

ความผิดปกติของการได้ยินจากความเสื่อมของระบบประสาท (AUDITORY NEUROPATHY)

ความหมาย

ความผิดปกติของการได้ยินจากความเสื่อมของระบบประสาท (Auditory Neuropathy : AN) เกิดขึ้นเมื่อเสียงเดินทางไปถึงหูชั้นใน (Inner Ear) ได้ปกติ แต่ไม่สามารถเดินทางไปสู่สมองได้ ความผิดปกติของการได้ยินชนิดนี้ มีชื่อเรียกต่างๆ เช่น Auditory Dys-synchrony (AD) หรือ Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD)

อุบัติการณ์ของโรค

โรคนี้ค้นพบในประมาณช่วงปี ค.ศ. 1990 เมื่อเทคโนโลยีการตรวจการได้ยิน มีประสิทธิภาพมากยิ่งขึ้น และสามารถตรวจการทำงานของเซลล์ประสาทในหูชั้นใน และอุบัติการณ์ของโรคความผิดปกติของการได้ยินจากความเสื่อมของระบบประสาทพบได้ประมาณ 1-2 คน ต่อเด็กเกิดใหม่ 1,000 คน หรือเกิดขึ้นกับเด็ก 1 คนในเด็กหูหนวก 10 คน ทั้งนี้พบระบาดวิทยาในทารกเกิดก่อนกำหนดสูงกว่าทารกแรกเกิดครบกำหนด และพบได้บ่อยในทารกที่เกิดก่อนกำหนด โดยเฉพาะที่คลอดก่อน 26 สัปดาห์ ความผิดปกติของการได้ยินจากความเสื่อมของระบบประสาท ยังสามารถพบครั้งแรกในเด็กโตแล้วแต่จะพบร่วมกับปัญหา ระบบประสาทร่วมด้วย

สาเหตุ

การเกิดความผิดปกติของการได้ยินจากความเสื่อมของระบบประสาทสามารถเกิดขึ้นได้

จากหลายสาเหตุ และอาจเกิดจากหลายปัจจัยร่วมกัน ดังนี้

- 1) ความผิดปกติของเซลล์หูชั้นใน (Inner Hair Cells)
- 2) เซลล์หูชั้นในไม่สามารถส่งสารเคมีต่อไปยังเส้นประสาทการได้ยิน (Auditory Nerve)
- 3) ความผิดปกติของเส้นประสาทการได้ยิน
- 4) ความผิดปกติที่ปมประสาทสไปรัล (Spiral Ganglions) ที่อยู่ในเส้นประสาทการได้ยิน
- 5) ความผิดปกติของก้านสมอง
- 6) ความผิดปกติที่เกิดจากหลายสาเหตุ ซึ่งต้นมากกว่าสองสาเหตุ อีกทั้งสามารถแบ่งสาเหตุการเกิดได้ 3 ระยะ มีรายละเอียด ดังนี้

สาเหตุก่อนคลอด คือระยะที่เด็กอยู่ในครรภ์มารดาหรือระยะก่อนคลอด (Prenatal Causes) นับตั้งแต่มารดาตั้งครรภ์ จนถึงอายุครรภ์ 6 เดือน ได้แก่ เด็กที่เป็น AN บางคน อาจเนื่องมาจากความบกพร่องของยีนส์ที่ถ่ายทอดมาจากพ่อ-แม่ เพราะความผิดปกติของการได้ยินจากความเสื่อมของระบบประสาท สามารถถ่ายทอดและเกิดขึ้นในครอบครัว นอกจากนี้ยังพบว่าแม่ในครอบครัวนั้นไม่มีประวัติของการสูญเสียการได้ยินมาก่อน และเด็ก AN บางคนอาจเกิดมาพร้อมกับการไม่มีเส้นประสาทการได้ยินหรือเส้นประสาทการได้ยินหยุดการพัฒนา

สาเหตุระหว่างคลอด (Perinatal Causes) นับตั้งแต่ 3 เดือนสุดท้ายของการตั้งครรภ์จนถึงสัปดาห์แรกหลังคลอด ได้แก่ เด็กคลอดก่อนกำหนด ภาวะการขาดออกซิเจนในเด็ก ระหว่างคลอด จากการคลอดลำบาก คลอดผิดปกติ การมีภาวะตัวเหลือง ภาวะการขาดออกซิเจน เป็นต้น

สาเหตุหลังคลอด (Postnatal Causes) ได้แก่ ยาบางชนิดที่มีอันตรายต่อหู อาจเป็นสาเหตุของการเกิด AN ในเด็กทารกแรกคลอดได้ และเมื่อเด็กเติบโตขึ้น อาจมีความผิดปกติของการได้ยินจากความเสื่อมของระบบประสาท รวมกับความผิดปกติของระบบประสาทอื่น ๆ เช่น โรค Charcot-Marie – Tooth Disease และ Friedreich's Ataxia

การวินิจฉัย

นักโสตวิทยา (Audiologist) สามารถวินิจฉัยความผิดปกติของการได้ยินจากความเสื่อมของระบบประสาท โดยใช้วิธีการการตรวจดังต่อไปนี้

1) การตรวจการได้ยินระดับก้านสมอง (Auditory Brainstem Response : ABR) ในเด็ก AN ที่มีความผิดปกติของผลการตรวจ ABR อาจแสดงว่า

1.1 มีการสูญเสียเซลล์ขนชั้นใน (Inner Hair Cells) ในหูชั้นใน

1.2 เซลล์ขนชั้นในไม่สามารถส่งสารเคมีต่อไปยังประสาทการได้ยิน

1.3 ประสาทการได้ยินมีความผิดปกติหรือยังไม่พัฒนาได้ตามปกติ

2) การตรวจเสียงสะท้อนจากหูชั้นใน (Otoacoustic Emissions : OAE) OAE แสดงผลตรวจให้เห็นว่าเซลล์หูชั้นนอกปกติหรือไม่ เด็ก AN จะแสดงผล OAE ที่เป็นปกติ ดังนั้นเด็กที่เป็น AN จะแสดงผล ABR ที่ผิดปกติ และผล OAE ที่ปกติ ซึ่งแสดงให้เห็นว่าเด็กคนนั้นมีเซลล์หูชั้นนอกปกติ แต่มีความผิดปกติที่ระบบประสาทการได้ยิน เด็กจึงแสดงอาการที่สามารถได้ยินเสียง แต่ในความเป็นจริงแล้วเสียงไม่สามารถเดินทางหรือถูกส่งต่อจากหูชั้นในไปยังส่วนของการเข้าใจเสียงในสมองได้

3) การตรวจการได้ยินจากการสังเกตพฤติกรรมตอบสนองต่อเสียง (Behavioral Observation Audiometry : BOA) การตรวจ BOA เป็นการสังเกตพฤติกรรมตอบสนองต่อเสียงต่าง ๆ จากการที่เด็กหันหาเสียงเหล่านั้นไปยังแหล่งกำเนิดเสียง เช่น ลำโพง BOA จะให้ข้อมูลว่าเด็กสามารถที่จะฟังการประมวลเสียง และการตอบสนองต่อเสียง(ได้หรือไม่)

ลักษณะความผิดปกติของเด็กที่มีความผิดปกติของการได้ยินจากความเสื่อมของระบบประสาท

เด็กที่มีความผิดปกติของการได้ยินจากความเสื่อมของระบบประสาทมีปัญหาหรือข้อจำกัดในด้านต่างๆ จากระดับเล็กน้อยถึงระดับรุนแรง ลักษณะต่อไปนี้

1) มีปัญหาในการเข้าใจเสียงพูดเมื่ออยู่ในที่ ๆ มีเสียงรบกวน

2) มีปัญหาในการเข้าใจเสียงพูดที่เร็ว

3) การได้ยินมีการเปลี่ยนแปลงจากการได้ยินปกติไปเป็นการสูญเสียการได้ยินระดับหูหนวกเมื่ออายุเพิ่มมากขึ้น

4) มีปัญหาในการเข้าใจเสียงพูด แต่มีระดับการได้ยินที่ปกติ

5) อาจมีปัญหาพฤติกรรมร่วมด้วยเนื่องจากที่เด็กไม่สามารถเข้าใจคำพูดของครูหรือผู้ปกครอง

6) มีปัญหาในการพัฒนาของการพูดและภาษา ซึ่งอาจส่งผลต่อการเรียนรู้ในชั้นเรียนเมื่อเด็กโตขึ้น

สำหรับในเด็กทารก ถึงแม้เด็กจะผ่านการตรวจการได้ยินในช่วงเด็กแรกเกิดแล้ว (Newborn Hearing Screening) แต่ในบางครั้งอาจพบอาการปัญหาของการได้ยิน ซึ่งอาจจะบ่งบอกถึงอาการเบื้องต้นของความผิดปกติของเด็กที่มีความผิดปกติของการได้ยินจากความเสื่อมของระบบประสาท โดยสังเกตได้จาก

1) ทารกไม่ตกใจเมื่อมีเสียงดัง หรือเสียงดังฉับพลัน หรือทารกไม่หันไปทางเสียงดังที่เกิดขึ้น

2) ตอนอายุ 8 เดือน ทารกไม่ส่งเสียงอ้อแอ้ ส่งเสียงโต้ตอบ ทำเสียง "อาอ้อ" หรือหัวเราะเสียงดัง

3) ตอนอายุ 12 เดือน ทารกไม่เลียนเสียงพูด และไม่ตอบสนองต่อคำสั่งง่ายๆ

เทคโนโลยีสิ่งอำนวยความสะดวกที่ช่วยพัฒนาการสื่อสาร

เทคโนโลยีสิ่งอำนวยความสะดวกที่ช่วยพัฒนาการสื่อสารสำหรับเด็กที่มีความผิดปกติของ

การได้ยินจากความเสื่อมของระบบประสาทประกอบด้วย

1) เครื่องช่วยฟัง

มีเด็ก AN จำนวนประมาณ 50% ที่จะได้รับประโยชน์จากเครื่องช่วยฟัง การใส่เครื่องช่วยฟังในเด็กเล็ก ต้องมีการปรับแต่งและติดตามตลอดเวลา โดยนักแก้ไขการได้ยินต้องติดตามและสังเกตพฤติกรรมการได้ยินของเด็ก จากการตรวจในห้องปฏิบัติการหรือซักถามข้อมูลจากผู้ปกครองและครู เด็ก AN บางคนอาจมีการได้ยินที่ไม่คงที่ และบางคนอาจมีการได้ยินที่ดีขึ้น ดังนั้นนักแก้ไขการได้ยินอาจยังไม่ใส่เครื่องช่วยฟังให้แก่เด็กเหล่านี้ จนกว่าการได้ยินของเด็กจะอยู่คงที่ ครูและผู้ปกครองจำเป็นต้องหมั่นตรวจการทำงานของเครื่องช่วยฟังสม่ำเสมอเพื่อให้แน่ใจว่าเด็กสามารถได้ยินเสียงพูดจากเครื่องช่วยฟังตลอดเวลา

2) ประสาทหูเทียม (Cochlear Implants)

ในกรณีที่เด็ก AN ที่มีประสาทการได้ยินที่ปกติ แต่ไม่ได้รับประโยชน์จากการใส่เครื่องช่วยฟังนั้น แพทย์อาจแนะนำผู้ปกครองให้พิจารณาใส่ประสาทหูเทียมให้แก่เด็ก AN ประสาทหูเทียมเป็นเครื่องอิเล็กทรอนิกส์ที่ใช้ทดแทนการทำงานของหูชั้นใน โดยเครื่องจะแปลงสัญญาณไฟฟ้าจะเดินทางผ่านหูชั้นในและประสาทหู และต่อไปยังสมองส่วนที่รับการได้ยิน การใส่ประสาทหูเทียมจะใช้เฉพาะเด็ก AN ที่มีปัญหาการได้ยินระดับหูหนวกเท่านั้น

3) การฝังเครื่องช่วยการได้ยินระดับก้านสมอง (Auditory Brainstem Implant : ABI)

ABI เหมาะสำหรับเด็กที่เกิดมาด้วยความผิดปกติ หรือไม่มีประสาทหู ABI จะทำงานโดยส่ง สัญญาณเสียงโดยตรงไปยังก้านสมองโดยไม่ผ่าน หูชั้นในและประสาทหู และเสียงที่ได้ยินในระดับ ก้านสมองจะส่งต่อไปยังสมองส่วนที่รับการได้ยิน

4) เทคโนโลยีอื่น ๆ

เทคโนโลยีอื่น ๆ ที่ใช้อาจใช้กับเด็ก AN ในชั้นเรียนหรือที่บ้าน เช่น ระบบวิทยุ FM (Frequency Modulation system) เป็นระบบวิทยุ ที่ผู้ปกครองหรือครูสวมใส่ไมโครโฟน (ตัวส่ง) และเด็กใส่อุปกรณ์รับเสียง (ตัวรับ) ที่เครื่องช่วย ฟังหรือประสาทหูเทียม ระบบ FM นี้จะช่วยให้ เด็กได้ยินเสียงพูดจากผู้ปกครองหรือครูได้ชัดเจน มากขึ้น ทำให้การรับฟังชัดขึ้นตลอดเวลา โดยไม่ ต้องกังวลเสียงที่มารบกวน การใช้ลำโพงใน ห้องเรียนเป็นอีกระบบหนึ่งที่ช่วยขยายเสียงพูด ของในห้องเรียนให้ดังกว่าเสียงรบกวนจาก ภายนอก จึงทำให้เด็ก AN สามารถได้ยิน เสียงพูดของครูชัดเจนขึ้น

การให้ความช่วยเหลือทั่วไปในการสื่อสาร

เด็กที่มีความผิดปกติของการได้ยินจาก ความเสื่อมของระบบประสาท ถ้าได้รับการ ช่วยเหลือตั้งแต่แรกเริ่ม ก็จะสามารถที่จะพัฒนา ภาษาและทักษะการสื่อสารได้ ซึ่งโดยส่วนใหญ่ พบว่า เด็กกลุ่มนี้ถ้าได้รับการส่งเสริมและพัฒนา อย่างถูกต้อง ก็จะสามารถพัฒนาภาษาพูดได้ให้ อยู่ในระดับดี แต่ในบางกรณีเด็กที่มีความผิดปกติ ของการได้ยินจากความเสื่อมของระบบประสาท บางคนที่ไม่สามารถพัฒนาภาษาพูดได้ดี แม้ว่าจะ ใส่เครื่องช่วยฟังก็ตาม ดังนั้นเด็ก AN บางคน

อาจได้ประโยชน์จากการใช้วิธีการสื่อสารแบบการ ใช้สื่อทางสายตาในการสื่อสาร (Visual Communication Techniques) อื่นๆ ร่วมด้วย เช่น

การสื่อสารแบบท่าแนะคำพูด (Cued Speech) เป็นวิธีการสื่อสารชนิดหนึ่งที่ประดิษฐ์ ขึ้นมาใช้ในการสื่อสาร เพื่อให้เด็กสังเกตท่ามือ เหล่านั้นประกอบกับการอ่านริมฝีปากของผู้พูดไป พร้อมๆ กัน

การใช้ภาษามือ (Sign Language) เป็นระบบ การสื่อสารของเด็กที่มีการสูญเสียการได้ยินใน ระดับมากตั้งแต่ 90 เดซิเบล ขึ้นไป หรือหูหนวก ที่ไม่สามารถสื่อสารด้วยการพูดได้ จึงใช้ภาษามือ ในการติดต่อสื่อสาร หรือใช้ภาษามือไปพร้อมกับ การใช้ภาษาพูดก็ได้เช่นกัน

นอกจากนี้ปัญหาที่พบประจำในห้องเรียน ที่มีผลกระทบต่อ การเรียนของเด็กที่มีความ ผิดปกติของการได้ยินจากความเสื่อมของระบบ ประสาท คือ เสียงรบกวนในห้องเรียน วิธีการ แก้ปัญหาเสียงรบกวนในห้องเรียน อาจทำได้โดย ใช้วัสดุดูดซับเสียง เช่น ติดตั้งพรม ฝ้าม่าน เพื่อลดการสะท้อนของเสียงลง เพื่อลดเสียง รบกวนในขณะที่เด็ก AN สื่อสารกับคนอื่น ๆ

ผู้ช่วยศาสตราจารย์ ดร.ศิริพันธ์ ศรีวันยงค์
ดร.ทมลดา บุญญาญจน์

บรรณานุกรม

- Downs, M.P. 2000. **The Quest for Early Identification and Intervention**. *Seminars in Hearing*, 21, 285 – 294.
- Hall, J.W., III. (2000). **Handbook of Otoacoustic Emissions**. San Diego, CA : Singular Publishing Groups.
- John, M.S. & Pictor, T.W. (2004). **Recording Steady-state Response in Young Infants**. *Ear and Hearing*, 25, 253 – 553.
- Rance, G. (2005). **Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony Trends in Amplification**, 9, 1 – 43.
- Sinninger, Y.S. (2010). **Identification of Auditory Neuropathy in Infants and Children**. *Seminars in Hearing*, 23 (3), 193 – 200.
- Thierry Morlet, (2018). **Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD)**. Retrieved August 1, 2018, from https://kidshealth.org/en/parents/ansd.html#kha_31