DOI: 10.22122/jims.v39i650.14831 Published by Vesnu Publications

مجله دانشکده پزشکی اصفهان سال سی و نهم/شماره‌ی ۶۵۰/هفته‌ی دوم بهمن ۱۴۰۰

تاریخ دریافت: ۱۴۰۰/۹/۱۲ تاریخ پذیرش: ۱۴۰۰/۱۰/۲۵ تاریخ چاپ: ۱۴۰۰/۱۱/۱۴

ملاحظات بالینی در تشخیص افتراقی کودکان دارای اختلال طیف نوروپاتی شنوایی از کم‌شنوایی حسی– عصبی: گزارش مورد

فاطمه حیدری[۱]، فاطمه مقدسی بروجنی[۲]

گزارش مورد

چکیده

مقدمه: اختلال طیف نوروپاتی شنوایی (Auditory neuropathy spectrum disorder یا ANSD)، نوعی آسیب شنوایی متمایز از کم‌شنوایی حسی– عصبی در دستگاه شنوایی محیطی است. هدف از انجام پژوهش حاضر، تأکید بر اهمیت بهره‌گیری از رویکرد مجموعه‌ی آزمون‌ها و نقش خانواده در تشخیص افتراقی ANSD از کم‌شنوایی حسی– عصبی معمول در قالب گزارش دو کودک با آسیب شنوایی بود.

گزارش مورد: کودک اول، پسر بچه‌ی ۱۹ ماهه‌ی دچار فلج مغزی با سابقه‌ی کرنیکتروس (Kernicterus) و دو بار تعویض خون بود که ابتدا با استفاده از آزمون‌های الکتروفیزیولوژیک شنوایی، کم‌شنوایی حسی– عصبی عمیق دو طرفه در وی تشخیص داده شده بود. با توجه به عدم پذیرش سمعک و تردید والدین در مورد واکنش‌های نامتناسب کودک، در ارزیابی مجدد با رویکرد مجموعه‌ی آزمون‌ها، ANSD در او عنوان شد. کودک دوم، دختر بچه‌ی ۶ ساله‌ی بدون سابقه‌ی خاص پزشکی بود که در غربالگری بدو ورود به دبستان ارجاع شد. در جلسه‌ی اول، ارزیابی شنوایی با استفاده از ادیومتری و ایمیتانس اکوستیک، کم‌شنوایی حسی– عصبی ملایم تا متوسط دو طرفه با افت بیشتر در فرکانس‌های پایین را گزارش کرد. به دلیل امتیاز کم بازشناسی کلمه و عدم پذیرش والدین، آزمون‌های الکتروفیزیولوژیک انجام و ANSD تأیید گردید.

نتیجه‌گیری: تاریخچه‌گیری دقیق، ارزیابی شنوایی کودکان دارای کم‌شنوایی حسی– عصبی با پروتکل‌های ANSD که ترکیب متناسبی از آزمون‌های شنوایی رفتاری و الکتروفیزیولوژیک است، همراه با افزایش آگاهی خانواده، عوامل مهمی در تشخیص افتراقی ANSD و مداخله‌ی مناسب می‌باشد.

واژگان کلیدی: نوروپاتی شنوایی؛ پتانسیل‌های برانگیخته؛ گسیل‌های صوتی گوش بی‌اختیار؛ پتانسیل میکروفونی حلزونی؛ آزمون‌های شنوایی

ارجاع: حیدری فاطمه، مقدسی بروجنی فاطمه. **ملاحظات بالینی در تشخیص افتراقی کودکان دارای اختلال طیف نوروپاتی شنوایی از کم‌شنوایی حسی– عصبی: گزارش مورد.** مجله دانشکده پزشکی اصفهان ۱۴۰۰؛ ۳۹ (۶۵۰): ۸۹۳–۸۸۹.

مقدمه

آسیب شنوایی، از جمله شایع‌ترین آسیب‌های حسی در دوره‌ی نوزادی و کودکی است (۱). از بین انواع آسیب‌های شنوایی، اختلال طیف نوروپاتی شنوایی (Auditory neuropathy spectrum disorder یا ANSD) به طیف وسیعی از اختلالات شنوایی اشاره دارد که با نقص پردازش زمانی (Temporal processing) سیگنال در عصب شنوایی [ناهمزمانی عصبی (Neural dys-synchronization)] همراه است.

ANSD تظاهرات ادیولوژیک منحصر به فردی دارد و آن را می‌توان به صورت غیاب یا ناهنجاری شدید پاسخ شنوایی ساقه‌ی مغز (Auditory brainstem response یا ABR) با حفظ گسیل‌های صوتی گوش (Otoacoustic emissions یا OAEs) و یا وجود پتانسیل میکروفونی حلزونی (Cochlear Microphonic یا CM)، از کم‌شنوایی حسی– عصبی افتراق داد (۵-۲).

با گذشت بیش از دو دهه از معرفی ANSD (۶)، همچنان در بالین مشاهده می‌شود که در نوزادان فقط با ارزیابی شنوایی محدود مانند ABR با کلیک یا در کودکان با ادیومتری تون خالص، تشخیص افتراقی ANSD از کم‌شنوایی حسی– عصبی صورت نمی‌پذیرد و پیامد آن مداخله‌ی نامتناسب می‌باشد.

۱- استادیار، گروه شنوایی‌شناسی، دانشکده‌ی علوم توان‌بخشی و مرکز تحقیقات اختلالات شنوایی، بیمارستان لقمان حکیم، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، تهران، ایران

۲- مربی، گروه شنوایی‌شناسی، دانشکده‌ی علوم توان‌بخشی، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، اصفهان، ایران

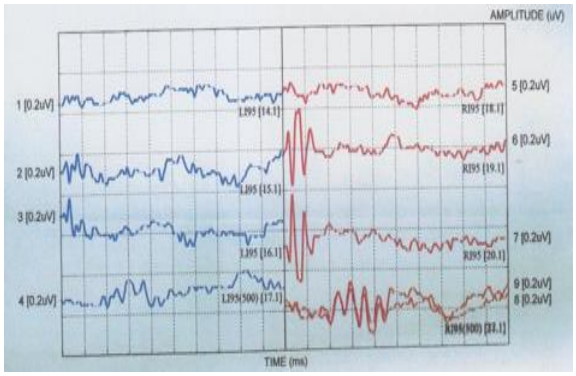
نویسنده‌ی مسؤول: فاطمه مقدسی بروجنی: مربی، گروه شنوایی‌شناسی، دانشکده‌ی علوم توان‌بخشی، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، اصفهان، ایران

Email: fateme_moghadasi68@yahoo.com

گزارش مورد

مورد اول: پسر بچه‌ی ۱۹ ماهه‌ی دچار فلج مغزی با سابقه‌ی کرنیکتروس (Kernicterus) و دو بار تعویض خون در دوره‌ی نوزادی، به دلیل عدم پذیرش سمعک و مشکوک شدن والدین به نتایج آزمون‌های شنوایی وی که ماه‌های قبل در مرکز دیگری انجام شده بود، به کلینیک شنوایی‌شناسی دانشکده‌ی علوم توان‌بخشی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی آورده شد. ارزیابی شنوایی قبلی وی شامل آزمون‌های الکتروفیزیولوژیک ABR و Auditory steady-state response (ASSR) بود. به جهت فقدان پاسخ در این دو آزمون در سطح خروجی دستگاه، کم‌شنوایی حسی- عصبی عمیق دو طرفه در این کودک تشخیص داده شد و یک جفت سمعک سوپرپاور برای وی تجویز شده بود. به اظهار والدین، کودک با گذاشتن سمعک اذیت می‌شد و آن را نمی‌پذیرفت. با این وجود، والدین بیان نمودند که کودک با صداهای آهسته عکس‌العمل دارد و از لحاظ درک گفتار در حد انتظار با کم‌شنوایی عمیق نبود.

با توجه به تاریخچه‌ی پزشکی و رؤیت عدم وجود سرومن در دو گوش، برای این کودک آزمون‌های Transient Evoked OAEs (TEOAEs)، تمپانومتری، رفلکس اکوستیک و ادیومتری تقویت بینایی (Visual reinforcement audiometry یا VRA) در میدان صوتی (Sound field) صورت گرفت. همچنین، آزمون ABR با رویکرد ANSD انجام شد. وجود TEOAEs در فرکانس‌های مورد آزمایش، تمپانومتری نوع A_n، عدم وجود رفلکس اکوستیک همان‌طرفی (Ipsilateral) در دو گوش مشاهده گردید. در آزمون ABR در سطح ۹۵ دسی‌بل HL با محرک کلیک و تون‌برست (Tone burst) ۵۰۰ هرتز، موج مشخص و قابل تکراری مشاهده نشد (شکل ۱)، اما با استفاده از قطبیت (Polarity) تک‌فازی [تراکمی (Condensation) و انبساطی (Rarefaction)]، پتانسیل CM در ابتدای ثبت ABR دو گوش مشاهده گردید که مدت و دامنه‌ی آن در گوش راست بیشتر و نتایج به نفع ANSD بود.

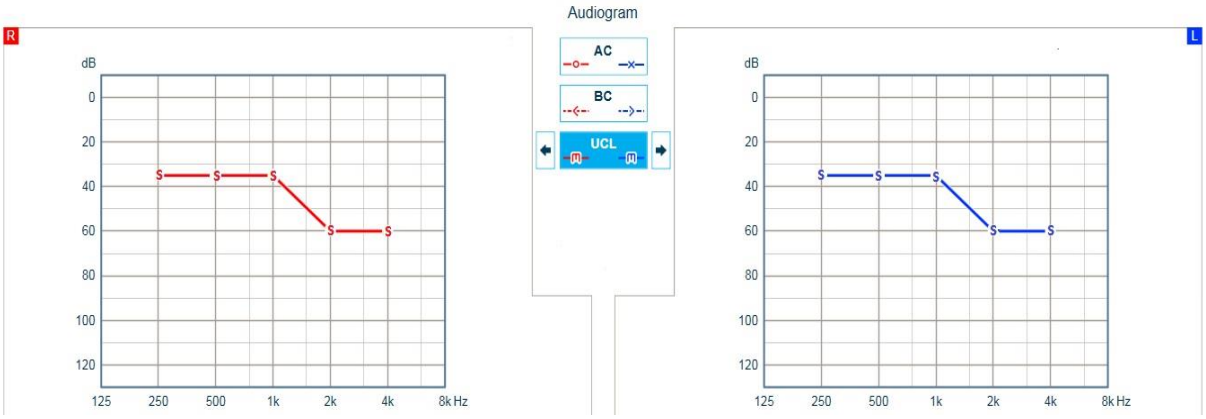


شکل ۱. موج Auditory brainstem response (ABR)

عدم مشاهده‌ی شکل موج **ABR** با استفاده از محرک کلیک با سطح شدت ۹۵ دسی‌بل **HL** (با قطبیت متناوب، تراکمی و انبساطی) و تون برست ۵۰۰ هرتز از بالا به پایین

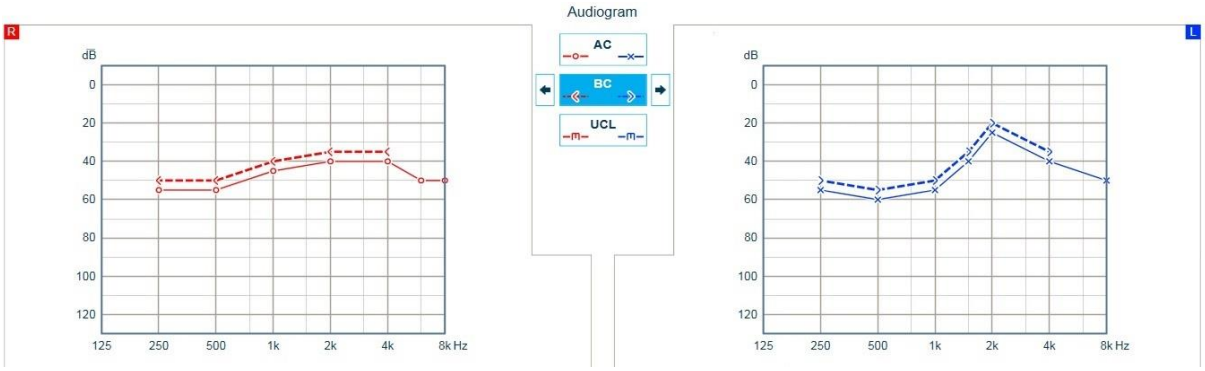
اما با استفاده از قطبیت (Polarity) تک‌فازی [تراکمی (Condensation) و انبساطی (Rarefaction)]، پتانسیل CM در ابتدای ثبت ABR دو گوش مشاهده گردید که مدت و دامنه‌ی آن در گوش راست بیشتر و نتایج به نفع ANSD بود.

برای شروع مدیریت شنوایی کودک، از آزمون رفتاری VRA نیز استفاده شد. کم‌شنوایی ملایم تا متوسط با الگوی ادیوگرام شیب‌دار (Ski-slope) به دست آمد (شکل ۲). ضمن این که کودک به صدای گفتاری سطح پایین در پاسخ به شنیدن نام خود عکس‌العمل نشان می‌داد. همچنین، در پاسخ به جملاتی مانند دست زدن یا نشان دادن والدین با سطح شدت پایین، واکنش داشت. برای این کودک دوره‌ی پیگیری منظم ارزیابی شنوایی و تربیت شنوایی با رویکرد ANSD پیشنهاد گردید.



شکل ۲. حداقل سطح پاسخ در آزمون رفتاری Visual reinforcement audiometry (VRA) به صورت دو گوشی با استفاده از بلندگو

الگوی ادیوگرام شیب‌دار که با الگوی آسیب شنوایی ناشی از کرنیکتروس مطابقت دارد.

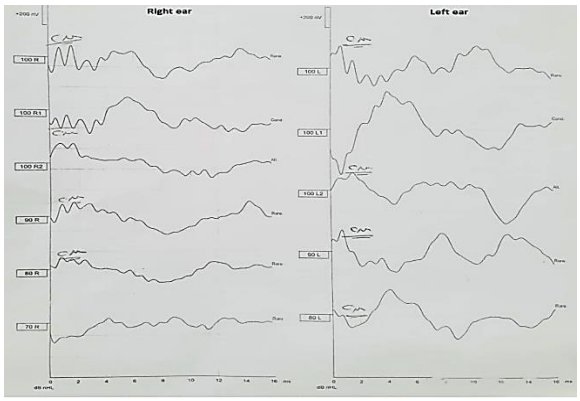


شکل ۳. آستانه‌های شنوایی در ادیومتری تون خالص

کم‌شنوایی بیشتر در فرکانس‌های پایین به ویژه در گوش چپ مشاهده می‌شود که با امتیاز بازشناسی کلمه‌ی ضعیف‌تر در همان گوش مطابقت دارد.

مورد دوم: دختر بچه‌ی ۶ ساله با همکاری ضعیف در پاسخگویی به ارزیابی‌های مختلف در غربالگری هنگام ورود به دبستان، جهت انجام معاینات پزشکی، ارزیابی شنوایی و بینایی ارجاع شده بود.

طی معاینات گوش، گلو و بینی توسط پزشک متخصص، مشکل خاصی مشاهده نشد و کودک مورد ارزیابی شنوایی قرار گرفت. در اولین برخورد با کودک، عدم تمرکز و نیاز به تکرار به منظور درک سؤالات مشهود بود. طی صحبت با والدین کودک، عدم وجود مشکل شنوایی یا مشکل در درک گفتار در منزل گزارش گردید. حین انجام ادیومتری تون خالص، همکاری کودک ضعیف بود. ادیوگرام به دست آمده در شکل ۳ نشان داده شده است. در ادیومتری گفتاری، امتیاز بازشناسی کلمه (Word recognition score یا WRS) در سکوت در گوش راست، ۸۲ درصد و در گوش چپ، ۵۲ درصد به دست آمد. در آزمون تمپانومتری، نوع A_n در دو گوش مشاهده شد، اما رفلکس اکوستیک همان‌طرفی در هیچ کدام از گوش‌ها وجود نداشت.



شکل ۴. امواج **Auditory brainstem response (ABR)**

عدم وجود **ABR** با محرک کلیک در سطوح شدت ۸۰، ۹۰ و ۱۰۰ دسی‌بل **HL**. در ابتدای ثبت، تغییر جهت پتانسیل **Cochlear Microphonic (CM)** با قطبیت‌های تک‌فازی و کاهش **CM** با کم شدن سطح شدت محرک مشاهده می‌شود.

با توجه به نتایج حاصل شده و همچنین، اصرار خانواده مبنی بر عدم وجود مشکل، تکرار ارزیابی شنوایی در جلسه‌ی دیگری پیشنهاد گردید. پس از یک هفته، نتایج اولیه در جلسه‌ی دوم تکرار شد. سپس برای اطمینان از نتایج ادیومتری تون خالص و امتیاز ضعیف بازشناسی کلمه، آزمون‌های ایجکتیو TEOAEs و ABR با محرک کلیک انجام گرفت. پاسخ TEOAEs در دو گوش مشاهده شد و ثبت ABR در سطوح شدت بالا، شکل موج مشخصی را نشان نداد (شکل ۴)، اما در ابتدای آن با استفاده از قطبیت تک‌فازی، پتانسیل CM مشاهده گردید. با تشخیص ANSD، برای مداخله‌ی شنوایی در کودک، تجویز سمعک، تربیت شنوایی و مشاوره‌ی کاشت حلزونی توصیه گردید.

بحث

پروفایل‌های بالینی ANSD بسیار ناهمگن است که می‌تواند به دلیل تنوع در اتیولوژی‌های آن باشد (۷). عوامل خطر این اختلال نیز از جمله افزایش بیلی‌روبینی، نارس بودن، آنوکسی/ هیپوکسی، عفونت‌های پیش یا حین تولد، اختلالات ایمنی و اختلالات ژنتیکی و سندرمی در مطالعات مختلف ذکر شده است (۸). از طرف دیگر، شیوع ANSD در نوزادان دارای عوامل خطر کم‌شنوایی دایمی تا ۴۰ درصد به ویژه در نوزادان با سابقه‌ی بستری در بخش مراقبت‌های ویژه نوزادان گزارش گردید. همچنین، نرخ شیوع آن در نوزادان بیشتر و در کودکان کم‌شنوای ۶ تا ۱۲ ساله به ۲/۴۶ درصد می‌رسد (۹).

یافته‌های به دست آمده، اهمیت چند نکته را نشان می‌دهد؛ نکته‌ی اول این که در تشخیص افتراقی ANSD از کم‌شنوایی حسی- عصبی، باید از تاریخچه‌گیری دقیق به عنوان اولین آزمون استفاده کرد. نکته‌ی دوم این که باید از رویکرد مجموعه‌ی آزمون‌ها (Test battery approach) (یا اصل کراس چک) کمک گرفت که از وجوه مهم ارزیابی شنوایی کودکان است. مجموعه‌ی آزمون‌های ارزیابی شنوایی کودکان در سه رده‌ی آزمون‌های رفتاری، فیزیولوژیک و الکتروفیزیولوژیک طبقه‌بندی می‌شود

که بر حسب سن ذهنی و وضعیت نورولوژیک کودک، اولویت انتخاب این آزمون‌ها مشخص شده است (۱۰). همان‌گونه که در گزارش موارد، ترتیب آن‌ها با توجه به محدوده‌ی سنی و شرایط متفاوت دو کودک، مورد ملاحظه قرار گرفت. با این وجود، برای متخصصان کودکان در بالین، ارزیابی شنوایی با استفاده از آزمون ABR اهمیت بسزایی دارد. بر اساس گزارش موارد، نتایج این آزمون در ANSD اغلب به صورت غیاب امواج نمود پیدا کرد که با نتایج آزمون رفتاری شنوایی همخوانی ندارد.

به طور معمول، غیاب پاسخ با شدت‌های بالا در ABR به عنوان کم‌شنوایی حسی- عصبی شدید تا عمیق تفسیر می‌شود؛ در حالی که باید به یاد داشت که این نتیجه می‌تواند نشانه‌ای از ANSD هم باشد. با به دست آوردن پاسخ نابهنجار در ABR با محرک کلیک، باید در حین آزمایش، از راهکارهای افتراق ANSD از جمله استفاده از قطبیت‌های تک‌فازی در شدت بالا به منظور بررسی وجود CM استفاده کرد. همچنین، برای اطمینان بیشتر و افتراق CM از آرتیفکت تحریک، تکنیک تیوپ کلمپینگ (Tube clamping) پیشنهاد می‌گردد (۱۱). در گزارش این دو مورد، به جهت حفظ پاسخ OAEs، حساسیت استفاده از این تکنیک وجود نداشت.

نکته‌ی دیگر در مورد بیمار دوم این بود که امتیاز ضعیف بازشناسی کلمه و شکل ادیوگرام، شک به ANSD را به وجود آورد و همین مطلب، اهمیت ادیومتری گفتاری را در ارزیابی شنوایی کودکان بیشتر از ۳ سال مشخص می‌نماید؛ چرا که از تظاهرات اصلی این اختلال، دشواری درک گفتار به ویژه در محیط‌های نویزی است (۱۲).

نتیجه‌گیری

غربالگری شنوایی در نوزادان و کودکان، به ویژه در شرایطی که خانواده از آگاهی پایینی برخوردار هستند، حایز اهمیت می‌باشد. این امر می‌تواند نقش مهمی در کشف موارد کم‌شنوایی داشته باشد. در راستای کشف موارد ANSD، اتخاذ پروتکل‌های متناسب پیشنهاد می‌گردد.

تشکر و قدردانی

این مقاله منبع حمایت مالی ندارد.

References

1. Wroblewska-Seniuk K, Dabrowski P, Greczka G, Szabatowska K, Glowacka A, Szyfter W, et al. Sensorineural and conductive hearing loss in infants diagnosed in the program of universal newborn hearing screening. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2018; 105: 181-6.
2. Atilgan A, Yuksel M, Ciprut A. Cochlear implantation in a case of auditory neuropathy spectrum disorder with CAPOS syndrome. Medeni Med J 2019; 34(3): 318-23.
3. Merlin AMB, Almeida-Verdue ACM, das Neves AJ, Silva LTN, Moret ALM. Multiple exemplar instruction and integration of listening and speaking behaviors with substantive-adjective syntactic units in children with ANSD and CI. CoDAS 2019; 31(3): 20180135.
4. Robertson VS, von HD, Hay JS. The effect of hearing loss on novel word learning in infant- and adult-directed speech. Ear Hear 2017; 38(6): 701-13.
5. Sharma A, Cardon G. Cortical development and neuroplasticity in Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. Hear Res 2015; 330(Pt B): 221-32.
6. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. Brain 1996; 119 (Pt 3): 741-53.
7. De Siati RD, Rosenzweig F, Gersdorff G, Gregoire A, Rombaux P, Deggouj N. Auditory neuropathy spectrum disorders: from diagnosis to treatment: Literature review and case reports. J Clin Med 2020; 9(4): 1074.
8. Farahani F, Hamidi NM, Seifrabiei MA, Emadi M. The effect of mode of delivery and hospital type on newborn hearing screening results using otoacoustic emissions: based on screening age. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg 2017; 69(1): 1-5.
9. Vignesh SS, Jaya V, Muraleedharan A. Prevalence and audiological characteristics of auditory neuropathy spectrum disorder in pediatric population: A retrospective study. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg 2016; 68(2): 196-201.
10. Newton VE. Paediatric Audiological Medicine. 2nd ed. Chichester, UK: Wiley; 2009.
11. Shi W, Ji F, Lan L, Liang SC, Ding HN, Wang H, et al. Characteristics of cochlear microphonics in infants and young children with auditory neuropathy. Acta Otolaryngol 2012; 132(2): 188-96.
12. Rance G, Barker EJ. Speech perception in children with auditory neuropathy/dyssynchrony managed with either hearing AIDS or cochlear implants. Otol Neurotol 2008; 29(2): 179-82.

DOI: *10.22122/jims.v39i650.14831* *Published by Vesnu Publications*

Journal of Isfahan Medical School **Vol. 39, No. 650, 2nd Week, February 2022**

Received: 03.12.2021 Accepted: 15.01.2022 Published: 12.02.2022

Clinical Considerations in the Differential Diagnosis of Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder from Sensorineural Hearing Loss; Case Report

Fatemeh Heidari[1], Fatemeh Moghadasi-Boroujeni[2]

Case Report

Abstract

Background: Auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD) is a type of hearing impairment distinct from sensorineural hearing loss in the peripheral auditory system. The purpose of this study was to emphasize the importance of using the test battery approach and the role of the family in the differential diagnosis of ANSD from common sensorineural hearing loss in the form of reports of two children with hearing impairment.

Case Report: The first child, a 19-month-old boy with cerebral palsy with a history of kernicterus and twice of blood exchange. He was first diagnosed with bilateral profound sensorineural hearing loss using electrophysiological tests. Due to the rejection of the hearing aid and the parent' doubts about the disappropriate reactions of the child, in re-evaluation via test battery approach, ANSD was obtained. The second child was a 6-year-old girl with no specific medical history in school entrance screening. In the first session of hearing evaluation using audiometry and acoustic immittance, bilateral mild to moderate sensorineural hearing loss was achieved with more loss at low frequencies. Due to the low word recognition score and parental denial, electrophysiological tests were performed, and ANSD was confirmed.

Conclusion: Accurate case history, hearing assessment of children with sensorineural hearing loss with ANSD protocols, which is an appropriate combination of behavioral and electrophysiological hearing tests, as well as increased family awareness, are important factors in the differential diagnosis of ANSD and selection of appropriate intervention.

Keywords: Auditory neuropathy; Evoked potentials; Otoacoustic emissions, spontaneous; Cochlear microphonic potential; Hearing tests

Citation: Heidari F, Moghadasi-Boroujeni F. **Clinical Considerations in the Differential Diagnosis of Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder from Sensorineural Hearing Loss; Case Report.** J Isfahan Med Sch 2022; 39(650): 889-93.

1- Assistant Professor, Department of Audiology, School of Rehabilitation AND Hearing Disorders Research Center, Loghman Hakim Hospital, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran
2- Lecturer, Department of Audiology, School of Rehabilitation Sciences, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, Iran
Corresponding Author: Fatemeh Moghadasi-Boroujeni, Lecturer, Department of Audiology, School of Rehabilitation Sciences, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, Iran; Email: fateme_moghadasi68@yahoo.com