

## یک مورد نادر از بیماری منیر در کودکان: ام آر آی منفی کاذب

تاریخ دریافت مقاله: ۱۴۰۲/۰۵/۲۸؛ تاریخ پذیرش: ۱۴۰۲/۰۸/۱۶

### چکیده

بیماری منیر از لحاظ کلینیکی با دوره‌هایی از حملات سرگیجه (recurrent) کم شنوایی حسی-عصبی نوسان دار، تینیتوس و پری شنیداری همراه است - هیدروپس آندولف، مهم‌ترین تغییر هیستوپاتولوژیک در بیماری منیر است. علت این بیماری و ارتباط نشانه منیر و هیدروپس آندولفاتیک نامشخص و بحث برانگیز است. تقریباً ۳٪ همه بیماران منیری در گروه سنی اطفال هستند و به همین دلیل مطالعات اندکی بر روی منیر در اطفال گزارش شده است. در گزارش حاضر یک مورد نادر از بیماری منیر در کودکان مورد بررسی قرار گرفته است. بیمار یک دختر ۱۴ ساله می‌باشد که با شکایت کم شنوایی و وزوز به کلینیک شنوایی-تعادل آکو در شهر مشهد مراجعه کرده است. بررسی‌ها نشان داد که کم شنوایی در فرکانس‌های پایین وجود داشته و نتایج آزمون MRI کاملاً نرمال بود. تاریخچه‌گیری و یافته‌های ادیولوژیک و آزمون‌های الکتروفیزیولوژیک و آزمون‌های تعادلی بیانگر بیماری منیر بود.

**کلمات کلیدی:** بیماری منیر، کودک، ام آر آی، هیدروپس آندولف

هادی بهزاد<sup>۱</sup>

ستاره کفایشیان<sup>۲</sup>

علی اسلامی زهرایی<sup>۳</sup>

محمود رضوانی امین<sup>۴</sup>

احمد محمد بیگی<sup>۵</sup>

۱- کارشناسی ارشد شنوایی شناسی، دانشگاه

شهید بهشتی، تهران، ایران،

۲- کارشناس شنوایی شناسی، دانشگاه علوم

پزشکی بابل، بابل، ایران،

۳- دپارتمان گفتاردرمانی دانشگاه علوم پزشکی

اراک، مرکزی، ایران

۴- کارشناسی ارشد شنوایی شناسی دانشگاه

علوم توانبخشی و سلامت اجتماعی، تهران ایران

۵- ارشد فیزیک پزشکی دانشگاه علوم پزشکی

کرمانشاه، ایران،

محمود رضوانی امین:

<sup>۵</sup> آدرس نویسنده مسئول: ایران، تهران، ولنجک، بلوار

دانشجو، بن بست کودکیار، دانشگاه علوم توانبخشی

و سلامت اجتماعی، گروه شنوایی شناسی

ma.rezvaniamin1@yahoo.com

۰۹۱۵۱۹۱۷۲۴۹

تماس:

## مقدمه

ادیولوژیست‌ها با بیماری منیر کاملاً آشنا هستند که تحت عنوان هیدروپس آندولنفاتیک ایدیوپاتیک شناخته می‌شود. بیماران با نشانه‌های کلاسیک کم شنوایی حسی-عصبی یک طرفه نوسان‌دار و تینیتوس، حملات سرگیجه دوره‌ای و خود به خود و اغلب حس پری گوش در اکثر ارزیابی‌های اتولوژیک و ادیولوژیک مواجه شده‌اند. سرگیجه به طور سریعی رخ می‌دهد و به حداکثر شدت خود در چند دقیقه می‌رسد و تنها چند ساعت بعد از شروع سرگیجه به آرامی از شدت سرگیجه کاسته می‌شود. بیمار معمولاً در روزهای بعد از علائمی مثل گیجی و عدم تعادل شکایت دارد. در مراحل اولیه، کم شنوایی به طور کامل قابل بازگشت می‌باشد، اما در مراحل بعدی مقادیری از میزان کم شنوایی باقی می‌ماند.<sup>۲۷،۲۸</sup>

بیماری هیدروپس آندولنفاتیک از لحاظ هیستوپاتولوژیک باعث درگیری مجرای حلزونی و ساکول می‌شود. در مراحل اولیه بیماری هیچ گونه تغییر مورفولوژیک در ارگان کورتی یا سلول‌های حسی وستیبولار دیده نمی‌شود و در مراحل بعدی، هیدروپس باعث درگیری کل سیستم آندولنفاتیک می‌شود و تغییرات دائمی در ارگان‌های حسی رخ می‌دهد. کلاپس و پارگی ممکن است در هر قسمت از لابیرنت غشایی رخ دهد.<sup>۴</sup> با توجه به درگیری ساکول بعضی از بیماران تجربه سقوط ناگهانی بدون افت هوشیاری را بروی زمین گزارش می‌کنند. این رخدادها را با نام otolithic catastrophes نام گذاری کرده‌اند که برای اولین بار توسط (TUMARKIN) گزارش شده است. این پدیده ناشی از تحریک اتولیت‌ها به دلیل هیدروپس اندولنف است. نوع دیگری از این بیماری وجود دارد که به آن هیدروپس آندولنفاتیک تاخیری گویند که در آن بیماران با کری ناگهانی و علائمی همچون سرگیجه به کلینیک مراجعه می‌کنند مخصوصاً اگر کم شنوایی در دوران کودکی رخ داده باشد. در چنین مواردی کم شنوایی از دوران کودکی شروع می‌شود.

یافته پاتولوژیک اصلی در بیماران مبتلا به منیر، افزایش در حجم آندولنف می‌باشد که منجر به اتساع کل سیستم آندولنفاتیک می‌شود. میانگین سن شروع این بیماری به طور قابل ملاحظه‌ای در حدود سن ۴۰ سالگی می‌باشد و میانگین سن تشخیص نزدیک ۵۰ سالگی است. نکته جالب توجه این است که بیماری منیر در کودکان رخ می‌دهد اما بسیار نادر است. طبق نظر choung YH، ادیوگرام اولیه در کودکان مبتلا به این بیماری عموماً نشان دهنده کم شنوایی فرکانس بالا می‌باشد و این برعکس

نتایج ادیوگرام در بزرگسالان می‌باشد که این بیماری موجب کم شنوایی در فرکانس پایین می‌شود.

آزمون‌هایی که برای تشخیص این بیماری به کار می‌روند عبارتند از: ۱- تست ادیومتریکی ۳ EchoG-۲- تصویربرداری ۴- تست SVV. کلید اصلی و مهم در تشخیص و شناسایی بیماری منیر کاهش شنوایی نوسان‌دار می‌باشد که معمولاً بیمار در تاریخچه‌گیری به آن اشاره می‌کند. تغییرات بیش از ۱۰ تا ۱۵ دسی بل در ۲ فرکانس متفاوت یکی از مهمترین معیارهای تشخیص در شناسایی این بیماری می‌باشد. کم شنوایی حسی-عصبی معمولاً در فرکانس‌های پایین رخ می‌دهد و بهترین آستانه در فرکانس ۲۰۰۰ هرتز رخ می‌دهد. تست EchoG، تست کلینیکی دیگری است که در تشخیص و شناسایی این بیماری کمک می‌کند. در بیماران منیری نسبت SP به CAP افزایش می‌یابد. معمولاً افزایش SP در ارتباط با دیگر انواع کم شنوایی‌های حسی-عصبی به ندرت دیده شده است و به همین دلیل افزایش SP مختص این بیماری می‌باشد در واقع بالا رفتن SP/CAP برای تمایز بیماران با کم شنوایی فرکانس پایین از بیماری منیر بسیار مفید و کاربردی است.

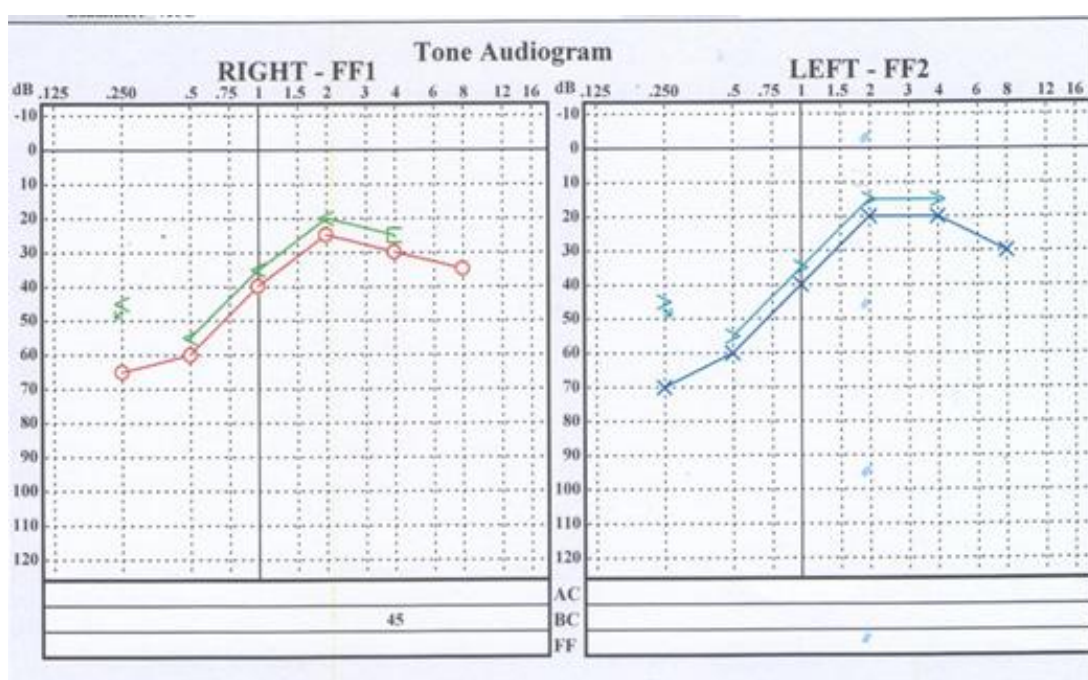
بررسی‌های رادیولوژیک استخوان تمپورال در بیماری منیر نشان از باریکی مجرای آندولنفاتیک دارد. معمولاً افزایش contrast مجرای آندولنفاتیک و ساک آندولنفاتیک بر روی تصویربرداری MRI در بیماران منیری گزارش شده است و می‌تواند در تشخیص این بیماری کمک کننده باشد. البته در همه بیماران منیری بدین گونه نیست و نمی‌توان گفت که تست MRI به عنوان یک فاکتور بسیار مهم در تشخیص و شناسایی این بیماری در همه موارد کمک می‌کند. تست SVV نیز یکی دیگر از تست‌های مهم برای ارزیابی منیر است. همانطور که پیش‌تر ذکر شده هیدروپس آندولنفاتیک نشانگر اصلی اولیه در مورد بیماری منیر است و هیدروپس در مراحل اولیه باعث درگیری مجرای حلزونی و ساکول می‌شود. از آنجایی که عملکرد اتولیت‌ها توسط آزمون SVV بررسی می‌شود و به همین دلیل انجام SVV برای این بیماری مخصوصاً در مراحل اولیه پاتولوژی توصیه می‌شود.

## یافته های بالینی

بیمار یک دختر ۱۴ ساله است که در تاریخ ۸ دی ماه سال ۱۳۹۹ به کلینیک شنوایی سنجی اکو در مشهد مراجعه کرده از حدود یک سال پیش متوجه پیشرفت تدریجی کم شنوایی در دو گوش خود شده بود و

حدود ۱ ماه قبل از مراجعه به کلینیک بیمار دچار گیجی نسبتاً شدیدی شده بود که بین چند دقیقه تا چند ساعت بطول انجامیده بود و تینتوس بیمار شدیدتر شده بود و بیمار احساس خستگی شدید می کرد. ارزیابی های اتولوژیک در بیمار انجام شد و نشان داد که گوش خارجی و کانال شنوایی و پرده تمپان نرمال بودند. بینی و حلق و سر و گردن کاملاً نرمال بودند و نشانه ای از تومور و کیست در بیمار مشاهده نشد. در ادیوگرام بیمار (شکل ۱) کم شنوایی حسی-عصبی ملایم تا متوسط دو طرفه در فرکانس های پایین مشاهده شد.

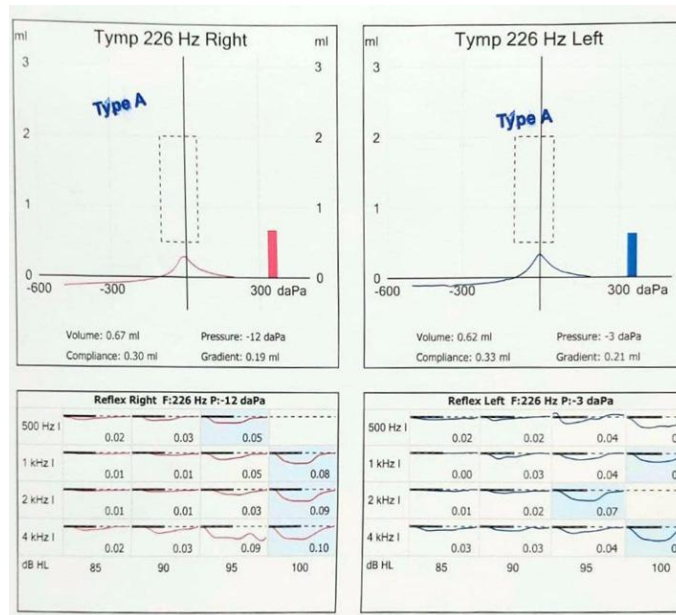
همچنین بیمار از صدای اضافی درون دو گوش خود شکایت داشت. در طول یک سال گذشته حدوداً سه بار دچار سرگیجه های چرخشی شده بود و در طی این مدت چندین بار تحت مشاوره متخصص گوش و حلق و بینی قرار گرفته بودند و دلیل اصلی کم شنوایی نامشخص بود و نشان از ایدیوپاتیک بودن کم شنوایی داشت. سابقه کم شنوایی و بیماری های زمینه ای در خانواده کودک وجود نداشت. زایمان مادر کاملاً طبیعی بوده و هیچگونه سابقه زردی و یا مشکلات قلبی-عروقی در بیمار مشاهده نشد و سابقه بستری بیمارستانی و عمل جراحی و نشانه ها و علائم میگردن در کودک مشاهده نشد.



شکل شماره یک: تصویر ادیو گرام بیمار

قابل مشاهده بود و دامنه نسبتاً خوبی داشت. تمپانومتري (شکل ۲) در دو گوش کاملاً نرمال بود و تایپ An گزارش شد. رفلکس دیکي در دو گوش مشاهده نشد.

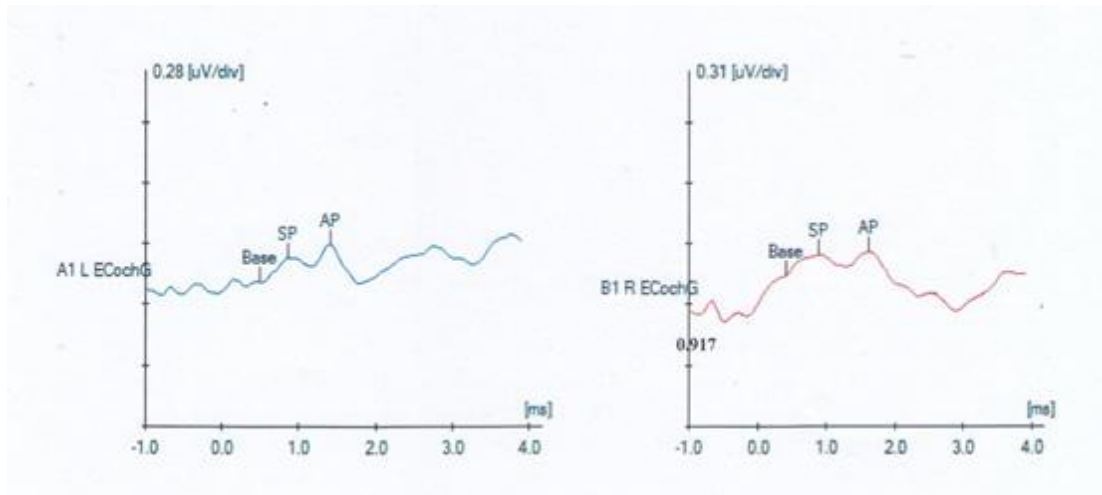
آستانه های تمایز گفتار در دو گوش بسیار خوب بود و SRT در ۲ گوش کاملاً با آستانه های شنوایی تطابق داشت. آستانه های رفلکس اکوستیک در فرکانس ۵۰۰ هرتز در دو گوش مشاهده نشد اما در مابقی فرکانس ها



شکل شماره دو: تصویر تیمپانومتري بیمار

نیست. طبق شکل ۳ که نتایج EchoG در آن آورده شده است. نسبت دامنه SP/CAP در گوش راست و چپ به ترتیب ۰/۹۱ و ۰/۶۴ بوده است که بسیار بالاتر از مقادیر نرمال می باشد که حدود ۰/۳۲ عنوان شده است.

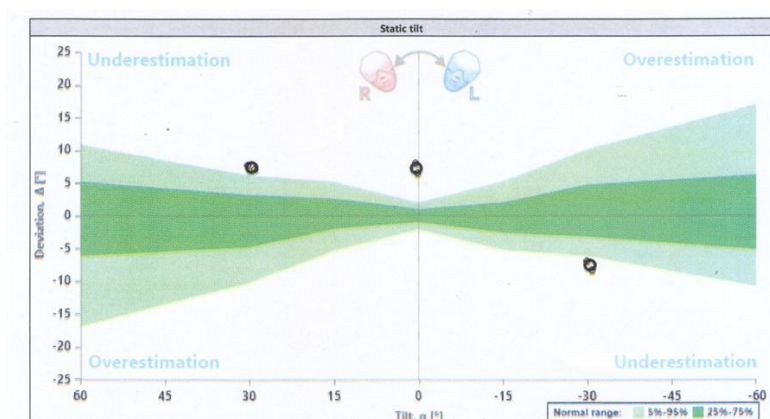
نتایج تست EchoG در این بیمار تایید کننده منیر بود. کاربرد اصلی EchoG در بیماری منیر یا هیدروپس آندولنف می باشد. افزایش دامنه SP معمولاً مختص این بیماری است و در دیگر پاتولوژی های حلزونی محتمل



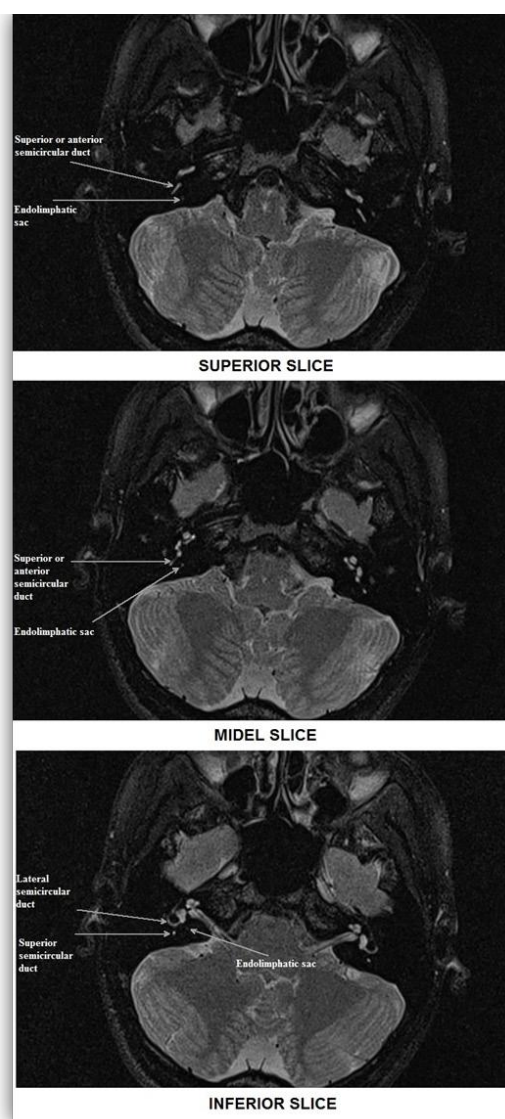
شکل شماره سه: EchoG نتایج آزمون

است که در این آزمون بیمار در دو حالت انحراف سر به راست و چپ باید تصویر شی را در حالت عمودی تنظیم کند.

یافته دیگر در این بیمار بررسی نتایج SVV بود. در این آزمون بیمار بر روی صندلی نشست و در حالت صفر درجه و ۳۰ درجه به راست و چپ، سر تیلت پیدا کرد. نتایج در شکل ۴ مشخص شده است. شایان ذکر



شکل شماره چهار: نتایج آزمون SVV بیمار



شکل شماره پنج: MRI بیمار

طبق شکل ۳ میزان انحراف SVV بیش از حد انتظار بوده است. میزان حد نرمال SVV در ثبت‌های مختلف تیلت سر به طرفین حدود  $\pm 2$  بوده است که در این بیمار نتایج بسیار بیشتر از این مقدار گزارش شده است. تست MRI در این بیمار contrast بالا نیز به طور کامل انجام شد. نتایج MRI در دو گوش نشان دهنده نرمال بودن مجرای آندو لِفغاتیکی و ساک آندو لِفغاتیکی داشت. و سایر نواحی نیز نتایج کاملاً نرمال بود. (تصویر ۵)

### بحث و نتیجه گیری

در مقایسه با بزرگسالان، کودکانی که شکایت از گیجی دارند نادرند گرفته می‌شوند، شاید به این دلیل است که کودکان نمی‌توانند نشانه‌ها و علائم خود را به خوبی بیان کنند و یا به این دلیل که علت گیجی در کودکان به آسانی فهمیده نمی‌شود. نشانه‌های شنیداری در کودکانی که با بیماری منیر در طول یک دوره زمانی طولانی ظاهر می‌شود به همین دلیل تشخیص این بیماری معمولاً در نزدیکی دهه دوم زندگی رخ می‌دهد. به طور کلی گزارش‌های بسیار کمی از نشانه‌های اولیه و مشخصات بیماری منیر در کودکان وجود دارد. علت این نشانه‌ها و علائم در گروه‌هایی با سنین پایین (کودکان) نسبتاً متفاوت با بزرگسالان می‌باشد.

نشانه‌هایی همچون کم شنوایی نوسان دار، تینیتوس و حملات سرگیجه از نشانه‌های مشخص و بارز این بیماری است که هم در کودکان و هم در بزرگسالان مشاهده شده است. ۹ گزارش دادند که بیش از ۵۰ درصد بیماران با گیجی در کودکان به علت اوتیت میانی، میگرن و نوریت وستیبولار می‌باشد. میزان وقوع (incidence) بیماری منیر در کودکانی که شکایت از گیجی دارند به طور وسیع متغیر از ۵/۱ نفر در هر صد نفر و یا ۸/۲ نفر در هر ۱۰۰ نفر یا ۴ نفر در هر ۱۰۰ نفر گزارش شده است.<sup>۱۱، ۱۲</sup>

در نهایت می توان گفت که در مراجعینی که در سنین پایین به کلینیک‌ها و مراکز پزشکی مراجعه می‌کنند توجه به نشانه‌ها و علائم مربوطه به شنوایی و تعادل بسیار ضروری است و باید توجه داشت که بسیاری از کودکان به دلیل مشکل در ارتباط‌گیری و سایر مسائل مشابه نمی‌توانند نشانه‌ها و علائم خود را دقیقاً ابراز کنند. کم شنوایی‌های دو طرفه حتی در فرکانس‌های پایین همراه با سرگیجه و تینیتوس باید مورد توجه قرار گرفته و نتایج MRI به تنهایی نمی‌تواند دلیل کافی برای رد نمودن تشخیص منیر باشد. لذا گرفتن تاریخچه دقیق و استفاده از مجموعه آزمون‌های شنوایی از طرف شنوایی شناسان در اکثر موارد می‌تواند به تشخیص صحیح بیماری منیر بی‌انجامد.

### تشکر و قدردانی:

نویسندگان از خانواده بیمار برای همکاری شان کمال تشکر را دارند.

### تضاد منافع:

در این گزارش هیچگونه تضاد منافی وجود نداشت.

### ملاحظات اخلاقی

ملاحظات اخلاقی کمیته اخلاق در پژوهش دانشگاه رعایت شده است.

### مشارکت نویسندگان

محمود رضوانی امین: طراحی مطالعه، تفسیر نتایج، و پیش نویس نسخه خطی. هادی بهزاد: طراحی مطالعه، جمع آوری داده‌ها، و پیش نویس نسخه خطی. ستاره کفاشیان: جمع آوری داده‌ها و تهیه پیش نویس نسخه خطی. علی اسلامی زهرایی طراحی مطالعه، تفسیر نتایج و تدوین نسخه خطی. همه نویسندگان نسخه نهایی نسخه خطی را تایید کردند.

از جمله نشانه‌های که باید هنگام مراجعه کودکان توجه کرد وجود علامت گیجی در کودکان است. در واقع در این مورد که به کلینیک مراجعه کرده بود علامت گیجی و تینیتوس در یک ماه گذشته یعنی قبل از مراجعه به کلینیک شنوایی شدیدتر شده بود. از جمله یافته‌های مهم و قابل توجه این بود که پزشک دستور تست MRI را داده بودند، و بعد از انجام تست MRI هیچ نشانه‌ای از اتساع مجرای آندولنفاتیک و یا اسکالا مدیا مشخص نشده بود و بعد از آن پزشک دستور انجام آزمون‌های ادیولوژیک و الکترو فیزیولوژی و تعادلی را داده بودند و نتایج این آزمون‌ها در کنار یکدیگر ما را به سمت تشخیص این پاتولوژی سوق داد. و این مسئله نشان می‌داد که حتی تست MRI با contrast بالا نیز به تنهایی نمی‌تواند در رد این پاتولوژی دقت کافی را داشته باشد و جراحان گوش و حلق و بینی باید به این نکته توجه ویژه‌ای داشته باشند. از جمله نتایج قابل توجه دیگر در این تحقیق می‌توان به کم شنوایی در فرکانس‌های پایین در این کودک اشاره کرد. در مطالعه‌ای که توسط choung YH و همکارانش در سال ۲۰۰۶ صورت گرفت آنها به این نتیجه رسیدند که الگوی کم شنوایی در کودکان منیری عموماً در محدوده فرکانس بالا رخ می‌دهد که با نتایج بدست آمده در این تحقیق همخوان نیست.

به طور کلی برای تشخیص منیر در کودکان باید از یک مجموعه تست استفاده کرد. بدین ترتیب که نتایج EchoG و SVV در کنار ادیومتری ما را به سمت این پاتولوژی می‌برد. افزایش نسبت SP/CAP که بسیار بالاتر از حد استاندارد بود کاملاً گواه بر این موضوع و تشخیص این بیماری داشت. اما یافته اصلی و مهمی که کمتر در تحقیقات پیرامون منیر در اطفال بحث شده است نتایج اصلی SVV در این تحقیق بود که با توجه به اینکه درگیری اتولیت‌ها در مراحل اولیه این پاتولوژی بسیار محتمل است آزمون SVV حتماً به صورت یک تست تشخیصی در تمام بیماران منیری باید انجام شود

## References

1. Lazaro, R., L. Lundy, and D. Zapala, Delayed endolymphatic hydrops: a case study. *Journal of the American Academy of Audiology* 2008. 19(03): p. 204-209.
2. Harris, J.P. and P.A. Sharp, Inner ear autoantibodies in patients with rapidly progressive sensorineural hearing loss. *The Laryngoscope* 1990. 100(5): p. 516-524.
3. Moscicki, R., et al., Specificity of serum antibodies to a 68KD inner ear antigen in disease associated with hearing loss and responsivity to corticosteroid therapy. *JAMA* 1994. 272(8): p. 611-616.
4. Gong, S.-S. and Z. Yan, Expression of heat shock protein 70 in the cochlea in experimental autoimmune inner ear disease. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology* 2002. 111(3): p. 275-280.
5. Harris, J.P., N.K. Woolf, and A.F. Ryan, A reexamination of experimental type II collagen autoimmunity: middle and inner ear morphology and function. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology* 1986. 95(2): p. 176-180.
6. Yoshihiko, T. and S. Yukihiro, Studies on experimental allergic (isoimmune) labyrinthitis in guinea pigs. *Acta otolaryngologica* 1964. 58(1-6): p. 49-64.
7. Choung, Y., et al., Rare cases of Ménière's disease in children. *The Journal of Laryngology & Otology* 2006. 120(4): p. 343-352.
8. HAYNES, B.F., et al., Cogan syndrome: studies in thirteen patients, long-term follow-up, and a review of the literature. *Medicine* 1980. 59(6): p. 426-441.
9. Bartos, A., Effective high-dose clonazepam treatment in two patients with opsoclonus and myoclonus: GABAergic hypothesis. *European neurology* 2006. 56(4): p. 240.
10. Oh, Y.-M., et al., Sequential bilateral hearing loss in multiple sclerosis. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology* 2008. 117(3): p. 186-191.
11. Anagnostou, E., K. Varaki, and D. Anastasopoulos, A minute demyelinating lesion causing acute positional vertigo. *Journal of the neurological sciences* 2008. 266(1-2): p. 187-189.
12. Bower, C.M. and R.T. Cotton, The spectrum of vertigo in children. *Archives of Otolaryngology-Head & Neck Surgery* 1995. 121(8): p. 911-915.
13. Nakashima, T., et al., Meniere's disease. *Nature reviews Disease primers*, 2016. 2(1): p. 1-18.
14. Yanagida, M., Vertigo and equilibrium disturbance in children. *Equilibrium Research* 1986. 45(4): p. 345-357.
15. Yoshimoto, Y., A rare child case of vestibular neuronitis. *Pract Otol (Kyoto)* 1982. 75: p. 2371-82.

## Hidden case of Meniere's disease in children: A False Negative MRI

Received: 13 Aug 2023; Accepted: 08 May 2024

Hadi Behzad<sup>1</sup>  
Setareh Kafashan<sup>2</sup>  
Ali Eslami zahraii<sup>3</sup>  
Ahmad Mohammad baigi<sup>4</sup>  
Mahmoud Rezvani amin<sup>5\*</sup>

### Abstract

Meniere's disease is characterized by recurrent episodes of vertigo, sensorineural hearing loss, tinnitus, and aural fullness, with endolymphatic hydrops being the most significant histopathological change associated with the condition. The etiology of Meniere's disease and the connection between its symptoms and endolymphatic hydrops remain unclear and controversial. Approximately 3% of patients with Meniere's disease are pediatric, leading to a scarcity of studies focused on this demographic. This report presents a rare case of Meniere's disease in a child. The patient was a 14-year-old girl who visited the Echo Hearing-Balance Clinic in Mashhad, reporting hearing loss and tinnitus. Evaluations revealed low-frequency hearing loss, and MRI results were completely normal. A comprehensive assessment, including medical history, audiological findings, electrophysiological tests, and vestibular evaluations, indicated a diagnosis of Meniere's disease.

**Keywords:** Meniere Disease, Hearing Loss, Vertigo, Tinnitus, Pediatric

1. MSc in Audiology, Shahid Beheshti University, Tehran, Iran
2. BS in Audiology, Babol University of Medical Sciences, Babol, Iran.
3. department of Speech language and pathology, Arak university of medical sciences, Markazi, Iran
4. Senior Medical Physics, Kermanshah University of Medical Sciences, Iran.
5. M.S in Audiology, University of Rehabilitation Sciences and Social Health, Tehran, Iran.

\*Address of the corresponding author:  
Department of Audiology, University of Rehabilitation Sciences and Social Health, KoudakYar Deadend, Daneshjou Blv, Velenjak, Tehran, Iran  
email: ma.rezvaniamin1@yahoo.com