

## معرفی شاخصه‌های سندرمی با کاهش شدید درک گفتار نامتناسب با آستانه شنوایی

### چکیده

**زمینه و هدف:** گروهی از بیماران اختلال شدید درک گفتار دارند در حالی که میزان اختلال شنوایی برای تشخیص اصوات خالص و حتی موسیقی شدید نمی‌باشد. این مطالعه با هدف جمع‌آوری اطلاعات و بررسی‌های شنوایی این دسته از بیماران به جهت تعیین ویژگی‌های این بیماری انجام شد.

**روش بررسی:** در این مطالعه شرح حال، اطلاعات بالینی، یافته‌های شنوایی سنجی و تصویربرداری در ۳۵ بیمار مورد ارزیابی قرار گرفت.

**یافته‌ها:** در تمامی بیمارانی اختلال درک کلام شدید ( $SDS \geq 70\%$ ) وجود داشته و آستانه شنوایی ایشان برای فرکانس‌های ۵۰۰، ۱۰۰۰ و ۲۰۰۰ هرتز از ۷۰ دسی‌بل بالاتر بود. تمامی بیماران Auditory Brain-stem Response (ABR) مختل داشتند.

**نتیجه‌گیری:** این مطالعه توانست تا حدودی ویژگی این دسته از بیماران که سابقاً به نوروپاتی شنوایی شناخته می‌شدند و در حال حاضر در گروه تازه‌ای دسته‌بندی می‌شود شناسایی کند.

**کلمات کلیدی:** گزارش موردی، درک گفتار، آستانه شنوایی، نوروپاتی شنوایی

سوسن عبدی\*<sup>۱</sup>

محمد حسن خالصی<sup>۲</sup>

مسعود نادرپور<sup>۲</sup>

۱- مرکز تحقیقات شنوایی،

۲- گروه جراحی گوش و حلق و بینی،

دانشگاه علوم پزشکی تهران

۳- گروه جراحی گوش و حلق و بینی

دانشگاه علوم پزشکی تبریز

نویسنده مسئول

نشانی: تهران، میرعماد، کوچه ۸- پلاک ۹،

کلینیک شنوایی مهداد

تلفن: ۸۸۳۴۰۹۵۶

پست الکترونیک: Susan\_abdi@yahoo.com

## مقدمه

گروهی از بیماران با سندرم نقص شنوایی به صورت عدم توانایی در تمایز کلمات و درک گفتار مراجعه می‌نمایند.<sup>۱</sup> در بسیاری از این افراد بررسی‌های شنوایی شناختی همانند شنوایی سنجی اصوات خالص Pure Tone Audiometry (PTA) چندان مختل نمی‌باشد. سندرمی به عنوان ضعف عصبی شنوایی یا نوروپاتی شنوایی Auditory Neuropathy (AN) در سال ۱۹۷۹ با علایم و مشخصاتی نزدیک به این بیماران معرفی شده است ولی در این سندرم اختلال شنوایی شدید برای اصوات خالص وجود داشته است.<sup>۲</sup> این نشانگان علاوه بر مشخصه‌های فوق دو خصوصیت بارز دیگر هم دارد. نخست عدم وجود هرگونه اختلالی در نتایج نشر اتواکوستیک Oto-Acoustic Emission (AOE) است که می‌توان از آن نتیجه گرفت که سلولهای مویی خارجی (OHCs) نسبتاً دست نخورده است ولی اختلال قابل توجه در پاسخ شنوایی ساقه مغز Auditory Brainstem Response (ABR) وجود نشانگر اختلال در مسیرهای شنوایی بعد از سلولهای مویی خارجی تا ساقه مغز می‌باشد.<sup>۳</sup>

از آنجایی که برخی از بیماران که از چنین مشکلی رنج می‌برند علایمی دیگر همانند وزوز گوش و حتی توهمات شنوایی ساختار نیافته و برخی از علائم دیگر را دارند، به نظر می‌رسد که برخی از بیماران مراجعه‌کننده مبتلا به نوع خاصی از این سندرم و یا حتی سایر سندرم‌ها هستند که تعریف و توصیف آن نیاز به انجام بررسی‌های دقیق بالینی و شنوایی دارد. همچنین برخی از بیماران با وجود افت شدید توانایی درک گفتار، توان موسیقی را به نحو نسبتاً دست نخورده‌ای حفظ نموده‌اند که این موضوع نیازمند انجام بررسی‌های ساختار یافته است. در این مطالعه سعی شده است با بررسی ۳۵ بیمار مبتلا به کاهش شدید درک گفتار نامتناسب با آستانه شنوایی و یا نوروپاتی شنوایی بتوان توصیف دقیقی از آن ارائه نمود.

## روش بررسی

پژوهش حاضر به صورت مطالعه توصیفی از نوع Original و مقطعی Case Series می‌باشد که بر روی تمامی بیمارانی که با مشکل کاهش شدید درک گفتار از سال ۱۳۶۷ لغایت ۱۳۸۳ به مرکز تحقیقات

شنوایی مراجعه یا از سایر مراکز معرفی می‌شدند انجام شد. پروپوزال طرح مذکور در معاونت پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی تهران تصویب شده بود. در این بررسی تنها بیمارانی وارد مطالعه شده بودند که تمامی مراحل ارزیابی را گذرانده باشند. از تمام بیماران رضایتنامه کتبی مبنی بر شرکت در مطالعه اخذ گردید. معیارهای شناسایی این بیماران شامل وجود اختلالات درک گفتار و فهم کلمات بود. شرایط ورود به مطالعه عبارت بود از: میانگین آستانه شنوایی بالاتر از ۷۰ دسی‌بل برای فرکانس های ۵۰۰ - ۱۰۰۰ و ۲۰۰۰ هرتز در یک نوبت اندازه گیری در PTA، آستانه درک کلمات Speech Discrimination Score (SDS) بدتر از ۷۰٪ و ABR مختل. پس از مشخص کردن بیماران اطلاعات دموگرافیک و بالینی توسط یک متخصص گوش و حلق و بینی و شنوایی استخراج و ثبت شد. پس از آن آزمونهای شنوایی سنجی شامل شنوایی سنجی اصوات خالص (PTA)، آزمونهای گفتاری شامل آستانه دریافت کلمات Speech Reception Threshold (SRT)، آستانه راحتی گفتار (MCL)، آستانه ناراحتی گفتار (UCL)، آستانه تشخیص گفتار SDS می‌باشد انجام شد. همچنین آزمون Impedance Audiometry که شامل تمپانومتري، رفلکس آکوستیک و آزمون تحریک Promontory Stimulation Test (PST)، پاسخهای برانگیخته ساقه مغز (ABR)، نشر اتواکوستیک (OAE) از بیماران بعمل آمد. انجام این آزمونها با روش پروتکل استاندارد در مرکز تحقیقات شنوایی بیمارستان امیراعلم انجام شد. علاوه بر آن بیماران تحت انجام تصویربرداری CT scan و MRI قرار گرفتند و یافته‌های آنها در پرونده بیماران ثبت شد. در این مطالعه برای تجزیه و تحلیل داده‌ها از نرم افزار SPSS ویراست ۱۱ برای ذخیره اطلاعات و از آمارهای توصیفی جهت بیان نتایج استفاده شد.

## یافته‌ها

در این مطالعه ۳۵ بیمار مورد ارزیابی قرار گرفتند. میانگین بیماران مورد بررسی برابر با ۲۲/۳ سال و انحراف معیار ۳/۲ سال بود. از بین بیماران مورد بررسی ۲۱ نفر را مرد و مابقی را زنان تشکیل می‌دادند. مدت ابتلا به شکایات مربوط به شنوایی در بین بیماران ۱۰ سال با انحراف معیار ۲/۴ سال بود. نتایج آزمونهای شنوایی و گفتاری بیماران در جدول شماره ۱ نشان داده شده است.

PTA		UCL		MCL		SDS		SRT		آزمون
چپ	راست	چپ	راست	چپ	راست	چپ	راست	چپ	راست	گوش:
۴/۱۱±۹/۴	۵/۵±۱۴/۵	۵/۱۷±۹/۵	۸۲/۴±۱۸/۱۲	۶۱/۹±۱۲/۵	۸۲/۴±۱۸/۱۲	۸۲/۴±۱۸/۱۲	۷/۳±۷/۴	۴۰/۷±۹/۷	۵۵/۰±۱۵/۷	Mean±SD

میانگین آزمونهای دریافت و درک گفتار (SRT, SDS, MCL, UCL) و PTA در ۳۵ بیمار مبتلا به نوروپاتی شنوایی. مقادیر به صورت Mean ± SD گزارش شده است.

هنگام تخلیه عصبی تحت تاثیر قرار می‌گیرد. با توجه به بررسی‌های انجام شده روی این گروه خاص مطالعه‌ای صورت نگرفته است. نوروپاتی شنوایی (AN) با توجه به ناحیه درگیر می‌تواند طیفی از علائم را داشته باشد. بنابراین مطابق با نظر پذیرفته شده همگانی، در بیشتر موارد بیماران نوروپاتی شنوایی، اختلال ناشی از نقص عملکرد عصب شنوایی ناشی از دمیلینه شدن آن است و کمتر بدلیل فقدان آکسونال روی می‌دهد.<sup>۴</sup> طبقه بندی‌های متعددی در این زمینه انجام شده است. در نوع یک نوروپاتی شنوایی مشکل شنوایی به همراه یک نوروپاتی محیطی دیگری همزمان است که منشأ آن می‌تواند ارثی یا التهابی باشد. در نوع دو آن مشکلات شنوایی به تنهایی یا به همراه ضایعات نوروپاتیک بر روی عصب شنوایی وجود دارد. حالت‌های مشابه نوروپاتی شنوایی وجود دارد که با چند اختلال دیگر همچون بیماری‌های شدید مادرزادی شامل هیپریپیلیروبینمی، تجویز دارو و بیماری‌های میتوکندریال ارتباط دارد.<sup>۲</sup>

بطور خاص بیماران مبتلا به نوروپاتی شنوایی نارسایی شدید درک گفتار دارند که با نسبت کاهش یافته به آستانه اصوات خالص تظاهر می‌یابد. نشر اتوآگوستیک (OAEs) در این بیماران حفظ شده است و این نشان دهنده آن است که عملکرد سلولهای مویی خارجی حلزون سالم است. پاسخ شنوایی ساقه مغز (ABRs) وجود ندارد و یا دارای آنومالی‌های عمق آهسته که با موج یک شروع شده است و این یافته‌ها مربوط به انطباق تمپورال کاهش یافته عصب شنوایی، به دلیل دمیلینه شدن آن است.<sup>۵-۶</sup> با این وجود تردیدی وجود ندارد که تمامیت سلولهای مویی خارجی می‌تواند توسط ثبت OAEs مورد ارزیابی قرار دهد. مشکلاتی که در این زمینه وجود دارد شامل قابل اعتماد بودن اندک ABR در ارزیابی عملکرد محیطی می‌باشد. تنها ابزار تشخیصی قابل اطمینان در این دسته از بیماران دستیابی به الکتروکوکلوگرافی (ECoChG) می‌باشد.<sup>۹</sup> گروهی از بیماران هستند که با سندرم نقص شنوایی به صورت عدم توانایی در تمایز کلمات و درک گفتار مراجعه می‌نمایند. در بسیاری از این افراد بررسی‌های شنوایی شناختی همانند شنوایی سنتزی

تمام بیماران فاقد امواج ABR هستند در حالی که نتایج تست OAEs در هر دو گوش بیماران طبیعی می‌باشد. تنها در یک مورد مشاهده شد که گوش چپ بیمار تحت تاثیر قرار گرفته است. مطالعات تصویربرداری در این بیماران (سی‌تی‌اسکن و MRI) هیچگونه یافته غیرطبیعی از رتروکولنار بدست نیاورد.

از مشکلات شایع بین این دسته از بیماران وجود وزوز گوش (تیتوس) می‌باشد که در تمامی بیماران مشاهده شد. شدت وزوز گوش در ۲۹ بیمار در حد بسیار شدید و شش مورد دیگر شدید بود. نکته قابل توجه آن است که وزوزگوش در هر دو گوش به شکل یکسان بود. تنها در دوازده بیمار توهم شنوایی وجود داشت. نحوه ارزیابی وزوز و توهم شنوایی با توجه به اظهارات بیماران بوده است. تمامی بیماران فوق کمک شنوایی در مدت ارزیابی و درمانشان دریافت کردند که این درمان باعث مزاحمت می‌شد و به همین دلیل درمانهای کمکی قطع شد.

## بحث

نوروپاتی شنوایی یک اختلال عملکرد عصب شنوایی (عدم وجود موج ABR)، در حضور سلامت سلولهای مویی حلزون (پاسخ طبیعی OAEs) است،<sup>۱</sup> مبتلایان به این نقص دچار، عدم توانایی در تمایز کلمات و درک گفتار می‌شوند، که مطالعات نشان داده است، تقویت صدا در این دسته از مبتلایان کمکی به درک کلمات نمی‌نماید.<sup>۲</sup> لذا بررسی آستانه شنوایی این مبتلایان امر مهمی در تشخیص این دسته بیماران می‌باشد. شواهدی وجود دارد که نشان می‌دهد عصب شنوایی توسط یک اختلال نوروپاتیک تحت تاثیر قرار می‌گیرد. نوروپاتی عصب شنوایی با دمیلینه شدن و فقدان اکسونال موجب می‌شود که انطباق Synchrony یا هماهنگی و تخلیه Discharge عصبی به میزان زیادی از دست برود. این اختلال هماهنگی یا انطباق با مناطقی از ناحیه تمپورال دخالت می‌کند و این مساله موجب ناتوانی در درک کلمات می‌شود.<sup>۳</sup> از این رو اختلال در رمزبندی ناحیه تمپورال در

در عصب شنوایی و سیستم عصبی مرکزی می‌باشد که منطبق با معیارهای نوروپاتی شنوایی است. آنچه که در افراد مورد مطالعه قابل توجه است بروز مشکلات در دوران بلوغ است که تقریباً در تمام بیماران مشاهده شد. به نظر می‌رسد آغاز این بیماری با بلوغ افراد ارتباط داشته باشد ولی برای این امر نیاز به مطالعات تکمیلی است. شناسائی این گروه از بیماران در کنترل و پیشگیری از اختلالات ثانویه که با درمان‌هایی از قبیل تجویز سمک صورت می‌گیرد حائز اهمیت است. ارائه مداخلات درمانی این بیماران مستلزم تحقیقات بیشتری است که در دست انجام می‌باشد.

اصوات خالص Pure Tone Audiometry (PTA) چندان مختل نمی‌باشد. سندرمی به عنوان ضعف عصبی شنوایی یا نورپاتی شنوایی Auditory Neuropathy (AN) در سال ۱۹۷۹ با علائم و مشخصاتی نزدیک به این بیماران معرفی شده است ولی در این سندرم اختلال شنوایی شدید برای اصوات خالص وجود داشته است. این نشانگان علاوه بر مشخصه‌های فوق دو خصوصیت بارز دیگر هم دارد. در این مطالعه ۳۵ بیمار مورد بررسی قرار گرفتند که تست DPOAE در این افراد نرمال بود. این مساله نشاندهنده آن است که در سیستم حلزون و قبل از عصب شنوایی مشکل خاصی وجود ندارد. از سوی دیگر عدم وجود پاسخ در تست ABR نشاندهنده یک مشکل زمینه

## References

1. Rance G, McKay C, Grayden D. Perceptual characterization of children with auditory neuropathy. *Ear Hear* 2004; 25: 34-46.
2. Shivashankar N, Satishchandra P, Shashikala HR, Gore M. Primary auditory neuropathy: an enigma. *Acta Neurol Scand* 2003; 108: 130-5.
3. Berlin CI, Morlet T, Hood LJ. Auditory neuropathy/dyssynchrony: its diagnosis and management. *Pediatr Clin North Am* 2003; 50: 331-40.
4. 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: 1026-30.
5. Santarelli R, Arslan E. Electrocochleography in auditory neuropathy. *Hear Res* 2002; 170: 32-47.
6. Brown DK, Dort JC. Auditory neuropathy: when test results conflict. *J Otolaryngol* 2001; 30: 46-51.
7. Jutras B, Russell LJ, Hurteau AM, Chapdelaine M. Auditory neuropathy in siblings with Waardenburg's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67: 1133-42.

## Clinical and audiological features of a syndrome with deterioration in speech recognition out of proportion to pure hearing loss

Abdi S<sup>1\*</sup>  
Khalessi MH  
Naderpour M

1-Hearing Research Center  
2-Department of ENT

Tehran University of  
Medical Sciences

3- Department of ENT,  
Tabriz University of Medical  
Sciences

### Abstract

**Background:** The objective of this study was to describe the audiological and related characteristics of a group patient with speech perception affected out of proportion to pure tone hearing loss. A case series of patient were referred for evaluation and management to the Hearing Research Center. To describe the clinical picture of the patients with the key clinical feature of hearing loss for pure tones and reduction in speech discrimination out of proportion to the pure tone loss, having some of the criteria of auditory neuropathy (i.e. normal otoacoustic emissions, OAE, and abnormal auditory brainstem evoked potentials, ABR) and lacking others (e.g. present auditory reflexes).

**Methods:** Hearing abilities were measured by Pure Tone Audiometry (PTA) and Speech Discrimination Scores (SDS), measured in all patients using a standardized list of 25 monosyllabic Farsi words at MCL in quiet. Auditory pathway integrity was measured by using Auditory Brainstem Response (ABR) and Otoacoustic Emission (OAE) and anatomical lesions Computed Tomography Scan (CT) and Magnetic Resonance Image (MRI) of brain and retrocochlea. Patient included in the series were 35 patients who have SDS disproportionately low with regard to PTA, absent ABR waves and normal OAE.

**Results:** All patients reported the beginning of their problem around adolescence. Neither of them had anatomical lesion in imaging studies and neither of them had any finding suggestive of conductive hearing lesion. Although in most of the cases the hearing loss had been more apparent in the lower frequencies (i.e. 1000 Hz and less), a stronger correlation was found between SDS and hearing threshold at higher frequencies. These patients may not benefit from hearing aids, as the outer hair cells are functional and amplification doesn't seem to help; though, it was tried for all.

**Conclusion:** These patients share a pattern of sensory –neural loss with no detectable lesion. The age of onset and the gradual deterioration are remarkable. It seems that this is a new category of sensory –neural hearing loss which deserves more attention.

**Keywords:** Speech perception, case series, auditory neuropathy

\*Corresponding author  
Hearing Research Center No 9,  
8<sup>th</sup> alley Miremad St, Motahari  
Ave, Tehran.  
Tel: +98-21-88734095  
Email: Susan\_abdi@yahoo.com