

فصل

نوروساینس شنوایی و
شناخت نورویاتی شنوایی
«یادداشتی از آرنولد استار»^۱

1. Arnold starr

توانایی کدگذاری مشخصات زمانی سیگنال صوتی در دستگاه شنوایی جهت درک گفتار، مکان‌یابی منبع صوتی و تمایز پیام‌های شنیداری موردنظر از نویزهای رقابتی زمینه‌ای، ضروری می‌باشد.^۱ نوروباتی شنوایی شاخص تشخیصی بالینی برای توصیف افرادی با اختلالات پردازش زمانی شنیداری است که می‌توانند "گفتار را بشنوند اما نمی‌توانند آن را به خوبی درک کنند". این مشکل بالینی ممکن است فعالیت عصب شنوایی، سلول موئی داخلی و یا سیناپس مابین آن‌ها را درگیر کند.^۲ این بخش، به مرور مطالعات اولیه نوروساینس و شناسایی این نوع خاص آسیب شنوایی از زبان آرنولد استار می‌پردازد. علاوه بر این به برخی از ویژگی‌های این اختلال و پیشنهاداتی جهت آینده و مدیریت آن نیز اشاره می‌کند.

پاسخ‌های شنیداری ساقه مغز به عنوان معیاری برای اندازه‌گیری عینی پردازش‌های زمانی شنیداری

در سال ۱۹۸۹ برای اولین بار نوجوان ۱۱ ساله‌ای با علائمی مانند فقدان پاسخ‌های شنیداری ساقه مغز همراه با افت شنوایی ملایم به آرنولد استار (پیشکسوت شناخت این اختلال) مراجعه می‌کند. با همکاری یکی از محققین نبود پاسخ‌های شنیداری ساقه مغز همراه با وجود پاسخ‌های میکروفونی حلزون مورد تأیید قرار گرفت. بعدها وجود گسیل‌های صوتی گوش نیز در این فرد تأیید گردید. این فرد که Eve نام داشت، مشکل خود را بدین صورت توصیف نمود که "می‌تواند اصوات را بشنود اما نمی‌تواند درک کند". بررسی‌های عصب شناختی او کاملاً هنجار بود. فهم گفتار او ورای آن چیزی که از فردی با افت شنوایی ملایم انتظار می‌رفت، آسیب دیده بود؛ پاسخ‌های شنیداری ساقه مغز، اجزای پاسخ قشری و پاسخ‌های میان‌رس تماماً غایب بودند. پتانسیل‌های برانگیخته بینایی و حسی پیکری حضور داشتند. اندازه‌گیری‌های سایکوفیزیک آسیب به سرنخ‌های زمانی^۱ همچون آستانه برای کشف وقفه‌های سکوت، جهت‌یابی محرک دو گوشی به وسیله‌ی سرنخ‌های زمانی، زنش‌های دو گوشی، تفاوت‌های سطوح پوشش، تمایز تغییرات زیربومی فرکانس پایین را نشان دادند. در مقابل، تمایزهای تغییرات شدتی یا تغییرات زیربومی فرکانس بالا هنجار بود. داستان وضعیت شنیداری این فرد در سال ۱۹۹۱ توسط استار و ۹ نفر از سایر همکارانش به عنوان مثالی از پردازش‌های زمانی شنیداری آسیب دیده که هر دو مقوله‌های درک شنیداری و پتانسیل‌های برانگیخته شنیداری را مانند اختلالات عصب شنوایی، سلول

1 Temporal cues

مویی داخلی یا سیناپس آن‌ها، در حضور عملکرد نرمال سلول مویی خارجی، متأثر می‌کند منتشر شد.³ بعدها سایر محققین نیز به انتشار یافته‌های مشابه در این زمینه پرداختند.⁴⁻⁶

بعدها استار و همکارانی همچون سینینگر¹ کودکان و بزرگسالانی را با تصویر بالینی مشابه دیدند. بررسی‌های بیشتر آن‌ها وجود شواهدی دال بر نوروپاتی محیطی عمومی را تأیید می‌نمود. حتی Eve که در سال ۱۹۸۹ یافته‌های هنجاری داشت، بعداً شواهد بالینی نوروپاتی محیطی را نشان داد. در همان زمان عنوان "نوروپاتی شنوایی" برای این اختلال برگزیده شد.

این گروه از محققین، سه نشانه بالینی آبجکتیو را به عنوان تشخیص نوروپاتی شنوایی مطرح نمودند. این نشانه‌ها شامل موارد زیر بود:

۱. فقدان یا ناهنجاری شدید پاسخ‌های شنیداری ساقه مغز
۲. وجود پاسخ‌های میکروفونی حلزون و/یا گسیل‌های صوتی گوش. تقریباً یک‌سوم از مراجعین با نوروپاتی شنوایی گسیل‌های صوتی گوش را از دست می‌دهند اما هنوز میکروفون حلزونی را دارند.
۳. فقدان یا افزایش قابل توجه در آستانه‌های رفلکس آکوستیکی گوش میانی

علاوه بر این نشانگرهای تشخیصی، این پژوهشگران بررسی مشخصه‌های رفتاری زیر را نیز لازم دانستند:

۴. اندازه‌گیری درک گفتار که اختلال در آن ورای آن چیزی است که از میزان افزایش آستانه شنیداری انتظار می‌رود. استفاده از این مشخصه البته برای نوزادان و کودکان با افت شنوایی عمیق قابل استفاده نمی‌باشد.
۵. مشخصه فرعی دیگری که می‌توان از آن استفاده نمود بکارگیری آزمایشی دوره‌ای از تقویت‌کننده برای افرادی که درک گفتاری مناسبی ندارند.

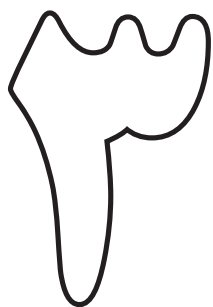
نوروپاتی شنوایی

هم‌اکنون می‌دانیم که این اختلال می‌تواند دارای علل متعددی باشد و گروه‌های سنی مختلفی را مبتلا کند. علی‌رغم علل مختلف، علائم آن معمولاً در همه موارد یکسان بوده و با درجات مختلفی بروز می‌یابد. دوره بیماری ممکن است پایدار، یا در حال افزایش و یا حتی بهبودی باشد.⁷ ممکن است این اختلال در ابتدا بدون علائم باشد اما نه اینکه بتوان در بین آزمون‌های آزمایشگاهی علائم اولیه از آن را پیدا نمود. با تغییرات و افزایش

سن، علل بروز آن هم متفاوت خواهد شد در بین نوزادانی با علائم نوروپاتی شنوایی بیشتر علل متابولیکی مثل عفونت‌ها، بیلی‌روبین بالا و کمبود اکسیژن رایج‌تر است و در بین نوزادان سالم که با کمک برنامه‌ی جهانی غربالگری شنوایی و با استفاده از پاسخ‌های شنیداری ساقه مغز و گسیل‌های صوتی گوش غربال و شناسایی می‌شوند، عموماً علل ژنتیکی رایج‌ترند. در گروه سنی کودکان مدرسه رو می‌توان از آزمون‌های آبجکتیو دیگری نیز بهره‌مند شد. علل اصلی نوروپاتی شنوایی در این محدوده سنی کاملاً مشخص نیست اما علل ژنتیکی، عفونت‌ها، نقص ایمنی مادرزادی و متابولیکی مطرح می‌باشند.^۸ به نظر گروهی از محققین، کاشت حلزون در برخی از مبتلایان به خوبی عمل می‌کند. این ابزار هم‌اکنون راهکار درمانی برای بسیاری از کم‌شنوایی‌های حسی عصبی عمیق دوطرفه می‌باشد. با این وجود، برخی از افراد دچار نوروپاتی شنوایی با کمک تقویت‌کننده سمعک و یا کاشت حلزون و برخی نیز بدون هیچ‌گونه درمانی به خوبی پیشرفت می‌کنند. نکته مهم این است که برای درمان این اختلال نباید به نتیجه‌ی آزمون‌های تشخیصی متکی بود.

خلاصه

چالش‌های آینده نوروپاتی شنوایی بررسی مکانیزم‌های مولکولی درگیر، اثرات آن‌ها بر روی سلول‌های مویی داخلی و عملکرد عصب شنوایی است. تمرکز بر این مسائل می‌تواند به رویکرد درمانی مؤثر در این خصوص بیانجامد.



فصل

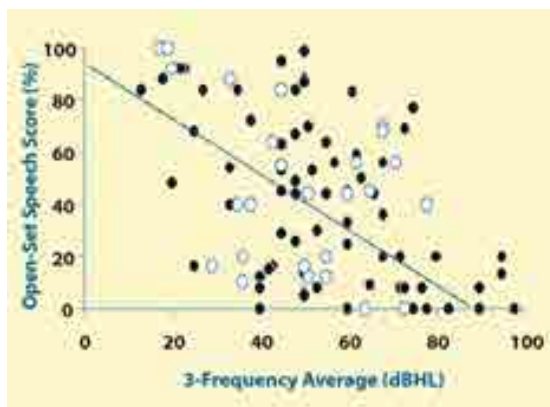
ظرفیت‌های شنوایی موجود
و فهم گفتار در کودکان
مبتلا به نوروپاتی شنوایی

در حال حاضر شناسایی کودکان با نوروپاتی شنوایی، از طریق مقایسه پاسخ‌های پیش عصبی (میکروفون حلزونی / گسیل‌های صوتی گوش) با پاسخ‌های عصبی (پاسخ‌های شنیداری ساقه مغز)، کار دشوار نیست؛ اما تعیین ظرفیت‌های شنیداری در این دسته از کودکان با سن پایین و استفاده از این اطلاعات جهت تدابیر لازم برای استراتژی‌های درست مداخله، به صورت یک چالش جدی باقی مانده است.

درک گفتار

فهم گفتار در کودکان دچار نوروپاتی شنوایی، دچار آسیب شده و دائماً از سوی مبتلایان به این عارضه گزارش می‌گردد. در اکثر افراد بالغ مبتلا به این اختلال، نقص گفتاری بیش از آنچه که از سطوح و آستانه‌های تن خالص آن‌ها انتظار می‌رود دیده می‌شود.^{3,9-11} نتایج در اطفال نسبت به برخی از افراد هم‌سن‌وسال دارای آستانه‌های مشابه و با کم شنوایی حسی عصبی تفاوت‌های زیادی را نشان می‌دهد و برخی از این کودکان مبتلا، علی‌رغم دستیابی به طیف گفتار هنجار ظرفیت پایینی را در گنجایش فهم گفتار دارند.

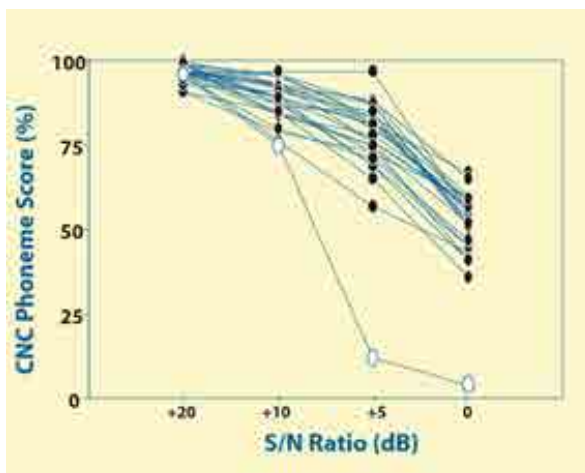
این میزان طیف وسیع از توانایی‌های درکی در افراد دچار نوروپاتی شنوایی، در شکل شماره یک به صورت امتیازات درک گفتار در مجموعه باز به صورت کلمه و جمله، در برابر میانگین آستانه‌های شنوایی برای تعداد بسیاری از افراد مبتلا به کم‌شنوایی حسی عصبی نشان داده شده است.



شکل ۱-۳: امتیازات درک گفتار در مجموعه باز براساس میانگین سطح شنوایی در ۱۰۸ کودک با کم‌شنوایی نوع نوروپاتی. نقطه‌های تو پر نشانگر یافته‌های تست‌های کلمات مجموعه باز و نقطه‌ای تو خالی نشانگر نتایج آزمون جملات مجموعه باز می‌باشند. خط نقطه‌چین کمترین امتیاز مورد انتظار برای افراد با مشکل حسی عصبی می‌باشد.

به نظر می‌رسد، فهم گفتار در حضور نویز پس‌زمینه، مشکل اساسی و عمده در هر دو طیف اطفال و بزرگسال دچار نوروپاتی شنوایی می‌باشد.^{12,13} مکانیسمی که در لایه‌های زیرین موجب تأثیر بیش از اندازه نویز بر روی سیستم شنیداری و درگیری آن می‌شود هنوز به‌طور کامل شناخته شده نمی‌باشد، اما یافته‌های مشابه در آزمایشات مربوطه که در آن‌ها از محرک‌های با پیچیدگی کمتر استفاده شده، گزارش گردیده است. مطالعات ساپکوفیزیکی نشان داده‌اند که افراد دچار نوروپاتی شنوایی، بیشتر از افراد با شنوایی هنجار، به وسیله‌ی هر دو نوع ماسکینگ هم‌زمان (ارائه نویز به همراه سیگنال) و غیر هم‌زمان (ارائه سیگنال بلافاصله قبل و یا بعد از نویز) متأثر می‌شوند.^{12,14,15}

درجه‌ای از نویز که درک گفتار را در کودکان دچار نوروپاتی می‌تواند مختل کند در شکل شماره ۲ نشان داده شده است.¹⁶ نقطه‌های توخالی امتیازات (واج همخوان-واکه-همخوان) را در چهار سطح سیگنال به نویز در کودک مبتلا به آتاکسی فردریچ، نوعی از الگوی نوروپاتی شنوایی، اما با ادیوگرام هنجار نشان می‌دهد. نقطه‌های توپر یافته‌ها را برای گروهی از کودکان سالم و شنوایی هنجار با سن مشابه نشان می‌دهد. استنباط از روی شکل نشان می‌دهد شنیدن در محیط‌های ساکت (نسبت سیگنال به نویز 20 دسی‌بل)، برای کودک با نوروپاتی شنوایی آنچنان مسئله‌ی قابل توجهی نیست، اما حتی در میزان پایین نویز زمینه، این کودک نتایج قابل‌تأملی را نشان داده است. از آنجایی که نسبت سیگنال به نویز در محیط کلاس‌ها به‌طور میانگین تنها 0 تا 3 دسی‌بل می‌باشد، این موضوع عجیب نیست که هم خود و هم معلمین این کودک از مشکلات عمده او در مدرسه شکایت داشته باشند.¹⁷ پس فراهم آوردن نسبت سیگنال به نویز بالا نکته ایست که باید به آن در کودکان مبتلا به نوروپاتی شنوایی بها داد. دستیابی به این امکان، توسط ابزارهایی که می‌توانند شرایط بهتر شنیدن را فراهم کنند، قابل دستیابی است.



شکل ۲-۳: امتیازات واجی (واکه-همخوان-واکه) در چهار نسبت سیگنال به نویز متفاوت (+۲۰، +۱۰، +۵ و ۰ دسی بل). دایره‌های تو پر نشانگر یافته‌ها برای ۲۵ کودک با شنوایی هنجار با بازه سنی ۶ تا ۱۲ سال در مطالعه می‌باشد. نقاط تو خالی نتایج را برای کودکی ۷ ساله و مبتلا به نوروپاتی شنوایی توصیف می‌کند.

اختلال و ابهام در نشانه‌های شنیداری

در افراد مبتلا به نوروپاتی شنوایی، ما بین آستانه‌های رفتاری فرد و ادراک گفتاری او تطابق دیده نمی‌شود. این وضعیت را عمدتاً ناشی از اعوجاج سیگنال در دستگاه شنیداری فرد می‌دانند تا اینکه مربوط به وضعیت شنیداری فرد باشد.

برخی از مطالعات سایکوفیزیکی که در دهه‌های اخیر صورت گرفته است، چنین احتمال می‌دهند که این اعوجاجات بر روی درک شنیداری تأثیر می‌گذارد و احتمالاً این الگوی اختلال در درک شنیداری کاملاً متفاوت با آن چیزی است که در سایر اختلالات شنوایی دائمی دیده می‌شود.

برای مثال، از آنجایی که حلزون وظیفه‌ی پردازش آغازین و اولیه نشانه‌های طیفی را بر عهده دارد، کم شنوایی حسی عصبی به‌طور معمول منجر به از دست رفتن وضوح فرکانسی (توانایی درک اجزای متفاوت در یک صدای پیچیده) خواهد شد.¹⁸ اما از طرفی، به دلیل هنجار بودن عملکرد تقویت‌کنندگی در حلزون (سلول‌های مویی خارجی) در افراد مبتلا به نوروپاتی شنوایی، این مسئله که وضوح فرکانسی در این افراد دست‌نخورده

می‌ماند و دچار اختلال نمی‌شود عجیب به نظر نمی‌رسد.^{14,19,20}

در سمت مقابل، نوروپاتی شنوایی، با قطع زنجیره زمانی در سیگنال عصبی که به سوی مسیر مرکزی می‌رود، جنبه‌هایی از درک شنیداری بر پایه‌ی مشخصات زمانی را تحت تأثیر قرار خواهد داد. این دسته از نقص‌ها به صورت طیفی و به شکل‌های پردازش تک گوشه و دو گوشه به وضوح با توانایی درک گفتار همبستگی نشان می‌دهد.^{15,20} به ویژه، توانایی‌های درک تغییرات سریع در سیگنال شنیداری در طی زمان (وضوح زمانی) می‌تواند به شدت تحت تأثیر قرار گیرد. این مسئله در هر دو آزمون کشف گپ (GDT)¹ و آزمایشات مربوط به کشف دامنه مدوله (MAD)²، به وضوح دیده می‌شود. در آزمون کشف گپ شنوندگان با نوروپاتی شنوایی معمولاً به دوره سکوت 20 میلی‌ثانیه نیاز دارند درحالی‌که افراد هنجار به زمان کمتر از 5 میلی‌ثانیه جهت متوجه شدن تغییرات در سیگنال پیوسته نیاز دارند.^{15,21} همچنین در موارد کشف اصوات مدوله شده افراد با نوروپاتی شنوایی در یک قطعه با فرکانس پایین و آرام توانایی کشف تغییرات دامنه کمتر از ۱۰ هرتز را از خود نشان نمی‌دهند.^{15,20}

در واقع پردازش دو گوشه در این افراد آسیب دیده و این نشانگر توانایی کاهش یافته این افراد در تلفیق مشخصات زمانی دو گوشه می‌باشد. در آزمون رهایی از پوشش³ (MLD) خصوصاً در هنگامی که ورودی‌های دو گوش در خارج از فاز ارائه می‌شوند، به‌طور واضحی در این افراد توانایی استفاده از تفاوت‌های زمانی بین گوشه برای قضاوت جهت صدا غیرطبیعی می‌باشد.^{3,15,21}

پردازش زمانی و درک گفتار

به منظور فهم گفتار و یا حتی تمایز صداها در تک کلمات، شنونده باید قادر به درک اشکال و ویژگی‌های مختلف موجود در واج‌های سخن گوینده باشد و بتواند به دنبال کردن تغییرات سریع درون واجی بپردازد. این مساله لازمه ادراک گفتاری پویاست که متأسفانه در افراد دچار مشکلات پردازش زمانی چالشی بزرگ محسوب می‌گردد.

تأثیرات اختلال نوروپاتی شنوایی بر روی درک گفتار هنوز به‌طور کامل مشخص نشده است اما برخی از مشکلات عمده این افراد شناسایی شده‌اند. محققین مختلف بر این باورند که عدم توانایی شناسایی وقفه‌ها در

1 Gap detection test

2 Modulated amplitude detection

3 Masking level differences

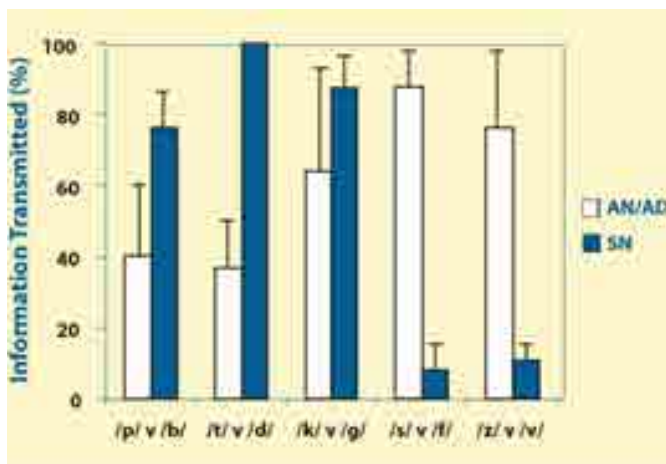
سیگنال گفتاری، می‌تواند بر درک ویژگی‌های ظریف موجود در واژه‌ها مانند درک سومین فورمانت آن‌ها، تأثیر بگذارد. از این گذشته، محققان معتقدند که علاوه بر این، درک مکان تولید همخوان‌ها نیز به دلیل عدم توانایی افراد در پیگیری سریع تغییرات زمانی-طیفی سیگنال، با مشکل مواجه خواهد بود. این آسیب در همخوان‌های وقفه‌ای آشکارتر است.^{12,22}

مطالعه پژوهشی زیر نتایج درک گفتار در گروهی از مراجعین با اختلال آناکسی فردریچ و نوروپاتی شنوایی همراه با مشکل در پردازش زمانی را نشان می‌دهد.¹³ در این مطالعه که پژوهشگران از روش تحلیلی "انتقال اطلاعات"¹ استفاده نمودند، سه فرد با نوروپاتی شنوایی و سه فرد با افت شنوایی حسی عصبی شرکت داشتند. بررسی بر روی سه جفت واجی انجام شد که تنها از لحاظ ویژگی‌های صدادار یا بی‌صدا بودن، باهم تفاوت داشتند و سایر ویژگی‌هایشان یکسان بود. این سه جفت واج شامل /b, p/ و /t, d/ و /k, g/ بودند. برجسته‌ترین تفاوت بین جفت واج‌ها زمان شروع واکداری یا همان آستانه واکداری (VOT)² بود. همان‌طور که در شکل 3 می‌توان دید، شنوندگان دچار نوروپاتی شنوایی در درک این ویژگی گفتاری بسیار بیشتر از افراد دارای افت حسی عصبی دچار مشکل بودند (در این نمونه، برای مثال در واج‌های p و b تقریباً ۱۰-۳۰ میلی‌ثانیه) درحالی‌که افراد با افت حسی عصبی کمترین مشکل را از خود نشان دادند. در مقابل، درک مکان تولید همخوان در جفت‌های s و f، z و v که بر اساس تمایز نشانه‌های فرکانس بالا صورت می‌گیرد در مبتلایان به نوروپاتی شنوایی بدون آسیب اما در افراد با افت شنوایی حسی عصبی ضعیف بود.¹³

علاوه بر مشکلات فوق و درک اصوات گفتاری کوتاه، افراد مبتلا به نوروپاتی شنوایی در ادراک نشانه‌ها و سرخ‌های موجود در پوش کلی دامنه گفتاری هم با مشکلاتی مواجه‌اند.^{23,24} از طرفی، ارائه صداهایی که هم‌زمان اتفاق می‌افتند مثلاً در مطالعات مربوط به ماسکینگ روبه‌جلو و رو به عقب، به دلیل تأثیرات ماسکینگ بین گفتاری و احتمال پوشش صداهای آرام توسط صداهای بلند (واژه‌ها) ضعف در ادراک گفتاری ذکر شده است.¹⁵ امید است که با کارهایی که در آینده انجام خواهند شد موجب فراهم آوردن پایه‌ای محکم جهت مداخله مورد نیاز در هر دو گروه کودکان و بزرگسالان شود.

1 Information transmission

2 Voice onset time



شکل ۳-۳: اطلاعات به دست آمده برای سه جفت همخوان وقفه‌ای و دو جفت همخوان سایشی. خطوط خطا نشانگر یک انحراف معیار می‌باشند.

