در سطوح شدتی بالا مشاهده نشد و پتانسیل‌های دیررس LLR تنها در ۴ بیمار ثبت شد. امواج با قله‌های واضحی در هر دو گوش این افراد ثبت شد و نهفتگی و دامنه همه امواج قابل بررسی بودند و در محدوده نسبتاً تجاری قرار داشتند. بعلاوه دامنه‌های N1-P2 در تمامی بیماران در محدوده هنجار قرار داشت (جدول ۲).

بررسی پتانسیل‌های برانگیخته بینایی VEP در هر ۳ بیمار اول از الگوهای هنجار تبعیت می‌کرد. مورفولوژی و زمان نهفتگی امواج VEP مناسب بود و دامنه امواج N75 و P100 در حد هنجار گزارش شدند. نتایج ارزیابی‌های روماتولوژیک و نورولوژیک در هر ۳ بیمار بزرگسال مورد مطالعه از نظر وجود اختلالات کلاژن واسکولر و سبب‌شناسی‌های احتمالی بیماری‌های روماتولوژیک بررسی شدند که کلیه نتایج، منفی گزارش گردید. همچنین بررسی از نظر احتمال وجود سندرم پنرد علی‌رغم فقدان علائم هیپوتریوئیدی در بیماران منفی بود. هر ۳ بیمار مورد ارزیابی‌های الکترومیوگرافی (Electromyography: EMG) و سرعت انتقال عصب (Nerve Conduction Velocity: NCV) از چهار اندام قرار گرفتند. هیچگونه یافته‌ای مبنی بر نوروپاتی در اعصاب محیطی دستها و پاها مشاهده نگردید و عملکرد حسی و حرکتی اعضای مربوطه هنجار بود. NCV حسی و حرکتی تمامی آزمونهای عصبی هنجار بود و رفلکس H نیز طبیعی گزارش شد. در نهایت شواهدی دال بر نوروپاتی، میوپاتی و رادیکولوپاتی توسط متخصصین مربوطه گزارش نگردید.

نتایج بررسی عملکرد دهلیزی

ارزیابی سیستم موتوری و نورولوژیک در هر ۳ بیمار هنجار و آزمون رومبرگ با چشم بسته نتایج ناهنجاری را نشان داد. به دلیل احساس عدم تعادل بخصوص در حالت گیت (Gate) آهسته، آزمون ENG برای ۳ بیمار بزرگسال انجام شد که نیستاگموس خودبخودی دیده نشد. کالیبراسیون طبیعی بود و هیچ نوع نیستاگموس در آزمونهای خیره و وضعیتی مشاهده نشد، اما دقت آزمون برای نهفتگی‌های سرعت نیستاگموس‌ها در محدوده مرزی قرار داشت. تعقیب آرام افقی و ایتوکینتیک در هر دو چشم هنجار و

شنوایی شناسی- دانشکده توانبخشی دانشگاه علوم پزشکی تهران - دوره ۱۴، شماره ۲، ۱۳۸۴

نسبتاً ضعیف ولی هنجار در فرکانس‌های ۱/۵، ۲ و ۳ کیلوهرتز با میانگین پاسخها در سطح ۸/۱ دسی‌بل SPL بود و DPOAEs در همین گوش دارای دامنه کم ولی هنجار در محدوده ۱ الی ۳ کیلوهرتز و در بقیه فرکانس‌های مورد ارزیابی دامنه‌ها پایین و ناهنجار بود. در گوش چپ نیز پاسخها با میانگین ۱۴/۸ دسی بل SPL در فرکانس‌های ۴-۶ کیلوهرتز قوی‌تر ظاهر شدند. یافته‌های DPOAEs نیز در این گوش مؤید دامنه‌های بالاتر در میان فرکانس‌های ۶-۸ کیلوهرتز با دامنه‌های بالای ۱۰ دسی بل SPL و کاهش مختصر در فرکانس‌های ۵ و ۶ کیلوهرتز و همچنین فرکانس‌های ۸۰۰ و ۱۰۰۰ هرتز بودند.

در بیمار ۲ آزمون TEOAEs گوش راست در حد کاملاً هنجار با میانگین پاسخ ۱۳/۶ دسی بل SPL و DPOAEs نیز در حد هنجار در فرکانس‌های ۵۷۴ الی ۵۰۵۴ هرتز با دامنه بیش از ۱۴ دسی‌بل SPL دیده شد. زمان نهفتگی پاسخهای DPOAE در این بیمار بصورت کاملاً هنجار بود و نمودار دامنه - شدت نیز از عملکردی هنجار تبعیت می‌کرد. ارزیابی TEOAEs گوش چپ در این بیمار با میانگین پاسخها، ۱۵ دسی‌بل SPL دامنه‌های بالاتری را در فرکانس‌های مختلف نشان می‌داد و الگوی منحنی DPOAEs نیز دامنه‌های بهتری را به خصوص در فرکانس‌های بالا (۴-۶ کیلوهرتز) مشخص می‌ساخت. ارزیابی‌های مربوط به نهفتگی در رشد دامنه‌های DPOAEs هنجار بودند.

نتایج آزمایش Spontaneous OAEs مبین فقدان پاسخهای خودبخودی در هر دو گوش در این بیمار بود.

بیمار ۳ که شکایت از کم‌شنوایی و عدم درک کلمات از ۲۰ سال پیش داشت در ارزیابی TEOAE گوش راست پاسخهای هنجار با میانگین ۱۲/۶ دسی‌بل و گوش چپ ۸/۱ دسی‌بل SPL بدست آمد. دامنه پاسخهای DPOAE گوش راست و در فرکانس‌های بالای ۱۰۰۰ هرتز بیش از ۱۰ دسی‌بل SPL و در گوش چپ بیش از ۸ دسی‌بل بدست آمد. درهیچیک از بیماران مورد مطالعه مهار دگرسویی و ابرانی در پاسخهای OAE مشاهده نگردید.

نتایج ECoG در بیماران نشان‌دهنده پاسخهای بسیار ضعیف و یا فقدان پتانسیل عمل مرکب (Compound Action Potential: CAP) بود. CM بطور واضح وجود داشت و با تغییر در قطبیت تحریکات، تغییر فاز مشابه نشان می‌دادند و از قطبیت تحریکات تبعیت می‌کرد. ABR با

متقارن گزارش شد. در نهایت ناهنجاری ضعیف در ساکاد وجود داشت و احتمال هیپوآکتیویتی شدید دوطرفه در آزمون کالریک وجود داشت (جدول ۳).

بحث

بیماران مورد بررسی در این مطالعه، نمونه‌هایی از اختلالات نادر سیستم شنوایی محسوب می‌شوند که از آنها به عنوان نوروپاتی شنوایی یا ناهمزمانی عصبی شنوایی یاد می‌شود. تمامی این بیماران بطور چشمگیری خصوصیات مشابه در ارزیابی‌های ادیولوژیک از خود نشان دادند که احتمالاً می‌توان این خصوصیت مشترک را در پاتوفیزیولوژی عصب شنوایی جستجو نمود.

این اختلال عمدتاً با امواج غیرطبیعی ABR یا فقدان آنها و عملکرد هنجار سلولهای موئی حلزون شنوایی و شواهد فیزیولوژیک هنجار شنوایی شامل ECoG و OAEs مشخص می‌گردد. امتیاز تمایز گفتاری (Speech Discrimination Score: SDS) و توانایی بازشناسی گفتاری بسیار ضعیف بود که همخوانی مناسبی با آستانه‌های تن خالص Zeng و همکاران مطرح کردند که پردازش فوق آستانه‌ای تمپورال (Suprathreshold temporal processing) به عنوان عامل مهمی در مشکلات مربوط به بازشناسی گفتار در بیماران نوروپاتی شنوایی نقش دارد. (۳۲)، این نقائص در افراد دچار AN شواهد متقنی مبنی بر نقش پراهمیت همزمانی عصبی در درک شنوایی و بازشناسی گفتاری بر ما روشن می‌سازند و همچنین می‌توانند مؤید عدم همخوانی با کم‌شنوایی تن خالص باشند.

آستانه رفلکس‌های اکوستیک در بیماران مورد مطالعه وجود نداشت. بطور تیپیکال رفلکس اکوستیک با اصوات نسبتاً شدید درحد ۸۵ دسی بل بالای

آستانه شنوایی، تحریک شده و فعال می‌شوند. این موضوع بیان می‌کند که رمزگشایی سیگنالهای شدید می‌تواند با اختلال عصب شنوایی مختل شده باشد (۲۱).

زمان نهفتگی و دامنه پتانسیل میکروفنی حلزون تمامی بیماران هنجار بود، اما اجزاء امواج ABR از شروع موج I بطور دوطرفه در پاسخ به تحریکات یک گوش یا وجود نداشتند و یا به شدت ضعیف شده بودند.

یافته‌های ABR ناهنجار در همراهی با شواهد فیزیولوژیک هنجار شامل عملکرد سلولهای موئی خارجی حلزون و CMS، اهمیت تشخیصی ویژه‌ای در شناسایی نوروپاتی شنوایی دارند. حضور پاسخهای OAE نشان‌دهنده عملکرد هنجار سلولهای موئی خارجی می‌باشند. بنابراین تغییرات پاتولوژیک باید در سطحی پروگزیمال تر قرار داشته باشد. ناهنجاریهای مربوط به بیوستگی‌های اتصالات سیناپسی بین سلولهای موئی داخلی و دندریتهای الیاف عصبی روی آنها، گانگلیون ماریجی یا الیاف عصب حلزونی می‌تواند علت اصلی علائم و یافته‌های دیده شده در بیماران دچار AN باشد. Berlin و همکاران روی اهمیت استفاده از کلیک تک قطبی در ارزیابی‌های ABR تأکید کرده‌اند. (۱۵)، آنها مطرح نمودند که وقتی به وجود AN در بیماری مشکوک می‌باشیم، در ابتدا باید اجزاء پتانسیل‌های میکروفنی‌های حلزون را در حالتی با کلیک تک قطبی آشکار ساخته و سپس با تغییر قطبیت تحریک به بررسی همخوانی با قطبیت تحریک میکروفونیک حلزون پرداخت.

مهار پاسخهای برانگیخته OAE و آزمایش رفلکس اکوستیک در تشخیص سلامت سیستم و ابران شنوایی، شامل عصب شنوایی و مسیرهای شنوایی ساقه مغز در سطح پائین‌تر مورد استفاده قرار گرفته است. در جریان این بررسی‌ها، مهار دگرسویی پاسخهای OAE در تمامی بیماران مورد مطالعه وجود نداشت. فقدان مهار پاسخهای OAE در اختلال AN نشان

جدول ۳- نتایج بررسی‌های نورولوژیک بیماران مبتلا به نوروپاتی شنوایی

بررسی‌های نورولوژیک	بیمار					
	۱	۲	۳	۴	۵	۶
حرکتی	هنجار	ناهنجار	هنجار	هنجار	هنجار	هنجار
گیت	ناهنجار	ناهنجار	ناهنجار	هنجار	هنجار	هنجار
نیستگاموس	ندارد	ندارد	ندارد	ندارد	آزمایش نشد	آزمایش نشد
سی تی اسکن / MRI	هنجار	هنجار	هنجار	هنجار	هنجار	هنجار

گزارش شد. با توجه به نبود شواهد کافی در مورد نورویاتی محیطی و میویاتی براساس آزمایشات نورولوژیک و روماتولوژیک در بیماران فوق، تشخیص این بیماری کاملاً محرز نشده و تنها احتمال آن مطرح گردید.

جهت بیمار ۴ که خانمی ۲۴ ساله، نابینا و سخت شنوا بود با انجام آزمایشات تخصصی تر و علائم موجود از نظر نورولوژیک، سندرم رفسام تشخیص داده شد. این سندرم نیز در اولین یا دومین دهه زندگی شروع شده و با از بین رفتن میلین یعنی دمیلینه شدن تارهای عصبی حسی علائم خود را بروز می دهد. دمیلینه شدن احتمالی اعصاب شنوایی در مناطق ساقه مغز توجه کننده نورویاتی شنوایی و وجود کم شنوایی حسی عصبی می باشد. التهاب رنگدانه ای شبکیه (Retinitis pigmentosa) از عوارض دیگر بیماری و باعث نابینایی در بیمار می شود. اختلال در آلفا اکسید کردن اسیدهای چرب بتا - متیلات از علل این بیماری می باشد.

نتیجه گیری

به نظر می رسد با استناد به نتایج آزمایشات بالینی، رفتاری، فیزیولوژیک و الکتروفیزیولوژیک شنوایی واژه "ناهمزمانی عصبی شنوایی" به جای نورویاتی شنوایی صحیح تر باشد. همچنین از نتایج آزمایشات چنین برمی آید که در بیماران مبتلا به ناهمزمانی عصبی شنوایی، شاخه وستیبولر عصب هشتم و ساختارهای عصبی مربوط به آن نیز ممکن است به درجاتی دچار اختلال باشند. این مطلب با نتایج مطالعه Sheikholeslami و همکاران در توافق می باشد. بنابراین توصیه می شود در بیماران مشکوک به این اختلال، مجموعه آزمایشات فیزیولوژیک، الکتروفیزیولوژیک و رفتاری شنوایی و تعادل به همراه معاینه های طبی و مجموعه آزمونهای تشخیصی انتقال عصبی جهت بررسی نورویاتی های محیطی توأمأ صورت پذیرد تا طبقه بندی از این اختلال و تعیین وابستگی آن با سندرم های شناخته شده و یا نادر که با نورویاتی های حسی حرکتی همراهند صورت پذیرد. (۳۹) متون، گزارشات سایر محققان و نتایج آزمایش های گزارش شده این مطالعه بر این موضوع دلالت دارند که کورتکس شنوایی مغز قادر است که سیگنال های معیوب ارائه شده در سطوح اولیه مسیر شنوایی به سمت مرکز را بطور فعال تنظیم نماید. در حقیقت ثبت پتانسیلهای کورتیکال سالم در بیماران مبتلا به AN مطرح می سازند که اینگونه بیماران ورودیهایی نامحدود و مختلفی را برای درک سیگنالهای پیچیده استفاده می کنند.

می دهد که عملکرد دسته زیتونی حلزونی شنوایی (Olivocochlear bundle) در آنها تغییر پیدا کرده است. در مطالعه حاضر، عملکرد شنوایی مرکزی با حضور امواج LLR در اکثر بیماران مورد مطالعه علیرغم ورودی های ناهنجار از مراکز پائین تر سیستم شنوایی بطور وسیعی حفظ شده بودند.

بهرحال، این موضوع مورد تأکید می باشد که حضور پاسخهای مناسب کورتیکال و پاسخهای صدمه دیده سطوح پائین تر، تفاوتی موجود میان پتانسیل های برانگیخته شنوایی (Auditory Evoked Potentials: AEPs) و مناطق مولد آنها را مطرح می سازد. این تفاوتها عمدتاً مربوط به همزمانی عصبی شنوایی مورد نیاز در پاسخهای قابل ثبت و حساسیت آنها به شروع تحریک و مشخصه های زمان تداوم آنها می باشند. دامنه امواج ABR به شدت وابسته به تخلیه های عصبی همزمان تولید شده در مسیر الیاف شنوایی هستند. درحالیکه دامنه امواج LLR مربوط به تجمع پتانسیلهای تحریک پس سیناپسی Post-synaptic potentials می باشند. (۱۱)، به عبارت دیگر امواج ABR بازتاب جریانهای فعال عصبی در اکسونها بوده در حالیکه پتانسیلهای کورتیکال بازتاب وقایع آهسته دندریتی هستند.

انجام آزمونهای بالینی سیستم تعادل در برخی از بیماران مطالعه حاضر، ناهنجاریهایی را در آزمایش رومبرگ نشان داد. نتایج آزمونهای تعقیب آرام، ساکاد و اپتوکینتیک و ثبت حرکات چشم در بیماران مورد مطالعه نشان داد که مسیرهای سیستم اوکولوموتور مرکزی آنها سالم بوده و عملکرد نسبتاً هنجاری دارند.

در مطالعه Sheikholeslami و همکاران با استفاده از آزمونهای تعادلی و (Vestibular Evoked Myogenic Potentials: VEMPs) روی سه بیمار مبتلا به AN نتایج مشابهی گزارش شده است. (۳۹)، براساس گزارش این محققان VEMPs بطور مشهودی در این بیماران وجود ندارد که علت آن را مربوط به پاتولوژی عصب وستیبولر تحتانی یا ساختارهایی که از آن عصب می گیرند، معرفی کرده است.

از نظر نورولوژیک در دو خواهر، بیماران ۱ و ۲ احتمال وجود سندرم شارکوماری توت مطرح گردید. علائم بیماری در آنها به ترتیب از ۸ سالگی و ۱۵ سالگی شروع شده بود.

این علائم عمدتاً شامل عدم درک گفتار و اختلال در تعادل بود. الگوی علائم بیماری یعنی ضعف در اندامهای دیستال مثل پاها تنها در بیمار ۲

REFERENCES

1. Hood U, Berlin CI, Morlet T, Brashears S, Rose K, Tedesco S. Considerations in the clinical evaluation of auditory neuropathy/auditory dys-synchrony. *Sem Hear* 2002;3:201-8.
2. Chaudhari L, Tandon OP, Vaney N, Agrawal N. Auditory evoked responses in gestational diabetics. *Indian J Physiol Pharmacol* 2003;47(1):75-80.
3. Madden C, Rutter M, Hilbert L, Greinwald JH Jr, Choo DI. Clinical and audiological features in auditory neuropathy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128(9):1026-30.
4. Rance G, Cone-Wesson B, Wunderlich J, Dowell R. Speech perception and cortical event related potentials in children with auditory neuropathy. *Ear Hear* 2002;23(3):239-53.
5. Starr A, Sininger Y, Neguyen T, Michalaweski HJ, Oba S, Abdala C. Cochlear receptor (microphonics and summation potentials, otoacoustic emissions) and auditory pathway (auditory brainstem potentials) activity in auditory neuropathy. *Ear Hear* 2001;22(2): 91-9.
6. Lee JSM, McPherson B, Yuen KCP, Wong LLN. Screening for auditory neuropathy in a school for hearing impaired children. *Int J Ped Otorhinolaryngol* 2001;61(1):39-46.
7. Shalloo JK, Peterson A, Facer GW, Fabry LB, Driscoll C. Cochlear implants in five cases of auditory neuropathy: postoperative findings and progress. *Laryngoscope* 2001;111(4Pt1):555-62.
8. Ohwatari R, Fukuda S, Chid E, Matsumura M, Kuroda T, Kashiwamura M, et al. Preserved otoacoustic emission in a child with a profound unilateral sensorineural hearing loss. *Auris Nasus Larynx* 2001;Suppl:117-20.
9. Sheykholeslami K, Kaga K, Kaga M. An isolated and sporadic auditory neuropathy (auditory nerve disease): report of five patients. *J Laryngol Otol* 2001;115(7):530-4.
10. Cone- Wesson B, Rance G. Auditory neuropathy : a brief review. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;8(5):421-5.
11. Kraus N, Bradlow AR, Cunningham J, King CD, Koch DB, Nicol TG, et al. Consequences of neural asynchrony: a case of auditory neuropathy. *J Assoc Res Otolaryngol* 2000;1(1):33-45.
12. Delentre P, Mansbach AL, Bozet C. Auditory neuropathy with preserved cochlear microphonics and secondary loss of otoacoustic emissions. *Audiology* 1999;38(4):187-95.
13. Hood U. A review of objective methods of evaluating auditory neural pathways. *Laryngoscope* 1999;109(11):1745-8.
14. Berlin CI, Goforth-Barter L, Jhon P, Hood U. Auditory neuropathy: three time' courses after early intervention. 1999;[1] available at: www.aro.org/archives/1999/668.html. Sept:22.2005.
15. Berlin CI, Bordelon J, Jhon PS, Wilensky D, Hurley A, Kluka E, et al. Reversing click polarity may uncover auditory neuropathy in infants. *Ear Hear* 1998;19(1):37-47.
16. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood U, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain* 1996;119(pt 3):741-53.
17. Stein L, Tremblay K, Pasternak J, Bannerjee S, Udemann K, Kraus N. Brainstem abnormalities in neonates with normal otoacoustic emissions. *Sem Hear* 1996;17:197-213.

18. Kaga K, Nakamura M, Shingami M, Tsuzuku T, Yamada K, Shindo M. Auditory nerve disease of both ears revealed by auditory brainstem responses, electrocochleography and otoacoustic emissions. *Scand Audiol* 1996;25(4):223-38.
19. Simmons J, Beauchaine KI. Auditory neuropathy: case study with hyperbilirubinemia. *JAM* 2000;11(6):337-47.
20. Delentre P, Mansbach AL, Bozet C, Clercx A, Hecox KE. Auditory neuropathy: A report on three cases with early onsets and major neonatal illness. *Electroencephal Clin. Neurophysiol* 1997;401(1):71-22.
21. Starr A, Sininger YS, Pratt H. The varieties of auditory neuropathy. *J Basic Clin Physiol Pharmacol* 2000;11(3):215-30.
22. Klaydjieva I, Nikolava A, Turnev I, Petrova J, Hristova A, Ishpekova B, et al. Hereditary motor and sensory neuropathy--Lom, a novel demyelinating neuropathy associated with deafness in gypsies. Clinical, electrophysiological and nerve biopsy findings. *Brain* 1998;121(Pt 3):399-408.
23. Butinar D, Starr A, Vatovec J. Brainstem auditory evoked potentials and cochlear microphonics in the HMSN family with auditory neuropathy. *Pflugers Arch* 2000;439(3 Suppl):R204-5.
24. Lopez-Di, az-de-Leon E, Silva-Rojas A, Ysunza A, Amavisca R, Rivera R. Auditory neuropathy in Friedreich ataxia. A report of two cases. *Int J Ped Otorhinolaryngol* 2003;67(6):641-8.
25. Vatovec J, Perat MV, Smid L, Gros A. Otoacoustic emissions and auditory assessment in infant at risk for early brain damage. *Int J Otorhinolaryngol* 2001;58(2):139-45.
26. Starr A, Sininger Y, Winter M, Derebery MJ, Oba S, Michalewski HJ. Transient deafness due to temperature-sensitive auditory neuropathy. *Ear Hear* 1998;193:169-79.
27. Kon K, Ingaki M, Hanoka S. Otoacoustic emissions in patients with neurological disorders who have auditory brainstem abnormality. *Brain Dev* 2000;22(5):227-35.
28. Hood LJ. Auditory neuropathy: what is it and what can do about it? *Hear J* 1998;51:10-13.
29. Zeng FG, Shannon RV. Loudness - coding mechanisms inferred from electric stimulation of human auditory system. *Science* 1994;264(5158):564-6.
30. Shannon RV, Zeng FG, Wygonski J, Kamath V, Ekelid M. Speech recognition with primarily temporal cues. *Science* 1995; (13);270(5234):303-4.
31. Hood LJ. Auditory neuropathy/auditory dys-synchrony: new insights. *Hear J* 2002;55(2):10-18.
32. Zeng FG, Oba S, Garde S, Sininger Y, Starr A. Temporal and speech processing deficits in auditory neuropathy. *Neuroreport* 1999;10(6):3429-35.
33. Doyle KJ, Sininger S, Starr A. Auditory neuropathy in childhood. *Laryngoscope* 1998;108(9):1374-7.
34. Tlumak AI. Electrophysiological responses in individuals with auditory neuropathy. *Sem Hear* 2002;23: 183-91.
35. Starr A, McPherson D, Patterson J. Absence of both auditory evoked potentials and auditory percepts dependent on timing cues. *Brain* 1991;114(Pts):1157-80.
36. Kraus N, Ozdamar O, Stein L, Reed N. Absent auditory brainstem response: peripheral hearing loss or brainstem dysfunction. *Int Elec Resp Audio Study Gr* 1983; AA3:59.

37. Salvi RJ, Wang J, Ding D, Stecker N, Arnold S. Auditory deprivation of the central auditory system resulting from selective inner hair cell loss: animal model of auditory neuropathy. *Scand Audiol* 1999;51(Suppl):1-12.
38. Abdala C, Sininger YS, Starr A. Distortion-product otoacoustic emission suppression in subjects with auditory neuropathy. *Ear Hear* 2000;21(6):542-53.
39. Shykhosslami k, Kaga K, Murofushi T, Hughes DW. Vestibular function in Auditory neuropathy. *Acta Otolaryngol* 2000;120(7):849-854.

Auditory neuropathy: Findings of behavioral, physiological and neurophysiological tests

Dr. Mohammad Farhadi¹, Saeed Mahmoudian²

¹- Professor of Ear , Nose , Throat Head and Neck Surgery Dept. and Research Center of Ear, Nose , Throat and Head and Neck surgery and related Sciences Iran University of Medical Sciences.

²- Member of Research Center of Ear, Nose, Throat and Head and Neck Surgery and Related Sciences Hazrat Rasool Hospital- Iran University of Medical Sciences.

Abstract

Background and Aim: Auditory neuropathy (AN) can be diagnosed by abnormal auditory brainstem response (ABR), in the presence of normal cochlear microphonic (CM) and otoacoustic emissions (OAEs). The aim of this study was to investigate the ABR and other electrodiagnostic test results of six patients suspicious to AN with problems in speech recognition.

Materials and Methods: this cross sectional study was conducted on 6 AN patients with different ages evaluated by pure tone audiometry, speech discrimination score (SDS) , immittance audiometry , electrocochleography , ABR, middle latency response (MLR), late latency response (LLR), and OAEs.

Results: Behavioral pure tone audiometric tests showed moderate to profounded hearing loss. SDS was so poor which is not in accordance with pure tone thresholds. All patients had normal tympanogram but absent acoustic reflexes. CMs and OAEs were within normal limits. There was no contralateral suppression of OAEs. None of cases had normal ABR or MLR although LLR was recorded in 4.

Conclusion: All patients in this study are typical cases of auditory neuropathy. Despite having abnormal input, LLR remains normal that indicates differences in auditory evoked potentials related to required neural synchrony. These findings shows that auditory cortex may play a role in regulating presentation of deficient signals along auditory pathways in primary steps.

Key words: auditory neuropathy , behavioral audiometry , Physiologic tests , neurophysiologic tests.

Corresponding author: Research Center of Ear, Nose , Throat Head & Neck Surgery and Related Sciences Hazrat Rasool Hospital Iran University of Medical Sciences.farhadi@ent-hns.org