

بیماری خودایمنی گوش داخلی (AIED) Autoimmune inner ear disease

دکتر برایان مک کابه در سال ۱۹۷۹ میلادی برای اولین بار به توصیف این بیماری پرداخت. از آن زمان بیماری خودایمنی گوش داخلی یا کاهش شنوایی حسی عصبی با دخالت سیستم ایمنی بعنوان یک بیماری جداگانه معرفی شد.

بیماری AIED یک بیماری نادر است و در آمریکا از ۲۸ میلیون بیمار مبتلا به کاهش شنوایی، کمتر از ۱٪ مبتلا به بیماری AIED هستند. این بیماری در اثر حمله سیستم ایمنی بدن به سلولهای گوش داخلی ایجاد می شود. ممکن است بیماری به شکل مجزا با علائم گمراه کننده و نامشخص ظاهر شود و یا به شکل بخشی از نارساییهای خودایمنی سیستمیک تظاهر کند. ۲۰٪ از بیماران مبتلا به سایر بیماریهای خودایمنی مانند آرتریت روماتوئید یا لوپوس مبتلا هستند.

بیماری AIED یک سیر پیشرونده دارد، کاهش شنوایی حسی عصبی معمولاً به شکل قرینه اتفاق می افتد و هردو گوش درگیر می شوند. در فرم تیپیک ابتدا در یک گوش علائم ظاهر شده و سپس به گوش دیگر سرایت می کند و این روند به شکل ناگهانی اتفاق می افتد. علائم گوش میانی طی دوره فعال بیماری می تواند سیر متغیری را طی کند. سوت کشیدن در گوش، وز وز گوش، صدای فش فش در گوش که در اصطلاح به آن (tinnitus, as a ringing, roaring, hissing noise) می گویند ممکن است وجود داشته باشد. تشخیص بیماری بسیار مشکل است بدلیل آنکه علائم AIED خیلی شبیه به سایر بیماریهای گوش است و پزشک باید به رد سایر بیماریهای کاهش شنوایی حسی عصبی از جمله آکوستیک نروما، نوروسیفلیس، بیماری منیر و سایر شرایط متابولیکی بپردازد.

تومور اکوستیک نروما یا شوانوم وستیبولار:

وقتی برای بیماری کاهش شنوایی نقش یک تومور مطرح می گردد، آکوستیک نروما (AN) در ۹۵٪ موارد یک طرفه و حدود ۵٪ دو طرفه است. فرم دو طرفه بسیار نادر بوده که مرتبط با یک سندرم ارثی به نام نوروفیبروماتوزیس نوع دوم (NF2) می باشد. تومور اکوستیک در واقع یک تومور عصب تعادل است که گوش داخلی را به مغز مرتبط می کند و نباید آن را یک تومور مغزی فرض کرد. تومور در فضای بین مغز و گوش در ناحیه زاویه پلی مخچه ایجاد می شود، این تومور جزء تومورهای خوش خیم است اما خطر این تومور بخاطر رشد آن در فضای حساس و فشار آوردن به ساختارهای حیاتی مثل اعصاب جمجمه، مغز و ساقه مغز است. از نشانه های شایع تومور افت شنوایی در گوش فرد مبتلا، وزوز در سر و عدم تعادل می باشد.

سندروم منیر : Meniere Syndrome

بیماری منیر یا هیدروکس ایدوپاتیک یکی از علل شایع سرگیجه دورانی حمله‌ای است. در این بیماری افزایش مایع درون مجاری نیم دایره گوش داخلی سبب ایجاد فشار می کند که باعث پارگی پرده ی ظریف گوش داخلی، اختلال تعادل و کاهش شنوایی می شود.

علت بیماری هنوز ناشناخته است اما احتمال عواملی مانند اثرات هورمونی و مواد عصبی-شیمیایی غیرطبیعی، واکنش آلرژیک، بیماریهای خودایمنی و سابقه خانوادگی دربروزاین بیماری نقش دارد. علائم این بیماری ناشنوایی حسی- عصبی متغیر و پیشرونده، وزوز گوش، احساس تلاطم و صدای بلند در گوش، احساس سنگینی و پری در گوش، احساس سرگیجه شدید همراه با استفراغ، شروع سرگیجه ناگهانی است و گاهی شدت سرگیجه توان بیمار در راه رفتن و ایستادن را از او می گیرد و ممکن است بین چند دقیقه تا حتی چند ساعت بطول بیانجامد. زمینه هایی در بیمار که بروز این بیماری را باعث می شود یا بیماری را تشدید میکند عبارتند از:

۱- آلرژی

۲- اختلالات متابولیکی مثل دیابت

۳- میگرن

۴- اختلالات عروقی

۵- عفونت های ویروسی

۶- سیفلیس

تشخیص بیماری AIED از سایر بیماری های گوش بدلیل شباهت تظاهرات بالینی مشکل است و پزشک می تواند برای تشخیص از تست های آزمایشگاهی زیر کمک بگیرد:

۱- ESR که یک معرف عمومی التهاب می باشد.

۲- فاکتور روماتوئید RF که یک مارکر آرتریت روماتوئید و سایر بیماری های خودایمن می باشد.

۳- تیترا آنتی بادی ضد هسته ای ANA-titer برای بررسی بیماری لوپوس و سایر بیماری های خودایمنی

۴- اندازه گیری کمی ایمونوگلوبولین ها

۵- تست مهار مهاجرت گلبول های سفید Leukocyte migration inhibition Test

در سال ۲۰۰۰ میلادی دو دانشمند به نام های کمپ بل و کلمنس لیست جدیدی از تست های آزمایشگاهی برای تعیین AIED معرفی کردند.

- ۱- CBC یا شمارش کامل گلبولی برای بررسی لوسمی و سایر نارسایی های همولیتیک
 - ۲- تست بررسی سیفلیس FTA/ABS blood screen for Syphilis
 - ۳- MRI با استفاده از معرف (contrast) مغز و زاویه مخچه برای بررسی بیماری MS، زخم های عروقی MRI, with contrast of brain and Cerebellopontine angle to check for MS, vascular lesions and space- occupying lesions.
 - ۴- تست بررسی چربی خون یا پنل لیپید شامل کلسترول، تری گلیسیرید، HDL، LDL، VLDL
- همانطور که ذکر گردید 20% از بیماران مبتلا به AIED، به سایر بیماری های خودایمنی نیز مبتلا هستند. بیماری های خودایمنی سیستمیک زیر به همراه بیماری AIED تظاهر می کند:

- ۱- سندروم کوگان Cogan's Syndrome: این سندروم شامل التهاب چشمی همراه با ضایعات گوش میانی است.
- ۲- پلوی کندریت راجعه Relapsing Polychondritis
- ۳- بیماری لوپوس اریتماتوی سیستمیک SLE
- ۴- بیماری گرانولوماتوز وگنر Wegener's granulomatosis
- ۵- پلوی آرتريت نودوزا (PAN) Polyarteritis nodosa
- ۶- سندروم شوگرن
- ۷- بیماری Lyme
- ۸- بیماری بهجت Behcet's disease
- ۹- بیماری سیفلیس

بیماری کاهش شنوایی ناگهانی، افراد میانسال را مبتلا و به شکل یک طرفه ظرف مدت ۱ تا ۳ روز رشد میکند. بیماری AIED یک زیر گروه از این بیماری است که درمان کورتیکواستروئید اثرات مثبتی برای بهبودی آن دارد، در این بیماران پس از مدتی کم شنوایی و یا نا شنوایی دوطرفه می شود. در سال ۱۹۹۰ میلادی Harris و همکارانش گزارش کردند که ۳۵٪ بیماران مبتلا به کاهش شنوایی عصبی پیشرونده دارای آنتی بادی بر ضد حلزون گوش هستند (Cochlea). همچنین در یک مطالعه بر روی ۲۷۹ بیمار مبتلا به کاهش شنوایی دو طرفه

ایدیوپاتیک ۳۲٪ حاوی آنتی بادی‌هایی بودند که با تکنیک western blot قابل رویت بود. همچنین گزارش‌هایی وجود داشت دال بر اینکه آنتی بادی‌های ضد باند پروتئینی با وزن مولکولی ۶۸ کیلو دالتون اندازه‌گیری شد، در تمام بیمارانی که به درمان کورتیکواستروئید جواب مثبت دادند در ناشنوایی آنها بهبودی حاصل گردید. ۸۹٪ از بیماران که بیماری کاهش شنوایی دوطرفه فعال داشتند، حاوی آنتی بادی‌های ضد آنتی ژن پروتئینی ۶۸ کیلودالتونی بودند اما بیمارانی که بیماری آنها غیرفعال بود، سرم آنها از نظر وجود آنتی بادی منفی بود. ۷۵٪ بیماران مثبت (حاوی آنتی بادی ضد پروتئین 68 KD) به درمان با کورتیکواستروئید پاسخ مثبت دادند. در یک گزارش نشان داده شده که پروتئین با وزن مولکولی 68 KD یک Heat shock protein 70 یا همراه آن است. در نتیجه HSP-70 یک هدف آنتی ژنی برای سیستم ایمنی بدن می‌باشد که در نتیجه آسیب گوش داخلی ایجاد می‌شود.

وجود این آنتی بادی Anti-HSP-70 در سرم بیمار مبتلا به کاهش شنوایی پیشرونده وسیله‌ای برای تشخیص کاهش شنوایی بواسطه سیستم ایمنی و حساسیت بیمار به استروئید است.

از آزمون‌های سرولوژیک زیر برای کمک به تشخیص می‌توان استفاده کرد:

Anti-HSP-70

ANA screen (HEP-2 CELLS)

Anti-cardiolipin

ANCA- indirect immunofloursense