

## نوروپاتی شنوایی در دو بیمار مبتلا به نوروپاتی عمومی: گزارش موردی

### چکیده

زهره جعفری<sup>۱\*</sup>

حسن عشایری<sup>۲</sup>، پریچهر احمدی<sup>۳</sup>

مسعود متصدی زرنندی<sup>۴</sup>

۱- گروه علوم پایه، دانشگاه علوم بهزیستی و

توانبخشی، مرکز تحقیقات سالمندی

۲- متخصص مغز و اعصاب و روانپزشکی،

دانشگاه علوم پزشکی ایران

۳- گروه نوروساینس، دانشگاه تبریز

۴- گروه گوش، گلو و بینی، دانشگاه علوم

پزشکی تهران

\* نویسنده مسئول: تهران، اوین، خ کودکیار، دانشگاه علوم بهزیستی و توانبخشی، گروه علوم پایه، مرکز تحقیقات

مسائل اجتماعی و روانی سالمندان | تلفن: ۲۲۶۷۵۲۵ | email: zjafari@uswr.ac.ir

### مقدمه

برای متخصصین اعصاب، عنوان "نوروپاتی" Neuropathy تعریف دقیقی دارد که به آسیب رشته‌های اعصاب محیطی بدون درگیری جسم سلولی نوروها گفته می‌شود.<sup>۱</sup> "نوروپاتی شنوایی" شامل گروهی از اختلالاتی است که تنها عصب شنوایی، سلول‌های مویی داخلی حلزون، و یا سیناپس بین آنها را متاثر می‌کنند. یافته‌های ادیولوژیک توصیف‌کننده نوروپاتی شنوایی شامل مشاهده عملکرد سلول‌های مویی حلزون، در کنار عدم ثبت فعالیت عصبی برانگیخته در سطح عصب هشت و ساقه مغز (پاسخ شنوایی ساقه مغز/ Auditory Brainstem Response (ABR)) و کسب نتایج طبیعی یا نزدیک به طبیعی در پاسخ‌های برانگیخته از قشر شنوایی است. بر این اساس، نمای الکتروفیزیولوژیک اختلال، و رای حلزونی است، اما محل دقیق آسیب و مکانیزم‌های وقوع آن، هنوز به‌درستی روشن نشده است. از دیگر مشخصات بالینی همراه با این اختلال می‌توان به درک گفتار ضعیف‌تر از آستانه‌های شنوایی رفتاری در ادیوگرام، کم‌شنوایی دایمی یا نوسانی به درجات مختلف، عدم وجود رفلکس‌های صوتی و نتایج طبیعی در تصویربرداری رزونانس مغناطیسی

زمینه و هدف: نوروپاتی شنوایی غالباً بخشی از یک نوروپاتی عمومی است. به طوری که حدود ۳۰ تا ۴۰ درصد از کل موارد نوروپاتی شنوایی و تقریباً ۸۰ درصد از بیماران علامت‌دار مبتلا به اختلالات نوروپاتی عمومی در سنین بالای ۱۵ سال را شامل می‌شود. در مقاله حاضر، نتایج ارزیابی راه‌های شنوایی در دو جوان مبتلا به نوروپاتی عمومی، بحث شده است. **معرفی مورد:** بیماران، دو برادر ۲۶ (بیمار اول) و ۱۷ (بیمار دوم) ساله با تشخیص پلی نوروپاتی آکسونو- میلینی منتشر بودند که علائم هر دو با کاهش درک گفتار و مشکلات حرکتی از سن ۱۲ سالگی آغاز شده و با گذشت زمان پیشرفت کرده بود. برای تایید وجود نوروپاتی شنوایی در این بیماران، به نتایج آزمایش‌های شنوایی رفتاری، الکتروآکوستیک و پاسخ‌های برانگیخته شنوایی استناد شد. **نتیجه‌گیری:** با انجام یک مجموعه آزمایش‌های شنوایی می‌توان نوروپاتی شنوایی را از دیگر اختلالات درک شنوایی تشخیص داد. در این بیماران همواره باید احتمال وجود نوروپاتی عمومی را در نظر داشت.

**کلمات کلیدی:** نوروپاتی شنوایی، نوروپاتی عمومی، کاهش درک گفتار، پاسخ‌های برانگیخته شنوایی.

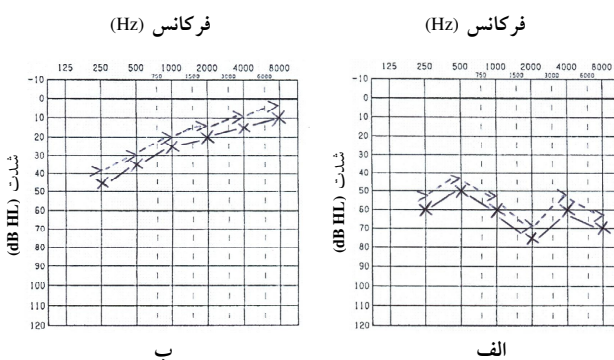
(MRI) اشاره نمود.<sup>۱-۳</sup> نوروپاتی را می‌توان در سه نوع کلی دمیلینه (از دست رفتن پوشش میلین)، آکسونال (مرگ رشته‌های عصبی) و آمیخته (وجود هر دو نوروپاتی دمیلینه و آکسونال) طبقه‌بندی نمود. نشانه اصلی نوروپاتی دمیلینه، کاهش یا توقف هدایت عصبی و بروز علائم حرکتی و یا حسی در بخش دیستال ناحیه از بین رفتن میلین است.<sup>۱-۳</sup> بسیاری از نوروپاتی‌های آکسونال از پاها شروع می‌شوند. آکسون‌های با قطرهای متفاوت و با ضخامت‌های مختلف میلین، سرعت انتقال متفاوتی دارند. در نوروپاتی‌های آکسونال، در صورت درگیر نشدن آکسون‌های بزرگ، سرعت هدایت عصبی می‌تواند طبیعی باشد و حتی اگر این‌گونه نباشد، کمتر احتمال دارد که سرعت هدایت نسبت به آکسون‌های دمیلینه، پایین‌تر باشد.<sup>۳</sup> با توجه به ارتباط دو سویه بین آکسون و غلاف میلین، نوروپاتی شدید یا مزمنی که با میلینوپاتی یا آکسونوپاتی شروع می‌شود، نهایتاً به نوروپاتی آمیخته منجر می‌گردد.<sup>۴</sup> "نوروپاتی شنوایی" غالباً بخشی از یک نوروپاتی عمومی یا کلی‌تر است. نوروپاتی‌های حرکتی-حسی ارثی Hereditary Motor and Sensory Neuropathies (HMSN) مانند سندروم شارکو-ماری-توت Charcot- Marie- Tooth syndrome

افزایش یافته بود. در آخرین ارزیابی، کم‌شنوایی متوسط تا شدید با شکل ادیوگرام یکنواخت در بیمار اول و کم‌شنوایی ملایم با شکل ادیوگرام افت فرکانس پایین در بیمار دوم، در دو گوش مشاهده گردید (شکل - ۱). در سابقه بیمار اول، پارستزی، گرفتگی و درد در ماهیچه سوراخ پا و اختلال در حفظ تعادل در شروع بیماری وجود داشت. در آخرین ملاقات وی تنها با استفاده از عصای زیر بغل قادر به حرکت بود و قدرت و تون عضلانی انگشتانش، کاهش شدیدی یافته بود. در معاینات مکرر بینایی، به آسیب عصب بینایی و نوروپاتی بینایی اشاره شده بود. این بیمار از عینک نمره بالای (۹ در دو چشم) استفاده می‌کرد که از آن رضایت چندانی نداشت. شروع علائم بیمار دوم نیز با شدت کمتر، شبیه بیمار اول بود. وی اظهار داشت که پس از مدت کوتاهی پیاده‌روی، احساس خستگی می‌کند و در آخرین مراجعه، افزایش کندی و سختی در راه رفتن وی مشهود بود. در این بیمار نیز به کاهش تدریجی قدرت و تون عضلانی انگشتان و اختلال بینایی اشاره شد. وی اظهار داشت که استفاده از عینک به دید او کمکی نمی‌کند و دید نزدیکش بسیار آسیب دیده است، به طوری که تنها با گرفتن کتاب در فاصله چند سانتی‌متری از چشم‌ها قادر به مطالعه بود. سابقه ابتلا به اریون، آبله مرغان و سرخک در دوران کودکی در بیمار اول و ابتلا به اریون و آبله مرغان در بیمار دوم وجود داشت، و در سابقه فامیلی به اختلال مشابه، کم‌شنوایی یا اختلال ارثی خاصی اشاره نشد. نتیجه انجام MRI در دو بیمار طی دو بار، طبیعی بود. در ارزیابی الکترومیوگرافی و اندازه‌گیری سرعت هدایت عصبی در اندام‌ها، ضایعه نوروزن محیطی اندام‌های چهارگانه و همچنین کاهش سرعت هدایت عصبی و افزایش زمان تاخیر پاسخ،

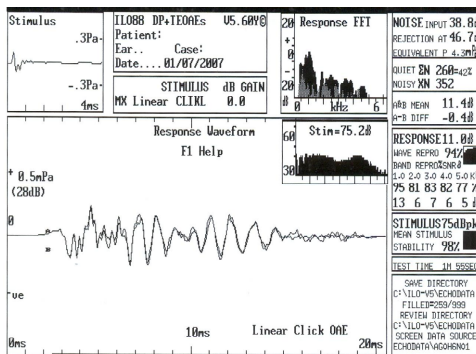
(نوع I و II) درصد بالایی از بزرگسالان مبتلا به نوروپاتی شنوایی را شامل می‌شوند. برای مثال، در مطالعه Oba و Sininger، در هشت نفر از ۱۳ بیمار با علائم این اختلال از سن شروع ۱۰ سالگی و بالاتر، HMSN تأیید شده وجود داشت. در مطالعات اخیر در اسلونی، ایتالیا، و بلغارستان، ارتباط بین نوروپاتی‌های حرکتی-حسی ارثی با نوروپاتی شنوایی گزارش شده است. این نوروپاتی، با ناتوانی حرکتی شدید پیشرونده از دوران کودکی، و درگیری راه‌های شنوایی در دوران جوانی، شناخته می‌شود.<sup>۳</sup> در آتاکسی فردریش، سندروم اهلرس-دانلوس Ehlers-Danlos syndrome؛ و سندروم استیونس-جانسون Stevens-Johnson، نیز نوروپاتی شنوایی گزارش شده است. این اختلال همچنین با سندروم‌های درگیرکننده دستگاه ایمنی (سندروم گیلن باره Guillain-Barre syndrome) و آنزیم‌های میتوکندریال در ارتباط است.<sup>۳و۶</sup> به طور کلی در حدود ۳۰ تا ۴۰ درصد موارد گزارش نوروپاتی شنوایی در کل و تقریباً ۸۰ درصد بیماران با بروز علائم بالای سن ۱۵ سالگی را اختلالات نوروپاتی عمومی تشکیل می‌دهند.<sup>۳</sup> شیوع نوروپاتی شنوایی در افراد پس از زبان آموزی و در سنین نوجوانی به بالا، اختلال نادری است. طبق آمار، در افراد با شکایت اصلی از ضعف شنوایی و درک گفتار، شیوع این اختلال بین پنج تا ۱۳ در هزار گزارش شده است.<sup>۷</sup> در مطالعه حاضر، دو برادر مبتلا به نوروپاتی شنوایی با علائم نوروپاتی عمومی معرفی شده و نتایج ارزیابی‌های رفتاری و الکتروآکوستیک و پاسخ‌های برانگیخته شنوایی آنها مورد بحث قرار می‌گیرد.

## گزارش مورد

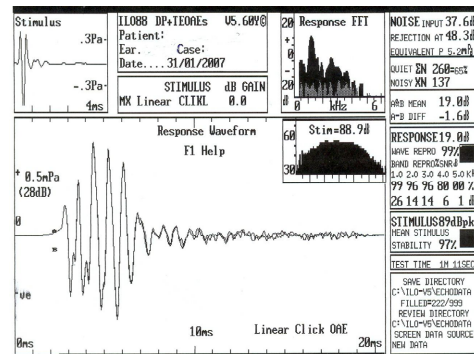
بیماران، دو برادر ۲۶ (فرزند سوم) و ۱۷ ساله (فرزند چهارم) بودند که والدین آنها با یکدیگر نسبت فامیلی درجه اول داشتند. فرزند دوم این خانواده به علت پیشرفت عفونت ادراری و پس از دیالیزهای مکرر فوت کرده بود. فرزند اول نیز در پنج سالگی دچار لکنت زبان شده بود. مشکل هر دو بیمار از سن ۱۲ سالگی شروع و با گذشت زمان پیشرفت کرده بود. به نظر بیماران و والدین، برادر کوچکتر (بیمار دوم) همان سیر بیماری برادر بزرگتر (بیمار اول) را با شدت کمتر، طی می‌کرد. شکایت اصلی هر دو بیمار در اولین مراجعه، کاهش شدید توانایی درک گفتار و بروز مشکلات حرکتی بود. کم‌شنوایی بیماران ابتدا در گوش چپ و سپس در گوش راست شروع شده و به تدریج



شکل-۱: آستانه‌های شنوایی رفتاری گوش چپ بیماران در فرکانس‌های اکتاوی ادیوگرام. الف) کم‌شنوایی در حد متوسط شدید در بیمار اول. ب) کم‌شنوایی در حد ملایم در فرکانس‌های پایین در بیمار دوم



ب



الف

شکل ۲: پاسخ TEOAE با ثبات و تکرارپذیری بالا در گوش چپ. الف) بیمار اول: مقدار پاسخ = ۱۹ dB، تکرارپذیری پاسخ = ۹۹ درصد، ثبات محرک = ۹۷ درصد. ب) بیمار دوم: مقدار پاسخ = ۱۱/۰ dB، تکرارپذیری پاسخ = ۹۴ درصد، ثبات محرک = ۹۸ درصد

آکوستیک در هر دو ارابه همان سویی و دگرسویی محرک که پاسخ عصب شنوایی به اصوات بلند را نشان می‌دهد، و در آزمایش ABR که عملکرد عصب و ساقه مغز شنوایی را بررسی می‌کند (حتی در سرعت تحریک پایین ۳/۴ بار ارابه محرک در ثانیه) پاسخی مشاهده نگردید. در جدول ۱، پروتکل ثبت آزمایش‌های الکتروفیزیولوژیک شنوایی در بررسی حاضر نشان داده شده است. پیش از شروع موج I در ABR، یک پاسخ پیش عصبی (Cochlear Microphonics (CM)، در فاصله بسیار کوتاهی از ارابه محرک، قابل ثبت است.<sup>۸</sup> این پاسخ حاصل فعالیت هر دو سلول‌های مویی خارجی و داخلی حلزون است. در صورت ثبت ABR با دو قطبیت منفی و مثبت می‌توان CM را در ابتدای ثبت تشخیص داد. در هر دو بیمار مطالعه حاضر، CM در ابتدای ثبت ABR مشاهده گردید که به حفظ عملکرد حلزون اشاره داشت (شکل ۳). پاسخ برانگیخته میان‌رس شنوایی Auditory Middle Latency Response (ALMR) یکی از پتانسیل‌های برانگیخته شنوایی است که از قشر شنوایی اولیه منشا می‌گیرد. این پاسخ از چهار قله اصلی (Pa, Na, Nb, Pb) تشکیل شده و در پنجره زمانی صفر تا ۱۰۰ میلی‌ثانیه قابل ثبت است.<sup>۸</sup> در مطالعه حاضر، AMLR در بیمار دوم ثبت گردید (شکل ۴). پاسخ برانگیخته دیررس شنوایی Auditory Late Response (ALR) نیز یکی از پتانسیل‌های برانگیخته از قشر شنوایی است که از چهار قله اصلی (P1, N1, P2, N2) تشکیل شده است. منشا نوروناتومیک امواج ALR سال‌ها موضوع مطالعه و بحث بوده است. در مطالعات به مولدهای ثبت ALR از قشر ارتباطی لوب فرونتال، و همچنین ناحیه شیار سیلویین و قشر تمپورال فوقانی اشاره شده است.<sup>۸</sup> با نصب الکترودها در نواحی Fz و Cz، پاسخ ALR در هر دو بیمار، در محدوده طبیعی ثبت گردید (شکل ۵).

گزارش گردید. بیوسی عصب سورال پا نیز درگیری هر دو پوشش میلین و آکسون (نوروپاتی آمیخته) را نشان داد، و در کل تشخیص پلی نوروپاتی آکسونو-میلینیک منتشر با احتمال علل دژنراتیو به ویژه متابولیک، مطرح گردید. نتایج ارزیابی شنوایی رفتاری: در شکل ۱ کم شنوایی حسی-عصبی متوسط-شدید در بیمار اول و کم شنوایی ملایم در فرکانس‌های پایین در بیمار دوم مشاهده می‌شود. بنا بر اظهار بیماران، وضعیت شنوایی و درک گفتار آنها با گذشت زمان بدتر شده بود، و آنها در شنیدن کلیه اصوات (صداها، محیطی، موسیقی و گفتار) مشکل داشتند. بیمار اول به تاثیر زیان بار سر و صدا و مهمه اطرافیان بر درک گفتار، عدم استفاده از تلفن، و وابستگی شدید به لبخوانی و مشاهده چهره مخاطب برای درک گفتار اشاره نمود. در بیمار دوم نیز همین تاثیرات با شدت کمتر، گزارش گردید. اختلال در حفظ تعادل موردی بود که در هر دو بیمار از اوایل شروع بیماری وجود داشت و به تدریج بدتر شده بود. با انجام آزمون بازشناسی گفتار Word Discrimination Score (WDS) با فهرست‌های استاندارد ۲۵ تایی از واژه‌های تک هجایی فارسی در سکوت، امتیاز درک گفتار در بیمار اول در گوش راست ۲۴٪ و در گوش چپ ۴٪، و در بیمار دوم در گوش راست ۲۸٪ و در گوش چپ ۴٪ به دست آمد. با انجام همین آزمایش در نسبت سیگنال به نویز ۱۰+ دسی‌بل، امتیاز بازشناسی واژه‌ها در هر دو بیمار به صفر رسید. نتایج آزمایش‌های الکتروآکوستیک و الکتروفیزیولوژیک شنوایی: انجام آزمایش گسیل‌های برانگیخته صوتی-گوشی گذرا Transient Evoked Otoacoustic Emission (TEOAE) که به عملکرد سلول‌های مویی خارجی حساس است، حفظ عملکرد حلزون در محدوده طبیعی در هر دو بیمار را نشان داد. در آزمایش رفلکس

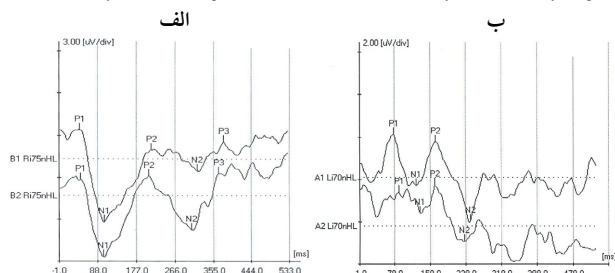
جدول-۱: پروتکل انجام آزمایش‌های الکتروفیزیولوژیک شنوایی ABR، AMLR و ALR

پارامترها	الکترودها	مشخصات ثبت	مشخصات محرک
آزمایش ABR*	آرایش NI: FPZ I: M1 G: M2	پنجره زمانی (ms) ۰-۱۶ میانگین پاسخ‌ها ۲۰۰۰ فیلتر (Hz) ۳۰-۳۰۰۰	نوع کلیک ۱۰۰ μs قطبیت Rare/Cond شدت ۹۰ dB nHL ریت تحریک ۲۱/۱ (۱۱/۲ و ۳/۴)
آزمایش AMLR**	NI: C3,C4 I: M1,M2 G: Fpz	پنجره زمانی (ms) ۰-۱۰۰ میانگین پاسخ‌ها ۱۰۰۰ فیلتر (Hz) ۰-۱۰۰	نوع تون انفجاری ۵۰۰ هرتز قطبیت Rare شدت ۷۵ dB nHL ریت تحریک ۵/۰
آزمایش ALR***	NI: Cz, FZ I: M1,M2 G: Fpz	پنجره زمانی (ms) ۰-۵۰۰ میانگین پاسخ‌ها ۵۰۰ فیلتر (Hz) ۱۰-۱۵۰	نوع تون انفجاری ۵۰۰ هرتز قطبیت Rare شدت ۷۵ dB nHL ریت تحریک ۰/۹

\* ABR= Auditory Brainstem Response

\*\* AMLR= Auditory Middle Latency Response

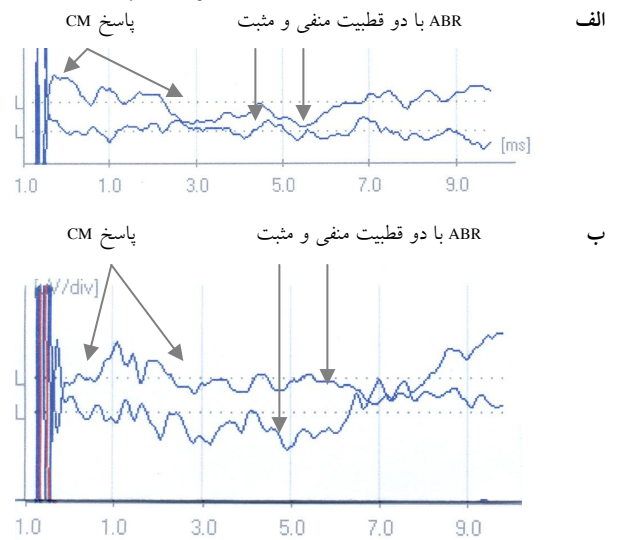
\*\*\* ALR= Auditory Late Response



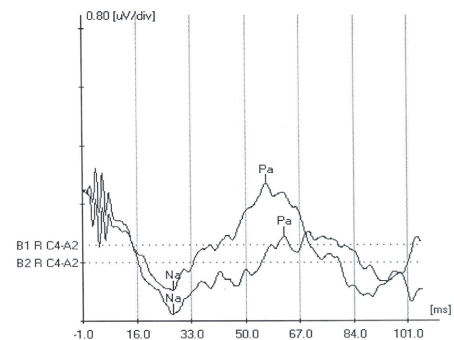
شکل-۵: ثبت پاسخ ALR با چهار قله اصلی P1، N1، P2 و N2 در هر دو بیمار در محدوده طبیعی. الف: بیمار اول، ب: بیمار دوم

### بحث

از زمان معرفی یک بیمار مبتلا به نوروپاتی شنوایی توسط Starr<sup>۹</sup>، گزارش موردهای انفرادی و چندگانه‌ای از این بیماران در منابع نورولوژی و اتولوژی به چاپ رسیده است، و در این افراد انواع مختلف آزمایش‌های فیزیولوژیک و رفتاری انجام قرار گرفته است. نگاهی بر نتایج این مطالعات نشان می‌دهد که در موارد معدودی، آزمایش‌های رفتاری و الکتروفیزیولوژیک شنوایی برای تشخیص دقیق محل آناتومیک ضایعه انجام شده است.<sup>۱۰</sup> در مطالعه Starr روی ۱۰ بیمار با تشخیص نوروپاتی شنوایی (با انجام OAE و ABR) در ایالات متحده، AMLR در یک بیمار طبیعی، در دو بیمار غیر طبیعی، و در چهار بیمار مشاهده نگردید.<sup>۹</sup> پاسخ ALR نیز در یک بیمار ثبت، در دو بیمار غیر طبیعی، و در چهار بیمار ثبت نگردید. در مطالعه Lee روی دو محصل مشکوک به نوروپاتی شنوایی (با انجام OAE و ABR) در ایالات متحده، AMLR قابل ثبت، ALR صوتی عضله گوش میانی غایب، ABR غایب، AMLR قابل ثبت، ALR قابل ثبت، آزمایش گفتاری غیر قابل انجام و نتیجه MRI و CT طبیعی بود.<sup>۱۱</sup> در مطالعه دیگر همین محققین روی یک کودک مشکوک به نوروپاتی شنوایی، نتایج مشابهی گزارش گردید. در جدول ۲ به برخی



شکل-۳: عدم ثبت پاسخ ABR با دو قطبیت منفی و مثبت در گوش چپ. ثبت پاسخ پیش عصبی CM که با تغییر قطبیت محرک از منفی به مثبت، ۱۸۰ درجه تغییر فاز داده و تا حدود سه میلی‌ثانیه ادامه یافته است (الف: بیمار اول، ب: بیمار دوم)



شکل-۴: ثبت پاسخ AMLR در بیمار دوم. همان‌طور که مشاهده می‌شود، موج Pa با تاخیر زمانی در حدود ۶۰ میلی‌ثانیه ثبت شده است

ضعیف‌تر بود. در مبتلایان به نوروپاتی شنوایی احتمال مشاهده درجات مختلف کم‌شنوایی با اشکال مختلف ادیوگرام وجود دارد، با این حال کم‌شنوایی ملایم و متوسط با افت فرکانس‌های پایین یا شکل ادیوگرام یکنواخت،<sup>۳</sup> شیوع بیشتری دارد. گرایش به سمت درجات پایین‌تر کم‌شنوایی ممکن است ناشی از این واقعیت باشد که تشخیص بسیاری از اولین بیماران با این اختلال، بر اساس ناهمخوانی نتایج یافته‌های ارزیابی شنوایی رفتاری و الکتروفیزیولوژیک، صورت گرفته است.<sup>۳</sup> مطالعات اخیر نشان داده است که در مبتلایان به نوروپاتی شنوایی، احتمال مشاهده درجات مختلف کم‌شنوایی وجود دارد.<sup>۲</sup> مشاهده ادیوگرام‌های با افت فرکانس‌های پایین نیز می‌تواند با آسیب پذیرتر بودن رشته‌های عصبی بلندتر (ارسال به نواحی راسی حلزون)، در ارتباط باشد.<sup>۳</sup> در اکثر بزرگسالان مبتلا به نوروپاتی شنوایی، اختلال نوروپاتیک عصب شنوایی و دیگر اعصاب محیطی مشاهده می‌شود. در مطالعه حاضر، سوابق پزشکی و نتایج ارزیابی‌های شنوایی رفتاری و الکتروفیزیولوژیک شنوایی روی دو بیمار مشکوک به نوروپاتی شنوایی گزارش گردید، که صرف‌نظر از سبب‌شناسی اختلال، تفسیر یافته‌ها در ارتباط با یافته‌های مطالعات مشابه، وجود نوروپاتی شنوایی را تایید نمود. با توجه به اینکه در اکثر مبتلایان به این اختلال، استفاده از سمعک سودمندی چندانی ندارد، تشخیص افتراقی آنها از دیگر اختلالات درک‌گفتار با انجام مجموعه‌ای از آزمایش‌های رفتاری، الکتروآکوستیک و الکتروفیزیولوژیک شنوایی در کنار ارزیابی‌های نورولوژیک و تصویربرداری عصبی، می‌تواند در هدایت بیمار برای استفاده از خدمات پزشکی و توانبخشی تاثیر به‌سزایی داشته باشد.

جدول ۲- برخی مطالعات مشابه با بررسی حاضر

نویسندگان	عنوان مقاله	نام مجله	سال
Starr	نوروپاتی شنوایی	مغز	۱۹۹۶
Zeng	نقایص پردازش ویژگی‌های زمانی و گفتار در نوروپاتی شنوایی	نورورپورت	۱۹۹۹
Lee	نوروپاتی شنوایی در مدارس کودکان کم‌شنوا	مجله بین‌المللی گوش، گلو و بینی در کودکان	۲۰۰۱
Tang	نوروپاتی / ناهمزمانی شنوایی در مدارس کودکان کم‌شنوا	مجله بین‌المللی گوش، گلو و بینی در کودکان	۲۰۰۴
Kumrsr و Jayaram	پردازش شنوایی در افراد مبتلا به نوروپاتی شنوایی	کارکردهای مغز و رفتار	۲۰۰۵

مطالعات مشابه با بررسی حاضر اشاره شده است. نتایج آزمایش‌های الکتروآکوستیک و الکتروفیزیولوژیک شنوایی بیماران مطالعه حاضر نیز با این گزارش‌ها همخوانی دارد. ممکن است این سوال مطرح گردد که چرا علیرغم عدم ثبت ABR در افراد مبتلا به نوروپاتی شنوایی، احتمال ثبت AMLR و یا ALR وجود دارد. باید توجه داشت که پاسخ‌های با زمان تاخیر میان‌رس و دیررس نسبت به پتانسیل‌های شنوایی ساقه مغز، کمتر به همزمانی شلیک نورون‌ها وابسته‌اند. قلل موج ABR، دوفازی بوده و غالباً در حدود یک میلی‌ثانیه با یکدیگر فاصله دارند. بر این اساس، بروز تغییرات کوچکی در زمان‌بندی پاسخ به محرکات انفرادی می‌تواند به حذف سیگنال کلی یا میانگین گرفته شده، منجر گردد. در مقابل، قلل امواج دیررس‌تر که بزرگ‌تر بوده و در افراد بزرگسال در حدود ۱۰۰-۵۰ میلی‌ثانیه (و در کودکان با مقادیر بیشتر) با یکدیگر اختلاف دارند، نسبت به تغییرات ظریف در زمان‌بندی پاسخ‌های انفرادی، مقاومت بیشتری نشان می‌دهند.<sup>۲</sup> نتایج معدود مطالعات تشریحی انجام شده روی نوروپاتی‌های سیستمیک و دیگر وضعیت‌های همراه با نوروپاتی شنوایی در اثر آسیب نورون‌های گانگلیون مارپیچی یا عصب هشت، نشان داده است که نوروپاتی شنوایی به‌ندرت به‌تنهایی وجود دارد.<sup>۱</sup> در این بیماران، تعیین جایگاه اولیه آسیب، دشوار است، مگر اینکه در همان ابتدای بیماری، بررسی کاملی صورت پذیرد. همچنین برای تشخیص نوروپاتی شنوایی، نمونه‌برداری از عصب سورال پا کافی به‌نظر نمی‌رسد، چرا که در مطالعات تشریحی، درگیری هر دو گیرنده‌های حسی و راه‌های عصبی گزارش شده است. در بیماران حاضر، بیوپسی عصب سورال پا (نوروپاتی آمیخته) و کاهش سرعت هدایت عصبی، نتایج مطالعات قبلی در این زمینه را تایید نمود.<sup>۹</sup> کاهش درک گفتار از پیامدهای بارز نقص شنوایی است. در افراد بزرگسال کم‌شنوای حسی-عصبی پس از زبان‌آموزی، بین ادیوگرام رفتاری و درک گفتار در مجموعه باز، ارتباط کاملاً مستقیمی وجود دارد. به‌طوری که هرچه کم‌شنوایی بیشتر باشد، توانایی درک گفتار ضعیف‌تر است.<sup>۲</sup> در مقابل، در بزرگسالان مبتلا به نوروپاتی شنوایی، بین ادیوگرام رفتاری و توانایی درک گفتار، ارتباطی مشاهده نمی‌شود و در اکثر موارد، درک گفتار از کم‌شنوایی حسی-عصبی معادل، بسیار ضعیف‌تر است.<sup>۱۰</sup> و<sup>۳</sup> در مطالعه حاضر نیز، کاهش شدید امتیاز بازشناسی گفتار با متوسط آستانه‌های شنوایی در ارزیابی رفتاری، همخوانی نداشت و بسیار

## References

1. Rapin I, Gravel J. "Auditory neuropathy": physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67: 707-28.
2. Rance G. Auditory neuropathy/dys-synchrony and its perceptual consequences. *Trends Amplif* 2005; 9: 1-43.
3. Starr A. The neurology of auditory neuropathy. In: Sininger YS, Starr A, editors. *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*. 1<sup>st</sup> ed. San Diego: Singular-Thomson Learning; 2001; p. 37-50.
4. Butinar D, Zidar J, Leonardis L, Popovic M, Kalaydjieva L, Angelicheva D, et al. Hereditary auditory, vestibular, motor, and sensory neuropathy in a Slovenian Roma (Gypsy) kindred. *Ann Neurol* 1999; 46: 36-44.
5. Kalaydjieva L, Nikolova 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: 399-408.
6. Nadol JB. Primary Cochlear Neuronal Degeneration. In: Sininger YS, Starr A, editors. *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*. 1<sup>st</sup> ed. San Diego: Singular-Thomson Learning; 2001. p. 99-140.
7. Kraus N, Ozdamar O, Stein L, Reed N. Absent auditory brain stem response: peripheral hearing loss or brain stem dysfunction? *Laryngoscope* 1984; 94: 400-6.
8. Hall JW. *New Handbook of Auditory Evoked Potentials*. 1<sup>st</sup> ed. Boston: Allyn & Bacon, Pearson Education, Inc; 2007. p. 1-57.
9. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain* 1996; 119: 741-53.
10. Lee JS, McPherson B, Yuen KC, Wong LL. Screening for auditory neuropathy in a school for hearing impaired children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 61: 39-46.

## Auditory neuropathy in two patients with generalized neuropathic disorder: A case report

### Abstract

Jafari Z.<sup>1\*</sup>  
Ashayeri H.<sup>2</sup>  
Ahmadi P.<sup>3</sup>  
Motesadi M.<sup>4</sup>

1- Department of Basic Science,  
University of Welfare &  
Rehabilitation Sciences, Aging  
Research Center

2- Neurologist, Neuropsychiatrist,  
IRAN University of Medical  
Sciences

3- Department of Neuroscience,  
Tabriz University

4- Dept. of Otorhinolaryngology,  
Otolaryngologist, Otolologist,  
Tehran University of Medical  
Sciences

**Background:** Although it is not a new disorder, in recent times we have attained a greater understanding of auditory neuropathy (AN). In this type of hearing impairment, cochlear hair cells function but AN victims suffer from disordered neural transmission in the auditory pathway. The auditory neuropathy result profile often occurs as a part of that of the generalized neuropathic disorders, indicated in approximately 30-40% of all reported auditory neuropathy/auditory dyssynchrony (AN/AD) cases, with approximately 80% of patients reporting symptom onset over the age of 15 years. In the present report, the results of audiologic tests (behavioral, physiologic and evoked potentials) on two young patients with generalized neuropathy are discussed.

**Case report:** Two brothers, 26 and 17 years old, presented with speech perception weakness and movement difficulties that started at 12 years of age and progressed as time passed. In their last examination, there was a moderate to severe flat audiogram in the older patient and mild low tone loss in the younger one. The major difficulty of the patients was severe speech perception impairment that was not compatible with their hearing thresholds. Paresthesia, sural muscle contraction and pain, and balance disorder were the first symptoms of the older brother. Now he can only move with crutches and his finger muscle tonicity has decreased remarkably, with marked fatigue after a short period of walking. Increasing movement difficulties were noted in his last visit. Visual neuropathy had been reported in repeated visual system examinations for the older brother, with similar, albeit less severe, symptoms in the younger brother.

In the present study of these patients, behavioral investigations included pure-tone audiometry and speech discrimination scoring. Physiologic studies consisted Transient Evoked Otoacoustic Emission (TEOAE) and acoustic reflexes. Electrophysiologic auditory tests were also performed to determine Auditory Brainstem Response (ABR), Auditory Middle Latency Response (AMLR) and Auditory Late Response (ALR). The results of these examinations for these two siblings are discussed and compared with the results of other studies.

**Conclusion:** Distinguishing auditory neuropathy from other speech perception disorders can be performed by conducting audiologic evaluations as a battery of tests. The probability of generalized neuropathy must be considered in patients with auditory neuropathy symptoms.

**Keywords:** Neuropathy generalized, auditory neuropathy, speech perception, auditory evoked responses.

\* Corresponding author: University of Welfare & Rehabilitation Sciences, Koodakyar St., Daneshjou St., Evin, P.O.Box: 19834, Tehran, IRAN  
Tel: +98-21-22678525  
email: zjafari@uswr.ac.ir