

Vestibular Abnormalities in Patients with Sensorineural Hearing LossJafarzadeh S¹, Pourbakht A²**Abstract**

Purpose: Vestibular abnormalities are observed in different auditory disorders. This article investigates the relationship between auditory and vestibular abnormality especially in otolith organs.

Methods: Related articles were found in Pub Med, Web of science and Scopus data bases. These found articles should employ proper tests for vestibular assessment.

Results: Vestibular tests showed vestibular abnormalities in persons with sensorineural hearing loss. However, differences were observed because of tests and vestibular organs.

Conclusion: There is a relationship between auditory and vestibular abnormalities. In some patients with sensorineural hearing loss, there are vestibular abnormalities especially in saccule that could be a result of physical vicinity.

Keywords: Sensorineural hearing loss, Vestibular abnormality, Saccule, Otolith

Received: 2017.07.02; Accepted: 2018.01.08

موارد آسیب سیستم دهلیزی در افراد کم شنوایی حسی عصبیصادق جعفرزاده^۱، اکرم پوربخت^۲

هدف: در بیماری های مختلف سیستم شنوایی ممکن است آسیب سیستم دهلیزی نیز مشاهده گردد. در این مقاله، در نظر داریم که به بررسی مقالات مرتبط با رابطه آسیب سیستم شنوایی و سیستم دهلیزی با تاکید بر عملکرد اندام اتولیت بپردازیم.

روش بررسی: مقالات مرتبط با رابطه آسیب سیستم شنوایی و سیستم دهلیزی در پایگاه های PubMed، Web of Science و Scopus مورد بررسی قرار گرفتند و مقالاتی مورد استفاده قرار گرفتند که از آزمون های مناسبی برای بررسی سیستم دهلیزی استفاده کرده بودند.

یافته ها: نتایج آزمون های متعدد سیستم دهلیزی نشان دهنده وجود آسیب در موارد کم شنوایی حسی عصبی بود اما میزان درصد افراد دارای آسیب بسته به اندام دهلیزی مورد ارزیابی و آزمون مورد استفاده متفاوت بود.

نتیجه گیری: بین آسیب سیستم شنوایی و آسیب سیستم دهلیزی رابطه وجود دارد. در موارد کم شنوایی حسی عصبی مناطق مختلف سیستم دهلیزی دچار آسیب می گردند اما این آسیب بیشتر در مناطق اندام های اتولیت و مخصوصا ساکول قابل مشاهده می باشد که یکی از دلایل مطرح شده برای این موضوع می تواند مجاورت فیزیکی این عضو به ساختار های شنوایی و مخصوصا حلزون باشد.

کلمات کلیدی: کم شنوایی حسی عصبی، آسیب دهلیزی، ساکول، اتولیت

نویسنده مسئول: صادق جعفرزاده، jafarzadehs@mums.ac.ir ORCID: 0000-0001-8887-7509

آدرس: مشهد، میدان آزادی، پردیس دانشگاه، دانشکده علوم پیراپزشکی، گروه شنوایی شناسی
 ۱- استادیار، دکتری تخصصی شنوایی شناسی، گروه شنوایی شناسی، دانشکده علوم پیراپزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران

۲- دانشیار، گروه شنوایی شناسی، مرکز تحقیقات توانبخشی، دانشکده علوم توانبخشی، دانشگاه علوم پزشکی ایران، تهران، ایران

مقدمه

در مجاورت سیستم شنوایی، سیستم دهلیزی قرار دارد که وظیفه اصلی آن، بررسی وضعیت سر و بدن در حالت سکون و حرکت می باشد. اندام های حسی دهلیزی به محرکات فیزیکی مربوط به حرکت و جهت گیری سر در فضای سه بعدی پاسخ می دهند و در پاسخ به نیروی مکانیکی وارد شده، پیام های عصبی مربوط به حرکت و موقعیت سر را به سیستم عصبی مرکزی می فرستند (۱).

بخش دهلیزی گوش داخلی شامل پنج ارگان حسی مجزا است که شامل اتریکول، ساکول و سه مجرای نیم دایره ای می باشد (۲). گیرنده های حسی دهلیزی در زوایای مختلفی نسبت به صفحات عمودی و افقی واقع شده اند. ماکولای اتریکول و ساکول به شتاب خطی (جاذبه و حرکت خطی) پاسخ می دهند و کریستاهای مجاری نیم دایره ای به شتاب زاویه ای پاسخ می دهند. بنابراین آن ها به طور متفاوتی بوسیله حرکات مختلف سر در صفحات فضایی متأثر می شوند. این گیرنده ها همگی توسط نیروهای مربوط به شتاب (یعنی تغییر در سرعت) تحریک می شوند. نیروی جاذبه از لحاظ فیزیکی غیرقابل تمایز از شتاب خطی است و بنابراین بوسیله اندام اتولیت ارزیابی می شود. گیرنده های حسی دهلیزی به طور پیوسته اطلاعاتی در مورد حرکت خطی و پوزیشن سر در میدان جاذبه ای زمین ارائه می دهند (۳-۵). سیستم شنوایی و سیستم دهلیزی از نظر آناتومی و فیزیولوژی به هم مرتبط هستند. پس ممکن است، بیماری هایی که باعث ایجاد آسیب حلزونی می گردد، تاثیراتی در سیستم دهلیزی نیز داشته باشند. این فرضیه چندان دور از ذهن نیست زیرا اگر بپذیریم که معمولا آسیب به بخش شنیداری باعث ایجاد عوارضی مانند کم شنوایی و وزوز می شوند و آسیب به سیستم دهلیزی باعث بروز علایمی مانند سرگیجه و عدم تعادل می گردد، در بسیاری از بیماری ها مانند منیر، فیستول پری لنف، کم شنوایی حسی عصبی ناگهانی و حتی پیر گوشه هر دو نوع علائم مشاهده می گردد که می تواند نشانگر آسیب هر دو سیستم باشد.

رابطه این دو سیستم همیشه در گذشته و حال مورد توجه بوده است و تحقیقات فراوانی با تجهیزات مختلف بر روی آن انجام شده است. برای مثال، James در ۱۸۸۲ (۱) بیش از پانصد بیمار دارای کم شنوایی عمیق را با

صندلی چرخان مورد بررسی قرار داد و در ۶۲٪ از آن ها، درجات مختلفی از آسیب سیستم دهلیزی را یافت. روند بررسی این رابطه در سال های بعد نیز ادامه یافت و تحقیقات فراوانی در دهه ۵۰ و ۶۰ میلادی انجام شد (۲-۷). که هر یک به درجاتی نشان دهنده وجود آسیب سیستم دهلیزی در موارد کم شنوایی بود. اما این تحقیقات اغلب دارای یک مشکل بزرگ بودند. این تحقیقات (۷-۱) با توجه به امکانات وجود در آن زمان طراحی شده اند و اکثر آن ها بیشتر بر آزمون هایی مانند کالریک یا صندلی چرخان تاکید داشتند که تنها قابلیت بررسی مجاری نیم دایره را داشت و نمی توانست بخوبی اندام های اتولیت را بررسی کند (۱). در حالی که احتمال آسیب اندام های اتولیت و مخصوصا ساکول به علت نزدیکی فیزیکی بیشتر به حلزون شنوایی بیشتر به نظر می رسد. امروزه با دسترسی به آزمون هایی مانند VEMP^۱ و SVV^۲ بررسی وضعیت ساکول و اتریکول بخوبی ممکن گردید و در تحقیقات بعدی بیشتر از این آزمون ها استفاده گردید (۸). آسیب سیستم دهلیزی در افراد دارای کم شنوایی از این رو دارای اهمیت است که آسیب این اندام می تواند باعث ایجاد سرگیجه و مشکلات تعادلی گردد و شرایط بیمار را بدتر و میزان معلولیت وی را بیشتر کند. در این مقاله مروری ما در نظر داریم که به بررسی مقالات مرتبط با رابطه آسیب سیستم شنوایی و سیستم دهلیزی بپردازیم و بررسی کنیم که چه مناطقی از سیستم دهلیزی و در چه میزان از بیماران دارای کم شنوایی دچار مشکل شده است.

روش بررسی

با بررسی پایگاه های Web of Science, Pub Med و Scopus مقالات مرتبط با رابطه آسیب سیستم شنوایی و سیستم دهلیزی با کلید واژه های مختلفی مانند کم شنوایی، آسیب سیستم دهلیزی، آسیب ساکول در موارد کم شنوایی، اندام اتولیت و کم شنوایی و ... استخراج گردید. برای انتخاب مقالات، محدودیتی از نظر سال چاپ مقاله اعمال نشد و تمامی مقاله های موجود تا سال ۲۰۱۷ مورد بررسی قرار گرفت. همچنین تمامی بخش های مقالات از جمله عنوان، چکیده و متن مورد بررسی قرار

¹ Vestibular evoked myogenic potentials

² Subjective visual vertical

امواج cVEMP^۱

این آزمون یک بررسی کلینیکی از وضعیت ساکول است و برای ثبت cVEMP باید ساکول و عصب دهلیزی تحتانی سالم باشد (۱۰). مسیر مولد cVEMP عبارت است از ساکول، عصب دهلیزی تحتانی، هسته های دهلیزی جانبی، مسیر دهلیزی نخاعی میانی و موتور نورو نهای عضلات گردنی که آسیب به هر یک از این نواحی بر پاسخ cVEMP تاثیر می گذارد (۱۱). رها شدن عضله در اثر محرک صوتی نشان دهنده این است که عملکرد ساکول می تواند تحت تاثیر خصوصیات صوتی محرک قرار بگیرد و مشاهده شده است که دامنه cVEMP با میزان انقباض عضله SCM رابطه دارد (۱۲، ۱۰). از این رو در برخی تحقیقات میزان دامنه cVEMP را بصورت شاخصی از میزان انقباض اولیه در نظر می گیرند. برای اینکه مشخص شود که آیا موج ثبت شده پاسخ cVEMP می باشد، معمولا دو ارزیابی دیگر نیز انجام می شود. موج cVEMP در حالت کشش عضله و با ارائه محرک صوتی بدست می آید. پس در حالت کنترلی اول محرک صوتی بدون کشش عضلانی ارائه می شود و در حالت دوم بدون ارائه صوت از بیمار خواسته می شد که کشش عضلانی را داشته باشد. اگر در این دو حالت، موجی ثبت شود، دلالت بر این دارد که موج ثبت شده cVEMP نمی باشد (۱۰). از مزایای آزمون cVEMP این است که تفاوتی میان موج ثبت شده در تحریک گوش راست و چپ وجود ندارد (۱۰) و هیچ تفاوت جنسیتی نیز مشاهده نشده است (۱۲). در شکل ۲ یک موج cVEMP طبیعی و کاهش یافته نشان داده شده است. برای ثبت امواج cVEMP می توان از محرک کلیک یا تن برست در شدت های بالا با سرعت ارائه ۵ بار در ثانیه، فیلتر 20-2000Hz و زمان آنالیز 50ms استفاده کرد (۱۱). بهترین محرک برای ثبت پاسخ cVEMP، تن برست 500Hz می باشد و با محرک کلیک آستانه بالاتری بدست می آید (۱۰). در آنالیز این امواج می توان بر روی وجود موج، میزان دامنه و نهفتگی امواج و غیر قرینگی پاسخ های چپ و راست تاکید کرد. دیده شده است که عدم تغییر نهفتگی و تغییر دامنه و آستانه می تواند نشان دهنده مشکل ساکول (و نه عصب دهلیزی تحتانی) باشد (۱۲).

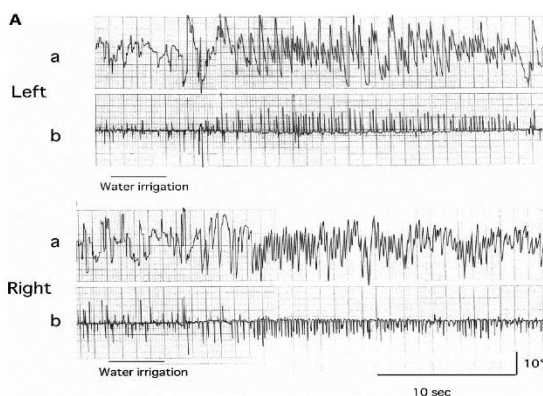
گرفت. معیار انتخاب، مقالاتی بودند که به بررسی رابطه بین کم شنوایی و آسیب سیستم دهلیزی پرداخته بودند و همچنین از آزمون های مناسبی برای بررسی سیستم دهلیزی استفاده کرده بودند.

یافته ها

با بررسی مقالات موجود تعداد ۳۳ مقاله مورد بررسی کامل قرار گرفتند که در ادامه نتایج این مقالات به تفکیک نوع آزمون و محل ارزیابی مورد نقد و بررسی قرار خواهد گرفت.

نتایج آزمون کالریک

این آزمون با ارائه محرک آب یا هوای سرد یا گرم به کانال گوش، باعث تحریک مجرای نیم دایره ای افقی می شود و عدم وجود پاسخ، وجود ضعف طرفی (غیر قرینگی ۲۵٪ پاسخ) و وجود ضعف دو طرفه (نیستاگوس های یک طرف کمتر از ۲۰ درجه) نشان دهنده وجود آسیب در مجرای نیم دایره افقی می باشد (۹). شکل ۱، یک نمونه از پاسخ طبیعی کالریک آب سرد را نشان می دهد. در گذشته در اغلب موارد برای بررسی رابطه بین مشکلات شنیداری و دهلیزی از آزمون کالریک استفاده شده است و کمتر به اندام اتولیت، رشد و کنترل حرکتی دقت شده است (۸). آزمون کالریک معمولا در ۲۰ تا ۴۰٪ موارد کم شنوایی حسی عصبی وجود مشکل را نشان می دهد که نشان دهنده وجود ناهنجاری در کانال نیم دایره افقی است (۹، ۲-۷). اما در برخی تحقیق ها میزان ۵۰٪ نیز بدست آمده است (۸) و در برخی حتی میزان نتایج کالریک طبیعی در حد ۴۵٪ بود. به نظر می رسد در این موارد، ناهنجاری گوش داخلی بیشتر کانال های نیم دایره ای را تحت تاثیر قرار داده باشد (۹).



شکل ۱: پاسخ طبیعی کالریک آب یخ در هر گوش که باعث بوجود آمدن نیستاگوس شده است.

¹ Cervical Vestibular Evoked Myogenic Potentials

معمولا در حدود ۷۸٪ (۱۴)، ۷۵٪ (۱۵)، ۵۰٪ (۸) و ۴۲٪ (۹) می باشد. در تحقیقی در ۹۱٪ موارد کم شنوایی حسی عصبی، ارزیابی cVEMP غیر طبیعی بود که این موضوع نشان دهنده اهمیت ساکول در ارزیابی موارد حسی عصبی می باشد (۱۲).

اثر شکل ادیوگرام بر پاسخ cVEMP

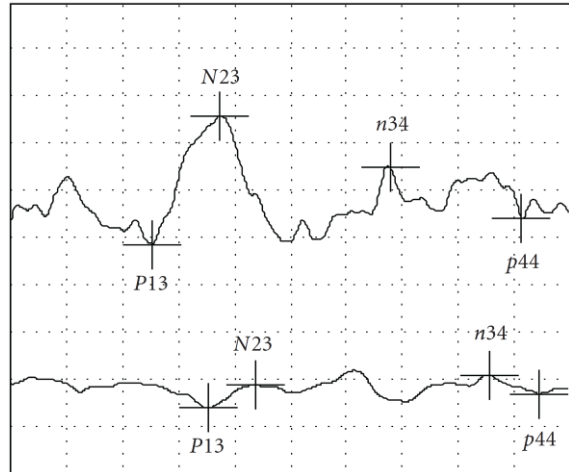
در برخی موارد کم شنوایی فرکانس های بالا ممکن است سیستم دهلیزی آسیب ندیده باشد. اما در بیشتر این موارد، اندام اتولیت و یا مجاری نیم دایره ای آسیب دیده اند. در موارد کم شنوایی فرکانس پایین یا کم شنوایی مسطح، گاهی آسیب اندام اتولیت مشاهده می شود و بندرت آسیب مجزای مجاری نیم دایره ای دیده می شود (۱۵). در تحقیق دیگری نیز دیده شد که در حدود ۶۰ تا ۷۰٪ بیماران دارای کم شنوایی فرکانس پایین دارای cVEMP طبیعی هستند که این درصد در مقایسه با بیماران کم شنوایی فرکانس بالا درصد بسیار بیشتری است (۱۱). از این رو نزدیکی آناتومیکی قاعده حلزون با ساکول شاید باعث این میزان بالاتر آسیب ساکول در موارد کم شنوایی های فرکانس بالا شده است.

ارزیابی cVEMP گالوانیک

ارزیابی گالوانیک می تواند در بیمارانی که cVEMP ندارند، به افتراق ضایعات لابیرنت از عصب دهلیزی کمک کند. معمولا محرک مورد استفاده در حدود 3-5 mA و با دیورشن 1ms می باشد که از ماستوئید (کاند) به پیشانی (آند) در سرعت ارائه 5Hz ارائه می شود. معمولا دو موج صد محرکی در سمت ایپسی لترال مورد ارزیابی قرار می گیرد. وجود پاسخ گالوانیک در صورت عدم وجود پاسخ صوتی نشان دهنده سالم بودن عصب و وجود آسیب در ساکول می باشد. اما نبود موج گالوانیک نشان دهنده وجود مشکل در عصب دهلیزی تحتانی است (۱۵) (شکل ۳). در این شکل دامنه بر اساس میکرو ولت و زمان بر اساس میلی ثانیه است.

نشان داده شده است که کاهش نسبت cVEMP صوتی با تن برست نسبت cVEMP گالوانیک نشاندهنده مشکلات ساکول می باشد (۱۶) و در کل نسبت دامنه موج cVEMP گالوانیک به cVEMP صوتی شاخصی برای وجود آسیب در سیستم عصبی است. در تحقیقی در

شاید این موضوع منطقی به نظر برسد که با ارزیابی رفلکس وستیبولو اکولار عمودی می توان بخوبی ساکول را مورد بررسی قرار داد. اما مشخص شده است که در گربه تنها ۳۰٪ نوروهای مسئول VOR عمودی متعلق به ساکول هستند و از این رو رابطه ضعیفی بین VOR عمودی و عملکرد ساکول وجود دارد.



شکل ۲: در قسمت بالا یک موج cVEMP طبیعی و در قسمت پایین یک موج کاهش یافته نشان داده شده است. میزان دامنه امواج در شکل پایین کم تر است.

پس با ارزیابی حرکات چشمی نمی توان ساکول و در کل اندام اتولیت را مورد بررسی مناسبی قرار داد. از این رو نیاز به ارزیابی cVEMP و SVV ضروری می باشد (۱۳). امروزه غربالگری شنوایی نوزادان و کودکان در حال انجام می باشد اما در سنین پایین، ارزیابی های دهلیزی زیادی انجام نمی شود. انجام آزمون الکترونیستاگموگرافی در این سنین بسیار مشکل است و باعث ایجاد تهوع می گردد. اما به نظر می رسد که cVEMP می تواند برای تشخیص بیماری های سیستم دهلیزی بخوبی مورد استفاده قرار بگیرد. cVEMP یک آزمون کلینیکی است که به راحتی در کودکان قابل انجام است (۱۲). در حالی که آزمون SVV یک آزمون رفتاری است که برای نوزادان و کودکان کوچک مناسب نیست و بیشتر برای بزرگسالان کاربرد دارد.

نتایج غیر طبیعی آزمون cVEMP در افراد کم شنوا نشان دهنده آسیب ساکول در این افراد است. این نسبت در تحقیقات مختلف بسته به نوع ضایعه متفاوت است و

¹ Vestibular Ocular Reflex

اتریکول هستند از انجام این کار عاجز می باشند. آزمون SVV و SVH در چندین حالت نشسته مستقیم و در حالت مایل به چپ و راست بخوبی عملکرد ساکول را بررسی می کند. البته SVH در حالت نشسته مستقیم به ضایعات مزمن دهلیزی غیر حساس است و حالت مایل به شناسایی دیس فانکشن دو طرفه و مزمن کمک می کند. مشاهده شده است که نتایج SVH در ۵۳٪ موارد کم شنوایی حسی عصبی، طبیعی بود (۹) که نشان دهنده آسیب کمتر اتریکول در بیماری های متاثرکننده سیستم شنوایی است.

نتایج آزمون صندلی چرخان

به دلیل اینکه نتایج این آزمون تاحدودی با آزمون کالریک همپوشانی دارد، توجه کمتری به آن شده است و یا بصورت یک آزمون اولیه و غربالگری از آن استفاده شده است. وجود پاسخ در آزمون صندلی چرخان به معنی عملکرد دو طرفه کانال های نیم دایره افقی می باشد اما مشهود است که اگر کانال های نیم دایره ای دچار مشکل باشند، باز هم ممکن است که عملکرد VOR در ۸۲٪ فرکانس های بالا وجود داشته باشد (۸).

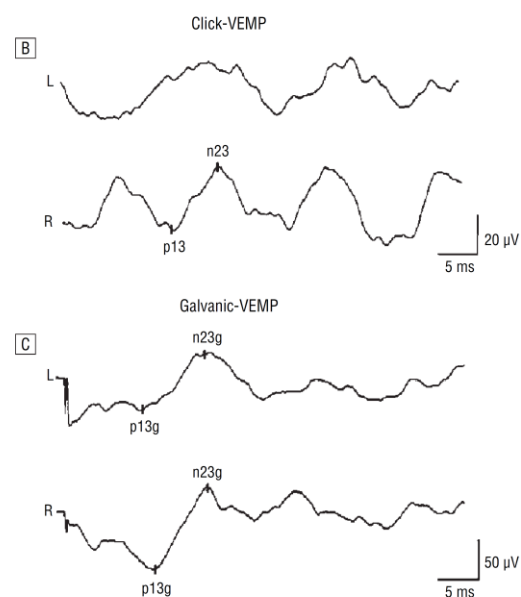
نتایج بیماری های درگیر کننده سیستم شنوایی و دهلیزی

در اینجا به بررسی نتایج خاص بیماری های مشخص ایجاد کننده کم شنوایی حسی عصبی خواهیم پرداخت. بررسی این بیماری ها از نظر شیوع بالای آنها با اهمیت می باشد.

اثرات پیرگوشی

با افزایش سن، اتوکونیای ساکول و تعداد نوروهای هسته های دهلیزی کاهش می یابد. این موضوع باعث کاهش دامنه cVEMP، کاهش نهفتگی امواج و بخصوص p13 می گردد. این تغییرات وابسته به سن در هر دو گوش دیده می شود. در افراد جوانتر بهترین محرک برای ایجاد پاسخ cVEMP محرک 500Hz می باشد که این مزیت با افزایش سن تاحدودی از بین می رود. ممکن است تصور شود که کاهش دامنه cVEMP به علت کاهش تونوسسته عضلات گردنی می باشد اما دیده شده

مورد کم شنوایی ناگهانی، cVEMP گالوانیک در تمامی موارد طبیعی بود که نشان دهنده آسیب ساکول می باشد (۱۵). مشخص شده است که شاخص نسبت cVEMP صوتی به گالوانیک بهتر از شاخص cVEMP صوتی می تواند ضایعه سیستم محیطی را نشان بدهد و دارای حساسیت بهتری می باشد. این شاخص تحت تاثیر عواملی مثل افزایش سن و غیر قرینگی قرار نمی گیرد (۱۱). بین نسبت cVEMP صوتی به گالوانیک و بهبودی افراد از کم شنوایی فرکانس پایین در مراحل اولیه بیماری منیر رابطه وجود دارد و افرادی که cVEMP ندارند، میزان بهبودی کمتری در آنها مشاهده می شود و افرادی با پاسخ های طبیعی، بهترین بهبودی را داشتند و افرادی که پاسخ های افزایش یافته داشتند، حالت بینابینی داشتند (۱۱).



شکل ۳: ارزیابی صوتی و گالوانیک در گوش چپ و راست یک بیمار

نتایج آزمون SVH و SVV¹

در این دو آزمون، فرد بر روی یک صندلی در تاریکی مطلق می نشیند و سپس یک میله نورانی (نور ملایم و محو) در جلوی خود را آنقدر تنظیم می کند تا بصورت یک خط عمودی (SVV) یا افقی (SVH) قرار بگیرد (۹). برای انجام این وظیفه بیمار باید بتواند محور جاذبه را درک کند تا بر اساس آن میله را بصورت عمود بر زمین یا بصورت افقی تنظیم کند. بیمارانی که دارای مشکلات

¹ Subjective Visual Horizontal

است که میزان کاهش تونوسیتیه با افزایش سن جدی نیست و نمی تواند عامل موثری در کاهش دامنه باشد پس تنها عامل مفروض، کاهش قابلیت و توانایی ساکول و مسیر عصبی مرتبط با آن می باشد (۱۰).

کم شنوایی ناگهانی

در ۳۰ تا ۴۰٪ از موارد کم شنوایی حسی عصبی ناگهانی، سرگیجه وجود دارد که در اغلب این موارد، میزان کم شنوایی در حد عمیق می باشد. بهبودی افرادی که علاوه بر کم شنوایی دارای سرگیجه نیز می باشند بسیار بدتر از افراد بدون سرگیجه است (۱۵). در موارد کم شنوایی ناگهانی ممکن است سیستم دهلیزی آسیب نبیند. اما در صورت وجود آسیب در سیستم دهلیزی، ساکول به احتمال زیاد آسیب خواهد دید و آسیب مجاری نیم دایره ای تنها در صورتی رخ خواهد داد که ساکول آسیب دیده شده باشد. در موارد کم شنوایی ناگهانی، وجود آسیب مجاری نیم دایره ای بدون وجود آسیب ساکول نادر می باشد. از این رو می توان نتیجه گرفت که در کم شنوایی ناگهانی، اندام های اتولیت بیشتر از مجاری نیم دایره ای در معرض خطر قرار می گیرند (۱۵). یک رابطه معکوس بین میزان کم شنوایی و آسیب دهلیزی مشاهده می شود و با افزایش میزان کم شنوایی، موارد آسیب بیشتری در ساکول و نه در مجاری نیم دایره ای بوجود می آید. میزان بهبودی این افراد نیز با میزان آسیب سیستم دهلیزی دارای ارتباط می باشد و هر چه میزان آسیب بیشتر باشد، عدم بهبودی بیشتری مشاهده می شود (۱۵).

اثر کم شنوایی ارثی فرکانس پایین بر پاسخ cVEMP

اغلب ژن های ایجاد کننده کم شنوایی حسی عصبی فرکانس پایین، اتوزوم غالب هستند و بر ساختار و عملکرد سلول های مویی داخلی و خارجی، سلول های حمایتی، اسپیرال گانگلیون و سلول های حسی دهلیزی تاثیر می گذارند (۱۷). جهش ژن WFS1 (DENA) باعث (6/14/38) که پروتئین والفورمین را می سازد) باعث ایجاد کم شنوایی دو طرفه و قرینه حسی عصبی در حد متوسط تا تقریباً شدید در فرکانس های پایین می شود. در این افراد معمولاً سن شروع کم شنوایی قبل از ده

سالگی می باشد. مشخص شده است که جهش این ژن علیرغم وجود پروتئین مرتبط با آن در سیستم دهلیزی، باعث ایجاد مشکلات وستیبولی نمی شود و در این افراد ارزیابی های کالریک، اکولوموتور و VOR طبیعی هستند. بر اساس یافته های موجود، در این افراد cVEMP و الکتروککلئوگرافی نیز طبیعی می باشد که نشاندهنده عدم وجود مشکلات ساکول یا هیدروپس آندولنفاتیک در این افراد است. این یافته جالبی است زیرا پروتئین این ژن در اندام دهلیزی نیز وجود دارد و جهش آن نباید بدون تاثیر باشد. عملکرد پروتئین والفورمین با عملکرد زیر جزء $\beta 1$ پمپ سدیم پتانسیم مرتبط است که احتمالاً به تعامل پروتئین با پروتئین در گوش داخلی مرتبط است. وجود cVEMP در این افراد مشابه حالت بیماران دارای جهش Connexin 26 و یا برخی افراد منیری می باشد (۱۷).

موارد آسیب دهلیزی در مواجهه با نویز

به طور معمول مواجهه با نویز باعث کم شنوایی حسی عصبی می گردد اما تاثیرات همزمان نویز بر سیستم دهلیزی بخوبی مشخص نشده است (۱۴). در یک بررسی به دو گروه کوچک هندی، نویز سفید در شدت 115dB SPL به ترتیب به مدت ۳۰ دقیقه و ۴۰ ساعت ارائه گردید تا اثر آسیب موقتی و دائمی نویز بازسازی شود. پس از ارائه نویز در روزهای متوالی از حیوانات ارزیابی-های VEMP و ABR به عمل می آمد. در گروه دارای آسیب موقتی، در روز اول، در ۷۱٪ حیوانات، VEMP وجود نداشت و نتایج VEMP در روز سوم پس از ارائه نویز در تمامی حیوانات، به حالت کاملاً طبیعی بازگشت اما در گروه دوم، ۱۰۰٪ موارد در روز اول VEMP نداشتند و این میزان پس از ۳۰ روز به ۷۸٪ رسید. بررسی های بافت شناسی و میکروسکوپی نیز عدم وجود آسیب در گروه اول پس از ۳ روز را نشان می داد اما در گروه دوم مشاهده شد که جسم سلولی و سلول های مویی ساکول آتروفی شده بود و برخی سلول های مویی از نوروایی تلیوم جدا شده بودند و یا فواصلی بین سلول های مویی وجود داشت. در حالی که سلول های حمایتی، غشاء اتولیت و اتوکونیا طبیعی بودند (۱۴). این یافته ها نشان-دهنده این موضوع است که نویز علاوه بر سیستم شنوایی بر روی سیستم دهلیزی تاثیرات زیادی دارد که این

تأثیرات تا حدود زیادی ناشناخته است و باید در تحقیقات بعدی مورد بررسی جامع تری قرار بگیرد.

بحث و نتیجه گیری

در تحقیقات مختلف، وجود آسیب سیستم دهلیزی در افراد دارای کم شنوایی حسی عصبی نشان داده شده است (۲۰-۱۸، ۹، ۸). در این افراد مناطق مختلفی از سیستم دهلیزی می تواند دچار آسیب شده باشد که شامل سه مجرای نیم دایره، ساکول و اوتریکول می باشد. آزمون های متعددی در بررسی این بیماران نیز مورد استفاده قرار گرفته است. در کل حلزون و ساکول از نظر آناتومی و فیزیولوژی با هم رابطه دارند، پس ضایعه ای که باعث ایجاد آسیب حلزونی شود می تواند مشکلات وستیبولی را نیز بوجود بیاورد (۱۲). ساکول در کنار بخش تحتانی حلزون واقع شده است و توسط یک مجرای باریک به مجرای حلزونی متصل است.

وجود ناهنجاری دهلیزی در موارد کم شنوایی

به علت نزدیکی آناتومیکی، همواره وجود مشکلات دهلیزی در افراد دارای کم شنوایی مورد سوال بوده است و تحقیق های فراوانی نیز بر روی این موضوع انجام شده است. در چنین تحقیق، وجود ناهنجاری دهلیزی در کودکان کم شنوا به اثبات رسیده است اما میزان شیوع تا حدی متفاوت است (۲۰-۱۸، ۹، ۸). برای مثال در تحقیقی حداقل ۸۵٪ از بیماران کم شنوای حسی عصبی، در یک آزمون از سه آزمون کالریک آب یخ، صدلی چرخان و VEMP دچار مشکل بودند و فقط ۱۵٪ افراد کم شنوا در تمامی آزمون های دهلیزی عملکرد طبیعی داشتند (۸) یا در حدود ۵۰ درصد بیماران دارای مشکل ساکول بودند (۲۱). در بررسی دیگری در افراد کم شنوا، در ۳۰٪ موارد پاسخ ها طبیعی و در ۷۰٪ موارد غیر طبیعی بود و ۳۰٪ کل بیماران در تمامی آزمون های دهلیزی دچار مشکل بودند (۹).

رابطه آسیب دهلیزی با میزان کم شنوایی

در تمامی تحقیقات منتشر شده در مورد آسیب سیستم دهلیزی در کودکان دارای کم شنوایی، تفاوت عملکردی سیستم دهلیزی افراد کم شنوا نسبت به افراد طبیعی مشاهده شده است (۲۲). در برخی تحقیقات همچنین

بین میزان آسیب شنوایی و آسیب سیستم دهلیزی روابط معنی داری پیدا شده است و با افزایش میزان کم شنوایی، درصد بیشتری از افراد دارای مشکلات دهلیزی بوده اند. مخصوصا به نظر می رسد که افراد دارای کم شنوایی حسی عصبی عمیق نسبت به افراد دارای مقادیر کم تر کم شنوایی دارای ناهنجاری های بیشتری در مراکز مختلف سیستم دهلیزی هستند (۲۳). در موارد کم شنوایی حسی عصبی ناگهانی نیز، یک رابطه معکوس بین میزان کم شنوایی و آسیب دهلیزی مشاهده می شود که با افزایش میزان کم شنوایی، آسیب بیشتری در ساکول و نه در مجاری نیم دایره ای بوجود می آید (۱۵). اما در برخی تحقیقات نیز افراد دارای کم شنوایی حسی عصبی یافته های طبیعی داشتند (۲۴) و یا در تحقیق دیگری هیچ رابطه مستقیمی بین میزان کم شنوایی و میزان آسیب دهلیزی بدست نیامده است (۱۲). در موارد کم شنوایی عمیق حسی عصبی، موارد متعددی از آسیب سیستم دهلیزی (۲۵) و اندام اتولیت (اوتریکول و ساکول) مشاهده شده است (۲۶، ۲۷، ۲۳) که می تواند نشاندهنده تأثیر میزان کم شنوایی حداقل در محدوده کم شنوایی عمیق باشد. به طور کلی بیش از ۵۰ درصد کودکان کم شنوایی شدید دارای آسیب دهلیزی هستند و راهکارهای درمانی کم شنوایی حسی عصبی عمیق مانند کاشت حلزون نیز باعث نگرانی هایی در مورد افزایش موارد آسیب سیستم دهلیزی شده است (۲۸). آسیب سیستم دهلیزی و مخصوصا آسیب دو طرفه سیستم دهلیزی همچنین می تواند باعث درگیری دیگر سیستم ها مانند سیستم اکولار دهلیزی شود (۲۹).

اهمیت عملکرد ساکول برای رشد حرکتی

هسته های دهلیزی، به طور مرتب برای نورون های حرکتی نگهدارنده وضعیت بدن ورودی فراهم می کنند. این موضوع مخصوصا در مراحل اولیه پس از تولد وجود دارد و رفلکس های وستیبولو اسپینال تأثیر زیادی بر ایجاد مهارت های صاف ایستادن و لوکوموتور دارند. پس وجود مشکلات وستیبولی به همراه کم شنوایی می تواند بر روی عملکرد حرکتی فرد تأثیر بگذارد (۳۰). تکامل رفلکس های دهلیزی در انسان بسیار آرام تر از حیوانات است و تغییر استراتژی حرکتی تا سن ۴ تا ۶ سالگی نیز رخ می دهد. در اغلب موارد کم شنوایی

زمان شروع بیماری، اتیولوژی و شدت بروز بیماری نیز موثر باشد (۸).

عدم وجود شکایت های دهلیزی در افراد کم شنوا با نتایج آزمون های دهلیزی غیر طبیعی

به طور کلی سرگیجه و عدم تعادل ناشی از آسیب سیستم دهلیزی بسیاری از جنبه های زندگی فرد از جمله عملکردهای فیزیکی وی را تحت تاثیر قرار خواهد داد (۳۳). اما ممکن است این سوال به ذهن خطور کند که علیرغم شیوع بالا، دلیل عدم شناسایی مشکلات دهلیزی در افراد دارای کم شنوایی چیست؟ پاسخ های احتمالی می تواند شامل این موارد باشد: ۱- سن کم باعث می شود که فرد نتواند سرگیجه یا گیجی را شرح دهد. ۲- شاید آسیب یک بخش برای ایجاد بروز مشکلات شدید وستیبولی کافی نباشد و باید نواحی دیگر نیز درگیر شود. ۳- پس از آسیب، جبران مرکزی علایم را از بین می برد. ۴- پرستاران کودک چندان به علایم ظریف مشکلات تعادلی توجهی نمی کنند (۱۲).

سوال دیگری که بسیار با اهمیت است این است که اگر این آسیب ها نمودی ندارند پس چرا باید شناسایی شوند؟ پاسخ این امر این است که برخی از ضایعات را می توان درمان یا توانبخشی کرد تا فرد بدرستی بتواند از عضو دهلیزی استفاده کند. اما اگر این کار انجام نشود، کودک در آینده برای تعادل خود به سیستم بینایی و حس عمقی وابستگی بیشتری خواهد داشت. این سیستم ها بطور کامل نمی توانند جایگزین سیستم دهلیزی شوند و در صورت آسیب بینایی یا حس عمقی، بیمار دچار مشکلات تعادلی شدیدی خواهد شد.

در کل مشاهده می گردد که در موارد کم شنوایی حسی عصبی و مخصوصا موارد کم شنوایی مادرزادی، موارد متعددی از آسیب سیستم دهلیزی وجود دارد که مداخلات جدی در این مورد را می طلبد. در تحقیقات مختلف مناطق مورد بررسی و آسیب دیده متفاوت است اما به نظر می رسد که ضایعات بیشتری در اندام های اتولیت و مخصوصا ساکول مشاهده می شود که این موضوع می تواند به مجاورت فیزیکی این عضو به ساختار های شنوایی و مخصوصا حلزون مرتبط باشد.

متوسط تا عمیق در دوران کودکی، تاخیر رشد حرکات کلی مشاهده می شود. در کل به نظر می رسد که یک دوره بحرانی برای تکامل سیستم دهلیزی و استراتژی های تعادلی وجود دارد و عملکردهای دهلیزی مرتبط با نشستن و ایستادن در ۶ تا ۱۲ ماه اول زندگی تکامل می یابد که این فرایند تا حد زیادی به عملکرد ساکول بستگی دارد. به علت اینکه بسیاری از افراد دارای کم شنوایی دارای مشکلات ساکول هستند، بسیاری از این کودکان در حرکات کلی دچار مشکل خواهند بود (۳۰) و وجود یا عدم وجود پاسخ VEMP می تواند به عنوان شاخصی برای عملکرد تعادلی کودکان کم شنوا مطرح باشد (۳۱). به علت نقش مهم سیستم دهلیزی در رشد حرکتی کلی، در کودکانی که ضعف دو طرفه سیستم دهلیزی دارند، عدم تعادل بیشتری دیده می شود و رشد حرکات کلی دارای تاخیر می باشد (۸) و در کل قابلیت ایستادن بر روی یک پا به عملکرد اندام اتولیت بستگی دارد که می تواند در افراد دارای ضایعات اندام اتولیت آسیب زیادی ببیند (۹). در افرادی که مناطق مختلف سیستم دهلیزی دچار مشکل باشد، رشد عملکرد های حرکتی کلی نیز با مشکلات بیشتری همراه می باشد (۳۲).

تاثیر زمان شروع کم شنوایی بر عملکرد دهلیزی و تعادل فرد

زمان شروع کم شنوایی (اکتسابی یا مادرزادی بودن آن) بر روی تعادل فرد، مهارت های دستی و حتی رشد کلی حرکتی تاثیر دارد. البته مشخص نیست که این تاثیرات به رشد یا یا آسیب گیرنده های دهلیزی مرتبط است. اما نبود VEMP در هر دو سمت می تواند نشان دهنده عملکرد ضعیف تعادلی و مهارت های دستی باشد (۳۰). گاهی درصد وجود مشکلات وستیبولی در افراد کم شنوایی بسیار زیاد (در حد ۹۰٪) بدست می آید که محققین این امر را به نوع و مادرزادی بودن بیماری و آسیب سریع لابیرنت ربط می دهند (۱۲). البته ممکن است موارد کم شنوایی اکتسابی مثل مننژیت در برخی یا تمامی آزمون های دهلیزی عملکرد ضعیفی داشته باشند و حتی مواردی از کم شنوایی مادرزادی وجود داشته باشد که دارای عملکرد طبیعی در تمامی آزمون های دهلیزی باشد. از این رو به نظر می رسد که در این میان، علاوه بر

منابع

1. James W. The sense of dizziness in deaf-mutes. *Am J Otol* 1882; 4: 239_54. American Academy of Audiology 2009; 20(8): 514-22. Epub 2009.09.22.
2. Arnvig J. Vestibular function in deafness and severe hardness of hearing. *Acta oto-laryngologica* 1955; 45(4): 283-8. Epub 1955.07.01.
3. Brookhouser PE, Cyr DG, Beauchaine KA. Vestibular findings in the deaf and hard of hearing. *Otolaryngology--head and neck surgery : official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1982; 90(6): 773-7. Epub 1982.11.01.
4. Everberg G. Unilateral total deafness in children. Clinical problems with a special view to vestibular function. *Acta oto-laryngologica* 1960; 52: 253-69. Epub 1960.09.01.
5. Frost JO, Miller M. Vestibular function and hearing in children with prenatal rubella. *New York state journal of medicine* 1971; 71(9): 971-3. Epub 1971.05.01.
6. Goldstein R, Landau WM, Kleffner FR. Neurologic assessment of some deaf and aphasic children. *The Annals of otology, rhinology, and laryngology* 1958; 67(2): 468-79. Epub 1958./06.01.
7. Rosenblut B, Goldstein R, Landau WM. Vestibular responses of some deaf and aphasic children. *The Annals of otology, rhinology, and laryngology* 1960; 69: 747-55. Epub 1960.09.01.
8. Shinjo Y, Jin Y, Kaga K. Assessment of vestibular function of infants and children with congenital and acquired deafness using the ice-water caloric test, rotational chair test and vestibular-evoked myogenic potential recording. *Acta oto-laryngologica.* 2007; 127(7): 736-47. Epub 2007.06.19.
9. Tribukait A, Brantberg K, Bergenius J. Function of semicircular canals, utricles and saccules in deaf children. *Acta oto-laryngologica* 2004; 124(1): 41-8. Epub 2004.02.24.
10. Janky KL, Shepard N. Vestibular evoked myogenic potential (VEMP) testing: normative threshold response curves and effects of age. *Journal of the*
11. Wang CT, Fang KM, Young YH, Cheng PW. Vestibular-evoked myogenic potential in the prediction of recovery from acute low-tone sensorineural hearing loss. *Ear and hearing* 2010; 31(2): 289-95. Epub 2.08/01/010.
12. Zhou G, Kenna MA, Stevens K, Licameli G. Assessment of saccular function in children with sensorineural hearing loss. *Archives of otolaryngology--head & neck surgery* 2009; 135(1): 40-4. Epub 2009.01.21.
13. Brantberg K, Lofqvist L. Preserved vestibular evoked myogenic potentials (VEMP) in some patients with walking-induced oscillopsia due to bilateral vestibulopathy. *Journal of vestibular research : equilibrium & orientation* 2007; 17(1): 33-8. Epub 2008.01.26.
14. Hsu WC, Wang JD, Lue JH, Day AS, et al. Physiological and morphological assessment of the saccule in Guinea pigs after noise exposure. *Archives of otolaryngology--head & neck surgery* 2008; 134(10): 1099-106. Epub 2008.10.22.
15. Iwasaki S, Takai Y, Ozeki H, Ito K, et al. Extent of lesions in idiopathic sudden hearing loss with vertigo: study using click and galvanic vestibular evoked myogenic potentials. *Archives of otolaryngology--head & neck surgery* 2005; 131(10) :857-62. Epub 2005.10.19.
16. Murofushi T, Iwasaki S, Ozeki H, Ushio M, et al. Tone burst-galvanic ratio of vestibular evoked myogenic potential amplitudes: a new parameter of vestibular evoked myogenic potential? *Clinical neurophysiology: official journal of the International Federation of Clinical Neurophysiology* 2007; 118(8): 1685-90. Epub 2007.06.05.
17. Bramhall NF, Kallman JC, Verrall AM, Street VA. A novel WFS1 mutation in a family with dominant low frequency sensorineural hearing loss with normal VEMP and EcochG findings. *BMC medical genetics* 2008; 9: 48. Epub 2008. 06. 04.

18. Telian SA. Comments about the value of vestibular testing in young children with sensorineural hearing loss. *Archives of otolaryngology--head & neck surgery* 2003; 129(4): 483-4. Epub 2003.04.23.
19. Zagolski O. Vestibular system in infants with hereditary nonsyndromic deafness. *Otology & neurotology : official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology* 2007; 28(8): 1053-5. Epub 2007.09.28.
20. Maes L, De Kegel A, Van Waelvelde H, Dhooge I. Rotatory and collic vestibular evoked myogenic potential testing in normal-hearing and hearing-impaired children. *Ear and hearing* 2014; 35(2): e21-32. Epub 2014.02.22.
21. Cushing SL, Gordon KA, Rutka JA, James AL, et al. Vestibular end-organ dysfunction in children with sensorineural hearing loss and cochlear implants: an expanded cohort and etiologic assessment. *Otology & neurotology : official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology* 2013; 34(3): 422-8. Epub 2013.02.02.
22. Verbecque E, Marijnissen T, De Belder N, Van Rompaey V, et al. Vestibular (dys)function in children with sensorineural hearing loss: a systematic review. *International journal of audiology* 2017; 1-21. Epub 2017.03.08.
23. Lin BY, Young YH. Assessing residual vestibular function in adults with congenital hearing loss. *European archives of oto-rhino-laryngology: official journal of the European Federation of Oto-Rhino-Laryngological Societies (EUFOS): affiliated with the German Society for Oto-Rhino-Laryngology - Head and Neck Surgery* 2016; 273(12): 4209-14. Epub 2016.06.14.
24. Mahdi P, Amali A, Pourbakht A, Karimi Yazdi A, et al. Vestibular Evoked Myogenic Potential Produced by Bone-Conducted Stimuli: A Study on its Basics and Clinical Applications in Patients with Conductive and Sensorineural Hearing Loss and a Group with Vestibular Schwannoma. *Iranian journal of otorhinolaryngology* 2013; 25(72): 141-6. Epub 2013.12.05.
25. Oyewumi M, Wolter NE, Heon E, Gordon KA, et al. Using Balance Function to Screen for Vestibular Impairment in Children With Sensorineural Hearing Loss and Cochlear Implants. *Otology & neurotology : official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology* 2016; 37(7): 926-32. Epub 2016.05.27.
26. Xu XD, Zhang Q, Hu J, Zhang Y, et al. The hidden loss of otolithic function in children with profound sensorineural hearing loss. *International journal of pediatric otorhinolaryngology* 2015; 79(6): 852-7. Epub 2015.04.07.
27. Xu XD, Ding CR, Yu J, Han Z, Gu J, Gao N, et al. The hidden dysfunction of otolithic organs in patients with profound sensorineural hearing loss. *Hearing research* 2016; 331: 41-6. Epub 2015.11.02.
28. Mierzwinski J, Drela M. Letter to the Editor Regarding Oyewumi M, Wolter NE, Heon E, Gordon KA, Papsin BC, Cushing SL. "Using Balance Function to Screen for Vestibular Impairment in Children with Sensorineural Hearing Loss and Cochlear Implants". *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology* 2017; 38(4): 611-2. Epub 2017.02.17.
29. Ghazizadeh Hashemi SA, Jafarzadeh S, Haddadi Aval M, et al. Ocular Motor Function in Patients with Bilateral Vestibular Weakness. *Iranian journal of otorhinolaryngology* 2016; 28(86): 177-81. Epub 2016.07.19.
30. Shall MS. The importance of saccular function to motor development in children with hearing impairments. *International journal of otolaryngology* 2009; 2009: 972565. Epub 2010.02.12.
31. De Kegel A, Maes L, Baetens T, Dhooge I, et al. The influence of a vestibular dysfunction on the motor development of hearing-impaired children.

- The Laryngoscope 2012; 122(12): 2837-43. Epub 2012.09.20.
32. Inoue A, Iwasaki S, Ushio M, Chihara Y, et al. Effect of vestibular dysfunction on the development of gross motor function in children with profound hearing loss. *Audiology & neuro-otology* 2013; 18(3): 143-51. Epub 2013.02.09.
33. Jafarzadeh S, Bahrami E, Pourbakht A, Jalaie S, et al. Validity and reliability of the Persian version of the dizziness handicap inventory. *Journal of research in medical sciences : the official journal of Isfahan University of Medical Sciences* 2014; 19(8): 769-75. Epub 2014.11.26.