

## نوروپاتی شنوایی - مطالعه موردی ابتلاء به نوروپاتی شنوایی بعد از هایپر بیلی‌روبینمی

**ملیحه مظاهر یزدی\* - دکتر عبدا... موسوی\*\* - مهدی اکبری\*\*\* - هاشم فرهنگ دوست\*\*\*\***

\* - عضو کادر آموزشی گروه آموزشی شنوایی شناسی دانشکده علوم توانبخشی دانشگاه علوم پزشکی ایران

\*\* - دانشیار دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی ایران

\*\*\* - عضو هیأت علمی گروه آموزشی شنوایی شناسی دانشکده علوم توانبخشی دانشگاه علوم پزشکی ایران

\*\*\*\* - کارشناس ارشد گفتاردرمانی دانشجوی دکتری علوم اعصاب شناختی دانشگاه علوم پزشکی تبریز

### چکیده

**زمینه و هدف:** نوروپاتی شنوایی گونه‌ای اختلال شنوایی است که در آن شنوایی محیطی هنجار است ولی عصب هشتم و ساقه مغز ناهنجار می‌باشند. از نظر بالینی، بیماران مبتلا گسیل‌های صوتی هنجار دارند اما پتانسیل‌های شنوایی ساقه مغز وجود ندارند یا غیرطبیعی‌اند. نوروپاتی شنوایی اولین بار اواخر دهه ۱۹۷۰ گزارش شد. در آن زمان با استفاده از روش‌های مختلف توجیه نبود پتانسیل‌های شنوایی ساقه مغز در عین وجود آستانه‌های شنوایی امکان‌پذیر گردید. درک گفتار در این افراد به مراتب بدتر از میزان کم‌شنوایی است که ادیوگرام نشان می‌دهد. لازم به ذکر است که نوروپاتی شنوایی ممکن است عملکرد سیستم دهلیزی را نیز متأثر کند.

**معرفی بیمار:** در بررسی حاضر با استفاده از آزمون‌های الکتروفیزیولوژیک و رفتاری عملکرد سیستم شنوایی یک کودک مبتلا به نوروپاتی شنوایی در مدت ۵ سال مورد ارزیابی قرار گرفته است. یافته‌های ادیولوژیک پس از درمان‌های متعدد توانبخشی تغییرات قابل توجهی را نشان می‌دهد.

**نتیجه‌گیری:** نوروپاتی شنوایی عارضه‌ای است که می‌تواند اختلالی را در سلول‌های مویی داخلی که اطلاعات صوتی را از طریق سیستم عصبی به مغز منتقل می‌کنند ایجاد نماید. علل دیگر این عارضه، وجود نقص در ارتباط بین سلول‌های مویی داخلی با اعصابی که از گوش داخلی به مغز می‌روند یا وجود اختلال در خود عصب است. این افراد تقریباً همواره دارای گسیل‌های واضح صوتی گوش، حذف پتانسیل‌های شنوایی ساقه مغز و آستانه‌های رفتاری متفاوت می‌باشند که ممکن است این آستانه‌ها ثابت بوده، بدتر و یا حتی بهتر شود.

**کلمات کلیدی:** نوروپاتی شنوایی، ناهمزمانی عصبی، هایپر بیلی‌روبینمی، درک گفتار

پذیرش: ۸۵/۹/۱۱

اصلاح نهایی: ۸۵/۸/۸

وصول مقاله: ۸۵/۶/۱

نویسنده مسئول: گروه آموزشی شنوایی شناسی دانشکده علوم توانبخشی دانشگاه علوم پزشکی ایران malih1355@gmail.com

### مقدمه

ناهنجار حاصل از نتایج ارزیابی‌های ادیولوژیک یک کودک و ۹ بزرگسال به کارگرفته شد (۲ و ۱)، اما شواهدی وجود دارد که نشان می‌دهد این الگوها سال‌ها قبل توسط شنوایی‌شناسان دیگر نیز به دست آمده است (۳-۱)، Sininger و Starr در سال ۱۹۹۸ به معرفی ۸ کودک مبتلا به نقص شنوایی از نوع نوروپاتی پرداختند که تمایز گفتاری در آن‌ها بسیار بیشتر از میزان عملکرد تن خالص دچار آسیب شده بود. این هشت کودک دچار آتاکسی فردریش بودند که اختلال وراثتی همراه با نوروپاتی شنوایی است.

نوروپاتی شنوایی اختلال شنوایی است که در آن ظاهراً سیستم محیطی شنوایی هنجار است اما عصب هشتم و ساقه مغز دچار اختلال می‌باشند (۲ و ۱)، از نظر بالینی در بیماران مبتلا به این ضایعه گسیل‌های صوتی گوش (Otoacoustic Emissions: OAEs) و پتانسیل‌های میکروفونی (Cochlear Microphonic: CM) هنجار هستند اما پاسخ‌های ساقه مغز و عصب هشتم در آنها یا وجود ندارد یا شدیداً دچار اختلال می‌باشد (۲ و ۱)، واژه نوروپاتی شنوایی در سال ۱۹۹۶ میلادی برای توصیف الگوی

- در موارد بسیار نادر فرد مبتلا به نوروباتی شنوایی که دارای شنوایی هنجار می‌باشد در موارد ابتلا به تب بال (sensitive temperature) دچار کاهش شنوایی حتی به میزان شدید تا عمیق می‌شود. (۱، ۳ و ۴).

اگرچه این اختلال هنوز به طور کامل شناسایی نشده است اما متخصصان معتقدند که احتمالاً بیش از یک عامل در ایجاد آن مؤثر می‌باشد. از رایج‌ترین علت‌های این عارضه را می‌توان موارد زیر دانست:

- کمبود اکسیژن در زمان تولد
- بعضی از عفونت‌ها مثل اوریون
- اختلال ایمنی (immune-disorder)
- ضایعات نورولوژیک از قبیل سندرم Charcho-Marie-Tooth

- داشتن خواهر یا برادر مبتلا به نوروباتی شنوایی که خود دلیل بر تأثیر عوامل ژنتیکی در ایجاد این اختلال می‌باشد.

وزن کم و نارس بودن، نوزاد را در معرض خطر ابتلا قرار می‌دهد. هر چند که پیامدهای شایع آنسفالوپاتی ناشی از بالا بودن بیلی‌روبین به دلیل کاربرد وسیع روش‌های درمانی (نوردرمانی و تعویض خون) تا حدی کاهش یافته است با این حال وقتی کاهش شنوایی ایجاد می‌شود دوطرفه و قرینه است. در مطالعات مختلف شدت کاهش شنوایی و شیوع آن بر اثر بیلی‌روبین متفاوت ذکر شده است که این بررسی به میزان بیلی‌روبین غیر مستقیم خون، وزن هنگام تولد، سیستم ایمنی کودک، حساسیت و نفوذپذیری سد مغزی - عروقی و عوامل ژنتیک بستگی دارد. در مورد ماهیت و محل دقیق آسیب نظر قطعی وجود ندارد و محققان مختلف تأثیر بیلی‌روبین بالا را بر ساقه مغز، حلزون و یا هر دو ذکر کرده‌اند. همانگونه که می‌دانیم در ابتدا این نوزادان علائمی از زردی پوست را نشان می‌دهند فعالیت‌های مناسبی دارند، چندان خواب آلود نیستند، انقباض عضلانی هنجار دارند و گریه آنها معمولی است چنانچه میزان زردی بیش از حد هنجار باشد (کرنیکتروس) و به بافت‌های مغزی برسد آسیب‌های مغزی نیز همراه آن شروع می‌شود. در این مرحله نوزاد بسیار خواب آلود است به سختی تحریک و برانگیخته می‌شود. صدای گریه او از فرکانس بالایی برخوردار است و تونوسسته عضلانی در او کاهش یافته است که با دوره‌هایی از افزایش نیز همراه است. کرنیکتروس می‌تواند باعث درگیری عصب هشتم، عصب بینایی، سیستم دهلیزی، مخچه و هسته‌های

در سال ۲۰۰۱ Modden و همکاران ۲۲ کودک مبتلا به نوروباتی شنوایی را معرفی کردند که ۵۰ درصد از آنها مبتلا به هایپربیلی روبینمی شده بودند، ۴۵ درصد آنها نارس، ۴۵ درصد در معرض داروهای اتوتوکسیک بودند، همچنین از این تعداد ۳۶ درصد تاریخچه‌ی خانوادگی افت شنوایی، ۳۶ درصد تاریخچه‌ای از تنفس مکانیکی را نشان می‌دادند که بیانگر چند علتی (multifactorial) بودن عارضه نوروباتی شنوایی است. (۱-۳)، کاشت حلزون در ۴ مورد از این کودکان موفقیت آمیز بوده است. در سال ۱۹۹۶ Starr و همکاران ۱۰ کودک را معرفی کردند که OAEs و CM آنها هنجار اما پتانسیل برانگیخته ساقه مغز (Auditory Brainstem Response: ABR) ناهنجار بود. شکل ادیوگرام این کودکان متفاوت بود به طوری که ۵ کودک افت فرکانس‌های پایین، ۳ کودک افت هموار و ۲ کودک کم‌شنوایی در فرکانس‌های بالا داشتند. گفتار این کودکان بسیار بیشتر از کاهش شنوایی موجود در ادیوگرام آنها دچار آسیب شده بود به طوری که الگو افت شنوایی مرکزی را تداعی می‌کرد. در سال ۱۹۹۷ Stain و همکاران نوزادانی را شناسایی کردند که در برنامه غربالگری دارای OAEs هنجار اما ABR ناهنجار بودند ۴ تا از ۵ نوزاد دچار هایپربیلی روبینمی بودند. (۴)، رایج‌ترین ویژگی‌هایی را که معمولاً در نوروباتی شنوایی مشاهده می‌شود می‌توان به صورت زیر خلاصه کرد:

- کاهش شنوایی با درجات مختلف، بدین معنی که میزان این افت گاهی غیرقابل پیش‌بینی است و گاهی محدوده‌ای از افت ملایم تا عمیق را شامل می‌شود. (۱ و ۲)
- توانایی ضعیف درک گفتار به ویژه در محیط‌های پرصد.
- عدم هماهنگی درک گفتار با کاهش شنوایی مشخص شده در ادیوگرام
- کاهش شنوایی موج (fluctuate) بوده و میزان آن روز به روز حتی ساعت به ساعت تغییر می‌کند. (۱ و ۲)
- کاهش شنوایی معمولاً دوطرفه است اما گاهی در دو گوش تفاوت خاصی نیز دیده می‌شود و حتی گاهی افت شنوایی یک طرفه نیز ممکن است وجود داشته باشد. (۲ و ۳)
- کاهش شنوایی ممکن است ثابت باشد اما گاهی به تدریج بدتر می‌شود و اصطلاحاً کاهش شنوایی پیشرونده نامیده می‌شود.
- بعضی از موارد نیز کاهش شنوایی رو به بهبودی است که معمولاً قبل از ۲ سالگی رخ می‌دهد. (۱-۳)

در این مقطع زمانی با توجه به پروتکل‌های ارزیابی شنوایی در نوزادان در معرض خطر ارزیابی OAEs و ABR انجام گردید. در ارزیابی اولیه OAEs در هر دو آزمون TEOAEs و DPOAEs پاسخ‌های هنجار و قابل قبولی مشاهده گردید.

در ارزیابی ABR با تعداد تحریک‌های ۹ و ۲۰ تحریک در ثانیه و همچنین محرک Tone Burst پاسخی مشاهده نگردید. با توجه به وجود پاسخ OAEs و حذف پاسخ ABR نوروپاتی شنوایی محتمل گردید. بر این اساس آزمایش‌های دوره‌ای OAEs و ABR و آزمون‌های رفتاری جهت کودک پیشنهاد گردید که با توجه به تعداد بالای آزمون‌های انجام شده تنها به ذکر نتایج سه مورد از آن‌ها در سه مقطع سنی کودک در ابتدای تولد، دو سالگی و پنج سالگی اشاره می‌گردد.

همان‌گونه که در شکل ۱ مشاهده می‌شود در اولین ارزیابی نوزاد فاقد امواج ABR بود اما پاسخ‌های TEOAEs و DPOAEs قابل قبولی داشت در ارزیابی رفتاری کم‌شنوایی به میزان شدید تا عمیق مشاهده شد. در فاصله این ارزیابی تا بررسی بعدی کودک تحت درمان‌های توانبخشی نظیر کاردرمانی جهت افزایش قابلیت‌های حرکتی و نیز گفتاردرمانی قرار داشت. قابل ذکر است که در برنامه گفتاردرمانی کودک بیشتر از آنکه تمرینات آموزشی خاص کودکان کم‌شنوا از قبیل تربیت شنوایی، زبان آموزی و تولیددرمانی و... تاکید گردد، از تمرینات مختلف حسی - حرکتی چون تمرینات تعادلی - حس عمقی (vestibuloproprioception)، برنامه‌ریزی حرکتی و طرح‌ریزی حرکتی بر اساس دستورات کلامی برای افزایش مهارت‌های جداسازی حرکتی یکپارچه زمانبندی حرکات و تبدیل فرمان‌های کلامی به حرکت استفاده گردید. والدین پیشرفت بیشتر و مناسب کودک را در فعالیت‌های معمول روزانه ذکر می‌کردند. مادر کودک همواره معتقد بود کودک دارای شنوایی هنجار می‌باشد فقط گاهی به بعضی از صداها واکنش نشان نمی‌دهد. با توجه به احتمال وجود نوروپاتی شنوایی استفاده از سمعک برای کودک پیشنهاد نشد اما مشاوره‌های لازم به والدین داده می‌شد تا همواره شرایط و محیط صوتی مناسبی را جهت او فراهم آورند و چنانچه با تغییراتی در رفتار شنوایی او رو به رو شدند جهت بررسی مجدد مراجعه کنند. کودک در ۲/۵ سالگی مجدداً مورد بررسی ABR قرار گرفت. هر چند که ظاهراً شکل امواج مناسب نبودند اما با ارائه ۹ تحریک

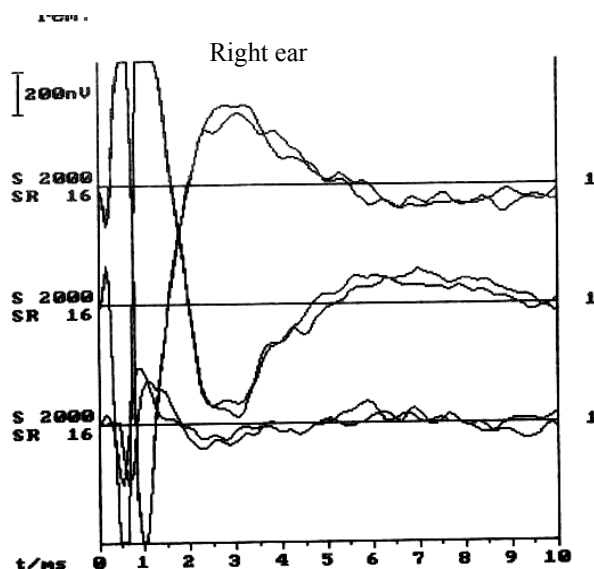
قاعده جمجمه شود. علائم بالینی این کودکان شامل اختلالات خاص حرکتی، افت شنوایی، آسیب به حرکات چشم به شکل نگاه خیره همراه با نیستاگموس است که در کودک مورد نظر این مسأله مشهود بود. گروهی از این کودکان در زمرة ناشنوایان قرار می‌گیرند اما برخی از آنها شنوایی هنجار یا کم شنوایی دارند که با یا بدون مشکل در پردازش شنوایی هستند که اصطلاحاً نوروپاتی شنوایی و یا ناهمزمانی عصبی شنوایی نامیده می‌شود.

آزمون‌هایی که غالباً در شناسایی مبتلایان به نوروپاتی شنوایی بکار می‌رود، آزمون‌های رفتاری، OAEs و ABR است که معمولاً این افراد دارای پاسخ‌های واضح در OAEs هستند، اما پاسخ ABR در آن‌ها یا وجود ندارد و یا به طور قابل توجهی دچار اختلال شده است. جهت تکمیل نتایج می‌توان از ادیومتری تن خالص، ایمیتانس و آزمون‌های گفتاری نیز بهره گرفت. معمولاً رفلکس‌های صوتی در این بیماران حذف شده و ادیومتری تن خالص شنوایی هنجار را نشان می‌دهد. البته باید توجه داشت که کودک مبتلا گاهی در محیط ساکت بخوبی می‌شنود اما در محیط پرصدا همان صوت را نمی‌شنود. متخصصان معتقدند باید از آزمون پتانسیل‌های برانگیخته عضلانی دهلیزی (Vestibular Evoked Myogenic Potentials: VEMPs) و الکترونیستاگموگرافی (Electronystagmography: ENG) نیز بهره جست. دلیل این امر استفاده از نتایج این آزمون‌ها جهت بررسی نوع درمان نوروپاتی می‌باشد. (۳)

مقاله حاضر توصیف کننده قابلیت‌های شنوایی کودکی ۶ ساله مبتلا به نوروپاتی شنوایی است که دارای شنوایی محیطی هنجار بوده و آستانه‌های شنوایی او از نوزادی تا سن مدرسه مورد بررسی قرار گرفته است.

### معرفی بیمار

کودک م - ح متولد سال ۱۳۷۸ در تهران، که اولین بار در سن ۱۲ ماهگی توسط والدین با شکایت ابتلا به بیلی‌روبین بالا ۳۸ mg/dl و سه بار تعویض خون مراجعه نمود. در زمان مراجعه کودک دچار مشکل حرکتی، عدم توانایی در گردن گرفتن و اختلال بینایی شده بود که حرکات نامتقارن در چشمها و گاهی نیستاگموس پائین زن مشهود بود. با تاریخچه‌گیری از والدین و بررسی پرونده پزشکی او هیچ‌گونه عامل خاصی مشاهده نگردید.



شکل ۱- ABR حاصل از اولین ارزیابی کودک که امواجی در آن مشاهده نمی‌شود.

و گوش چپ افت مختصری در شنوایی را نشان داد. این کودک هم اکنون در سال اول ابتدایی در یک مدرسه عادی مشغول به تحصیل می‌باشد.

### بحث

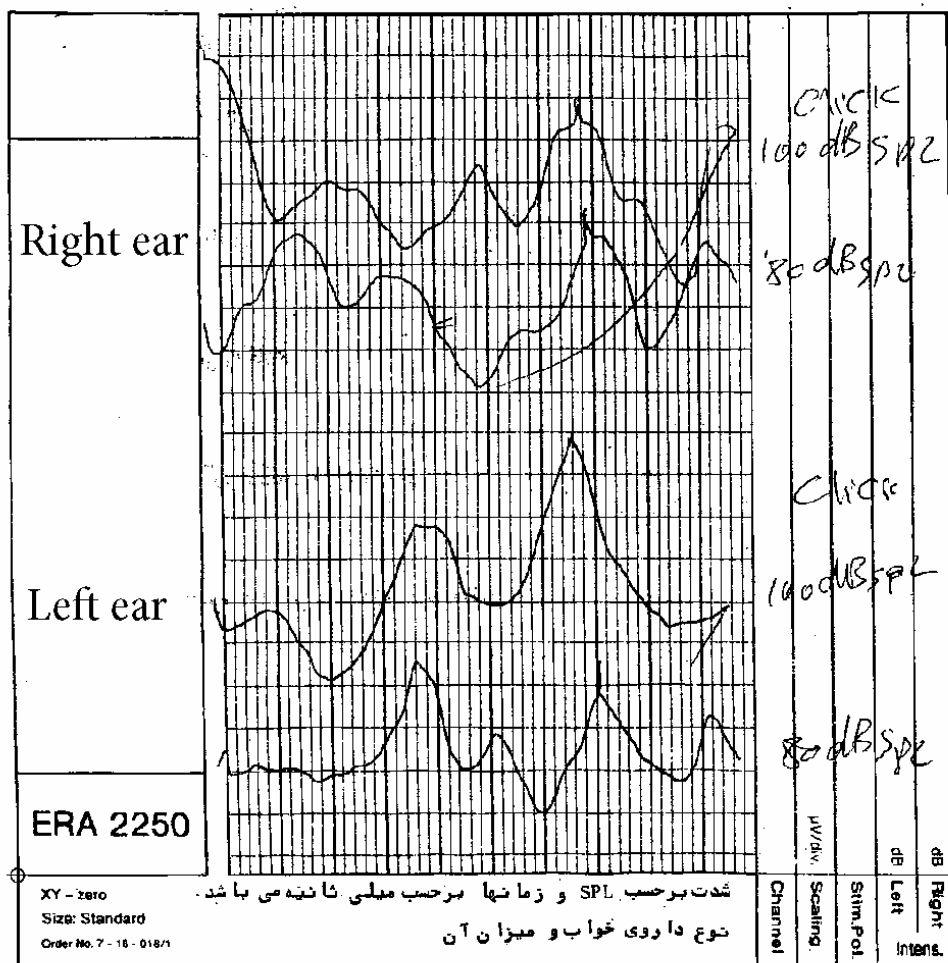
نوروپاتی شنوایی پدیده جدیدی نیست اما با توجه به میزان شیوع و وسعت عوارضی که برجا می‌گذارد در سال‌های اخیر مورد توجه بیشتری قرار گرفته است. (۲ و ۱)، بررسی‌های اخیر بیانگر این است که ۱۰ درصد از کودکان با افت شنوایی دچار نوروپاتی شنوایی می‌باشند (۱ و ۲، ۴).

در کلیه بیماران مبتلا به نوروپاتی شنوایی یا ABR وجود ندارد و یا بطور قابل توجهی ناهنجار می‌باشد. آستانه‌های رفلکس‌های صوتی نیز در آنها حذف شده و یا شدیداً افزایش یافته است (۲ و ۳، ۴). با این حال باید مدرکی دال بر وجود عملکرد هنجار در سلول‌های موئی چه از نظر وجود TEOAEs یا DPOAEs و یا پتانسیل میکروفونی حلزون دیده شود تا بتوان تشخیص درستی از نوروپاتی شنوایی را مطرح کرد.

نوروپاتی شنوایی نوعی اختلال ناهمگن (heterogenous) می‌باشد که علائم و ویژگی‌های رایجی را در عملکرد شنوایی

در ثانیه امواج شروع به شکل‌گیری کردند. ادامه کاردرمانی و گفتاردرمانی به والدین توصیه شد. در سن ۳ سالگی کودک تحت بررسی رفتاری قرار گرفت. ارزیابی ابتدا به شکل میدان صوتی (free field) انجام شد که کم‌شنوایی هموار در حد متوسط را نشان داد. با در نظر گرفتن مشکلات حرکتی کودک روش پاسخ-گیری مناسب انتخاب شد و ارزیابی تحت‌گوشی صورت گرفت که با نتایج میدان صوتی هماهنگی داشت.

در پی‌گیری مجدد در سال بعد، امواج ABR بطور قابل توجهی آشکار شده بودند به طوری که در مقایسه با قبل، هم از نظر شکل و هم از نظر ثبات امواج بسیار قابل توجه بودند (شکل ۲). از کودک آزمون رفتاری به عمل آمد که با بهبود آستانه کم‌شنوایی در حد ملایم را نشان می‌دادند. البته در تمام بررسی‌ها ادیومتری ایمیتانس نیز انجام می‌شد که علی‌رغم تمپانوگرام نوع A در هر دو گوش رفلکس‌های صوتی حذف شده بودند. در آخرین ارزیابی که انجام شد همان‌گونه که ملاحظه می‌شود امواج ABR با شکل بهتر و ثبات بالاتر ثبت شدند (با همان ویژگی تحریکات نظیر قبل یعنی ۹ و ۲۰ تحریک در ثانیه). امواج تا سطح شدت ۵۰ dBnHL مقابل محرکات صوتی را نشان داد به طوری که گوش راست هنجار



شکل ۲- ABR حاصل از ارزیابی کودک پس از یک سال توانبخشی

ثانیه هیچ‌گونه پاسخ ABR حاصل نمی‌شود اما کاهش تعداد تحریک در همین فرد می‌تواند باعث بروز پاسخ ABR وردیابی موج V شود. این تغییرات دامنه و زمان نرفتگی در ABR قطعاً به فرایندهای سیناپتیک بین سلول‌های موئی داخلی و عصب هشتم بر می‌گردد. (۱، ۷ و ۸)، هر نوع عارضه‌ای که عملکرد سیناپس‌ها را متأثر کند (از قبیل نوروپاتی یا اختلال سلول‌های موئی داخلی) می‌تواند تأثیرات عمیق بر ساختار و عملکرد هر دو عنصر داشته باشد. تحقیقات نشان داده‌اند که بکارگیری بعضی از داروهائی که سرعت انتقال عصبی را تسهیل بخشیده و یا افزایش می‌دهند می‌توانند بر روی بعضی از انواع افت‌های شنوایی در نوروپاتی شنوایی مؤثر باشند (۱ و ۷) Sininger و Starr در سال ۲۰۰۱ این اختلال را بر اساس علت ایجاد کننده‌ی آن به سه گروه تقسیم کردند:

ایجاد می‌کند اما دارای علت‌های مختلف و مبانی فیزیولوژیک متعدد می‌باشد. (۱، ۵ و ۶)، در این عارضه احتمال اختلال عملکرد سلولهای موئی داخلی را نمی‌توان رد کرد اما تا زمانی که روش‌های فیزیولوژیک مناسبی جهت ارزیابی عملکرد این سلول‌ها در دسترس نباشد مناسب‌ترین واژه برای موارد افت شنوایی همراه با اختلال ABR و وجود عملکرد در سلول‌های موئی واژه نوروپاتی شنوایی است. امروزه می‌دانیم که در این عارضه همزمانی عصبی بین سیناپس‌های سلول‌های موئی داخلی و دندریت‌های عصب هشتم دچار اختلال شده است اما توانائی جهت ارزیابی محل احتمالی این ضایعه را نداریم. (۷ و ۱)، اطلاع از تغییرات پاسخ ABR با تغییر در تعداد تحریک در ثانیه دید ما را در این زمینه وسیع‌تر می‌کند بطوری‌که در بسیاری از موارد با ارائه تعداد ۲۰ تحریک در

گروه اول نوروپاتی توارثی که خود شامل نوروپاتی محیطی و غیر محیطی می‌شود و معمولاً در موارد ابتلاء به نوروپاتی حسی - حرکتی توارثی (Hereditary- Sensory- Motor- Neuropathy)، ابتلاء به آتاکسی فردریش و تحلیل اعصاب نخاعی مخچه‌ای دیده می‌شود.

گروه دوم متعاقب ابتلاء به بیلی روبین بالا، آنوکسی، بیماری‌های سیستم ایمنی و عفونت‌های ویروسی دیده می‌شود. گروه سوم که هیچ‌گونه علت مشخصی ندارد بنام idiopathic شناخته می‌شود. (۸ و ۷)

همچنان‌که واضح است تنوع در تشخیص این عارضه خود نشان دهنده متنوع بودن علت این عارضه است که باعث ابتلاء اعصاب محیطی شنوایی می‌شود.

در مجموع اگرچه که امروزه هنوز فرایند فیزیولوژیک نوروپاتی شنوایی بطور کامل شناخته شده نیست اما اطلاعاتی در دسترس است که نشان می‌دهد پردازش زمانی در این افراد به واسطه آسیب به میلی‌نیواسیون عصب دچار اختلال شده است که نمونه‌ی آن ضعف در کسب پاسخ‌های ABR در این بیماران به دلیل از دست دادن همزمانی تخلیه‌های عصبی به دنبال آسیب به میلین عصب شنوایی می‌باشد که در کودک مورد مطالعه نیز مشهود بود. هم‌این عامل سبب می‌شد تا کودک در فرایندهایی مثل تمایزگذاری اصوات گفتاری دچار مشکل شود. در بررسی حاضر این کودک که مبتلا به بیلی روبینمی بوده و سه بار تعویض خون گردیده است در سن ۱۲ ماهگی مورد ارزیابی ABR و OAEs و رفتاری قرار گرفت. در آزمون رفتاری به دلیل مشکل حرکتی کودک، پاسخ‌ها بصورت کیفی به دست آمد. به والدین توصیه شد از سمعک استفاده نکرده و صرفاً از اصوات محیطی با استفاده از ضبط صوت و نیز برنامه‌های گفتاردرمانی و کاردرمانی در فرایند توانبخشی عمل نمایند. در این راستا که ارزیابی‌های کودک هر ۳ ماه و سپس هر ۶ ماه تکرار می‌شد روند ارزیابی‌ها ضمن حفظ پاسخ‌های OAEs پاسخ‌های رفتاری بهتر و مناسب‌تری را نشان می‌داد. بطوری‌که در آخرین ارزیابی رفتاری کودک پاسخ‌ها به محدوده هنجار نزدیک شده و تنها یک افت ملایم در فرکانس‌های پائین دیده می‌شد. اما پاسخ‌های ABR علی‌رغم وضوح خوب امواج، ثابت و شکل موج صد در صد قابل قبولی نداشت که می‌توان این مسأله را با ناهمزمانی پاسخ عصبی و نیز

مشکلات حرکتی کودک مطابقت داد. با گذر زمان و بهره‌گیری از خدمات توانبخشی کاردرمانی و گفتاردرمانی شاهد بهبودی قابل توجهی در حرکات ظریف کودک و فهم و تولید گفتار در او بودیم بطوری‌که هم اکنون این کودک با داشتن شنوایی هنجار و پاسخ‌های حرکتی مناسب اما کمی کند در کلاس اول ابتدایی مشغول به تحصیل می‌باشد. تمرکز روی مورد خاصی چون این کودک توجه ما را به این مسأله بیشتر جلب کرد که باید هر چه بیشتر و بهتر این بیماری را شناخت و نظارت و مدیریت اجرائی دقیق در بخش غربالگری شنوایی و حتی بخش مراقبت‌های ویژه نوزادان و خصوصاً کودکان بعد از ابتلاء به بیلی روبین بالا و نوزادانی که در گروه عوامل خطرزا برای کم‌شنوایی قرار می‌گیرند اعمال کرد. آنچه بطور سنتی در بین شنوایی‌شناسان مرسوم بوده است نبودن امواج ABR به معنای نداشتن شنوایی تلقی گردیده و بیمار به سمت استفاده از سمعک هدایت می‌شود. در صورتی‌که در سال‌های اخیر پیشرفت‌های قابل ملاحظه‌ای در آزمون‌های تشخیصی صورت گرفته که می‌توان از آنها جهت تشخیص درمان و توانبخشی مؤثرتر بهره گرفت.

### نتیجه‌گیری

باید گفت شنوایی که نوروپاتی عارضه‌ای است که می‌تواند اختلالی را بین پایانه‌های اکسونی سلول‌های موئی داخلی با دندریت نورون‌های گانگلیون اسپیرال و یا اکسون نورون‌های گانگلیون اسپیرال با هسته حلزونی در ناحیه ساقه مغز ایجاد کند. بهتر است نوروپاتی را عارضه شنوایی بدانیم و این نکته را مد نظر قرار دهیم که تقویت کننده‌ای مثل سمعک ممکن است در این گروه از کودکان مفید نباشد. لذا توجه بیشتر به این بیماری و کنترل و پیگیری مداوم نوزادان در معرض خطر می‌تواند راهبرد بسیار مؤثر در این زمینه باشد.

### سپاسگزاری

از گروه محترم شنوایی‌شناسی دانشکده علوم توانبخشی دانشگاه علوم پزشکی ایران بخاطر تمام مساعدت‌های بی‌دریغ در اختیار قراردادن تجهیزات مورد نیاز این پژوهش بسیار قدردانی می‌نمایم.

## REFERENCES

1. Starr A, Picton TW, Kim R. Pathophysiology of auditory neuropathy. In: Sininger Y, Starr A, editors. Auditory neuropathy. 1<sup>st</sup> ed. California: Singular, Thomson learning, Inc; 2001.p.67-82.
2. Kraus N, Bradlow AR, Cheatham MA, Cunningham J, King CD, Koch DB, et al. Consequences of Neural asynchrony: A case of auditory neuropathy. J Assoc Res Otolaryngol 2000;1(1):33-45.
3. Hain TC. Auditory neuropathy. 2006;[1] available at: [www.dizziness-and-balance.com/disorders/hearing/auditory neuropathy. html](http://www.dizziness-and-balance.com/disorders/hearing/auditory%20neuropathy.html). Nov:20.2006.
4. Hain Tc. ECoG-tesing.2007; [1] availabel at: [www.dizziness-and-balance.com/testing/fistula.html](http://www.dizziness-and-balance.com/testing/fistula.html). Nov:20-2006.
5. Kraus N. Neural plasticity, auditory neuropathy. 2005;[1]available at: [www.audiologyonline.com/interview/interview-detail/.asp](http://www.audiologyonline.com/interview/interview-detail/.asp). Nov:20.2006.
6. Rhee CK, Park HM, Jang YJ. Audiologic evaluation of neonates with severe hyperbilirubinemia using TEOAE and ABR. Laryngoscope 1999;109(12):2005-8.
7. Satya-Murti S, Cacace AT, Hanson PA. Abnormal auditory evoked potentials in hereditary motor-sensory neuropathy. Ann Neurol 1979;5(5):445-8.
8. Durkel J, Moss K. Central auditory processing disorder and auditory neuropathy.2001;[1]available at: [www.tsbvi.edu/outreach/seehear/winter01/capd.htm](http://www.tsbvi.edu/outreach/seehear/winter01/capd.htm). Nov:20.2006.
۹. اکبری م، صادقی جم م، کیهانی مر. تعیین محل ضایعه شنوایی نوزادان مبتلا به بیلی روبین بالا با استفاده از پاسخ‌های برانگیخته ساقه مغز و گسیل‌های صوتی گوش. شنوایی شناسی ۱۳۸۴؛ ۱۴(۲):۱۹-۲۵.