

## **Ακουστική Νευροπάθεια Ζιάβρα Ν.**

*Χειρουργός ΩΡΛ, Καθηγήτρια, Τμήμα Λογοθεραπείας ΤΕΙ Ηπείρου, Ιωάννινα*

Η ακουστική νευροπάθεια auditory neuropathy (AN) ή ακουστικός από-συγχρονισμός-auditory dyssynchrony (AD) είναι μια παθολογική κατάσταση που αφορά τη νευρική επεξεργασία των ακουστικών ερεθισμάτων. Οι ασθενείς με αυτή τη διαταραχή είναι ικανοί να απαντούν ορθά σε χορηγούμενα ακουστικά ερεθίσματα -καθαροί τόνοι - θόρυβοι-, αλλά εμφανίζουν δυσκολία στην αποκωδικοποίηση της ομιλίας και της γλώσσας.

Με την ανακάλυψη των ωτοακουστικών εκπομπών (OAE) από τον Άγγλο βιοφυσικό David Kemp το 1978 στο Λονδίνο και στη συνέχεια την ευρεία εφαρμογή τους στην ανιχνευτική εξέταση της ακοής στα νεογνά, βρέφη και παιδιά, διαπιστώθηκε ότι οι ομάδες αυτές των ασθενών με φυσιολογικό ή σχεδόν φυσιολογικό τονικό ακουόγραμμα και παθολογικά ABR, έχουν φυσιολογική κοχλιακή λειτουργία.

Το 1996 είναι η χρονολογία που δόθηκε η ονομασία ακουστική νευροπάθεια (AN) στο συνδυασμό των δύο προαναφερθέντων ευρημάτων, της φυσιολογικής δηλαδή κοχλιακής λειτουργίας με παθολογικά όμως ABR.

Όμως περαιτέρω έρευνες οδήγησαν στο συμπέρασμα ότι στην AN μάλλον παρατηρείται αποσυντονισμός ή αποσυγχρονισμός της λειτουργίας των νευρικών ινών του κοχλιακού νεύρου, παρά νευροπάθεια.

Η διαπίστωση αυτή οδήγησε στην διατύπωση νέου όρου για την AN. Ο όρος αυτός είναι auditory dyssynchrony (AD). Στην πράξη σήμερα χρησιμοποιούνται και οι δυο όροι: AN/AD.

Η διάγνωση της AN/AD αφορά μια μικρή ομάδα ασθενών που εμφανίζουν βαρηκοΐα που δεν συμβαδίζει όμως με την διακριτική ικανότητα που επιτυγχάνουν στην ομιλητική ακουομετρία (καλοί σχετικά ουδοί ακουστικότητας, με χαμηλή διακριτική ικανότητα σε σχέση με τους ουδούς ακουστικότητας στο τονικό ακουόγραμμα). Οι περισσότεροι των ερευνητών συμφωνούν σήμερα ότι οι ανωμαλίες της AN/AD εντοπίζονται στο κατώτερο ακουστικό σύστημα, δηλαδή στην περιοχή του ελικοειδούς γαγγλίου, το κοχλιακό νεύρο ή στους ακουστικούς πυρήνες του Εγκεφαλικού Στελέχους.

Πλέον συγκεκριμένα έχουν ενοχοποιηθεί οι ακόλουθες ανατομικές δομές:

1. Βλάβη στην συναπτική περιοχή μεταξύ έσω τριχωτών κυττάρων και δενδρίτων των νευρώνων του ελικοειδούς γαγγλίου.
2. Βλάβη στους δενδρίτες των νευρώνων του ελικοειδούς γαγγλίου.
3. Βλάβη στους νευρώνες του ελικοειδούς γαγγλίου.
4. Απευθείας βλάβη στους άξονες των νευρώνων του κοχλιακού νεύρου.
5. Μετάδοση της βλάβης από τους άξονες των νευρώνων του κοχλιακού νεύρου, στους κατώτερους ακουστικούς πυρήνες.

Σχετικά με την αιτιοπαθογένεια της νόσου ενοχοποιούνται οι ακόλουθοι παράγοντες:

- Περιγεννητική ασφυξία, χαμηλό APGAR SCORE.
- Νεογνικός ίκτερος.
- Μηχανική υποστήριξη της αναπνοής, υποξία ή συνδυασμός των δύο.
- Συγγενείς εγκεφαλικές ανωμαλίες.
- Χαμηλό βάρος γέννησης.
- Προωρότητα, (κύηση διάρκειας <28 εβδομάδων).
- Οικογενειακό ιστορικό θετικό για AN/AD.

Εκτός των ανωτέρω η νόσος πιθανόν να σχετίζεται με προσβολή από ιούς, με high fever αλλά και με διαταραχές του τύπου seizure disorders.

Η νόσος μπορεί να εμφανισθεί με ή χωρίς συνοδές νευρολογικές διαταραχές. Η Friedrich ataxia, Stevens-Johnson syndrome, Ehlers-Danlos syndrome and Charcot-Marie-Tooth syndrome είναι νευρολογικές παθήσεις με περιφερικές νευροπάθειες που έχουν συσχέτιση με την AN/AD.

Θα πρέπει να τονισθεί ότι αν και οι περισσότεροι των ασθενών που εμφανίζουν AN/AD έχουν επιπλεγμένο περιγεννητικό ιστορικό, το ένα τρίτο από αυτούς δεν παρουσιάζει κανένα προδιαθεσικό παράγοντα για εμφάνιση AN/AD.

Η ακριβής συχνότητα εμφάνισης της νόσου ποικίλλει ανάλογα με τις διάφορες δημοσιεύσεις, είναι όμως μεταξύ των παιδιών εξαιρετικά μικρή. Γενικά το ποσοστό εκτιμάται ότι κυμαίνεται σε 1-3 παιδιά για κάθε 10.000 γεννήσεις.

Μεταξύ των παιδιών με γνωστή νευροαισθητήρια βαρηκοΐα το ποσοστό εμφάνισης AN/AD κυμαίνεται από 2-15%.

Όλες οι φυλές προσβάλλονται το ίδιο.

Η AN προσβάλλει σχεδόν εξίσου τα δύο φύλα, (55% άρρενες, 45% θήλειες).

Η συμπτωματολογία της νόσου χαρακτηρίζεται από ελαφρά έως σοβαρή νευροαισθητήρια βαρηκοΐα και παράλληλα καθυστέρηση της ανάπτυξης της ομιλίας και της γλώσσας που δεν συνάδει-δικαιολογείται-από το βαθμό της βαρηκοΐας.

Η διάγνωση της νόσου θα πρέπει να γίνεται όσο το δυνατόν πιο έγκαιρα ή δυνατόν μέσα στο πρώτο τρίμηνο ή εξάμηνο της ζωής προκειμένου να γίνει έγκαιρη αντιμετώπιση.

Για τη διάγνωση και διαφορική διάγνωση της νόσου είναι απαραίτητος ο ακουσολογικός έλεγχος που θα πρέπει να περιλαμβάνει: τονικό ακουόγραμμα, ομιλητικό ακουόγραμμα, καταγραφή των ακουστικών αντανακλαστικών, ΟΑΕ και ABR.

Η πορεία της νόσου ποικίλλει. Έτσι παιδιά με διαγνωσμένη AN μπορεί μεγαλώνοντας να βελτιωθούν και να αναπτύξουν ομιλία, μπορεί να παραμείνουν σταθερά, μπορεί όμως να χειροτερέψουν, να σημειωθεί δηλαδή επιδείνωση των συμπτωμάτων τους.

Η θεραπεία της AN αρχίζει με την ενημέρωση των γονέων. Ακολουθεί υποστηρικτική θεραπευτική αγωγή με λογοθεραπεία και με εφαρμογή ακουστικών βοηθημάτων. Σ' αυτά περιλαμβάνονται τα ακουστικά βαρηκοΐας, άλλες συσκευές ενίσχυσης του ήχου και τα κοχλιακά εμφυτεύματα.

Η εφαρμογή ακουστικών βαρηκοΐας μπορεί να αρχίσει από ηλικία 3 μηνών. Το 50% των παιδιών με AN ωφελούνται από τη χρήση ακουστικών βαρηκοΐας. Στο υπόλοιπο 50% δεν σημειώνεται καμιά πρόοδος-βελτίωση από τη χρήση των ακουστικών.

Για τα παιδιά αυτά το επόμενο θεραπευτικό βήμα είναι η κοχλιακή εμφύτευση. Η παγκόσμια εμπειρία από την αποτελεσματικότητα της κοχλιακής εμφύτευσης σε ασθενείς με AN είναι περιορισμένη. Οι περισσότεροι των ερευνητών συμφωνούν ότι η εμφύτευση σε ασθενείς με AN έχει τα ίδια ικανοποιητικά αποτελέσματα με εκείνη της εμφύτευσης σε ασθενείς με νευροαισθητήρια βαρηκοΐα.

### **Βιβλιογραφία:**

1. Berlin CI, Hood L, Rose K. On renaming auditory neuropathy as auditory dys-synchrony. *Auditory Today*. 2002. 13:15-17.
2. Berlin CI, Hood LJ, Morlet T, Wilensky D, Li L, Mattingly KR, et al. Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/dys-synchrony (auditory neuropathy spectrum disorder). *Int J Audiol*. 2010 Jan. 49(1):30-43. [\[Medline\]](#).
3. Roche JP, Huang BY, Castillo M, Bassim MK, Adunka OF, Buchman CA. Imaging characteristics of children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Otol Neurotol*. 2010 Jul. 31(5):780-8. [\[Medline\]](#).
4. Mo L, Yan F, Liu H, Han D, Zhang L. Audiological results in a group of children with auditory neuropathy spectrum disorder. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2010. 72(2):75-9. [\[Medline\]](#).
5. Hood LJ. Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony Disorder: Diagnosis and Management. *Otolaryngol Clin North Am*. 2015 Dec. 48 (6):1027-40. [\[Medline\]](#).
6. Fernandes NF, Morettin M, Yamaguti EH, Costa OA, Bevilacqua MC. Performance of hearing skills in children with auditory neuropathy spectrum disorder using cochlear implant: a systematic review. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2015 Jan-Feb. 81 (1):85-96. [\[Medline\]](#).

7. Liu Y, Dong R, Li Y, et al. Effect of age at cochlear implantation on auditory and speech development of children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Auris Nasus Larynx*. 2014 Dec. 41 (6):502-6. [\[Medline\]](#).
  8. Teagle HF, Roush PA, Woodard JS, Hatch DR, Zdanski CJ, Buss E, et al. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Ear Hear*. 2010 Jun. 31(3):325-35. [\[Medline\]](#).
  9. Buchman CA,, Roush PA,, Teagle HF et al. Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. *Ear Hear*. 2006. Aug;27(4):399-408. [\[Medline\]](#).
  10. Buss E, Labadie RF, Brown CJ, et al. Outcome of cochlear implantation in pediatric auditory neuropathy. *Otol Neurotol*. 2002 May. 23(3):328-32. [\[Medline\]](#).
  11. Colletti V, Fiorino FG, Carner M, et al. Auditory brainstem implant as a salvage treatment after unsuccessful cochlear implantation. *Otol Neurotol*. 2004 Jul. 25(4):485-96; discussion 496. [\[Medline\]](#).
  12. Conlee JW, Shapiro SM. Morphological changes in the cochlear nucleus and nucleus of the trapezoid body in Gunn rat pups. *Hear Res*. 1991 Dec. 57(1):23-30. [\[Medline\]](#).
  13. Harrison RV. An animal model of auditory neuropathy. *Ear Hear*. 1998 Oct. 19(5):355-61. [\[Medline\]](#).
  14. Kraus N, Ozdamar O, Stein L, Reed N. Absent auditory brain stem response: peripheral hearing loss or brain stem dysfunction?. *Laryngoscope*. 1984 Mar. 94(3):400-6. [\[Medline\]](#).
  15. Madden C, Hilbert L, Rutter M, et al. Pediatric cochlear implantation in auditory neuropathy. *Otol Neurotol*. 2002 Mar. 23(2):163-8. [\[Medline\]](#).
  16. Madden C, Rutter M, Hilbert L, et al. Clinical and audiological features in auditory neuropathy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002 Sep. 128(9):1026-30. [\[Medline\]](#).
  17. Merchan-Perez A, Liberman MC. Ultrastructural differences among afferent synapses on cochlear hair cells: correlations with spontaneous discharge rate. *J Comp Neurol*. 1996 Jul 22. 371(2):208-21. [\[Medline\]](#).
  18. Narne VK, Vanaja CS. Perception of envelope-enhanced speech in the presence of noise by individuals with auditory neuropathy. *Ear Hear*. 2009 Feb. 30(1):136-42. [\[Medline\]](#).
  19. Nikolopoulos TP. Auditory dyssynchrony or auditory neuropathy: understanding the pathophysiology and exploring methods of treatment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014 Feb. 78(2):171-3. [\[Medline\]](#).
  20. Peterson A, Shallop J, Driscoll C, et al. Outcomes of cochlear implantation in children with auditory neuropathy. *J Am Acad Audiol*. 2003 May-Jun. 14(4):188-201. [\[Medline\]](#).
  21. [Guideline] Sanyelbhaa Talaat H, Kabel AH, Samy H, Elbadry M. Prevalence of auditory neuropathy (AN) among infants and young children with severe to profound hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. Jul 2009. 73(7):937-9. [\[Medline\]](#).
  22. Shaia WT, Shapiro SM, Spencer RF. The jaundiced gunn rat model of auditory neuropathy/dyssynchrony. *Laryngoscope*. 2005. 115(12):2167-73. [\[Medline\]](#).
  23. Slinger YS, Trautwein P. Electrical stimulation of the auditory nerve via cochlear implants in patients with auditory neuropathy. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 2002 May. 189:29-31. [\[Medline\]](#).
  24. Spencer RF, Shaia WT, Gleason AT, et al. Changes in calcium-binding protein expression in the auditory brainstem nuclei of the jaundiced Gunn rat. *Hear Res*. 2002 Sep. 171(1-2):129-141. [\[Medline\]](#).
- Sutton G, Gravel J, Hood L, et al. Assessment and Management of Auditory Neuropathy/Auditory Dys-synchrony. *UK Newborn Hearing Screening*. 2005. 1-13. [\[Full Text\]](#)