



## کاربرد و تفسیر پاسخ شنوایی ساقه مغز (ABR) در کودکان با رویکرد مطالعات بالینی



تشخیص نوروپاتی شنوایی با تاکید بر ABR

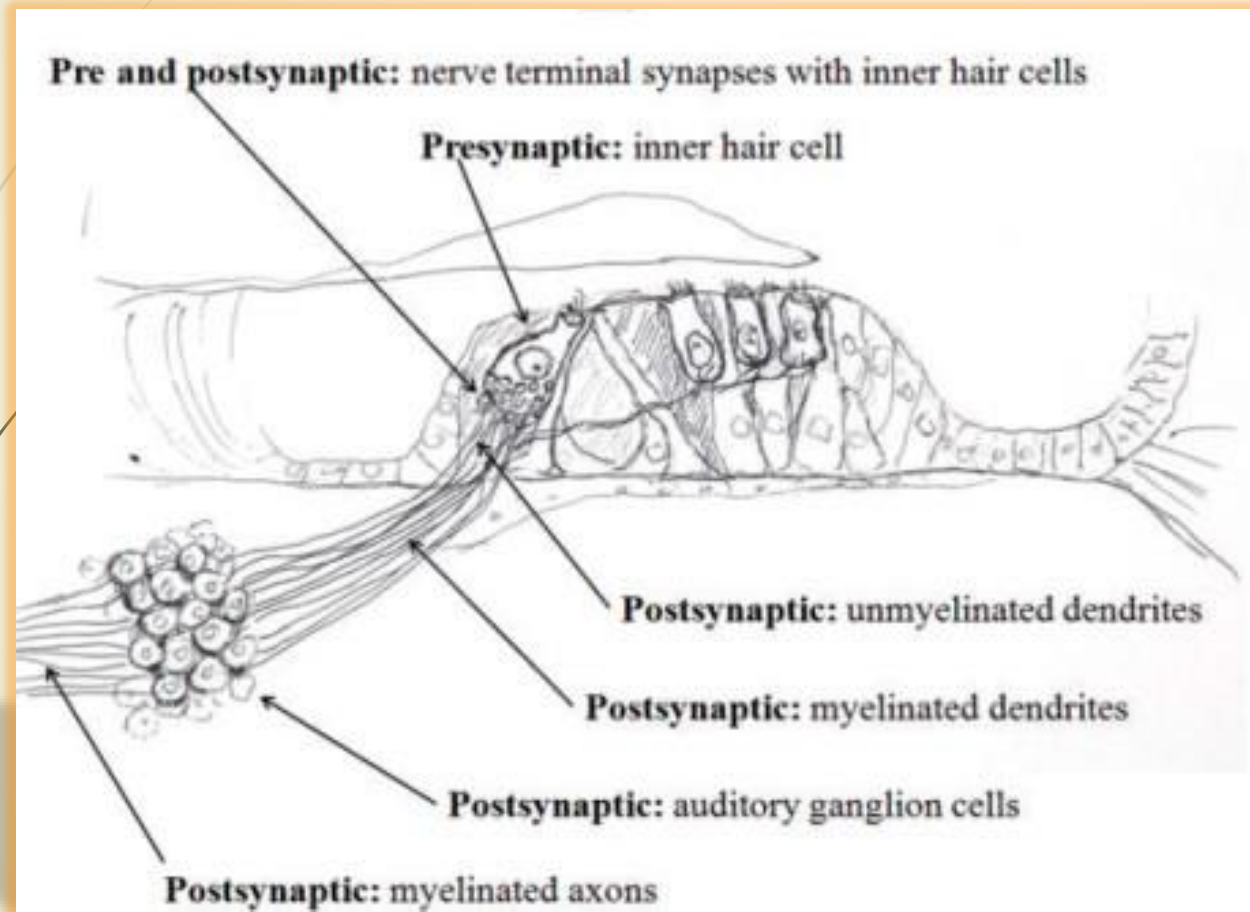
2

دکتر سعیده مهرکیان

استادیار دانشگاه علوم بهزیستی و توانبخشی



## **Auditory Neuropathy (AN) / Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD)**



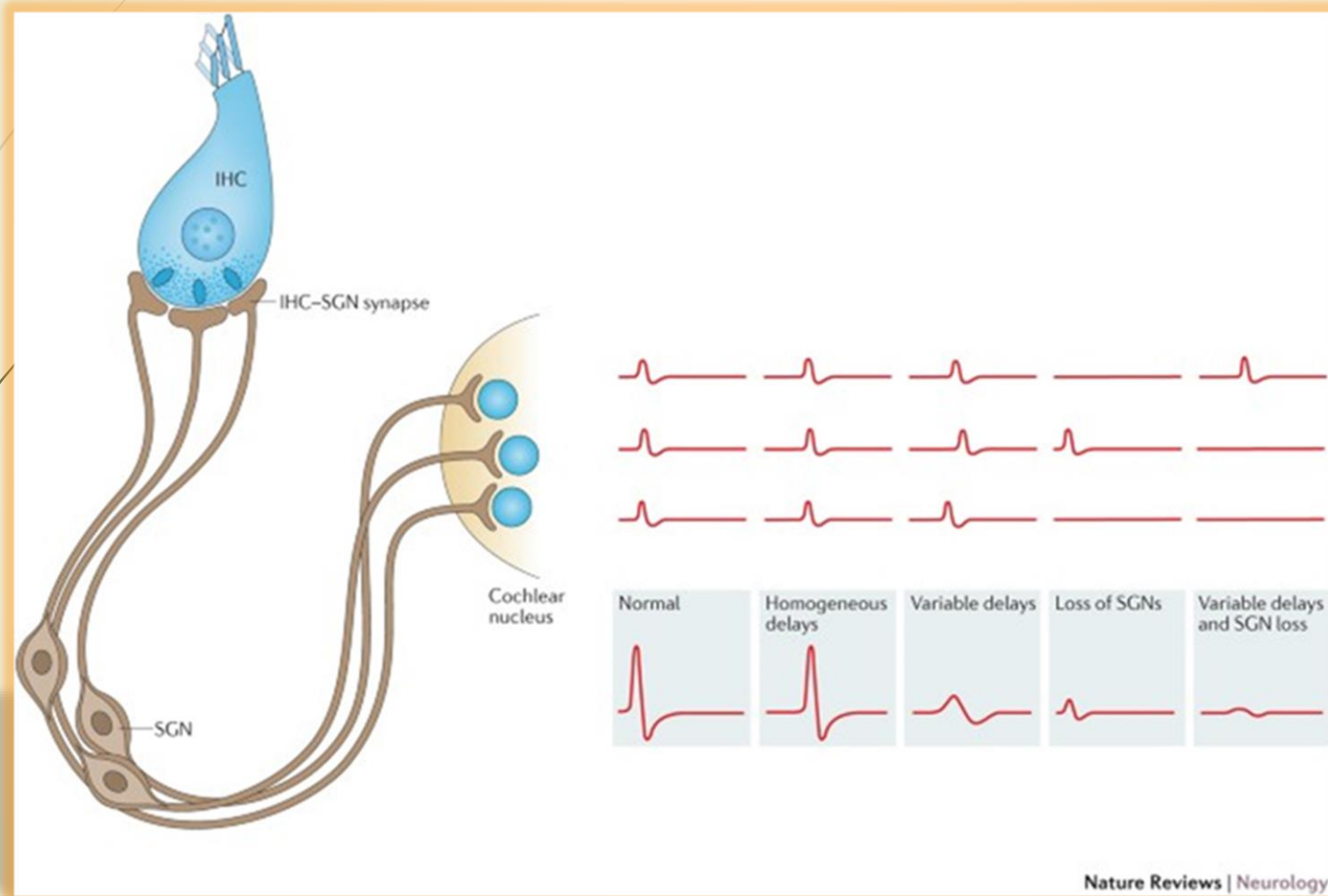
**Two types of AN :**

- **pre and post synaptic**



■ ناهمزمانی تخلیه عصبی

■ فقدان ارسال سیگنال





## ❖ یافته های ادیولوژیک

❑ عملکرد هنجار سلول های مویی خارجی: پاسخ *OAE* یا *CM* قابل ثبت

▪ پاسخ *OAE* است ممکن است دیده شود ولی با گذشت زمان از بین برود.

❑ حذف پاسخ *ABR* یا ناهنجار بودن آن

❑ فقدان رفلکس اکوستیک

❑ فقدان مهار گسیل های گوشی (*OAE Suppression*)



## ❖ ویژگی های بالینی AN

- آستانه های تون خالص: از محدوده هنجار تا کاهش شنوایی عمیق
- ضعف در توانایی بازشناسی گفتار و عدم تناسب با میزان کاهش شنوایی
- کاهش شنوایی تموجی
- دشواری در شنیدن در حضور نویز
- ضعف در پردازش زمانی
- بعضی از افراد دچار AN مشکلات ارتباطی کمی نشان می دهند درحالیکه برخی دیگر از نظر عملکردی «کر» هستند.
- همه افراد با تشخیص AN مشکلات یکسانی را تجربه نمی کنند.



## علت های احتمالی ایجاد آن

### ❑ عوامل ژنتیکی

- سندرومیک: سندروم شارکو ماری توث/**Charcot-Marie-Tooth**، آتاکسی فردریش / **Friedreich's ataxia** است.
- غیر سندرومیک : نقص در ژن اتوفرلین (**Otoferlin**) ، **Pejvakin**

### ❑ عوامل هنگام تولد

- هایپر بیلی روبین
- هیپوکسی
- وزن کم هنگام تولد
- تولد نارس

### ❑ اختلالات مادرزادی

- نقص در عصب حلزونی

### ❑ عفونت های ویروسی

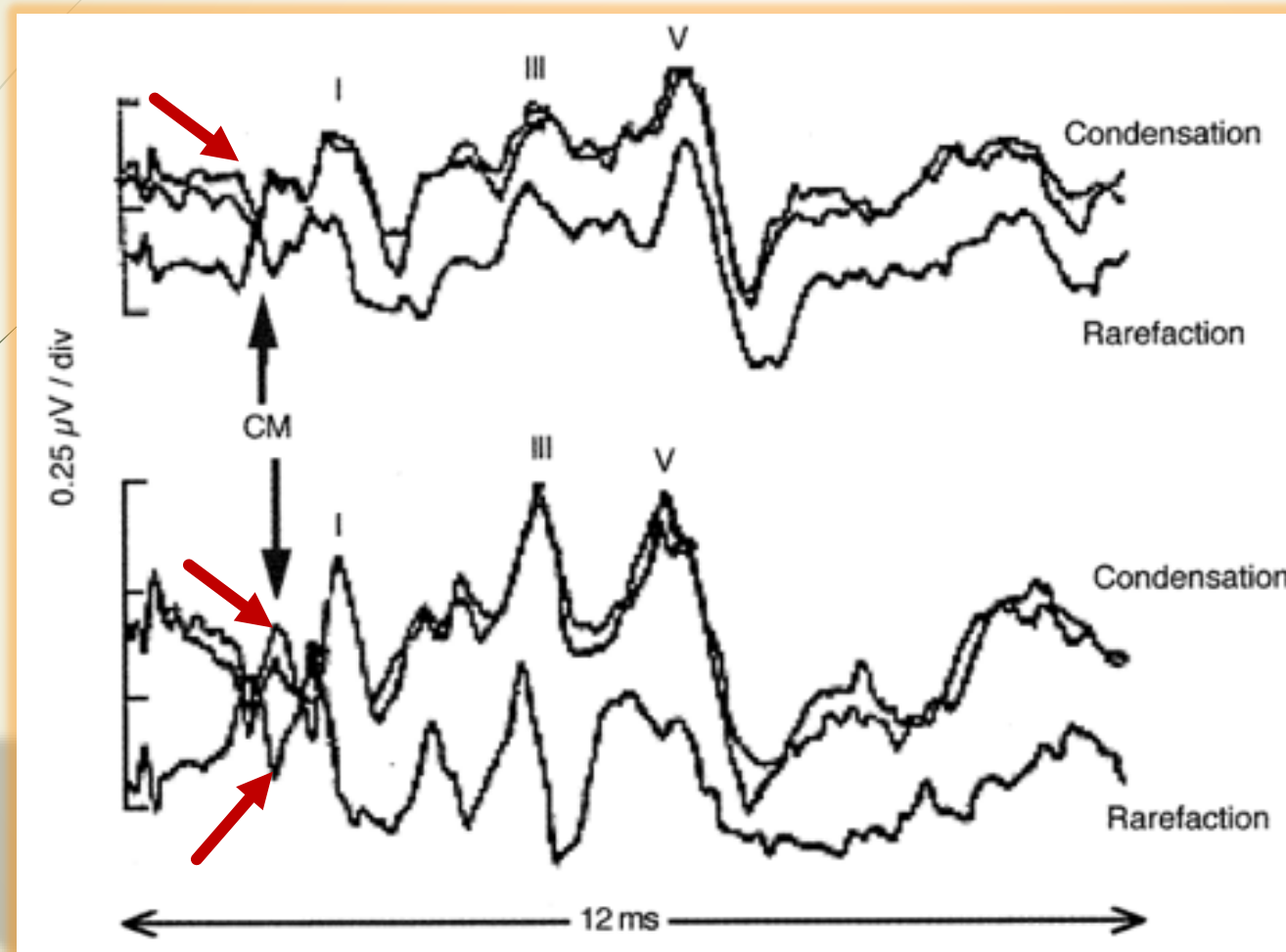
- مننژیت، اوریون

### ❑ ضربه به سر

- **Shaking baby syndrome**



## □ CM و امواج ABR در افراد هنجار



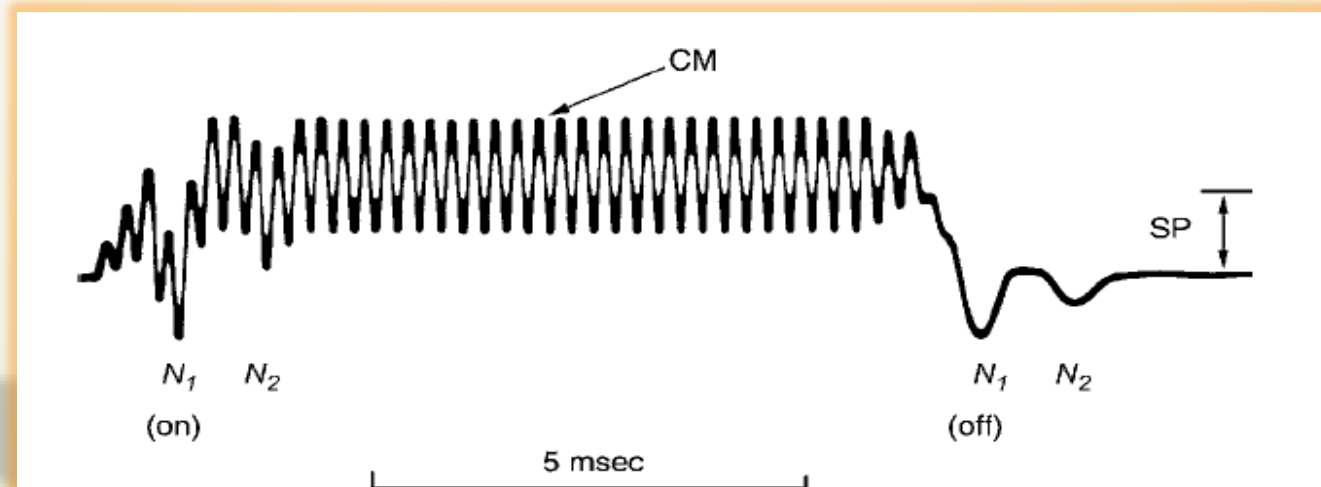
- در افراد هنجار، مدت بروز موج CM اغلب محدود است و گاهی با پاسخ AP عصب شنوایی (موج I پاسخ ABR) محو می گردد.

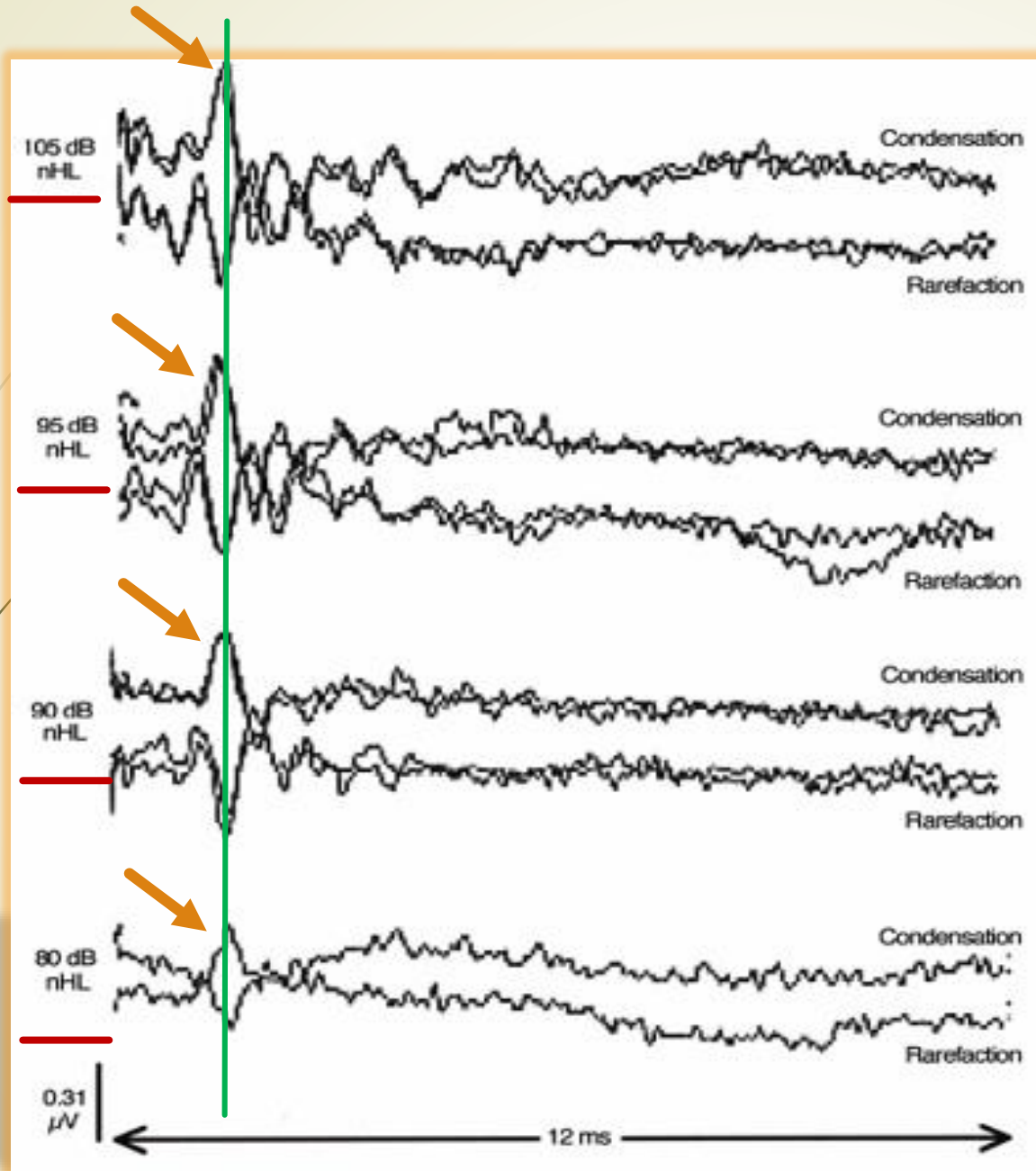




## CM چیست؟

- پتانسیل حلزونی است
- عمدتاً از سلول‌های مویی خارجی ثبت می‌شود
- از فرکانس محرک تبعیت می‌کند و بصورت نوسانات مکرر مثبت و منفی تا پایان تحریک
- با **تغییر پلاریته محرک**، **شکل موج آن معکوس** می‌شود
- در گذشته استفاده بالینی محدودی داشته است ولی اکنون برای تشخیص **ANSD** بکار می‌رود.





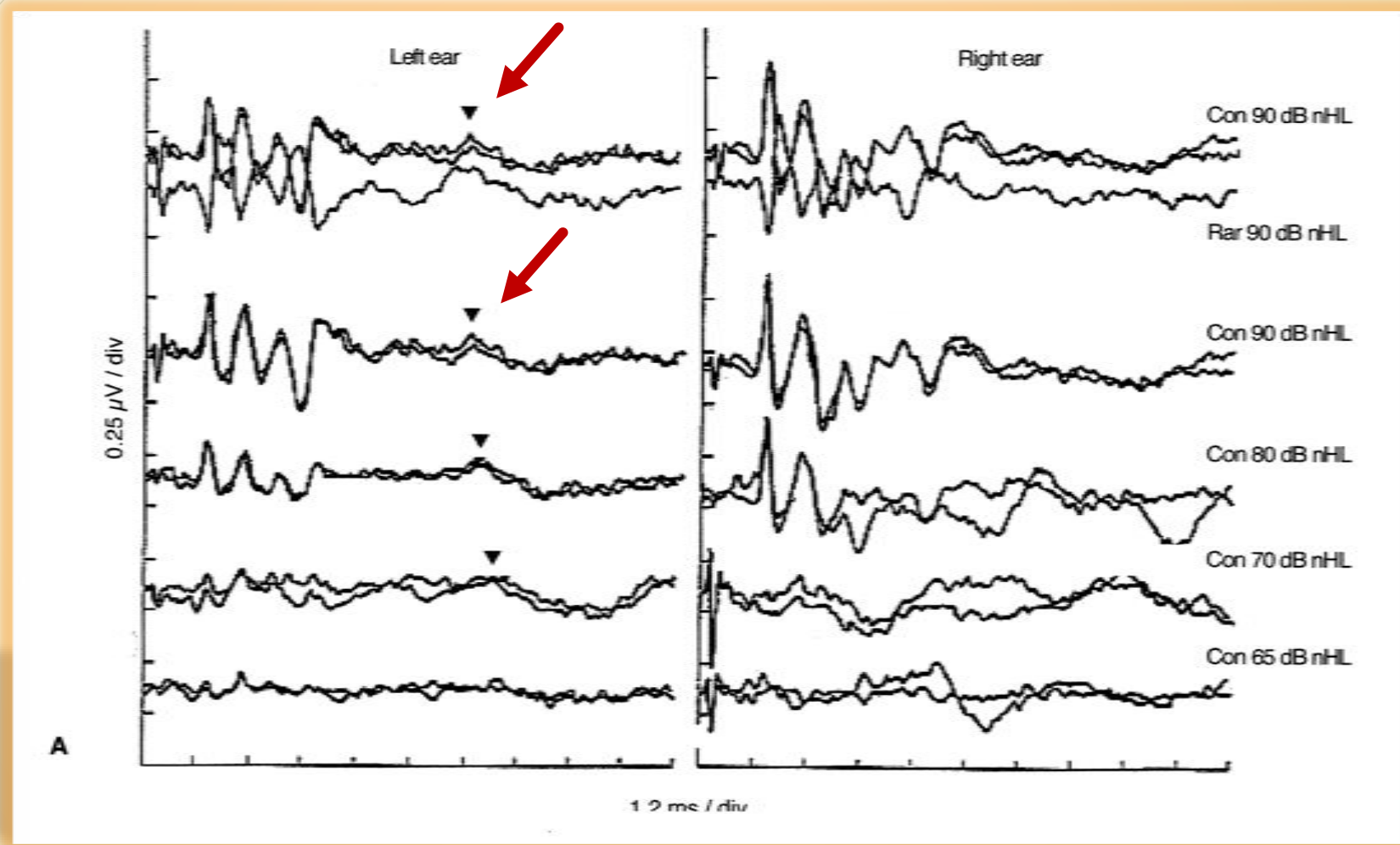
## □ CM در فرد دچار نوروپاتی شنوایی

- تغییر پلاریته
- تغییر شدت (دامنه، نهفتگی)
- دیوریشن



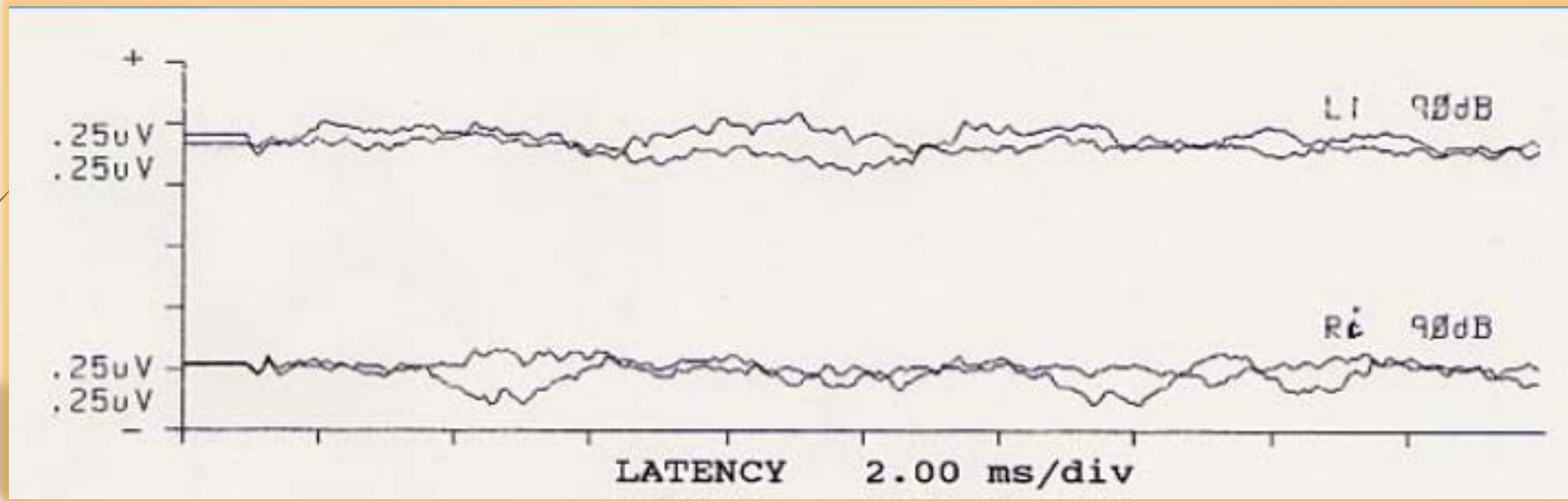
❑ **ABR کلاسیک** در غالب افراد مبتلا به نوروپاتی شنوایی: فقدان امواج

❑ در بعضی از بیماران در سطوح شدت بالا، مشاهده موج ۷ با دامنه کوچک.





## فقدان امواج ABR و فقدان CM : کودک دچار کاهش شنوایی عمیق





## Case report 1:

▪ نوزاد دختر ۳ ماهه

▪ مردود در برنامه غربالگری **ABR** نوزادان.

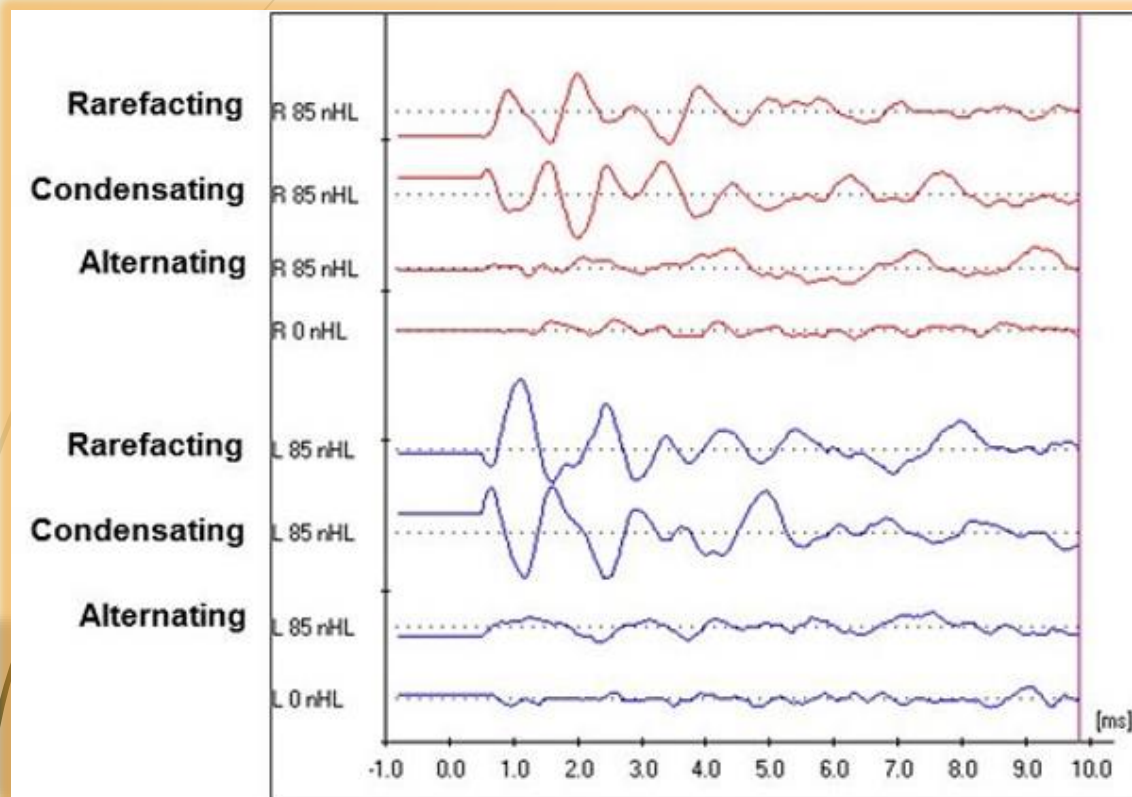
▪ در پرونده پزشکی: نقص در آنزیم **G6PD** (نقص-X-linked) که منجر به شکسته شدن گلبول های قرمز خون و در نتیجه کم خونی می شود. همچنین منجر به زردی (یرقان) ناشی از ایجاد **بیلی روبین بالا** و ورود آن به بافت مغزی و ایجاد کرنیکتروس (آسیب به بافت مغز بخصوص ساقه مغز و مخچه) می شود.

▪ تعویض خون انجام شده.

▪ تمپانومتري (پروب تون ۱۰۰۰ هرتز): **هنجار**

▪ DPOAE: **در هر دو گوش غایب**

▪ ABR: ابتدا با پلاریته **Rare**، سپس با پلاریته **Cond.**  
سپس **Alt.**





## Case report 2 :

■ کودک دختر ۱۸ ماهه

■ سابقه بیلی روبین بالا

■ بدون تعویض خون

■ وزن تولد هنجار

■ فقدان سابقه کم شنوایی فامیلی

■ ازدواج فامیلی پدر و مادر

■ غربالگری OAE اولیه : **pass**

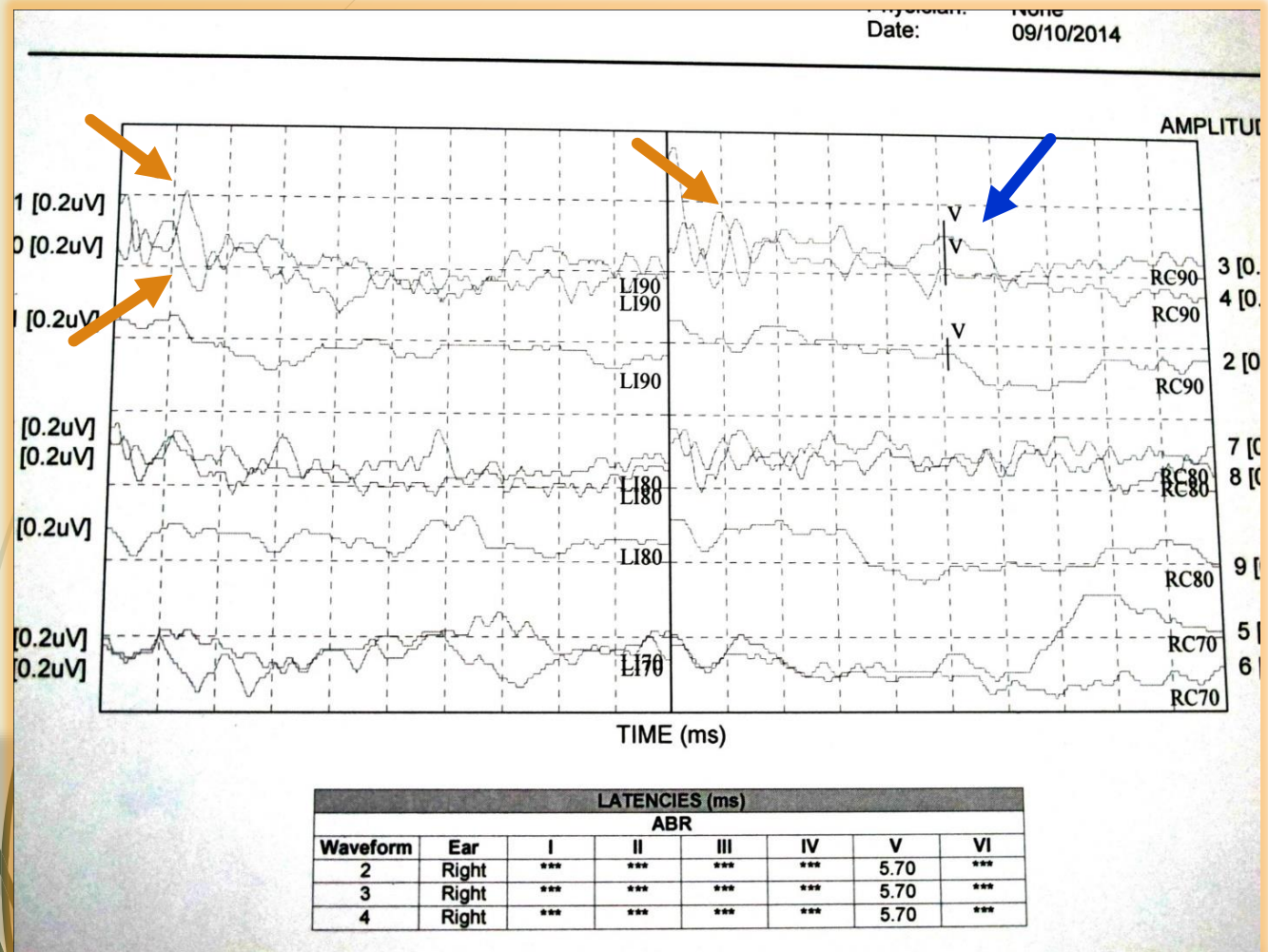
■ علت مراجعه:

■ عدم آواسازی، گفتار تک کلمه و ضعف ارتباط کلامی

■ رفتارهای نامتناسب با محرک شنوایی: براساس مادر اظهار، کودک گاهی خوب می شنود و گاهی انگار ناشنوا است.

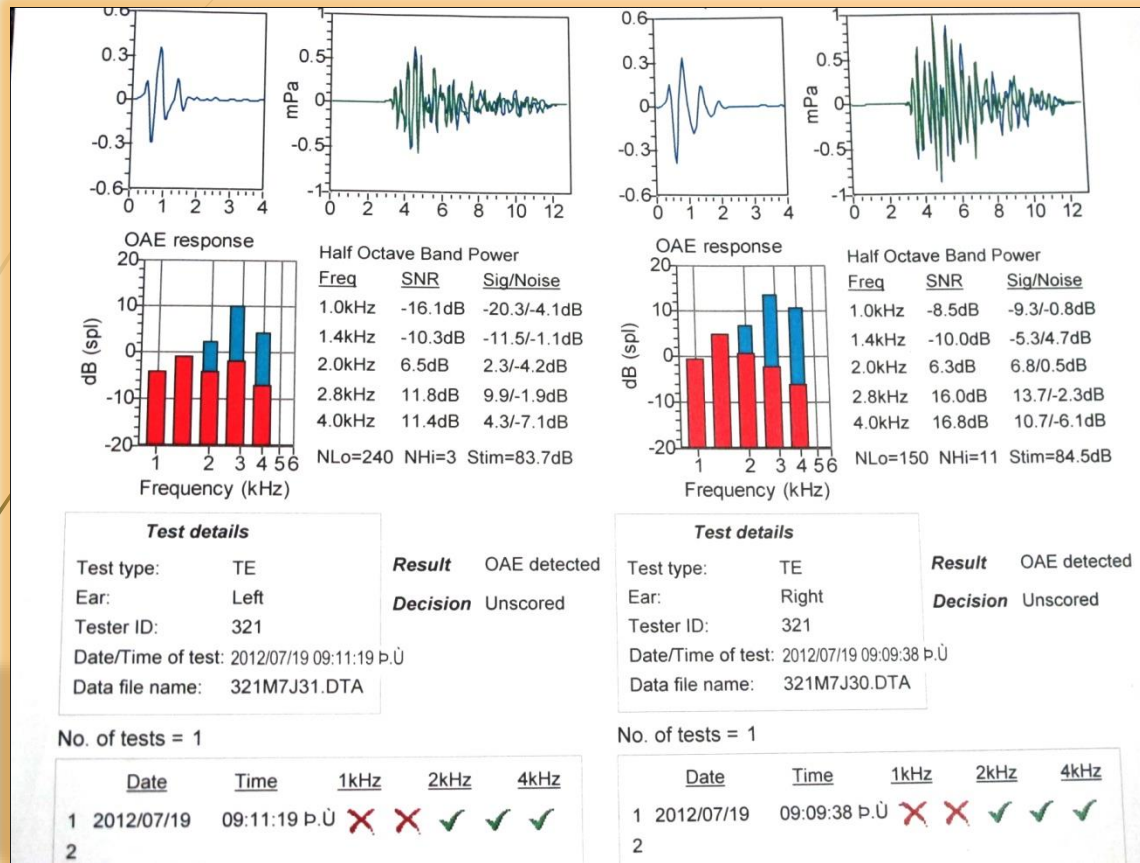
■ تمپانومتری: هنجار

■ OAE : **هنجار در دوگوش** ( برخی فرکانس ها)

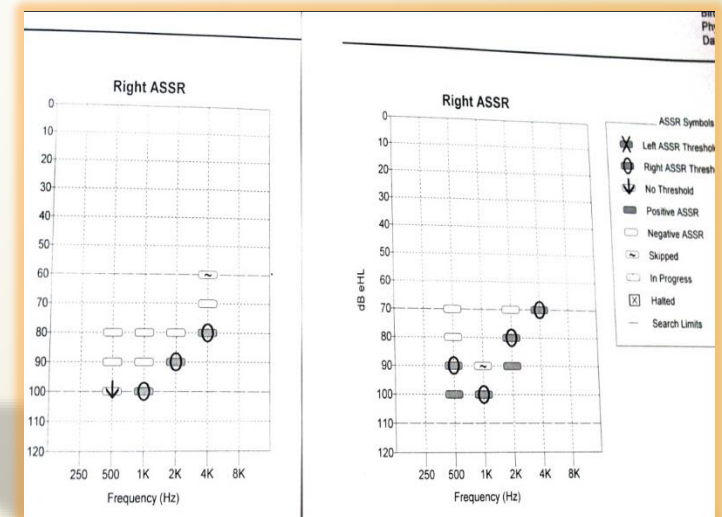
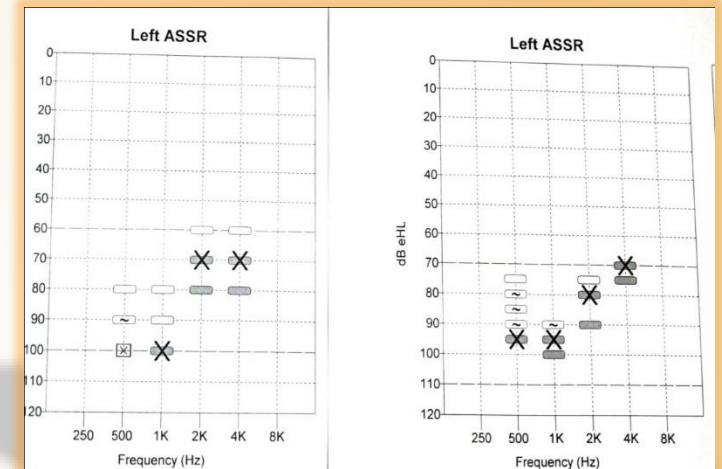




# نتایج OAE :



# نتایج ASSR :



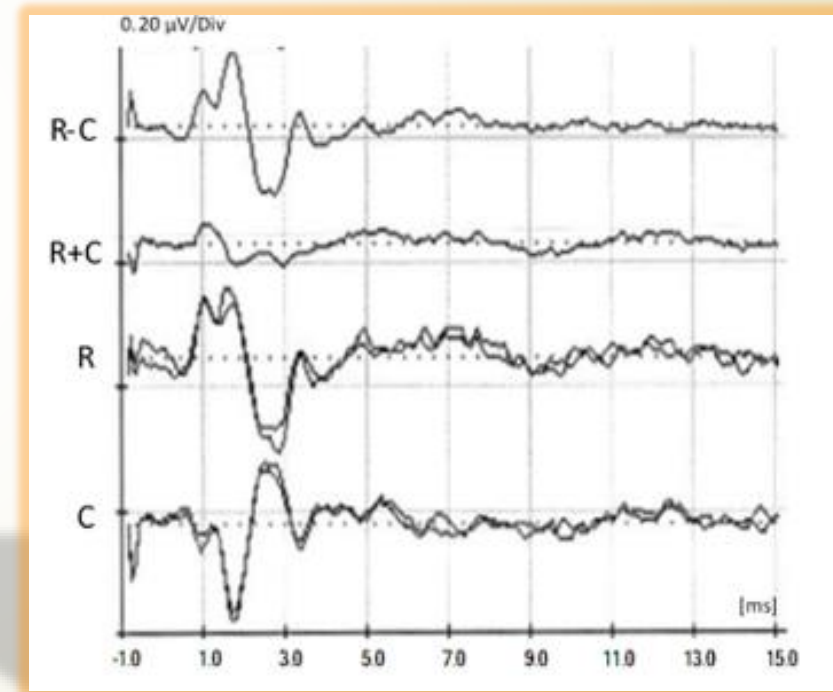
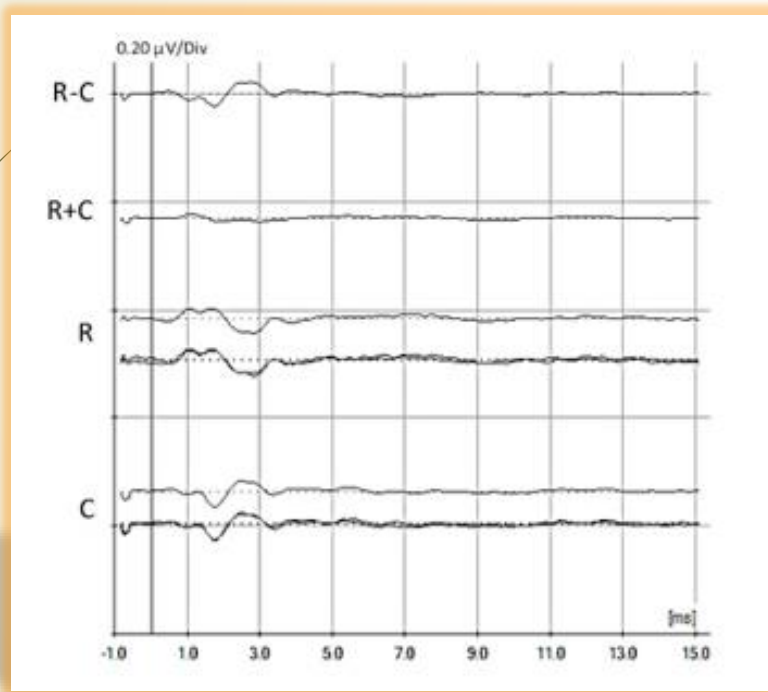


### Case report 3:

■ نوزاد نارس (۲۶ هفته ای)

■ پاسخ ABR در ۳ ماهگی و ۹ ماه بعد از آن (رشد نسبی در پاسخ CM)

■ فقدان ASSR در هر دو گوش



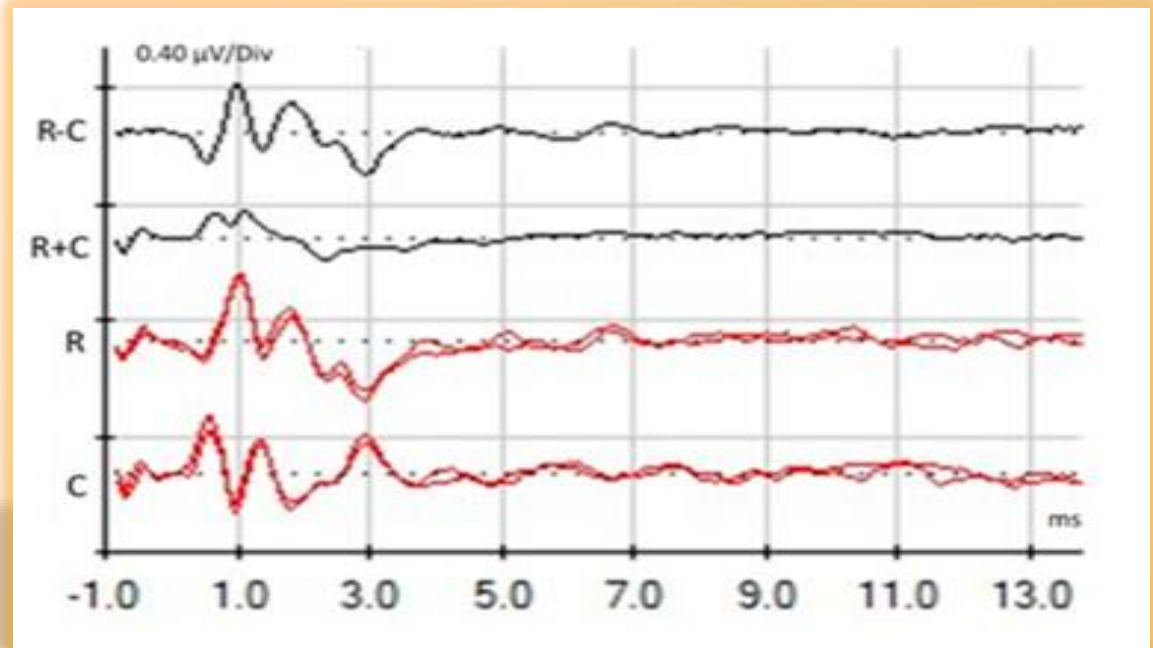
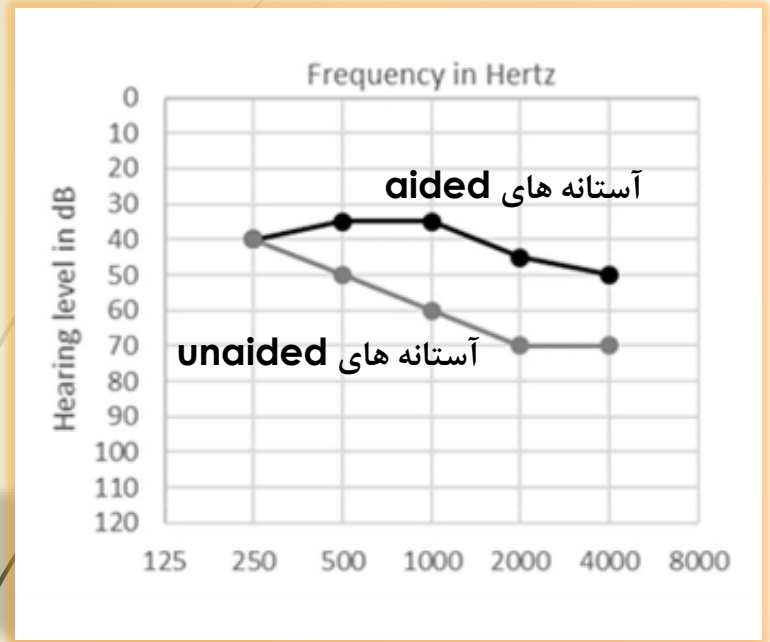
■ تداوم بلوغ پاسخ نوزادان تا سن ۱۸-۱۲ ماهگی از ملاحظات مهم در ارزیابی پاسخ های ABR در نوزادان است





# Case report 4:

- کودک ۵ ساله
- هیپوکسی نوزادی
- از ۸ ماهگی سمعک دریافت کرده
- عملکرد شنوایی متغیر و در محیط های پرصدا، ضعیف است



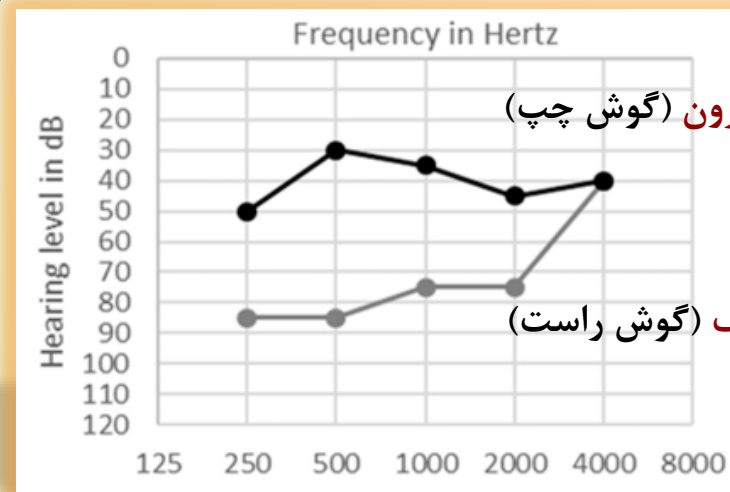
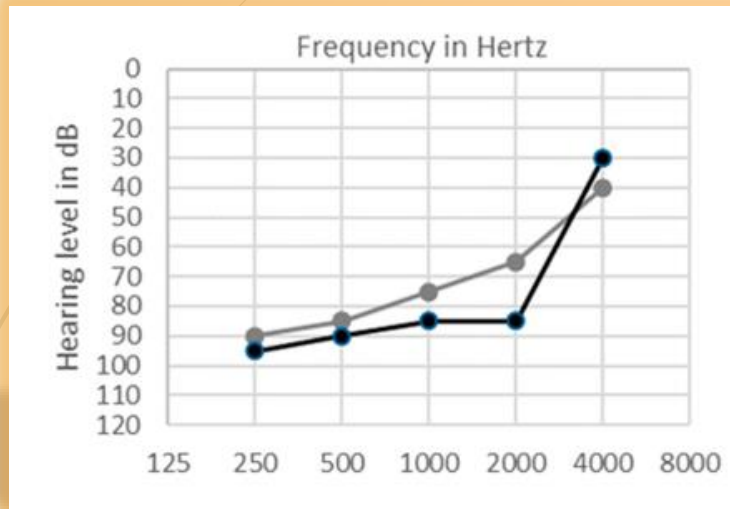


## Case report 5:

▪ کودک ۸ ساله

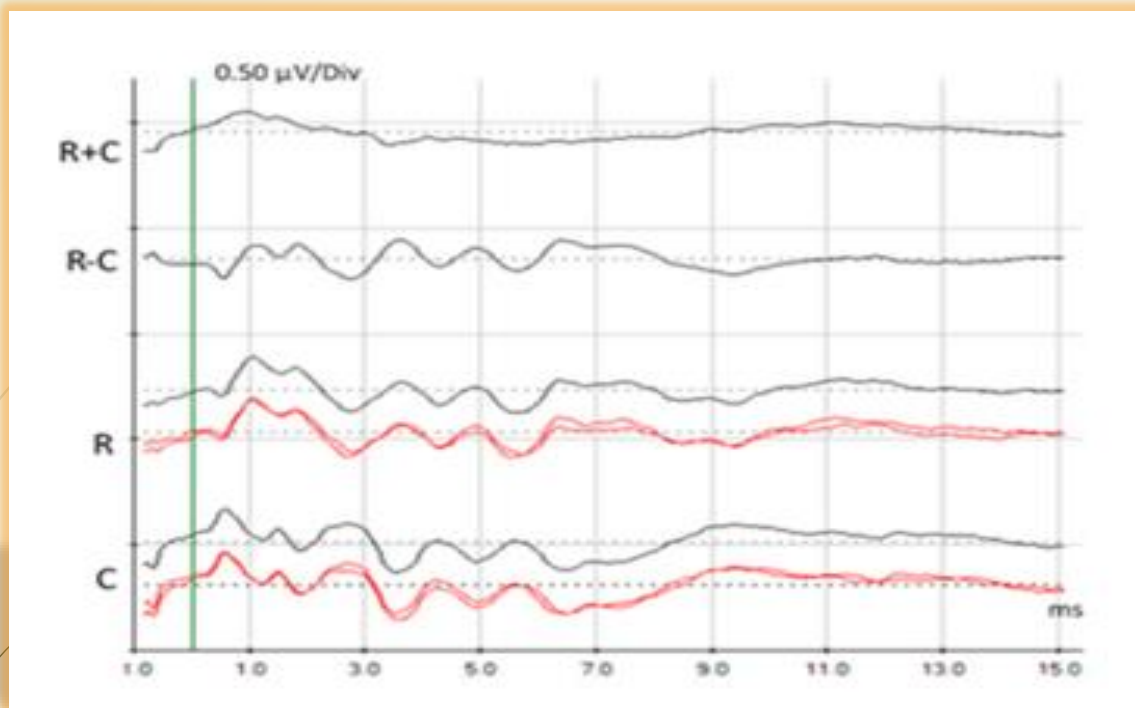
▪ سندروم CAPOS:

- *Cerebellar ataxia, Areflexia, Pes cavus, Optic atrophy and Sensorineural hearing loss*

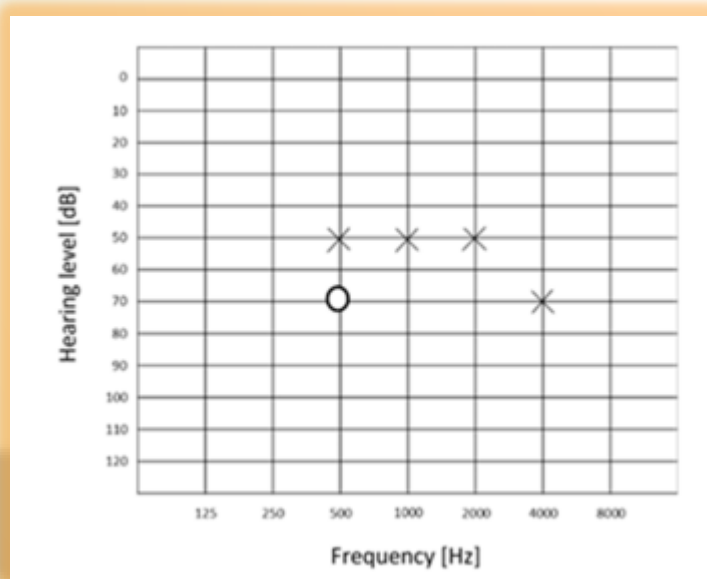


آستانه ها aided با کاشت حلزون (گوش چپ)

آستانه ها aided با سمعک (گوش راست)

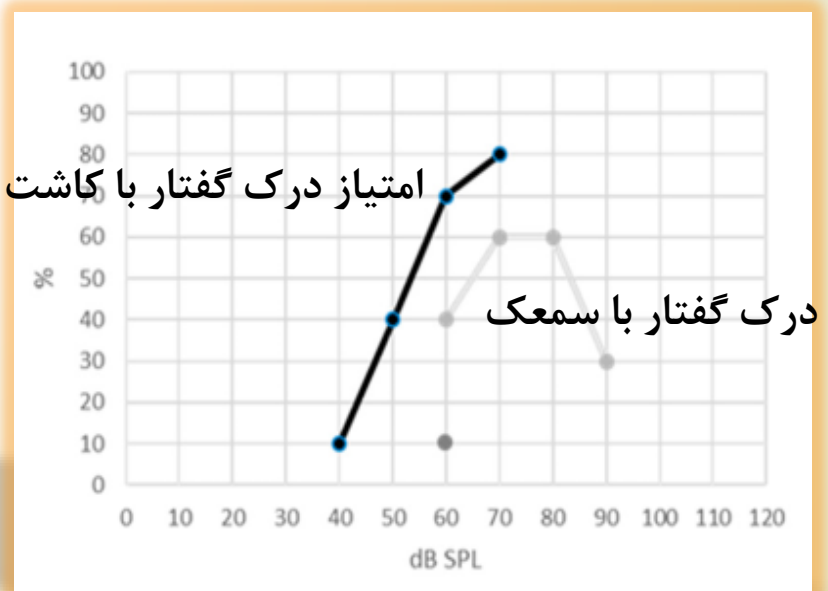


■ در افراد دچار **AN**، آستانه های رفتاری از روی **ABR** و **ASSR** قابل پیش بینی نیست.



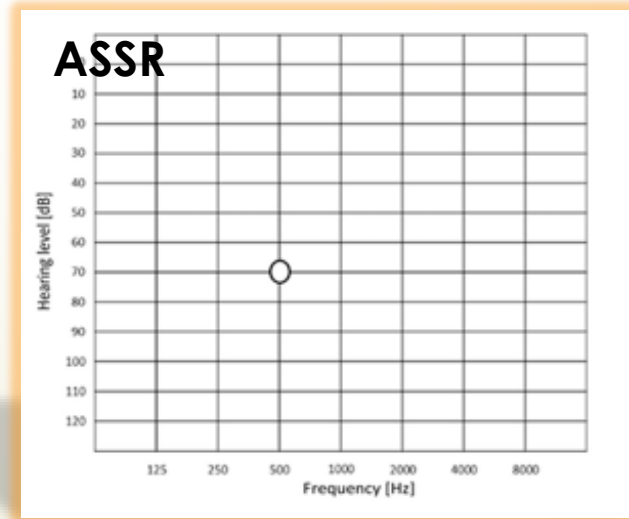
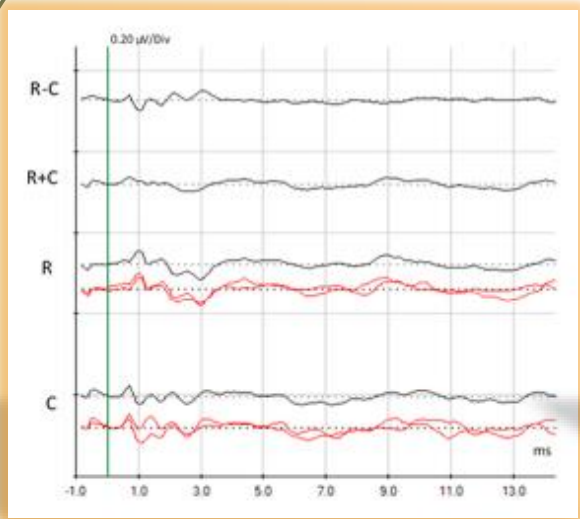
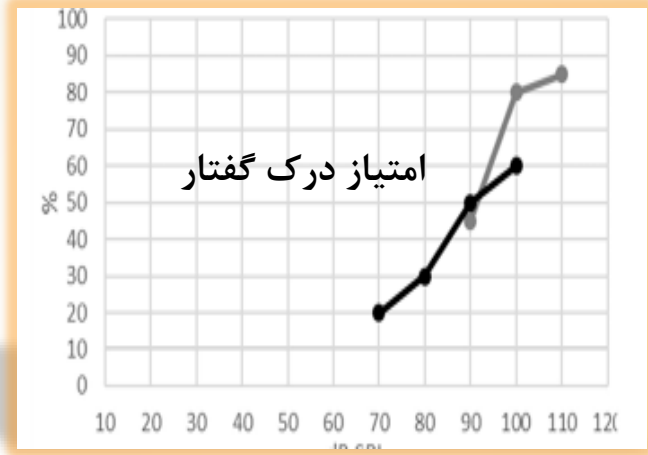
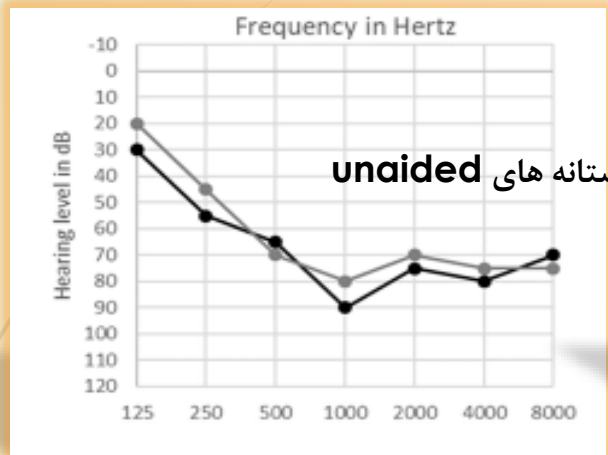
امتیاز درک گفتار با کاشت حلزون

امتیاز درک گفتار با سمعک

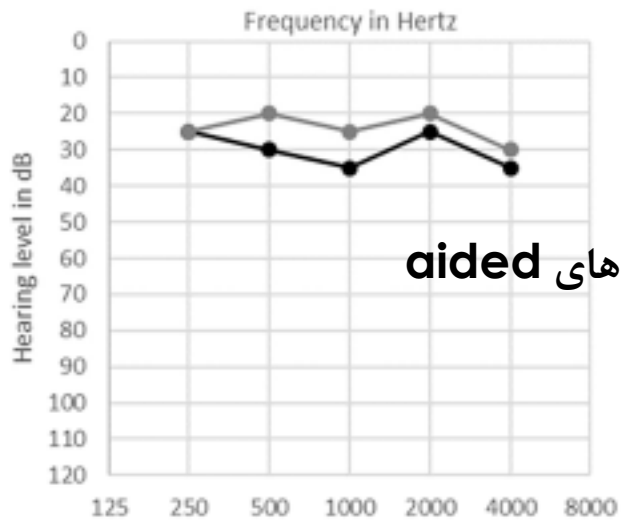




## Case report 6:



- کودک ۱۴ ساله
- تولد: **نارس** (۳۵ هفته ای)
- وزن هنگام تولد طبیعی
- **هیپوکسی** نوزادی (سه هفته در دستگاه مراقبت ویژه نوزادان)
- از نوزادی سمعک دریافت کرده، رشد گفتار خوبی داشته است.
- هنوز درک گفتار در حضور نویز ضعیف است.



آستانه های **aided**



امتیاز درک گفتار



## Recommended Audiologic Test Battery

- Auditory Brainstem Response (ABR)
- Acoustic Immittance Measures
  - » Tympanometry
  - » Acoustic Reflex Testing
- Otoacoustic Emissions Testing
- Behavioral Audiometry
  - » VRA, BOA, play audiometry
- Speech Recognition Testing

