

الاعتلال العصبي السمعي: الانتشار والتدبير

حسن غباش*

الملخص

خلفية البحث وهدفه: يعدُّ الاعتلال العصبي السمعي مصطلحاً طبياً حديث التداول سريرياً، إذ وصف أول مرة عام 1996، ويتميز بوظيفة طبيعية للخلايا المشعرة الخارجية مترافقة مع اضطراب للكُمونات المحرّضة السمعية أو مع غيابها بحيث يكون البث الأذني الصوتي (Otoacoustic Emission (OAE) و/ أو الكُمون المايكروفوني الحلزوني (Cochlear Microphonic (CM) طبيعياً مع غياب الموجات في كمونات جذع الدماغ المحرّضة أو عدم تزامنها، ولا توجد دراسات توضح نسبه انتشاره والتدابير المتخذة لعلاجه في سورية. هدَفَ هذا البحث إلى دراسة نسبة انتشار الاعتلال العصبي السمعي بين جمهرة من الأطفال المصابين بنقص سمع حسي عصبي، ودراسة الإجراءات المتبعة لتدبير هذه الحالات مع دراسة مقدرات هذه الحالات من ناحية الأداء السمعي، وفهم الكلام.

المواد والطرائق: دراسة سلسلة حالات للأطفال المراجعين لقسم الاستقصاءات السمعية في منظمة آمال بين 2015/1/1 و2015/12/31 والمصابين بنقص سمع حسي عصبي. إذ تضمنت الدراسة الحالات المشخص لها اعتلال عصبي سمعي اعتماداً على تخطيط جذع الدماغ، واختبار البث الأذني الصوتي، ودُرِسَتْ أشكال مخططات السمع لديهم، ودُرِسَتْ الإجراءات المتبعة لتدبيرهم، وقِيَمَ الأداء السمعي ومفهومية الكلام اعتماداً على التصنيفات العالمية.

النتائج: بلغ عدد الحالات التي راجعت قسم الاستقصاءات السمعية في منظمة آمال 423 طفلاً مصاباً بنقص سمع حسي عصبي منهم 6 حالات فقط كان لديهم البث الأذني الصوتي طبيعي، ولم يُجَزَّ لدى أي حالة اختبار الكُمون الحلزوني المايكروفوني لعدم توافره في المركز، وحالة واحدة من هذه الحالات الست كان لديها إصابة عصبية مرافقة (حركات لا إرادية) تم استثنائها من الدراسة والحالات المدروسة جميعها مشخص لها نقص سمع عميق على التواترات الحادة عبر تخطيط جذع الدماغ، وتم تدبيرهم جميعاً بوضع معينة سمعية لأذن واحدة أو للأذنين، ولم يُجَزَّ لأي حالة زرع حلزون.

الاستنتاج: بلغت نسبة انتشار الاعتلال العصبي السمعي 1.4% عند الأطفال المشخص لهم نقص سمع حسي عصبي، مع تنوع بين الحالات من حيث وجود عوامل خطورة، ومن حيث الأداء السمعي وفهم الكلام. تنوعت الأشكال التخطيطية لمخططات السمع مع اختلاف في درجات فهم الكلام والتمييز السمعي رغم التأهيل السمعي المكثف لمعظم الحالات، ولم يُجَزَّ لدى أي حالة زرع حلزون رغم الفائدة الممكنة التي قد يقدمها الزرع وتم الاكتفاء بوضع المعينات السمعية. نتيجة أهمية الكُمون الحلزوني المايكروفوني في تشخيص الاعتلال العصبي السمعي وغياب البث الأذني الصوتي، في بعض الحالات يجب إدخاله كميّار أساسي في تشخيص هذا الاعتلال، وعدم الاكتفاء بنتيجة اختبار البث الأذني الصوتي، ويجب التشجيع على إجراء زرع حلزون لدى هذه الحالات.

الكلمات المفتاحية: الاعتلال العصبي السمعي - المعينات السمعية - الأداء السمعي - مفهومية الكلام.

* قسم الأذن والأنف والحنجرة وجراحاتها - كلية الطب البشري - جامعة دمشق.

Auditory Neuropathy: Prevalence and Management

Hasan Ghabash*

Abstract

Background & Objective: Auditory Neuropathy (AN) has become a recent accepted clinical entity first described in 1996 and characterized by normal outer hair cell function and anomalous or absent auditory nerve function. The otoacoustic emissions (OAEs) and/or cochlear microphonics (CM) is normal with absent or desynchronous waves generated in brainstem auditory evoked potentials (BAEPs) However, no study was conducted about its prevalence and management procedures in Syria. This study was conducted to determine the prevalence and management of AN in Syria as well as study of auditory performance and speech intelligibility.

Materials & Methods: It is a case series study on children referred to audiology center at AAMAL organization between 1/1/2015 and 31/12/2015 diagnosed with sensorineural hearing loss. The study include cases diagnosed with auditory neuropathy by auditory brain stem response (ABR) and Otoacoustic emission (OAE). The audiograms configuration and management procedures were studied in addition to the international standardization of auditory performance and speech intelligibility.

Results: 423 cases referred to the Audiology Center at AAMAL organization and had sensorineural hearing loss, six cases of them had normal OAE, and none of the cases admitted cochlear microphones. because this test was not available in the center one case was excluded because of an associated neurological disorder. All of the 6 cases were diagnosed with profound hearing loss by ABR and were subject to management by the hearing aids and none of them was managed with cochlear implants.

Conclusions: The prevalence of AN in this study is 1.4% in the children who were diagnosed with profound high frequencies sensorineural hearing loss Regarding the factors, auditory performance and speech intelligibility were variable as well as the audiogram configurations. Auditory performance and speech intelligibility were variables in spite of intensive rehabilitation to most of the cases. Cochlear implant was not operationalized in any case in spite of the possible benefit from it, Because of the importance of detecting CM in diagnosis of AN and the absence of OAE in some cases diagnosed with AN, CM test must be enrolled in the criteria of diagnosing AN, not using OAE alone. Moreover, performed CI is advised upon in such cases.

Key Words : Auditory neuropathy, Hearing Aid, Auditory Performance , Speech Intelligibility

* ENT-HNS Specialist.

المقدمة:

أيضاً فإن كمونات جذع الدماغ المحرّضة تظهر نتائج متنوعة قد تراوح من تبدل شديد في شكل الموجات وحتى غيابها؛ ممّا يعكس الطبيعة متعددة الأوجه، وغير متجانسة لفيزيولوجيا هذا الاعتلال السمعي.⁵

تقدر نسبة انتشار الاعتلال العصبي السمعي بين 0,23⁵ وحتى 15%⁶ من الأشخاص المصابين بنقص سمع، ويشمل تدبير هذا الاضطراب مقاربات خاصة فيما يتعلق بطرائق التواصل، وتأهيل اللغة والكلام؛ وذلك بشكل مختلف عن المرضى المصابين بنقص سمع محيطي(حسي)⁷

إن المرضى المصابين باعتلال عصبي سمعي عادة لا يستفيدون من التضخيم بالمعينات السمعية، لكن يجب تجربتها إذ إنّ بعض الحالات قد استفادت باستخدام هذه المعينات السمعية³، ولحسن الحظ فإن التنبيه الكهربائي عبر زرع الحلزون يمكن أن يفيد لدى العديد من الحالات المصابة بالاعتلال العصبي السمعي.⁸⁻¹⁰

ما يزال موضع الأذية العصبية في الاعتلال العصبي السمعي غير واضح، فقد تكون الإصابة في الخلايا لمشعرة الداخلية، أو في المشابك العصبية بين الخلايا المشعرة الداخلية وألياف العصب السمعي، وقد تكون خلافاً في الألياف العصبية السمعية الصادرة والواردة، أو خلافاً في عصبونات العقدة الحلزونية، أو شذوذات في النواقل العصبية.¹¹⁻¹³

قد ترتبط الإصابة بالاعتلال العصبي السمعي بعدة عوامل خطيرة، منها: الخداج واليرقان الولادي الشديد، ونقص الأكسجة، والقبول في العناية المشددة، ووضع الطفل على التهوية الآلية، وأيضاً لوحظ ارتباط للاعتلال العصبي السمعي بمورثات قاهرة¹⁴ أو مقهورة غير مرتبطة بالمتلازمات¹⁵؛ فضلاً عن بعض المتلازمات المتضمنة اعتلالاً في عصبية محيطية مثل متلازمة Charcot-Marie-Tooth.^{16,17}

يطلق مصطلح الاعتلال العصبي السمعي Auditory neuropathy لوصف إصابة الجهاز السمعي التي تتميز بوظيفة طبيعية للخلايا المشعرة الخارجية مترافقة مع اضطراب أو غياب للكمونات المحرّضة السمعية؛ بحيث يكون البث الأذني الصوتي (OAE) Otoacoustic Emission و/أو الكمون المايكروفوني الحلزوني Cochlear Microphonic (CM) طبيعياً مع غياب الموجات في كمونات جذع الدماغ المحرّضة أو عدم تزامنها. وقد وصف هذا المرض أول مرة عام 1996 من قبل Starr A وزملائه¹.

وفي حزيران 2008 غُيِّرَ هذا المصطلح ليصبح طيف الاعتلال العصبي السمعي؛ وذلك خلال مؤتمر تطوير الخطوط الإرشادية Guidelines عن كشف الأطفال الذين لديهم اعتلال عصبي سمعي² وتديبرهم. وقد نُوقِشَ تغيير هذا المصطلح نتيجة دراسة Rance G وزملائه عام 2002³ التي أظهرت أن نصف الأطفال الذين لديهم اعتلال عصبي سمعي كانت لديهم قدرات تمييز كلام مشابهة للأطفال الذين لديهم نقص سمع حسي عصبي، فضلاً عن وجود موجات كمونات جذع الدماغ المحرّضة، في حين النصف الآخر كانت لديهم نتائج اختبارات تمييز الكلام غير جيدة مع غياب لموجات كمونات جذع الدماغ المحرّضة³، إذ عُدَّ مصطلح طيف الاعتلال العصبي السمعي على أنه وصف لمجموعة متنوعة من الاضطراب السمعي الذي يراوح بين عدم تزامن سمعي إلى اعتلال في العصب السمعي واضطرابات أخرى.³

يتظاهر المصابون بالاعتلال العصبي السمعي بدرجات متنوعة من نقص السمع تراوح من خفيف الشدة وحتى عميق. وقد تكون الإصابة أحادية، أو ثنائية الجانب فضلاً عن ضعف في تمييز الكلام بشكل غير متناسب مع درجة نقص السمع.⁴

أُجْرِيَ تخطيط جذع الدماغ بجهاز Otometrics CS Chartr EP 200 في حال التشخيص أول مرة، وَاغْتُمِدَتْ نتيجة تخطيط جذع الدماغ القديم في حال التشخيص السابق وبيروتوكول النقرات Clicks. أُجْرِيَ البث الأذني الصوتي بجهاز Biologic AuDx الذي يختبر التواترات 3000-4000 هرتز، وتخطيط الساحة الحرة بجهاز 61 GSI وضمن غرفة معزولة.

فُيِّمَ فهم الكلام واللغة والقدرات السمعية اعتماداً على المقياسين الآتيين:

1- الأداء السمعي CAP:

(Categories of Auditory Performance)

وتتضمن 8 فئات من 0 إلى 7 موضحة في الجدول (1)

الجدول (1) الأداء السمعي

0	عدم إدراك الأصوات البيئية
1	إدراك الأصوات البيئية
2	الاستجابة للأصوات الكلامية
3	تمييز الأصوات البيئية
4	تمييز الأصوات الكلامية
5	فهم العبارات (الجملة) من دون قراءة شفاه
6	فهم المحادثة من دون قراءة شفاه
7	استخدام الهاتف
Source: The Ear Foundation http://www.earfoundation.org.uk/education	

2- مفهومية الكلام SIR

The Speech Intelligibility Rating Scale

ويتضمن 5 فئات من 1 إلى 5 موضحة في الجدول (2)

الجدول (2) مفهومية الكلام

1	كلام المحادثة غير مفهوم كلمات غير مميزة في اللغة المحكية
2	كلام المحادثة غير مفهوم كلمات مفردة مفهومة
3	كلام المحادثة مفهوم للمستمع الخبير
4	كلام المحادثة مفهوم للمستمع ذي الخبرة القليلة مع ناقصي السمع
5	كلام المحادثة مفهوم للمستمعين جميعهم
Source: The Ear Foundation http://www.earfoundation.org.uk/education	

هَدَفَ هذا البحث إلى دراسة نسبة انتشار الاعتلال العصبي السمعي بين جمهرة من الأطفال المصابين بنقص سمع حسي عصبي ودراسة الإجراءات المتبعة لتدبير هذه الحالات مع دراسة مقدرات هذه الحالات من ناحية الأداء السمعي وفهم الكلام.

المرضى والطرائق:

أولاً: تصميم الدراسة:

دراسة سلسلة حالات Case Series (دراسة رقابية) للأطفال المراجعين لقسم الاستقصاءات السمعية في منظمة آمال بين 2015/1/1 و2015/12/31 المصابين بنقص سمع حسي عصبي.

ثانياً: المرضى:

تضمن البحث دراسة الأطفال المراجعين لقسم الاستقصاءات السمعية في منظمة آمال بين 2015/1/1 و2015/12/31 إذ تضمنت معايير الدخول في الدراسة ما يأتي:

1- نقص سمع حسي عصبي مشخص اعتماداً على تخطيط جذع الدماغ، مع وجود غياب أو تشوه في شكل الموجات.

2- اختبار البث الأذني الصوتي طبيعي

3- مرنان الدماغ ضمن الطبيعي

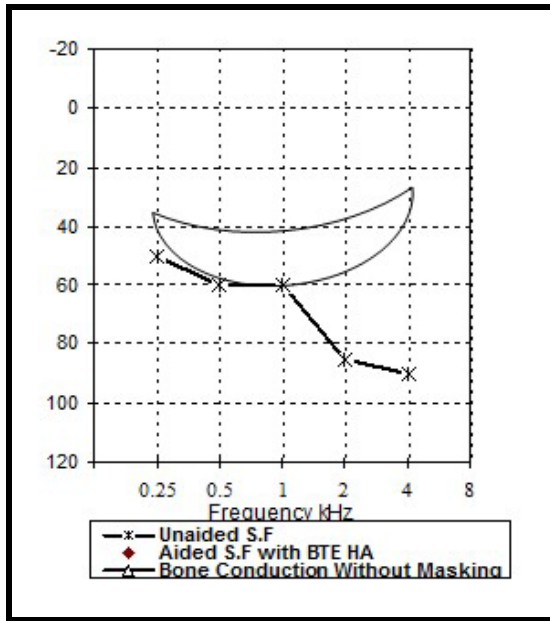
أقصى المرضى الذين لديهم مرنان دماغ غير طبيعي، والحالات التي لديها إصابة عصبية مرافقة.

ثالثاً: الطرائق:

أُنشِئَ استبيان جُمِعَتْ من خلاله المعلومات الآتية:

1. الهوية الشخصية للمريض.
2. نتيجة اختبار البث الأذني الصوتي
3. نتيجة تخطيط جذع الدماغ
4. نتيجة تخطيط الساحة الحرة
5. درجة الأداء السمعي ومفهومية الكلام .
6. التدبير المتبع (معينة سمعية أو زرع حلزون ، خضوع الطفل لتأهيل سمعي)

يفسر استجابتها لبعض لأصوات الكلامية العالية إذ يظهر مخطط السمع (1) تخطيط الساحة الحرة لدى هذه الطفلة. 3- لم تتقبل الطفلة المعينات السمعية، ولاحظ الأهل تدهور فهم الكلام لديها عند وضع المعينات السمعية. 4- لم يكن لدى الطفلة أي كلام مفهوم وكانت مفهومية الكلام SIR=1



مخطط سمع (1) تخطيط ساحة حرة من دون معينة سمعية لطفلة بعمر سنتين لديها نقص سمع مركزي

الحالة الثانية: طفل عمره 12 سنة مشخص منذ الطفولة بنقص سمع مركزي، وكان البث الأذني الصوتي طبيعياً (PASS)، ويضع معينة سمعية لكل أذن دون أي استفادة من ناحية التضخيم، وفي سوابق الطفل بركان ولاذي شديد. يظهر مخطط السمع (2) تخطيط سمع بالنغمة الصافية وتخطيط ساحة حرة مع معينة سمعية لكل أذن، وكان لدى الطفل (رغم التأهيل المكثف) الأداء السمعي CAP=0 ومفهومية الكلام SIR=1.

إذ قُيِّمَ الطفل للأداء السمعي ومفهومية الكلام عن طريق مقابلة الطفل، وبسؤال الأهل وتحديد الدرجة وفق النقاط المذكورة سابقاً.

النتائج:

راجع قسم الاستقصاءات السمعية في منظمة آمال بين 2015/1/1 و 2015/12/31 - 423 طفلاً مصاباً بنقص سمع حسي عصبي مشخص اعتماداً على تخطيط جذع الدماغ، منهم 6 حالات فقط كان لديهم البث الأذني الصوتي طبيعي، منهم حالة واحدة كانت لديها إصابة عصبية مرافقة (حركات لا إرادية) تم استثنائها من الدراسة والحالات الست جميعها أُجري له مرنان للدماغ. ولم تلاحظ أي موجودات غير طبيعية، ولم نستطع إجراء الكمون الحلزوني المايكروفوني لعدم وجود بروتوكول معتمد لإجرائه لدينا.

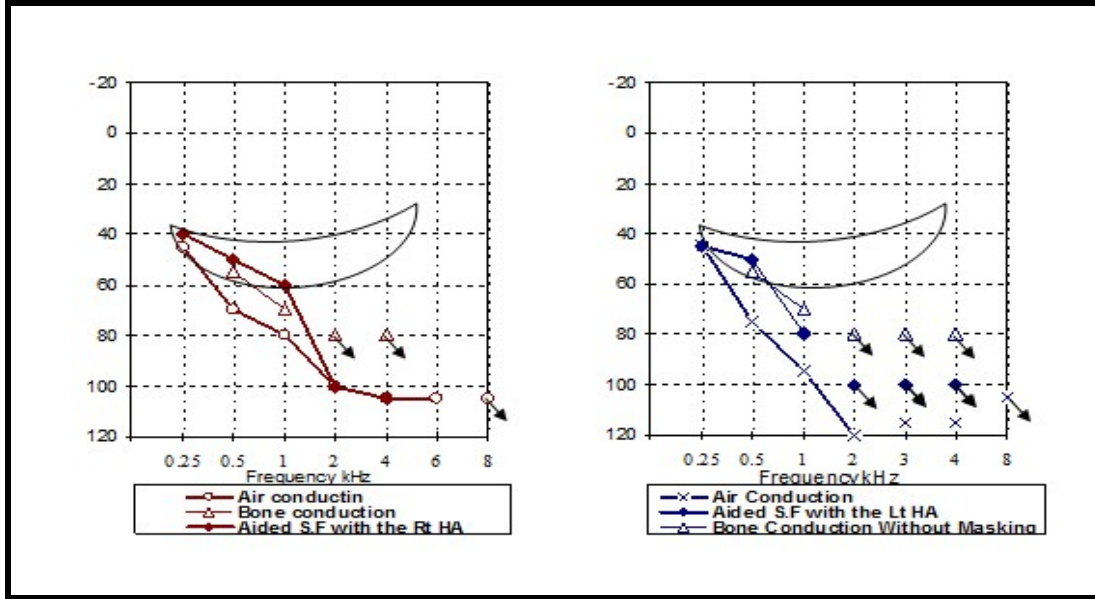
سُردت تفاصيل الحالات بشكل مفصل:

الحالة الأولى: طفلة عمرها سنتان مشخص لها نقص سمع حسي عصبي عميق على التواترات الحادة ثنائي الجانب باختبار جذع الدماغ، وكان البث الأذني الصوتي طبيعياً (PASS)، ولا يوجد في قصة الطفلة أي عوامل خطورة لنقص السمع.

وُصِفَتْ معينة سمعية لكل أذن، لكن كانت هناك عدة أمور لدى هذه الطفلة:

1- لدى الطفلة فهم جيد (نوعاً ما) لكلام المحادثة البسيط دون المعينات السمعية. إذ كانت تستجيب لبعض الأوامر من قبل الوالدين، لكن بصوت محادثة عالٍ. وكان الأداء السمعي CAP=3 من دون معينات سمعية.

2- أُجري لها تخطيط ساحة حرة من دون معينات سمعية، وتبين أن لديها نقص سمع متوسطاً إلى عميق، إذ كانت درجة النقص على التواترات المنخفضة متوسطة، وهو ما



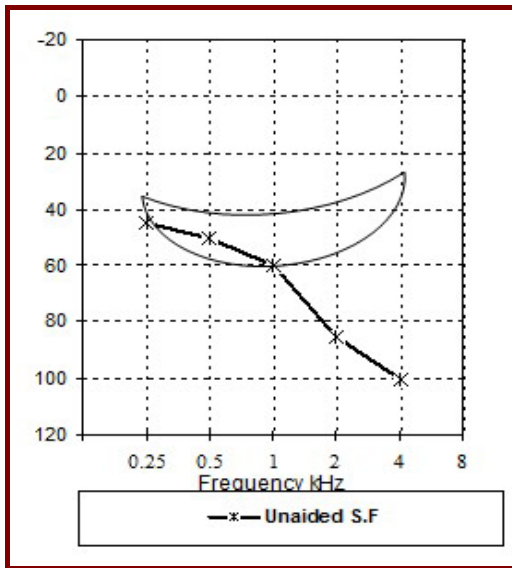
مخطط سمع(2): تخطيط سمع بالنغمة الصافية مع تخطيط ساحة حرة مع معينة سمعية لكل أذن لطفل عمره 12 سنة لديه نقص سمع مركزي الحالة الثالثة: طفل عمره سنتان ونصف شخص له نقص سمع حسي عصبي عميق على التواترات الحادة ثنائي الجانب باختبار جذع الدماغ، وكان البث الأذني الصوتي طبيعياً (PASS)، ولا يوجد في قصة الطفل أي عوامل خطورة لنقص السمع.

رُكِّبَتْ معينة سمعية واحدة للأذن اليسرى وكانت هناك عدة أمور لدى هذه الطفل مشابهة تقريباً للحالة الأولى، وهي:

1- لدى الطفل فهم جيد (نوعاً ما) لكلام المحادثة البسيطة، إذ كان يستجيب لبعض الأوامر من قبل الوالدين لكن بصوت محادثة عالٍ، وكان الأداء السمعي CAP=3 من دون استخدام معينات سمعية.

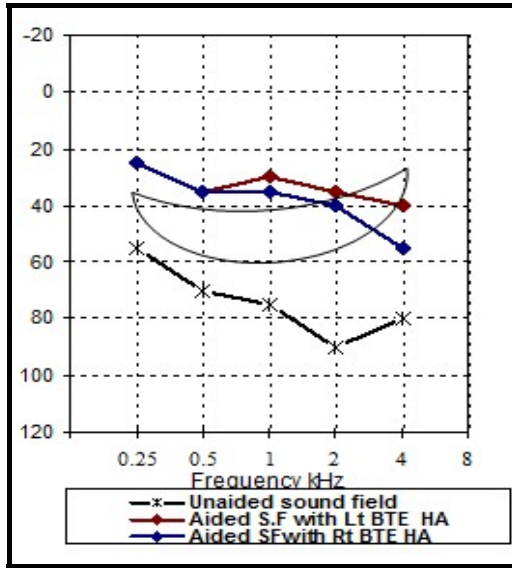
2- أُجري له تخطيط ساحة حرة من دون معينات سمعية، وتبين أنّ لديه نقص سمع متوسطاً إلى عميق، إذ كانت درجة النقص على التواترات المنخفضة متوسطة، وهو ما يفسر استجابته لبعض الأصوات الكلامية العالية، كما في الحالة الأولى، إذ يظهر مخطط السمع(3) تخطيط الساحة الحرة لدى هذه الطفل.

3- لم يكن لدى الطفل أي كلام مفهوم وكانت مفهومية الكلام SIR=1 و الأداء السمعي CAP=0



مخطط سمع(3) تخطيط ساحة حرة من دون معينة سمعية لطفل بعمر 2,5 سنة لديه نقص سمع مركزي

الحالة الرابعة: طفلة عمرها 7 سنوات مشخص لها نقص سمع حسي عصبي عميق على التواترات الحادة ثنائي الجانب باختبار جذع الدماغ؛ وذلك بعمر سنة، ووضعت معينة سمعية للأذن اليمنى ذات قوة تكبير عالية وكان البث

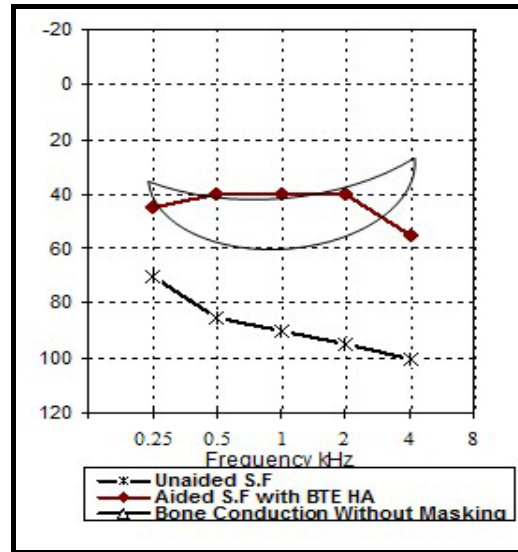


مخطط سمع (5) تخطيط ساحة حرة مع ومن دون معينة سمعية لطفل بعمر 8 سنوات لديه نقص سمع مركزي

المناقشة:

بلغت نسبة انتشار الاعتلال العصبي السمعي لدى جمهرة الدراسة نحو 1.4%، لكن اعتمد اختبار البث الأذني الصوتي فقط مع جذع الدماغ لتشخيص الإصابة ولم يُجرَ لأي حالة الكمون الحلزوني المايكروفوني إذ إنّه في بعض الحالات يكون البث الأذني الصوتي غائباً، في حين يكون الكمون الحلزوني المايكروفون طبيعياً، وقد أظهر Mittal R وزملاؤه في دراسته التي أجريت عام 2012⁽¹⁸⁾ وجود 26 حالة من مجموعة الدراسة البالغة 487 طفلاً حققت معايير تشخيص الاعتلال العصبي السمعي جميعها كان لديها الكمون الحلزوني المايكروفوني طبيعي، لكن فقط 15 حالة من 26 حالة أظهرت أن البث الأذني الصوتي طبيعي، وهذا يطرح ضرورة إجراء هذا الاختبار بالتزامن مع الاختبارات السمعية الأخرى لتأكيد التشخيص وعدم الاكتفاء بالبث الأذني الصوتي مع تخطيط جذع الدماغ، وكما ذكرنا سابقاً فإن هذا الاختبار غير متوافر لدينا، وقد أكد Mittal R في هذه الدراسة أن الكمون الحلزوني المايكروفوني هو معيار موثوق به في التشخيص الاعتلال العصبي السمعي.

الأذني الصوتي طبيعياً (PASS)، ولا يوجد في قصة الطفلة أي عوامل خطورة لنقص السمع، وأجري لها تأهيل كلام ولغة أكثر من 3 سنوات دون أي تطور للأداء السمعي وفهم الكلام، إذ كان الأداء السمعي CAP=0 ومفهومية الكلام SIR= 1 ويظهر المخطط (4) تخطيط السمع مع معينة سمعية في الأذن اليمنى أو من دونها.



مخطط سمع (4) تخطيط ساحة حرة من دون معينة سمعية لطفلة بعمر 7 سنوات لديها نقص سمع مركزي

الحالة الخامسة: طفل عمره 8 سنوات مشخص له بعمر سنة ونصف نقص سمع مركزي (PASS)، ويضع معينة سمعية لكل أذن، أُجري له تأهيل مكثف باستخدام طرائق التواصل الكلي مع فائدة متوسطة، إذ كان الأداء السمعي CAP=3، ومفهومية الكلام SIR= 3، ويظهر المخطط (5) تخطيط السمع بالساحة الحرة من دون سماعات ومع سماعة لكل أذن.

الاستنتاجات:

بلغت نسبة انتشار الاعتلال العصبي السمعي 1.4% عند الأطفال المشخص لهم نقص سمع، وجميعهم لديهم نقص سمع عميق على التواترات الحادة مع تنوع بين الحالات من حيث وجود عوامل خطورة، ومن حيث الأداء السمعي وفهم الكلام.

لم تلاحظ نتائج جيدة من ناحية فهم الكلام والتمييز السمعي رغم التأهيل السمعي المكثف لمعظم الحالات، ولم يُجرَ لدى أي حالة زرع حلزون رغم الفائدة الممكنة التي قد يقدمه الزرع، وتم الاكتفاء بوضع المعينات السمعية.

التوصيات:

تفعيل اختبار الكمون الحلزوني المايكروفوني لضمان عدم خسارة تشخيص أي حالة مصابة بالاعتلال العصبي السمعي، وخصوصاً للحالات ذات عوامل الخطورة المرتبطة بهذا الاعتلال، والحالات التي لديها سمع جيد مع المعينات السمعية، ولم يلاحظ تطور الأداء السمعي وفهم الكلام لديهم بشكل جيد، إذ من الممكن لدى هذه الحالات أن تكون مصابة بهذا الاعتلال السمعي، ويكون البث الأذني الصوتي غائباً.

نشر الوعي الطبي عن إمكانية الاستفادة من زرع الحلزون لهذه الحالات، خصوصاً أنها حالات نادرة، ودُرِسَتْ حديثاً على مستوى العالم، وما تزال البحوث مستمرة لمعرفة الآلية المرضية والتدبير المناسب لهذا الاعتلال.

نلاحظ أن الحالات جميعها، دُبِّرَتْ تم تدبيرها باستخدام معينة سمعية واحدة أو اثنتين، ولم يُجرَ لدى أي طفل زرع حلزون مع أن زرع الحلزون قد يفيد في هذه الحالات⁸⁻¹⁰ لوحظ وجود عوامل خطورة لدى حالتين فقط من الحالات الست (وقد استُثْنِيَتْ حالة واحدة من الدراسة كما ذكرنا نتيجة وجود إصابة عصبية مرافقة)، وهذا ما يدعم أن الفيزيولوجيا المرضية للاعتلال العصبي السمعي ما تزال غير واضحة، ومن الصعوبة تحديد السبب الحقيقي وراء هذه الإصابة.

يلاحظ من دراستنا أيضاً تنوع الأداء السمعي ومفهومية الكلام، إذ لم تتجاوز درجة كل منهما كحد أقصى درجة 3 رغم التأهيل الجيد. وهي تعدُّ غير جيدة مقارنة بتأهيل المرضى المصابين بنقص سمعي حسي، ودُبِّروا باستخدام المعينات السمعية.

أيضاً في حالتين لوحظ وجود درجة من الأداء السمعي والاستجابة للأوامر البسيطة دون معينات سمعية (بالاعتماد على عتبات السمع المتوسطة على التواترات المنخفضة والمتوسطة)، وفي حالة واحدة انخفض هذا الأداء السمعي، وانخفض فهم الكلام عند وضع المعينة السمعية؛ وهذا ما يطرح الفيزيولوجيا المعقدة لهذا الاعتلال العصبي السمعي، وكأن التضخيم الصوتي أضاف مزيداً من الخلل عند معالجة المعلومات السمعية، وربما سبب نوعاً من التشويش المركزي Central Masking عند إضافة هذا التضخيم الصوتي.

References

1. A Starr, TW Picton, Y Sininger, LJ Hood, CI Berlin, Auditory neuropathy, Brain, 119 (Pt 3) (1996), pp. 741-753.
2. Pearce W, Martin RL. On auditory neuropathy, aka auditory neuropathy spectrum. Hear J. 2009;62(2):38-9.
3. 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
4. Sininger YS, Oba S. Patients with auditory neuropathy: who are they and what can hear? In: Sininger YS, Starr A (eds.). Auditory Neuropathy: a new perspective on hearing disorders. San Diego: Singular Thomson Learning; 2001. p.15-35.
5. Tang TP, McPherson B, Yuen KC, Wong LL, Lee JS. Auditory neuropathy/auditory dys-synchrony in school children with hearing loss: frequency of occurrence. Int J Pediatr Otorhinolayngol. 2004;68(2):175-83.
6. Mason JC, De Michele A, Stevens C, Ruth RA, Hashisaki GT. Cochlear implantation in patients with auditory neuropathy of varied etiologies. Laryngoscope. 2003;113(1):45-9.
7. Korver AM, van Zanten GA, Meuwese-Jongjeugd A, van Straaten HL, Oudesluys-Murphy AM. Auditory neuropathy in a low-risk population: a review of the literature. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012;76(12):1708-11.
8. Fabry, L. (2000). Identification and management of auditory neuropathy: A case study. In RC Seewald (Ed.), A Sound Foundation through Early Amplification: Proceedings of an International Conference. Switzerland: Phonak. 237-246.
9. Zeng. F. G., & Liu, S. (2006). Speech perception in individuals with auditory neuropathy. Journal of Speech, Language, and Hearing Research: JSLHR, 49, 367-380.
10. Sininger. V. S & Trautwein. P. (2002). Electrical stimulation of the auditory nerve via cochlear implants in patients with auditory neuropathy. Annals of Otology, Rhinology & Laryngology. Supplement. 189.29-31.
11. Mason JC, De Michele A, Stevens C, Ruth RA, Hashisaki GT. Cochlear implantation in patients with auditory neuropathy of varied etiologies. Laryngoscope. 2003;113(1):45-9.
12. Starr A, Sininger YS, Pratt H. The varieties of auditory neuropathy. J Basic Clin Physiol Pharmacol. 2000;11(3):215-30.
13. Hood LJ. Auditory neuropathy: What is it and what can we do about it? Hear J. 1998;51(8):10-8.
14. Kim. T. B., Isaacson. B. Sivakumaran. T. A., Starr. A. Keats. B.J & Lesperance. M. M. (2004). A gene responsible for autosomal dominant auditory neuropathy (AUNA1) maps to 13q14-21. journal of Medical Genetics. 41, 872-876.
15. Varga, R .. Avenarius. M. R., Kelley. P. M .• Keats. B. J .• Berlin. C. I.. Hood. I. j.. et al. (2006). OTOF mutations revealed by genetic analysis of hearing loss families including a potential temperature sensitive auditory neuropathy allele. Journal of Medical Genetics. 43, 576- 581.
16. Kovach. M. J., Campbell, K. C, Herman. K.. Waggoner. B., Gelber. D., Hughes. L. F .• et al. (2002). Anticipation in a unique family with Charcot-Marie-Tooth syndrome and deafness: Delineation of the clinical features and review of the literature. American journal of Medical Genetics, 108,295-303.
17. Postelmans,J. T., & Stokroos, R.J. (2006). Cochlear implantation in a patient with deafness induced by Charcot-Marie- Tooth disease (hereditary motor and sensory neuropathies). journal of Laryngology and Otology, 120, 508-510.
18. Mittal R, Ramesh AV, Panwar SS, Nilkanthan A, Nair S, Mehra PR. Auditory neuropathy spectrum disorder: its prevalence and audiological characteristics in an Indian tertiary care hospital. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012 Sep;76(9):1351-4.

تاريخ ورود البحث إلى مجلة جامعة دمشق 2016/07/03
تاريخ قبوله للنشر 2016/07/17