

# بررسی اثرات کاشت حلزون بر مهارت های زبانی و گفتاری در کودکان با و بدون طیف اختلال نوروپاتی شنوایی

شقایق امیدوار<sup>۱</sup> (M.Sc)، زهرا جعفری<sup>۲\*</sup> (Ph.D)، سید بصیر هاشمی<sup>۳</sup> (M.D)، کاظم زارعی<sup>۴</sup> (B.Sc)

۱- دانشگاه علوم پزشکی ایران، دانشکده توان بخشی، گروه شنوایی شناسی

۲- دانشگاه علوم پزشکی ایران، دانشکده توان بخشی، مرکز تحقیقات توان بخشی، گروه علوم پایه توان بخشی

۳- دانشگاه علوم پزشکی شیراز، بیمارستان خلیلی، گروه جراحی گوش، حلق و بینی

۴- دانشگاه علوم پزشکی شیراز، بیمارستان خلیلی، مرکز کاشت حلزون استان فارس، گروه شنوایی شناسی

## چکیده

سابقه و هدف: طیف اختلال نوروپاتی شنوایی (Auditory neuropathy spectrum disorder, ANSD) الگویی از کم شنوایی است که علی رغم حفظ عمل کرد سلول مویی خارجی، پاسخ برانگیخته ساقه مغز به شدت آسیب دیده یا از بین می رود. مدیریت کودکان مبتلا به ANSD موضوعی بحث برانگیز است. در این پژوهش تاثیر کاشت حلزون بر سطح مهارت های زبان و گفتار این کودکان با موارد کم شنوایی حسی-عصبی (sensory-neural hearing loss (SNHL)) و نیز تاثیر سن دریافت این پروتز بر سطح مهارت های رشدی کودکان بررسی گردید.

مواد و روش ها: مطالعه مقطعی-تحلیلی حاضر روی ۸ کودک ANSD و ۸ کودک SNHL شاهد همگن انجام شد. برای ارزیابی سه مهارت مورد بررسی از آزمون سنجش رشد نیوشا استفاده شد.

یافته ها: بین سن انجام عمل جراحی کاشت حلزون و سطح امتیاز در ۳ مهارت های رشدی زبان دریافتی، زبانی و گفتار مورد بررسی در دو گروه ارتباط معناداری وجود داشت ( $P < 0/012$ ). در هر ۳ مهارت رشدی، کودکان مورد بررسی نسبت به کودکان با شنوایی هنجار تاخیر داشتند اما بین دو گروه تفاوت معناداری مشاهده نشد ( $P \geq 0/636$ ). نتیجه گیری: در پژوهش حاضر، مهارت های زبان دریافتی، زبانی و گفتار در کودکان مبتلا به ANSD، مشابه با کودکان دچار کم شنوایی حسی-عصبی بود. به نظر می رسد که دریافت کاشت حلزون، به ویژه در سنین پایین، می تواند به عنوان یک راه کار مدیریتی مناسب در این کودکان استفاده شود.

واژه های کلیدی: کاشت حلزون، نوروپاتی شنوایی، کودک، کم شنوایی حسی-عصبی، گفتار

## مقدمه

طیف اختلال نوروپاتی شنوایی (Auditory neuropathy spectrum disorder, ANSD) اصطلاح جامعی برای توصیف گروهی از اختلالات است که فعالیت اعصاب آوران را در راه های شنوایی محیطی و مرکزی متاثر می سازند [۱]. در این اختلال علی رغم عمل کرد هنجار سلول های مویی خارجی

حلزونی، فعالیت عصب شنوایی دچار اختلال می شود [۲-۴]. الگوی بالینی که ANSD را از دیگر اشکال کم شنوایی حسی-عصبی (Sensory-neural hearing loss, SNHL) تمیز می دهد، حضور گسیل های صوتی گوش (OAE) و میکروفون حلزونی (CM)، به دلیل فعالیت هنجار سلول های مویی خارجی و حذف هم زمان یا ناهنجاری قابل توجه در پاسخ

شنوایی ساقه مغز (ABR) است [۳، ۸].

مشکل اصلی افراد مبتلا به ANSD، اختلال در زمان بندی سیگنال های عصب شنوایی است که بر درک علایم زمانی تک گوشتی و دو گوشتی تاثیر می گذارد. در این افراد، توانایی حدت زمانی (توانایی درک تغییرات سریع در سیگنال های شنوایی نظیر وقفه های کوتاه و نوسانات دامنه) و جنبه های زمانی تمایز زیر و بمی به شدت آسیب می بینند [۹]. برای نمونه، به طور معمول در افراد با شنوایی طبیعی آستانه های کشف وقفه زمانی کم تر از ۵ میلی ثانیه است، حال آن که افراد مبتلا به ANSD به دلیل اختلال در عملکرد پردازش شنوایی نیازمند دوره های سکوت ۱۰ تا ۲۰ میلی ثانیه هستند [۹]. در حالی که اختلال در توانایی پردازش شنوایی ارتباطی با میزان کم شنوایی ندارد اما به شدت درک گفتار را متاثر می سازد [۱].

بنابراین، به دلیل ناتوانی در پیش بینی عملکرد درک گفتار را بر اساس آستانه های شنوایی، توان بخشی در کودکان مبتلا به ANSD بسیار دشوارتر و بحث برانگیزتر از موارد معمول SNHL است. مطالعات مختلف، نتایج متفاوتی را در استفاده از تقویت در این کودکان نشان داده و برخی آن را موثر و گروهی آن را فاقد تاثیر دانسته اند [۱۰]. کاشت حلزون که افزایش میزان هم زمانی شلیک عصبی در ساقه مغز شنوایی را باعث می شود، راهکار مدیریتی دیگری است که اخیراً در این کودکان مورد استفاده قرار گرفته است [۱۱]. مطالعات مختلف نتایج متفاوتی را در استفاده از کاشت حلزون گزارش کرده اند. برای نمونه، در مطالعه Miyamoto و همکاران (۱۹۹۹ میلادی) روی یک کودک مبتلا به ANSD برخوردار از کاشت حلزون، امتیازات تشخیصی واکه کمی پایین تر و امتیازات تشخیص همخوان و واژه بسیار پایین تر از گروه شاهد بود [۱۲]. در حالی که، Peterson و همکاران (۲۰۰۳ میلادی) بین ۱۰ کودک مبتلا به ANSD و ۱۰ کودک دچار SNHL که همه تحت عمل کاشت حلزون شنوایی قرار گرفته بودند، از نظر توانایی درک گفتار تفاوت معناداری را گزارش نکردند [۱۳].

چون کم شنوایی از نوع ANSD، چالش های درکی ویژه ای را در کودکان متاثر ایجاد می کند، عمده مطالعات منحصرأ بر توانایی درک گفتار این کودکان متمرکز شده است. حال آن که توانایی کودکان مبتلا به ANSD در استفاده از شنوایی خود، برای رشد زبان گفتاری نیز حایز اهمیت است. مطالعاتی که بر روی کودکان با دیگر علل SNHL انجام شده اند، وجود هم بستگی را بین درک گفتار و رشد زبان گفتاری گزارش کرده اند [۱۴، ۱۵]. بنابراین به نظر می رسد که کاشت حلزون بتواند با افزایش توانایی درکی، رشد گفتار و زبان را در کودکان مبتلا به ANSD بهبود بخشد.

مطالعه حاضر با هدف بررسی تاثیر کاشت حلزون شنوایی بر توانایی های زبان دریافتی، زبان بیانی و گفتار گروهی از کودکان مبتلا به ANSD که این پروتز را به صورت تک گوشتی دریافت کرده بودند و مقایسه سطح مهارت های آن ها با گروه دیگری از کودکان برخوردار از کاشت حلزون با دیگر علل کم شنوایی حسی-عصبی انجام شد. هم چنین، تاثیر سن دریافت کاشت حلزون شنوایی بر سطح مهارت های رشدی کودکان مورد بررسی قرار گرفت.

## مواد و روش ها

افراد شرکت کننده: در مطالعه مقطعی - مقایسه ای حاضر، جامعه آماری کودکانی که در طول سال های ۱۳۸۵ تا ۱۳۹۰ در مرکز کاشت حلزون بیمارستان خلیلی شهر شیراز تحت عمل جراحی کاشت حلزون شنوایی قرار گرفته بودند در گروه کم شنوایی مبتلا به ANSD و گروه دچار دیگر علل SNHL در حد عمیق، به ترتیب ۱۰ و ۳۳۲ کودک بود که با در نظر گرفتن معیارهایی نظیر مطابقت هر کودک مبتلا به ANSD با یک کودک دچار SNHL، از نظر سن انجام کاشت حلزون، سن شروع خدمات توان بخشی شنوایی، میزان هم کاری والدین، سن والدین و شرایط اجتماعی و اقتصادی، ۸ کودک کم شنوایی مبتلا به ANSD (۴ پسر، ۴ دختر) و ۸ کودک دچار SNHL در حد عمیق (۴ پسر، ۴ دختر) وارد مطالعه شد. الگوی نتایج ANSD، به صورت حذف پاسخ شنوایی ساقه مغز (ABR) با

پایین‌تر مورد ارزیابی قرار می‌گیرد. گروه سنی که کودک بتواند امتیاز مورد نظر در آن را به دست آورد، به عنوان سطح واقعی مهارت رشدی وی ثبت می‌گردد. مطالعه حاضر توسط یک پرسشگر انجام شد و در هر مقیاس رشدی در محدوده سنی مورد نظر، از طریق توضیح هر آیتم به مادر، تکمیل گردید. در این مطالعه برای تحلیل آماری داده‌ها از نرم‌افزار آماری SPSS نسخه ۱۷ در سطح معناداری  $p < 0.05$  استفاده شد. تاثیر سن انجام کاشت حلزون بر سطح هر یک از مهارت‌های رشدی در دو گروه مورد بررسی، با انجام آزمون آماری غیر پارامتریک ویلکاکسون مورد بررسی قرار گرفت. برای مقایسه هر یک از مهارت‌های رشدی (زبان دریافتی، زبان بیانی و گفتار) بین دو کودک متناظر از هر گروه، از آزمون آماری تی مستقل استفاده شد. پژوهش حاضر به تایید کمیته اخلاق معاونت پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی تهران رسید.

## نتایج

محدوده سنی کودکان مبتلا به ANSD، ۴۴ تا ۷۲ ماه و کودکان دچار SNHL، ۴۵ تا ۷۲ ماه بود. میانگین سن انجام کاشت حلزون شنوایی، در گروه مبتلا به ANSD، ۴۲/۱ ماه (با انحراف معیار ۱۶/۲) و در گروه دچار SNHL، ۴۳/۵ ماه (با انحراف معیار ۱۲/۹) بود. عوامل پرخطر دخیل در ابتلا ANSD در ۷ کودک مبتلا (۸۷ درصد) مشاهده شد شامل سابقه مثبت خانوادگی ابتلا به کم‌شنوایی (۷ کودک)، زردی بالا (۳ کودک)، کمبود اکسیژن (۲ کودک)، تولد زودهنگام (۲ کودک). تنها یک کودک مبتلا به ANSD با علت ناشناخته بود. در گروه دچار SNHL، کلیه کودکان (۸ کودک) حایز سابقه مثبت خانوادگی ابتلا به کم‌شنوایی اما فاقد سایر عوامل پرخطر بودند. در جدول ۱، سن تقویمی بر اساس دسته‌بندی آزمون سنجش رشد نیوشا و گروه سنی هر کودک در این آزمون، در ۳ مهارت رشدی مورد بررسی نشان داده شده است. همان‌طور که مشاهده می‌شود، در هر گروه، سن انجام عمل جراحی کاشت حلزون، در ۳ کودک (۳۷ درصد) قبل از

حداکثر سطوح شدت محرک کلیک و حضور گسیل‌های صوتی گوش (OAE) بود. کلیه کودکان گروه شاهد فاقد ABR و OAE بودند.

به دلیل عدم مشاهده پیشرفت در برنامه‌های توان‌بخشی شنوایی با استفاده از تقویت مرسوم در یک دوره ۳ تا ۶ ماهه، کاشت حلزون شنوایی در همه کودکان مورد بررسی انجام شد. پروتز کاشت حلزون در همه کودکان از نوع نوکلئوس (۲۴ کاناله) بود و جای‌گذاری کامل آرایش الکترودی انجام شده بود. روش توان‌بخشی شنوایی مورد استفاده در تمامی کودکان مورد بررسی، روش شنوایی-کلامی (Auditory-Verbal therapy) بود.

به منظور ارزیابی و مقایسه سطح مهارت‌های زبان دریافتی، زبان بیانی و گفتار دو گروه مورد بررسی از آزمون سنجش رشد نیوشا [۱۶] استفاده شد. آزمون سنجش رشد نیوشا، مقیاسی جامع و یک‌پارچه برای ارزیابی روند رشد و شناسایی هر گونه تاخیر در توانایی‌های رشدی کودکان فارسی زبان از بدو تولد تا شش سالگی است. این آزمون که رشد مهارت‌های زبان دریافتی، زبان بیانی و گفتار را در سیزده گروه سنی از بدو تولد تا ۷۲ ماهگی ارزیابی می‌کند، با استناد به مطالعه جعفری و همکاران از روایی و پایایی مطلوبی برخوردار است به این ترتیب که پایایی بین نظرهای پرسش‌گران و پایایی آزمون-آزمون مجدد، همبستگی بیش از ۹۵ درصد نشان داد و در بیش از ۹۰ درصد از موارد، میزان روایی محتوا بر اساس مقیاس هفت گزینه‌ای لیکرت (از ۱=اصلاً تا ۷=کاملاً) در حد «کاملاً» و «بسیار زیاد» ارزیابی شد [۱۶]. تقسیم‌بندی محدوده‌های سنی از بدو تولد تا ۳ ماه (سطح ۱)، ۴ تا ۶ ماه (سطح ۲)، ۷ تا ۹ ماه (سطح ۳)، ۱۰ تا ۱۲ ماه (سطح ۴)، ۱۳ تا ۱۵ ماه (سطح ۵)، ۱۶ تا ۱۸ ماه (سطح ۶)، ۱۹ تا ۲۴ ماه (سطح ۸)، ۳۱ تا ۳۶ ماه (سطح ۹)، ۳۷ تا ۴۲ ماه (سطح ۱۰)، ۴۳ تا ۴۸ ماه (سطح ۱۱)، ۴۹ تا ۶۰ ماه (سطح ۱۲) و ۶۱ تا ۷۲ ماه (سطح ۱۳) می‌باشد. در هر سطح، در صورتی که کودک قادر به انجام مهارت‌های مربوط به گروه سنی خود نباشد، مهارت‌های گروه سنی

۳۶ ماهگی و ۵ کودک (۶۳ درصد) پس از ۳۶ ماهگی بود. همان‌طور که در جدول ۲ مشاهده می‌شود، اگرچه مهارت‌های زبان دریافتی، زبان بیانی و گفتار کلیه کودکان مورد بررسی نسبت به کودکان با شنوایی هنجار تاخیر داشت، در تحلیل آماری، بین کودکان مبتلا به ANSD و کودکان دچار SNHL برخوردار از کاشت حلزون، از نظر مهارت‌های زبان دریافتی

جدول ۱. سطح مهارت‌های رشدی در کودکان مبتلا به ANSD و کودکان مبتلا به دیگر علل کم‌شنوایی حسی عصبی برخوردار از کاشت حلزون.

ردیف	فرد آزمایش شونده	جنس	گروه سنی در زمان ارزیابی	سن جراحی کاشت حلزون (ماه)	مهارت‌های رشدی	
					زبان دریافتی	زبان بیانی
۱	ANSD <sub>1</sub>	پسر	۱۳	۶۳	۹	۵
۲	ANSD <sub>2</sub>	دختر	۱۳	۳۷	۱۳	۱۳
۳	ANSD <sub>3</sub>	دختر	۱۳	۵۸	۱۳	۱۳
۴	ANSD <sub>4</sub>	دختر	۱۳	۲۶	۱۳	۱۳
۵	ANSD <sub>5</sub>	پسر	۱۳	۴۱	۱۱	۱۲
۶	ANSD <sub>6</sub>	پسر	۱۱	۲۳	۱۰	۹
۷	ANSD <sub>7</sub>	دختر	۱۲	۲۹	۱۲	۱۲
۸	ANSD <sub>8</sub>	پسر	۱۳	۶۰	۸	۸
۹	SNHL <sub>1</sub>	پسر	۱۳	۶۰	۸	۸
۱۰	SNHL <sub>2</sub>	دختر	۱۳	۳۴	۱۳	۱۳
۱۱	SNHL <sub>3</sub>	دختر	۱۳	۳۹	۱۳	۱۳
۱۲	SNHL <sub>4</sub>	پسر	۱۳	۴۹	۱۳	۱۳
۱۳	SNHL <sub>5</sub>	پسر	۱۳	۳۷	۱۱	۹
۱۴	SNHL <sub>6</sub>	پسر	۱۱	۲۳	۸	۹
۱۵	SNHL <sub>7</sub>	دختر	۱۲	۲۴	۱۱	۱۲
۱۶	SNHL <sub>8</sub>	دختر	۱۳	۵۸	۸	۶

(ANSD) اشاره به کودکان کاشت شده با طیف اختلال نوروپاتی شنوایی و SNHL اشاره به کودکان کاشت شده با کم‌شنوایی حسی عصبی با علل دیگر دارد.)

جدول ۲. میانگین و انحراف معیار تاخیر در مهارت‌های رشدی (بر حسب ماه) در کودکان مبتلا به ANSD و کودکان مبتلا به دیگر علل کم‌شنوایی حسی عصبی برخوردار از کاشت حلزون.

سطح معناداری	کودکان کم‌شنوایی حسی - عصبی (تعداد = ۸ نفر)		کودکان مبتلا به ANSD (تعداد = ۸ نفر)		مهارت‌های رشدی
	انحراف معیار	میانگین	انحراف معیار	میانگین	
زبان دریافتی	۱۵/۰۲	۲۰/۲۵	۱۵/۹۵	۱۶/۵۰	۰/۶۳۶
زبان بیانی	۱۸/۹۰	۲۲/۵۰	۲۰/۳۱	۱۸/۳۸	۰/۶۸۱
گفتار	۲۰/۰۱	۲۱/۷۵	۲۲/۰۸	۱۸/۷۵	۰/۷۸۰

جدول ۳. نتایج تحلیل آماری تاثیر سن بر سطح مهارت‌های رشدی در کودکان مبتلا به ANSD و کودکان مبتلا به دیگر علل کم شنوایی حسی عصبی برخوردار از کاشت حلزون.

مهارت‌های رشدی		کودکان مبتلا به ANSD (تعداد=۸ نفر)		کودکان کم شنوایی حسی - عصبی (تعداد=۸ نفر)	
	سطح معناداری	مقدار Z	سطح معناداری	مقدار Z	سطح معناداری
زبان دریافتی	۰/۰۱۱	-۲/۵۳۰	۰/۰۱۱	-۲/۵۳۰	۰/۰۱۱
زبان بیانی	۰/۰۱۲	-۲/۵۲۷	۰/۰۱۱	-۲/۵۵۵	۰/۰۱۱
گفتار	۰/۰۱۱	-۲/۵۳۶	۰/۰۱۱	-۲/۵۳۹	۰/۰۱۱

## بحث و نتیجه‌گیری

عوامل پرخطر مختلفی در کودکان ANSD وجود داشت. بیش‌ترین درصد فراوانی به سابقه مثبت ابتلا به کم‌شنوایی اختصاص داشت و فراوانی مشکلاتی نظیر سابقه زردی بالا در هنگام تولد، نارسایی اکسیژن و تولد زودهنگام در درجه دوم، سوم و چهارم قرار داشت. اطلاعات آماری نشان می‌دهد که کم‌شنوایی مادرزادی یا کم‌شنوایی پیش از دوره زبان‌آموزی، یک از هر ۸۰۰ نوزاد را متاثر می‌سازد. تقریباً در ۸۰ درصد از موارد کم‌شنوایی ژنتیکی، جهش در تعدادی از ژن‌های آتوزومال مغلوب علت اختلال است [۱۷]. همان‌طور که اشاره شد، فراوانی زردی بالا در درجه دوم و در بیش از یک سوم کودکان مبتلا به ANSD حضور داشت. گرچه هنوز به درستی مشخص نیست که بالا رفتن سطح بیلی‌روبین در خون دقیقاً به کدام بخش از دستگاه شنوایی آسیب وارد می‌کند، نتایج ارزیابی‌های الکتروفیزیولوژیک حاکی از وجود ضایعه در مناطق ورای حلزونی است [۱۸]. نارسایی اکسیژن و تولد زودهنگام از دیگر عوامل پرخطر در ابتلا به کم‌شنوایی هستند که در یک چهارم کودکان مبتلا به ANSD حضور داشت. در حالی که نارسایی ملایم و مزمن اکسیژن، آسیب به سلول‌های مویی داخلی و عمل‌کرد عصبی آوران را باعث می‌شود، نارسایی حاد اکسیژن تمامی جنبه‌های عمل‌کردی حلزون را متاثر می‌سازد [۱۹].

توان بخشی شنوایی کودکان مبتلا به ANSD، موضوعی بحث‌برانگیز است. بهره‌مندی بسیاری از کودکان از سمعک محدود بوده و بدین علت کاندید استفاده از کاشت حلزون شنوایی می‌باشند [۲۰]. در پژوهش حاضر، مهارت‌های زبان

(دریافتی و بیانی) و گفتار کودکان ANSD برخوردار از کاشت حلزون شنوایی با کودکان کم‌شنوایی حسی-عصبی که از این پروتز استفاده می‌کردند مشابه بود، که با یافته‌های مطالعات قبلی هم‌خوانی دارد [۲۱،۷،۱-۲۵]. از دیدگاه Starr و هم‌کارانش (۱۹۹۶ میلادی)، علت مشاهده کم‌شنوایی و نتایج ناهنجار ABR در بیماران مبتلا به ANSD، تغییر در هم‌زمانی عصبی است. بر این اساس، کاشت حلزون با فراهم آوردن یک سیگنال الکتریکی منسجم‌تر و هم‌زمان‌تر، عمل‌کرد شنوایی را بهبود می‌بخشد [۲۶]. تحریک الکتریکی، هم‌زمانی تخلیه تعدادی از ایمپالس‌های عصبی و در نهایت تحریک شنوایی را باعث می‌شود [۲۵]. کم‌شنوایی از نوع ANSD، مشکلات درکی ویژه‌ای را برای کودکان متاثر ایجاد می‌کند. با توجه به ارتباط بین درک گفتار و رشد زبان گفتاری، به نظر می‌رسد کاشت حلزون با بهبود توانایی شنوایی و درک، رشد گفتار و زبان را در این کودکان بهبود می‌بخشد و در اکثر موارد، پس از جراحی کاشت حلزون، افزایش زیادی در هم‌زمانی تخلیه عصبی در ساقه مغز شنوایی مشاهده می‌شود [۱].

همان‌طور که اشاره شد، آزمون سنجش رشد نیوشا در همه گروه‌های سنی تا شش سال، در مهارت‌های رشدی مختلف، شامل سوالاتی متناسب با توانایی‌های مورد انتظار از کودکان هنجار در آن محدوده سنی است و اگر کودکی چه کم‌شنوا یا با سایر اختلالات رشدی در یک سطح سنی امتیاز لازم را به دست نیاورد به منزله تاخیر در کسب مهارت‌های ویژه آن سن است [۱۶]. برای نمونه در گروه سنی ۶۱ تا ۷۲ ماه (گروه سیزدهم)، حیظه رشد مهارت زبان بیانی شامل این سه زیر آزمون است: (۱) حدود ۲۰۰۰ کلمه بیان می‌کند، (۲) از جملات

Anderson و هم‌کاران (۲۰۰۴ میلادی) هم‌خوانی دارد [۲۷-۲۹]. در بررسی Habib و هم‌کارانش (۲۰۱۰ میلادی) بر روی ۴۰ کودکی که در محدوده سنی ۸ تا ۴۰ ماهگی تحت عمل کاشت حلزون قرار گرفته بودند، کودکانی که کاشت حلزون را در ۲ سال اول زندگی دریافت کرده بودند، قبل از ۶ سالگی قادر به تولید گفتار بسیار واضح‌تری بودند [۲۸]. با توجه به این که رشد زبان گفتاری در سال‌های اولیه زندگی صورت می‌پذیرد، انجام کاشت حلزون در سنین پایین با ایجاد شرایط لازم برای وقوع یادگیری شنوایی در دوره‌های حساس رشد، بر توسعه و پیشرفت مهارت‌های شنوایی-کلامی نقش موثری دارد. کودکانی که بلافاصله به دنبال تشخیص کم‌شنوایی سمعک را دریافت کرده و از کاشت حلزون در سنین پایین بهره می‌برند، در مقایسه با کودکانی که روند درمان را دیرتر آغاز می‌کنند، از قابلیت‌های زبانی بالاتری برخوردارند [۳۰].

کاشت حلزون در سنین پایین به تنهایی قادر به بهبود قابل ملاحظه توانایی‌های شنوایی نبوده و شرکت در برنامه‌های مدون توان‌بخشی شنوایی که نیازمند مشارکت فعال والدین است، از اهمیت ویژه‌ای برخوردار می‌باشد. در مطالعه حاضر، برخورداری از حمایت بالای والدین در دو کودکی (ANSD7 و SNHL7) که کاشت حلزون را قبل از سن سه سالگی دریافت کرده کسب مهارت شنوایی مشابه با کودکان هم‌سن با شنوایی هنجار را باعث شده بود. در حالی که در دو کودک دیگر (ANSD6 و SNHL6) که کاشت حلزون شنوایی قبل از سن سه سالگی دریافت کرده بودند، به دلیل مشارکت اندک والدین در برنامه‌های توان‌بخشی، دچار تاخیر بودند. در مطالعه Spencer (۲۰۰۴ میلادی) نیز بر اهمیت این موضوع تاکید شده است [۳۱]. تردیدی نیست که بین مشارکت فعال والدین در روند تصمیم‌گیری برای انجام کاشت حلزون و شرکت مداوم و موثر در جلسات توان‌بخشی شنوایی متعاقب آن، با سطح پیشرفت مهارت شنوایی، ارتباط مستقیمی وجود دارد. بر این اساس، میزان حمایت و انتظارات والدین در مورد نتایج کاشت حلزون، معیار مهمی در روند تعیین کودکان کاندید کاشت حلزون محسوب می‌گردد.

با طول ۵ تا ۶ کلمه استفاده می‌کند، و ۳) برای کسب اطلاعات بیش‌تر سوال می‌پرسد. با توجه به این‌که هر زیرآزمون، یک امتیاز دارد، کودکانی که امتیازی کم‌تر از ۲ را کسب کنند، با فاصله یک هفته مجدداً مورد بررسی قرار گرفته و در صورت پایین بودن امتیاز در بار دوم، برای تعیین میزان تاخیر رشدی، در گروه (های) سنی پایین‌تر مورد ارزیابی قرار می‌گیرند. در پژوهش حاضر، در این مهارت رشدی در گروه سنی فوق، از شش کودک مورد مطالعه در هر گروه، سه کودک مبتلا به ANSD (ANSD1، ANSD5 و ANSD8) و سه کودک همتایشان در گروه دچار SNHL (SNHL1، SNHL5 و SNHL7) دچار تاخیر بودند. گروه سنی حقیقی هر یک از این کودکان با ارزیابی مهارت‌هایشان در سنین پایین‌تر، مشخص و میزان تاخیر رشدی محاسبه شد. در دو مهارت دیگر (زبان دریافتی و گفتار) نیز همین مراحل برای تعیین گروه سنی حقیقی هر کودک و میزان تاخیر رشدی وی انجام شد.

در این پژوهش، مهارت‌های زبان (دریافتی و بیانی) و گفتار کودکان در دو گروه مورد بررسی، در قیاس با کودکان هم‌سن با شنوایی هنجار تاخیر نشان داد. این یافته با مطالعه Rance و هم‌کاران (۲۰۰۹ میلادی) هم‌خوانی دارد [۱]. در مطالعه حاضر، به‌طور میانگین مهارت‌های رشدی مورد بررسی در کودکان ANSD نسبت به کودکان هم‌سن با شنوایی هنجار، از حداقل ۱۶/۵ تا حداکثر ۲۲/۵ ماه دارای تاخیر بود. با توجه به عدم تفاوت مهارت‌های رشدی کودکان با و بدون ANSD، علت مشاهده این یافته را می‌توان به عواملی غیر از ANSD نظیر سن تشخیص کم‌شنوایی، سن دریافت کاشت حلزون، میزان همکاری و مشارکت والدین و کودک نسبت داد. در این مطالعه، بیش از یک سوم کودکان مورد بررسی در هر گروه، کاشت حلزون را قبل از سن سه سالگی دریافت کرده بودند. در تحلیل یافته‌ها، در کودکانی که در سنین پایین تحت عمل جراحی کاشت حلزون قرار گرفته بودند، سطح امتیازات در چهار مهارت شنوایی، زبان دریافتی، زبان بیانی و گفتار بالاتر بود که با یافته‌های مطالعه Habib و هم‌کاران (۲۰۱۰ میلادی)، Manrique و هم‌کاران (۲۰۰۹ میلادی) و

فعال والدین، می‌تواند سطح مهارت‌های رشدی کودک را به کودکان هم‌سن با شنوایی هنجار برساند.

## تشکر و قدردانی

از آقای شاپور حق‌جو و خانم‌ها لیلیا منشی‌زاده و سکینه منبئی، اعضای تیم کاشت حلزون استان فارس، برای حمایت اجرایی از طرح، تشکر می‌گردد.

## منابع

- [1] Rance G, Barker EJ. Speech and language outcomes in children with auditory neuropathy/dys-synchrony managed with either cochlear implants or hearing aids. *Int J Audiol* 2009; 48: 313-320.
- [2] Akdogan O, Selcuk A, Ozcan I, Dere H. Vestibular nerve functions in children with auditory neuropathy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008; 72: 415-419.
- [3] Manchaiah VKC, Zhao F, Danesh AA, Duprey R. The genetic basis of auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011; 75: 151-158.
- [4] 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; 76: 1351-1354.
- [5] Bielecki I, Horbulewicz A, Wolan T. Prevalence and risk factors for auditory neuropathy spectrum disorder in a screened newborn population at risk for hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012; 76: 1668-1670.
- [6] El-Badry MM, McFadden SL. Evaluation of inner hair cell and nerve fiber loss as sufficient pathologies underlying auditory neuropathy. *Hear Res* 2009; 255: 84-90.
- [7] Kim LS, Jeong SW, Lee YM, Kim JS. Cochlear implantation in children. *Auris Nasus Larynx* 2010; 37: 6-17.
- [8] Sanyelbhaa Talaat H, Khalil LH, Khafagy AH, Alkandari MM, Zein AM. Persistence of otoacoustic emissions in children with auditory neuropathy spectrum disorders. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013; 77: 703-706.
- [9] Zeng FG, Kong YY, Michalewski HJ, Starr A. Perceptual consequences of disrupted auditory nerve activity. *J Neurophysiol* 2005; 93: 3050-3063.
- [10] Zdanski CJ, Buchman CA, Roush PA, Teagle HF, Brown CJ. Assessment and rehabilitation of children with auditory neuropathy. *Int Congr Ser* 2004; 1273: 265-268.
- [11] Alvarenga KF, Amorim RB, Agostinho-Pesse RS, Costa OA, Nascimento LT, Bevilacqua MC. Speech perception and cortical auditory evoked potentials in cochlear implant users with auditory neuropathy spectrum disorders. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012; 76: 1332-1338.
- [12] Miyamoto RT, Kirk KH, Renshaw J, Hussain D. Cochlear Implantation in Auditory Neuropathy. *Laryngoscope* 1999; 109: 181-185.
- [13] Peterson A, Shallop J, Driscoll C, Breneman A, Babb J, Stoeckel R, Fabry L. Outcomes of cochlear implantation in children with auditory neuropathy. *J Am Acad of Audiol* 2003; 14: 188-201.
- [14] Blamey PJ, Paatsch LE, Bow CP, Sarant JZ, Wales RJ. A critical level of hearing for speech perception in children. *Acoust Res Lett Onl* 2002; 3: 18-25.
- [15] Blamey PJ, Sarant JZ, Paatsch LE, Barry JG, Bow CP, Wales RJ, et al. Relationships among speech perception, production, language, hearing loss, and age in children with impaired hearing. *J Speech Lan Hear Res* 2001; 44: 264-285.

بهره‌مندی اندک از سمعک‌های مرسوم در افراد مبتلا به ANSD، از عمل‌کرد ناهنجار حلزون از آسیب به سلول‌های مویی داخلی و نه سلول‌های مویی خارجی ناشی می‌شود. کوک ناهنجار درون حلزون، درک گفتار را به نحو نامطلوبی متأثر می‌سازد. سمعک‌های مرسوم برای گوش‌هایی طراحی شده‌اند که آسیب به سلول‌های مویی خارجی، کوک پهن را باعث شده باشد. زمانی که سلول‌های مویی خارجی باقی می‌مانند، حلزون از کوک نامناسبی برخوردار است، چون با از دست رفتن کنترل وایران، فعالیت سلول‌های مویی خارجی باقی‌مانده نامنظم می‌شود. در چنین مواردی، کاشت حلزون گزینه مناسبی است به شرط آن‌که عصب حلزونی آسیب‌ندیده باشد [۳۲]. گرچه برخی از افراد ANSD از سمعک‌های مرسوم بهره زیادی می‌برند، به طوری که از توانایی‌های درک گفتار [۳۴،۳۳] و رشد زبان گفتاری [۳۵] مشابه با کودکان مبتلا به کم‌شنوایی حسی-عصبی برخوردارند. یکی از علل احتمالی سودمندی سمعک در این کودکان، از بین رفتن آن دسته از سلول‌های مویی خارجی است که فعالیت نامنظمی داشته و در عمل‌کرد سلول‌های مویی داخلی باقی‌مانده مداخله می‌کردند. میلین‌سازی مجدد الیاف عصب حلزونی را می‌توان دلیل دیگری بر این یافته دانست [۳۲].

از محدودیت‌های مطالعه حاضر می‌توان به تعداد کم کودکان مبتلا به ANSD در دسترس، و مقطعی بودن پژوهش اشاره کرد. پیشنهاد می‌شود که پژوهش‌های بعدی بر روی تعداد بیشتری از افراد و به شیوه طولی صورت گیرد تا بتوان سیر پیشرفت این کودکان را با کودکان کم‌شنوایی حسی-عصبی به صورت جزئی‌تری مقایسه نمود.

بر اساس نتایج مطالع حاضر، تفاوتی از نظر سطح مهارت‌های گفتاری، زبان دریافتی و بیانی کودکان مبتلا به ANSD که از کاشت حلزون شنوایی برخوردار بودند با کودکان همتای دچار دیگر علل SNHL مشاهده نشد. بر این اساس، کاشت حلزون مداخله‌ای موثر در کودکان مبتلا به ANSD است و انجام آن در سنین پایین در کنار مشارکت

- [27] Anderson I, Weichbold V, D'Haese PS, Szuchnik J, Quevedo MS, Martin J, et al. Cochlear implantation in children under the age of two--what do the outcomes show us? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004; 68: 425-431.
- [28] Habib MG, Waltzman SB, Tajudeen B, Svirsky MA. Speech production intelligibility of early implanted pediatric cochlearimplant users. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010; 74: 885-889.
- [29] Manrique M, Cervera-Paz FJ, Huarte A, Molina M. Advantages of cochlear implantation in prelingual deaf children before 2 years of age when compared with later implantation. *Laryngoscope* 2009; 114: 1462-1469.
- [30] Witkin D. Identification of factors predicting spoken language development in young children with a cochlear implant. *Wash Univ School Med Prog Audio Commun Sci* 2005.
- [31] Spencer PE. Individual differences in language performance after cochlear implantation at one to three years of age: child, family, and linguistic factors. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2004; 9: 395-412.
- [32] Gibson WP, Graham JM. Editorial: 'Auditory neuropathy' and cochlear implantation – myths and facts. *Cochlear Implants Int* 2008; 9: 1-7.
- [33] Rance G, Barker EJ, Sarant JZ, Ching TY. Receptive language and speech production in children with auditory neuropathy/dyssynchrony type hearing loss. *Ear Hear* 2007; 28: 694-702.
- [34] 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: 293-253.
- [35] Rance G, Barker E, Mok M, Dowell R, Rincon A, Garratt R. Speech perception in noise for children with auditory neuropathy/dys-synchrony type hearing loss. *Ear Hear* 2007; 28: 351-360.
- [16] Jafari Z, Asad Malayeri S. The psychometric properties of newsha developmental scale: an integrated test for persian speaking children. *Iran J Pediatr* 2012; 22: 28-34.
- [17] Tekin M, Akcayoz D, Incesulu A. A novel missense mutation in a C2 domain of OTOF results in autosomal recessive auditory neuropathy. *Am J Med Genet A* 2005; 138: 6-10.
- [18] Rapin I, Gravel J. "Auditoryneuropathy": physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67: 707-728.
- [19] Sawada S, Mori N, Mount RJ, Harrison RV. Differential vulnerability of inner and outer hair cell systems to chronic mild hypoxia and glutamate ototoxicity: insight into the cause of auditory neuropathy. *J Otolaryngol* 2001; 30: 106-114.
- [20] 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; 49: 30-43.
- [21] Berlin CI, Li L, Hood LJ, Morlet T, Rose K, Brashears S. Auditory neuropathy/dysynchrony: after the diagnosis, then What? *Semin Hear* 2002; 23: 209-214.
- [22] Buss E, Labadie RF, Brown CJ, Gross AJ, Grose JH, Pillsbury HC. Outcome of cochlear implantation in pediatric auditory neuropathy. *Otol Neurotol* 2002; 23: 328-332.
- [23] Madden C, Hilbert L, Rutter M, Greinwald J, Choo D. Pediatric cochlear implantation in auditory neuropathy. *Otol Neurotol* 2002; 23: 163-168.
- [24] Raveh E, Buller N, Badrana O, Attias J. Auditory neuropathy: clinical characteristics and therapeutic approach. *Am J Otolaryngol* 2007; 28: 302-308.
- [25] Teagle HF, Roush PA, Woodard JS, Hatch DR, Zdanski CJ, Buss E, Buchman CA. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Ear Hear* 2010; 31: 325-335.
- [26] Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood L, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain* 1996; 119: 741-753.



# Effects of cochlear implantation on auditory, language and speech skills of children with and without auditory neuropathy spectrum disorder

Shaghayegh Omidvar (M.Sc)<sup>1</sup>, Zahra Jafari (Ph.D)<sup>2\*</sup>, Seyyed Basir Hashemi (M.D)<sup>3</sup>, Kazem Zarei (B.Sc)<sup>4</sup>

1 - Dept. of Audiology, School of Rehabilitation, Iran University of Medical Sciences, Tehran, Iran

2 - Dept. of Basic Sciences in Rehabilitation, School of Rehabilitation, Rehabilitation Research Center, Iran University of Medical Sciences, Tehran, Iran

3 - Dept. of Ear Nose and Throat Surgery, Khalili Hospital, Shiraz University of Medical Sciences, Shiraz, Iran

4 - Fars Cochlear Implant Center, Khalili Hospital, Shiraz University of Medical Sciences, Shiraz, Iran

(Received: 18 Dec 2012; Accepted: 8 Jun 2013)

**Introduction:** Auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD) is a pattern of hearing loss characterized by preservation of outer hair cell function despite severe damage or absent brainstem auditory evoked responses. Management of children with ANSD is debatable. The purposes of the current study were to compare the effect of cochlear implantation on these developmental skills of children with and without ANSD and to investigate the age of cochlear implant reception on language (receptive and expressive) and speech skills of children.

**Materials and Methods:** This cross-sectional analytic study was conducted between eight cochlear implanted children with ANSD and eight match children with profound sensory-neural hearing loss (SNHL). Newsha developmental scale was used to evaluate three investigated skills.

**Results:** Significant correlation was shown between the age of hearing loss diagnosis and the score levels in three developmental skills ( $p < 0.012$ ). All children were lingered in the investigated skills compared to normal hearing children; however, there was no significant difference between the cochlear implanted children with and without ANSD ( $p \geq 0.636$ ).

**Conclusion:** The receptive language, expressive language and speech skills of children with ANSD and their matches were the same. It seems that cochlear implantation can be considered as an appropriate approach in the management of these children, especially at lower ages.

**Keywords:** Cochlear implant, Auditory neuropathy, Children, Speech and language, sensory-neural, hearing loss, Speech

Corresponding author: Fax: +98 21 22220940 Tel: +98 21 22228051

z\_jafari@tums.ac.ir

## How to cite this article:

Omidvar S, Jafari Z, Hashemi S, Zarei K. Effects of cochlear implantation on auditory, language and speech skills of children with and without auditory neuropathy spectrum disorder.

koomesh. 2013; 15 (1) :59-66

URL [http://www.koomeshjournal.ir/browse.php?a\\_code=A-10-1847-1&slc\\_lang=fa&sid=1](http://www.koomeshjournal.ir/browse.php?a_code=A-10-1847-1&slc_lang=fa&sid=1)

## نحوه ارجاع به این مقاله:

امیدوار شقایق، جعفری زهرا، هاشمی سید بصیر، زارعی کاظم. بررسی اثرات کاشت حلزون بر مهارت های زبانی و گفتاری در کودکان با و بدون طیف اختلال نورپاتی شنوایی. کومش. ۱۳۹۲؛ ۱۵ (۱): ۵۹-

۶۶