

## بررسی فراوانی علل ناشنوایی در دانش آموزان ناشنوای استان چهارمحال و بختیاری در سال ۸۸-۱۳۸۷

ندا پروین\*، نجمه شاهین فرد\*\*، عفت فرخی\*\*\*، محبوبه کثیری†، دکتر ابوالفضل خوشدل††، دکتر سروش امانی†††، دکتر شهریار حسین زاده•، دکتر ابوالفضل شیرمردی••، دکتر زهرا نوع پرست•••، اکبر اکبریان♦، مهین صدایی♦♦، دکتر مرتضی هاشم زاده♦♦♦

\*مربی گروه روانپرستاری - مرکز تحقیقات گیاهان دارویی - دانشگاه علوم پزشکی شهرکرد، \*\*کارشناس مامایی - مرکز تحقیقات گیاهان دارویی - دانشگاه علوم پزشکی شهرکرد، \*\*\*کارشناس ارشد بیوشیمی - مرکز تحقیقات سلولی و مولکولی - دانشگاه علوم پزشکی شهرکرد، †کارشناس پرستاری - سازمان بهزیستی استان چهارمحال و بختیاری، ††استادیار گروه اطفال - دانشگاه علوم پزشکی شهرکرد، †††استادیار گروه جراحی گوش و حلق و بینی - دانشگاه علوم پزشکی شهرکرد، •متخصص اطفال - دانشگاه علوم پزشکی شهرکرد، ••پزشک عمومی - سازمان بهزیستی استان چهارمحال و بختیاری، ♦♦مربی گروه شنوایی - متخصص اطفال - سازمان بهزیستی کشور، ♦کارشناس شنوایی سنجی - سازمان بهزیستی استان چهارمحال و بختیاری، ♦♦♦استاد گروه ژنتیک - مرکز تحقیقات سلولی و مولکولی - دانشگاه علوم پزشکی شهرکرد

سنجی - دانشگاه علوم پزشکی تهران، ♦♦♦استاد گروه ژنتیک - مرکز تحقیقات سلولی و مولکولی - دانشگاه علوم پزشکی شهرکرد

تاریخ دریافت: ۸۸/۱/۸ تاریخ تایید: ۸۸/۷/۱۸

### چکیده:

**زمینه و هدف:** ناشنوایی شایع ترین اختلال حسی در انسان می باشد که تاثیرات اقتصادی و اجتماعی شدیدی در دنیای مدرن دارد. از نظر اتیولوژی، ناشنوایی به دو دسته ژنتیکی و غیر ژنتیکی تقسیم می شود که ناشنوایی ژنتیکی در دو گروه سندرمیک و غیر سندرمیک طبقه بندی می گردد. این مطالعه با هدف تعیین اتیولوژی ناشنوایی در دانش آموزان ناشنوای استان چهارمحال و بختیاری انجام شد.

**روش بررسی:** در این مطالعه توصیفی ۲۶۵ دانش آموز ناشنوای خفیف تا عمیق شرکت داشتند. نمونه ها شامل دانش آموزان ناشنوای مدارس استان چهارمحال و بختیاری بودند که دامنه سنی آنها بین ۶ تا ۲۲ سال بود. سابقه پزشکی، شجره نامه و اطلاعات دموگرافیک بیماران با استفاده از پرسشنامه جمع آوری گردید. تمام بیماران مورد معاینه عمومی و شنوایی قرار گرفته و تست PTA (Pure Tone Audiometry) برای کلیه دانش آموزان و تست ABR (Auditory Brainstem Response)، OAE (Otoacoustic Emissions) در بیماران مشکوک به ناشنوایی عصبی انجام شد.

**یافته ها:** ۶۷/۲٪ از والدین دانش آموزان ناشنوا ازدواج خویشاوندی داشته و شایع ترین شکل این ازدواج، ازدواج بین خویشاوندان درجه ۳ (۷۸/۱٪) بود. نتایج مطالعه نشان داد که ۹۸/۸٪ موارد ناشنوایی ژنتیکی به شکل اتوزمال مغلوب و در ۹۷/۸٪ موارد ناشنوایی از نوع حسی عصبی بود. از نظر اتیولوژی ناشنوایی با علت ژنتیکی، شایع ترین علت ناشنوایی (۶۰/۸٪) و سپس ناشنوایی با علل ناشناخته و اکتسابی بیشترین موارد را تشکیل می دادند. در ۴/۲٪ از دانش آموزان علل سندرمیک مطرح و مشکلات چشمی بیشترین ناهنجاری همراه با ناشنوایی بود. در بین علل اکتسابی نیز بیشترین عامل ناشنوایی به ترتیب مربوط به کرنیکتروس و تشنج همراه با تب بود. نتیجه گیری: نتایج این مطالعه اهمیت مشکلات مربوط به ازدواج های خویشاوندی را در جمعیت مورد مطالعه نشان می دهد. میزان این ازدواج ها در جمعیت مورد مطالعه بسیار بالا (۶۷/۲٪) بوده که می تواند علت اصلی ناشنوایی مادرزادی باشد.

**واژه های کلیدی:** اتیولوژی، دانش آموزان ناشنوا، ناشنوایی.

### مقدمه:

شنوایی حسی کلیدی در رشد ارتباط و ارتباط شخصی و اجتماعی او دچار آسیب جدی خواهد شد. تقریباً ۹۰ درصد اطلاعاتی که کودک دریافت می کند از طریق صوتی است که به طور تصادفی می شود. از

شنوایی حسی کلیدی در رشد ارتباط و ارتباط اساس و پایه یادگیری است. کودکی که نتواند ارتباط برقرار کند نمی تواند یاد بگیرد و به این ترتیب رشد

کاهش شنوایی غیرسندرمیک ۷۰ درصد موارد ناشنوایی را تشکیل می دهد که ممکن است قبل و یا بعد از بازشدن زبان کودک دیده شود و در ۸۰ درصد موارد به شکل اتوزمال مغلوب، ۱۵ درصد اتوزمال غالب و ۳ درصد وابسته به x و در ۲ درصد دیگر موارد به شکل میتوکندریال می باشد (۳).

عوامل خطرزای کاهش شنوایی در سنین مختلف متفاوت است. این عوامل در کودکان کمتر از ۲/۵ سال شامل تاریخچه خانوادگی وجود فرد ناشنوا در خانواده، عفونت های مادرزادی، بیلی روبین بالای ۲۰ میلی گرم در دسی لیتر در زمان تولد، ناهنجاری های صوتی حلقی، مننژیت و داروهای دارای عوارض سمی برای گوش می باشد. در کودکان بالای ۲/۵ سال عفونت دستگاه تنفسی فوقانی از جمله لوزه ها و حلق و ابتلا به بیماری اوریون و عفونت گوش میانی از جمله علل اکتسابی ناشنوایی می باشد (۹).

این در حالی است که پیشرفت های حاصله در ارائه خدمات بهداشتی بویژه در کشورهای در حال توسعه موجب کاهش شیوع موارد ناشنوایی با علت پری ناتال شده که این امر بدلیل ارتقاء سطح مراقبت های ارایه شده به مادران باردار و نوزادان می باشد (۱۰).

مطالعات نشان داده که شیوع ناشنوایی در استان چهارمحال و بختیاری نسبتاً بالا (۸-۷ مورد در هر هزار تولد زنده) می باشد (۱۱). با توجه به این موضوع و اهمیت اطلاعات اپیدمیولوژیک در درک اثر عوامل ژنتیک و محیطی موثر بر شنوایی و شناسایی راهبردهای مداخله ای مرتبط با آن، مطالعه حاضر با هدف تعیین اتیولوژی ناشنوایی در دانش آموزان استان چهارمحال و بختیاری انجام شد.

### روش بررسی:

در این مطالعه توصیفی جامعه پژوهش دانش آموزان ناشنوای استان چهارمحال و بختیاری بودند. نمونه گیری به روش آسان و ۳۰۰ دانش آموز ناشنوا در

طرفی ۳۰ درصد کودکانی که اختلال یادگیری دارند به نوعی دچار کم شنوایی هستند (۱).

حدود ۴۵۰ میلیون نفر ناتوان جسمی در دنیا وجود دارند (۲) که بیش از ۱۲۰ میلیون نفر از آنها از ناشنوایی رنج می برند. این اختلال سالانه حدود ۱۵۰ میلیون دلار هزینه به بار می آورد و یکی از اهداف سازمان بهداشت جهانی (WHO) تشویق کشورها به پیشگیری از ناشنوایی در قالب طرح های بین المللی از جمله کاهش سن تشخیص و انجام آن در بدو تولد می باشد (۳).

گرچه اپیدمیولوژی ناشنوایی بر پایه اطلاعات هر منطقه به طور جداگانه بدست آمده است ولی تخمین زده می شود که از هر ۱۰۰۰ موالید زنده یک نفر مبتلا به ناشنوایی عمیق باشد. مطالعات نشان داده که در حدود ۵۰ درصد از موارد ناشنوایی اتیولوژی ژنتیک و ۲۰ تا ۲۵ درصد موارد علت اکتسابی داشته و در ۲۵ تا ۳۰ درصد موارد علت این اختلال ناشناخته می باشد. البته با کاهش شیوع ناشنوایی اکتسابی ناشی از مننژیت به دلیل مصرف آنتی بیوتیک و واکسیناسیون، درصد ناشنوایی ارثی مادرزادی رو به افزایش است (۲،۴).

شیوع ناشنوایی نسبت به اختلالاتی نظیر هیپوتیروئیدی مادرزادی و فیل کتونوری بیشتر است (۵). بر اساس مطالعه انجام شده توسط جغتایی شیوع کم شنوایی دوطرفه بر اساس متوسط کم شنوایی بیش از ۴۰ دسی بل در سطح کشور ۲/۶ درصد بوده که از شیوع جهانی (۲/۱٪) بالاتر می باشد (۶).

همانگونه که اشاره شد از نظر اپیدمیولوژی ناشنوایی در ۵۰ درصد موارد علت ژنتیکی مطرح می باشد. ناشنوایی ژنتیک به دو فرم سندرومیک و غیر سندرمیک دیده می شود که فرم غیر سندرمیک می تواند وراثت با الگوی غالب یا مغلوب داشته و به سه شکل انتقالی، حسی-عصبی و مخلوط دیده می شود. تشخیص نوع سندرمیک و غیر سندرومیک و یا توارث غالب و مغلوب در این گونه موارد بر اساس شرح حال، معاینه بالینی و نیز تعیین نحوه توارث می باشد (۷، ۸). از طرفی

در معاینه گوش ۱۶ نفر از دانش آموزان (۰/۶٪) واکس، ۳ نفر (۱/۱٪) پارگی پرده صماخ، ۲ نفر (۰/۸٪) اوتیت مدیا، ۱ نفر (۰/۴٪) واکس و اوتیت وجود داشته و ۲۴۳ نفر (۹۱/۷٪) اختلال قابل مشاهده ای نداشتند.

یافته های پژوهش نشان داد که ناشنوایی حسی - عصبی شایع ترین نوع ناشنوایی در دانش آموزان مورد بررسی بوده و از نظر اتیولوژی در ۱۶۱ نفر (۶۰/۸٪) علل ژنتیک، ۶۱ نفر (۲۳٪) علل ناشناخته و ۴۳ نفر (۱۶/۲٪) علل اکتسابی مطرح بود. نوع وراثت در ۹۸/۸٪ از موارد اتوزومی مغلوب و در ۱/۲ درصد مشکوک به اتوزومی غالب تشخیص داده شد. در ۱۱ نفر (۴/۲٪) از دانش آموزان علل سندرمیک مطرح و مشکلات چشمی بیشترین ناهنجاری همراه با ناشنوایی دانش آموزان را تشکیل می داد.

میانگین تعداد افراد ناشنوا در شجره نامه های مورد بررسی  $2/35 \pm 1/56$  نفر بود. به ترتیب ۱۰۵، ۶۶، ۴۰، ۲۷، ۱۳، ۱۸، ۲ و ۴ خانواده دارای یک، دو، سه چهار، پنج، شش، هفت و هشت عضو ناشنوا بودند.

از طرفی ازدواج والدین دانش آموزان ناشنوا اکثراً (۶۷/۲٪) به شکل خویشاوندی و در بستگان درجه ۳ و عمدتاً بین عموزاده ها (۲۵/۵٪) بود.

در بین علل اکتسابی نیز بیشترین عامل ناشنوایی به ترتیب مربوط به کرنیکتروس (۱۵ مورد) و تشنج همراه با تب (۱۲ مورد) بود. سایر علل اکتسابی به ترتیب شامل مصرف آمینوگلیکوزید و آسفیکیسی (هر کدام ۴ مورد)، مننژیت (۳ مورد)، اوتیت مدیا (۲ مورد)، پره مچورتی، تروما به سر همراه با بی هوشی و اوربون (هر کدام ۱ مورد) بودند.

### بحث:

در این بررسی از ۲۶۵ دانش آموز ناشنوا، ۱۳۷ نفر مذکر (۵۱/۷٪) و میانگین سن آنها  $14/63 \pm 4/87$  سال بود که این برابری در فراوانی جنسی در ناشنوایان با نتایج مطالعات مختلف مشابه می باشد.

سنین ۶ تا ۲۲ سال مشغول به تحصیل در مدارس استثنایی و تلفیقی استان نمونه های پژوهش را تشکیل دادند. پس از اخذ رضایت از والدین با استفاده از پرسشنامه اطلاعات فردی، شرایط مادر حین بارداری و زایمان، شرایط نوزاد حین تولد و سوابق پزشکی دانش آموزان بررسی شد. دانش آموزان توسط دو متخصص گوش و حلق و بینی و اطفال ویزیت و وضعیت سلامت عمومی و شنوایی (معاینه اتوسکوپیک) آنها مورد بررسی قرار گرفت.

تست های شنوایی سنجی شامل PTA جهت کلیه دانش آموزان و تست های تخصصی ABR و OAE در بیماران مشکوک به ناشنوایی عصبی انجام شد. سوابق اودیومتریکی کلیه دانش آموزان جمع آوری و توسط متخصص شنوایی سنج مورد بررسی قرار گرفت. شجره نامه هر فرد لااقل تا سه نسل به منظور تعیین نوع ناشنوایی و الگوی وراثت ترسیم گردید. کم شنوایی کودکانی که در شجره دارای ۲ عضو ناشنوا یا بیشتر بودند به عنوان ناشنوایی با علت ژنتیک و در موارد تک گیر با سابقه وجود یکی از علل محیطی و اکتسابی، بعنوان اکتسابی در نظر گرفته شد. در برخی موارد علت مشخصی برای ناشنوایی شناخته نشد که این موارد بعنوان ناشنوایی با علت نامشخص دسته بندی گردید.

در این مطالعه میزان و نوع ازدواج های خویشاوندی والدین ناشنوایان نیز مورد بررسی و تجزیه و تحلیل قرار گرفت.

### یافته ها:

در این مطالعه از بین ۳۰۰ پرونده تکمیل شده ۲۶۵ پرونده دارای اطلاعات و سوابق پزشکی کافی بودند که اطلاعات آنها مورد بررسی و تجزیه و تحلیل قرار گرفت. ۱۳۷ نفر از دانش آموزان مذکر (۵۱/۷٪) و ۱۲۸ نفر (۴۸/۳٪) مونث و میانگین سن آنها  $14/63 \pm 4/87$  سال بود. ۸۲/۲ درصد نمونه ها در بیمارستان، ۳/۸ درصد در مراکز تسهیلات زایمان و ۱۴ درصد در منزل و اکثراً (۸۴/۲٪) با زایمان طبیعی متولد شده بودند.

بسیاری از محققین بیان می کنند که ازدواج فامیلی، شناس مبتلا به کاهش شنوایی به وسیله ژن های اتوزمال مغلوب را افزایش می دهد (۸). در این مطالعه نیز نوع وراثت در ۹۸/۸ درصد موارد اتوزومی مغلوب، ۱/۲ درصد مشکوک به اتوزومی غالب تشخیص داده شد که با نتایج مطالعه فرخی و همکاران در بررسی ۴۵ شجره بزرگ ناشنوایی در استان چهارم‌ساله و بختیاری هم راستا می باشد (۳). بنظر می رسد فراوانی الگوی اتوزومی مغلوب در این مطالعه بخاطر وقوع بالای ازدواج فامیلی در استان و بخصوص در بین ناشنوایان باشد.

در هر حال در بین ناشنوایان علاقه و تمایل به ازدواج های درون خانوادگی و درون گروهی بخصوص ازدواج ناشنوا با ناشنوا بیشتر از جامعه معمول بوده که همه این عوامل منجر به افزایش چشمگیر الگوی اتوزومی مغلوب در جامعه مورد مطالعه شده است. با توجه به فراوانی بالای ازدواج فامیلی و نسبت های خویشاوندی در این مطالعه، فراوانی زیاد ناشنوایی با الگوی اتوزوم مغلوب در این مطالعه قابل توجیه می باشد.

در مطالعه حاضر در بین علل اکتسابی بیشترین عامل ناشنوایی به ترتیب مربوط به کرنیکتروس (۱۵ نفر) و تشنج همراه با تب (۱۲ نفر) بود. خطر ناشنوایی با طولانی شدن زمان هیپربیلی روبینمی افزایش می یابد. مطالعات نشان داده که بین افزایش بیلی روبین غیر مستقیم خون و همراهی کرنیکتروس با کاهش شنوایی حسی عصبی نوزادان ارتباط وجود دارد که احتمالاً این امر ناشی از عبور بیلی روبین غیر مسقیم از سد خونی مغزی و رسوب آن در سلول های هسته و نتریکولار شنوایی می باشد که موجب کاهش شنوایی حسی عصبی می شود (۲۱،۲۰). درمان های سنتی و عدم مراجعه به موقع جهت درمان هیپربیلی روبینمی در دوران نوزادی، احتمالاً از علل بالا بودن آمار ناشنوایی اکتسابی مرتبط با کرنیکتروس در این مطالعه می باشد.

فراوانی ازدواج های فامیلی در جامعه مورد مطالعه ۶۷/۲ درصد بوده که بیشتر از میزان ۳۸/۶-۳۷/۳ درصد مربوط به جامعه نرمال کشوری باشد (۱۳،۱۲).

فراوانی ازدواج فامیلی در کشورهای همسایه و عربی مانند ترکیه، قطر، سوریه، لبنان، کویت و پاکستان بالاتر از ۵۰ درصد می باشد که با یافته های همسو می باشد (۱۵،۱۴،۴). نکته دیگر اینکه در جمعیت مورد مطالعه ازدواج های خویشاوندی عمدتاً بین عموزاده ها بوقوع پیوسته که می تواند ناشی از حاکمیت پدر در خانواده ها باشد، در حالی که ازدواج ها در بین دختردایی پسرعمه یا دختر خاله پسر خاله که احتمالاً حاکمیت بیشتر مادر را در خانواده نشان می دهد در رتبه های بعدی از نظر فراوانی بود. بعلاوه در جمعیت مورد مطالعه فرخی و همکاران نیز ازدواج های خویشاوندی عمدتاً بین عموزاده ها بود که با یافته های پژوهش حاضر همسو می باشد (۳).

از نظر اتیولوژی ناشنوایی به سه گروه ژنتیک، اکتسابی و ناشناخته تقسیم می گردد. در مطالعه حاضر علت ناشنوایی در ۶۰/۸ درصد موارد ژنتیک، ۱۶/۲ درصد اکتسابی و ۲۳ درصد ناشناخته بود. این یافته با نتایج مطالعات Egeci و همکاران (۱۶)، Marizata و همکاران (۱۷) Ozturk و همکاران (۱۸)، صادقی و همکاران (۱۹) مطابقت دارد. لطفی نیز شیوع ناشنوایی ارثی در ایران را ۶۲/۹ درصد گزارش نموده که با یافته های مطالعه حاضر همسو می باشند (۸). با کاهش شیوع ناشنوایی اکتسابی ناشی از مننژیت به دلیل مصرف آنتی بیوتیک و واکسیناسیون، درصد ناشنوای هایی ارثی مادرزادی رو به افزایش است. از طرفی پیشرفت های حاصله در ارائه خدمات بهداشتی بویژه در کشورهای در حال توسعه موجب کاهش شیوع موارد ناشنوایی با علت پری ناتال شده که این امر بدلیل ارتقاء سطح مراقبت های ارائه شده به مادران باردار و نوزادان می باشد (۱۰).

اغلب کم شنوایی های ارثی ناشی از توارث یک ژن اتوزمال مغلوب از والدین به فرزندان می باشند.

باشد (۱۹). از طرفی این اختلاف ممکن است بدلیل تفاوت جامعه مورد مطالعه با مطالعات دیگر باشد که در این مطالعه ناشنوایی سندرمیک فراوانی کمتری داشته و ناشنوایان مشغول به تحصیل از وضعیت سلامت مناسب تری برخوردار بودند.

در معاینه گوش نمونه ها ۱۶ نفر (۰/۶٪) واکس گوش، ۳ نفر (۰/۱٪) پارگی پرده، ۲ نفر (۰/۸٪) اوتیت مدیا، ۱ نفر (۰/۴٪) واکس و اوتیت همزمان داشته و ۲۴۳ نفر (۹۱/۷٪) درصد سالم بودند. این یافته نیز با نتایج مطالعه Ozturk و همکاران مشابه می باشد (۱۸).

اکثر دانش آموزان مورد مطالعه دچار ناشنوایی حسی عصبی بودند. مطالعات نشان داده که در اکثر موارد ناشنوایی به شکل حسی عصبی بروز می کند و موارد ناشنوایی عصبی بسیار کم می باشد (۲۹، ۱۸).

ناشنوایی طیف گسترده ای از علل ژنتیکی و محیطی و ناشناخته را در بر دارد. نوع و سهم هر یک از علل در کشورهای مختلف متفاوت است و نیاز به شناسایی دارند. شیوع ناشنوایی در کشورهای در حال توسعه به خاطر هر دو علت ژنتیک و محیطی بیشتر است. به عبارت دیگر میزان شیوع ناشنوایی به عوامل ذخایر ژنی (Gene pool) و فرهنگی و بهداشتی بستگی دارد که در جمعیت های مختلف متفاوت است (۱۹).

### نتیجه گیری:

با توجه به فراوانی بالای ازدواج فامیلی در بین والدین کودکان کم شنوا می توان گفت که همخوانی والدین یکی از علل اصلی کاهش شنوایی در مطالعه حاضر می باشد و با توجه به مسایل فرهنگی و اجتماعی موجود در جامعه کنونی باید در اطلاع رسانی به مردم در باره خطرات ازدواج فامیلی و وضع قوانین و مقررات بازدارنده تلاش نمود. از طرفی تنظیم و رایه برنامه های پیشگیرانه برای محدود کردن تعداد کودکان مبتلا به ازدواج های فامیلی، ضروری است. بعلاوه غربالگری جهت شناسایی ناقلین بیماری های ژنتیکی باید به عنوان یکی بیماری های ارثی از طریق آموزش های ملی و عمومی در

از طرفی تشنج ناشی از تب نیز از جمله شایع ترین علل تشنج در کودکان سنین ۶ ماه تا ۶ سال می باشد که بدلیل عفونت های ویروسی و باکتریال مختلف ایجاد می شود. از طرفی تشنج ناشی از تب ممکن است جنبه ارثی نیز داشته باشد. بالا بودن میزان ازدواج های خویشاوندی در والدین بیماران ناشنوا و احتمال دخالت عوامل ارثی در این اختلال، توجه کننده فراوانی موارد ناشنوایی ناشی از تشنج همراه با تب در جمعیت مورد مطالعه می باشد (۲۲). در مطالعه Streppel و همکاران، صدیقی و همکاران شایع ترین علل ناشنوایی اکتسابی کرنیکتروس، آنوکسی و پره مچوریتی بود که با مطالعه حاضر همسو می باشد (۲۴، ۲۳).

در مطالعه Egeli و همکاران (۱۶) Ozturk و همکاران (۱۸) نیز از بین علل اکتسابی، تشنج همراه با تب یکی از علل شایع ناشنوایی بوده که با مطالعه حاضر همسو می باشد. البته باید توجه کرد که در نوزادان کم وزن، احتمال افزایش بیلی روبین خون، تشنج و آسفیکی بیشتر بوده و دشوار است که بتوان علت ناشنوایی را بدقت تعیین کرد. احتمال عفونت نیز در این گروه بیشتر بوده و درمان مشکلاتی مانند سپتی سمی نوزادی نیز خطر داروهای اتوتوکسیک را افزایش می دهد (۲۱).

در مطالعه حاضر ۳/۴ درصد از پروباندها ناشنوایی سندرمیک داشته و مشکلات چشمی بیشترین فراوانی را در بین ناهنجاری های همراه با ناشنوایی نشان داد. Guy و همکاران نیز در مطالعه خود به این نتیجه رسیدند که مشکلات چشمی در کودکان ناشنوا فراوانی بالایی داشته و نیاز به غربالگری در سنین پایین دارد (۲۵).

میزان موارد سندرمیک ناشنوایی در جامعه مورد مطالعه حاضر در مقایسه با آمار رایه شده در سایر مطالعات (۲۹، ۲۷، ۲۶) بسیار کم است و علت آن می تواند با عدم توجه والدین به مشکلاتی همچون ناراحتی های چشمی، پوستی، کلیوی، تیروئیدی و ... که از نشانه های موارد سندرمی ناشنوایی است مرتبط

مدارس استثنایی استان به ویژه مدرسه استثنایی سینای شهرکرد، اعضای محترم کانون ناشنوایان استان و پرسنل محترم سازمان بهزیستی که در تهیه لیست ناشنوایان استان و جمع آوری نمونه ها مساعدت کرده اند، صمیمانه تشکر و قدردانی می گردد این تحقیق از طریق گزینش شماره ۵۶۴ مورخ ۸۶/۲/۲۹ و در قالب طرح تحقیقاتی مشترک سازمان بهزیستی استان و معاونت پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی شهرکرد انجام شده است.

رابطه با خطرات و عواقب احتمالی ناشی از ازدواج از جنبه های ضروری برنامه پیشگیری در نظر گرفته شود.

### تشکر و قدردانی:

از کلیه خانواده های محترم دانش آموزان ناشنوای استان چهارمحال و بختیاری که در این مطالعه شرکت نمودند، ریاست محترم آموزش و پرورش استثنایی و پرسنل محترم

### منابع:

1. Daneshmandan N. [Hearing screening in children from 40 years ago to now. Iranian J Pediatr. 2004; 14(1): 53-62.] Persian
2. Najm Abadi H, Kahrizi K. [Hearing loss genetics. J Rehabil. 2005; 6(1): 48-56.] Persian
3. Farrokhi E, Shirmardi A, Khoshdel A, Amani S, Soleimani M, Kasiri M, et al. [Genetic study of 45 big hearing loss pedigrees and GJB2 gene mutations frequency in Chaharmahal va Bakhtiari province, Iran, 2008. Shahrekord Univ of Med Sci J. 2009; 4(10): 16-21.] Persian
4. Derekoy FS. Etiology of deafness in Afyon School for the deaf in Turkey. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2000 Sep; 55(2): 125-31.
5. Zahedpash Y, Ahmadpoor M, Aghajani R. [Hearing screening following treatment of neonates in NICU. Iranian J Pediatr. 2007; 17(1): 14-20.] Persian
6. Joghtaei MT, Mohammad K, Saadati S, Rahgozar M. [Biology study epidemics of hearing loss. J Medicine and Refinement. 2005; 54: 49-53.] Persian
7. Imani-Rad P, Kahryzy KM, Bazazzadegan N, Mohseni M, Asadi G, Nikzat N, et al. [Linkage analysis for 50 Iranian families with autosomal rescessive non-syndromic hearing loss for DFNB21 locus. J Rehabilitation. 2006; 7(1): 49-52.] Persian
8. Lotfi Y, Mehr-Kian S, Jafari Z. [Evaluation of the prevalence of consanguineous marriage in children with SNHL (Sensory neural hearing loss). J Iran Univ of Med Sci. 2006; 13(51): 183-8.] Persian
9. Yeganehmoghaddam A, Hajjafari M, Ghorbani M, Dalirian A. [Evaluation of hearing loss and related factors in patients referred to audiometry clinic of Matini hospital, Kashan, 2006. Feyz. 2008; 11(44): 61-61.] Persian
10. Morzaria S, Westerberg BD, Kozak FK. Systematic review of the etiology of bilateral sensorineural hearing loss in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2004 Sep; 68(9): 1193-8.
11. Fyruzbakht M, Ardebili Aftekhara Rahimi A, Ansari Dezfuli M, Ismail-Zadeh M. [Prevalence of hearing loss in the centers of provinces. Journal of School Health and Public Health Research Institute. 2007; 5(4): 1-9.] Persian
12. Saadat M, Ansari-Lari M, Farhud DD. Consanguineous marriage in Iran. Ann Hum Biol. 2004; 31: 263-9.
13. Farhud DD, Kamali MS, Marzban M, Andonian L, Saffari R. Consanguinity in Iran. Iranian J Public Health. 1991; 20(1): 1-16.
14. Bener A, Eihakeem AA, Abdulhadi K. Is there any association between consanguinity and hearing loss? Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2005 Mar; 69(3): 327-33.
15. Turnpenny PD, Ellard S. Emery's, elements of medical genetics. 12<sup>th</sup> ed. Elseviers. 2005; 267.

16. Egeli E, Cicekci G, Silan F, Ozturk O, Harputluoglu U, Onur A, et al. Etiology of deafness at the Yeditepe School for the deaf in Istanbul. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2003 May; 67(5): 467-71.
17. Marizata ML, Ploughman LM, Rawlings B, Remington E, Arnos KS, Nance WE. Genetic epidemiological studies of early-onset deafness in the US school-age population. *AM J Med Genet*. 1993; 46: 486-91.
18. Ozturk O, Silan F, Oghan F, Egeli E, Belli S, Tokmak A, et al. Evaluation of deaf children in a large series in Turkey. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005; 69: 367-73.
19. Sadeghi AR, Sanati MH, Alasti F, HashemZadeh Chaleshtori M. [Assessing genetic and environmental factors of hearing loss in 354 families in Qom and Markazi provinces. *J Rehabilitat*. 2005; 21(6): 10-7.]Persian
20. Ogun B, Serbetcioglu B, Duman N, Ozkan H, Kirkim G. Long-term outcome of neonatal hyperbilirubinaemia: subjective and objective audiological measures. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 2003 Dec; 28(6): 507-13.
21. Tomasik T. Risk factors of hearing impairment in premature infants. *Przegl Lek*. 2008; 65(9): 375-84.
22. Shomali R, Montazeri V, Akrami SM, Heshmat R, Larijani MBS. [Prevalence and distribution of consanguineous marriage in three consecutive patient's generation of diabetes and osteoporosis clinic. *J Diab Lipid Dis*. 2007; 7(1): 85-90.]Persian
23. Streppel M, Richling F, Roth B, Walger M, Von Wedel H, Eckel HE. Epidemiology and etiology of acquired hearing disorders in childhood in the Cologne area. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1998 Aug; 44(3): 235-43.
24. Sedighi J, Majlesi F. [Risk factors for sensorineural hearing loss in children. *Payesh*. 2002; 1(2): 13-21.]Persian
25. Guy R, Nicholson J, Pannu SS, Holden R. A clinical evaluation of ophthalmic assessment in children with sensori-neural deafness. *Child Care Health Dev*. 2003 Sep; 29(5): 377-84.
26. Kelley PM, Harris DJ, Comer BC, Askew JW, Fowler T, Smith SD, et al. Novel mutations in the connexin26 gene (GJB2) that cause autosomal recessive (DFNB1) hearing loss. *Am J Hum Genet*. 1998; 62: 792-9.
27. Cohen MM, Gorlin RJ. Epidemiology, etiology and genetic patterns. In: Gorlin RJ, Toriello HV, Cohen MM (Editors): *hereditary hearing loss and its syndromes*. Oxford: Oxford Univ Press; 1995. p: 9-21.
28. Morton NE. Genetic epidemiology of hearing impairment. *Ann N Y Acad Sci*. 1991; 630: 16-31.
29. Ashrafi M, Fatholomy MR, Sedai M, Fattahi J, Jlayy S. [Determine the prevalence of hearing loss and its related factors in Tehran Bu-Ali Hospital. *J Med, Tehran Univ of Med Sci*. 2008; 66(4): 31-9.]Persian

Received: 28/Mar/2009

Accepted: 10/Oct/2009

**The frequency of hearing loss etiology among deaf students in Chaharmahal va Bakhtiari province, Iran, 2008-2009**

Parvin N (MSc)\*, Shahinfard N (BSc)\*\*, Farrokhi E (MSc)\*\*\*, Kasiri M (BSc)†, Khoshdel A (MD)††, Amani S (MD)†††, Hosseinzadeh Sh (PhD)•, Shirmardi A (MD)••, Noparast Z (MD)•••, Akbarian A (BSc)†,

Sedaei M (MSc)♦, Hashemzadeh Chaleshtori M (PhD)♦♦<sup>1</sup>

\*Lecturer, Nursing Dept and Medical Plants Research Center, Shahrekord Univ. of Med. Sci. Shahrekord, Iran, \*\* Medical Plants Research Center, Shahrekord Univ. of Med. Sci. Shahrekord, Iran, \*\*\*Cellular and Molecular Research Center, Shahrekord Univ. of Med. Sci. Shahrekord, Iran, †Welfare organization Chahrmahal va Bakhtiari province, Iran, ††Assistant professor, Pediatrics Dept., Shahrekord Univ. of Med. Sci. Shahrekord, Iran, †††Assistant professor, ENT Dept., Shahrekord Univ. of Med. Sci. Shahrekord, Iran, • Pediatrician, Welfare organization Chahrmahal va Bakhtiari province, Iran, •• General physician, welfare organization Chahrmahal va Bakhtiari province, Iran, ••• Pediatrician, Iran welfare organization, ♦Audiologist Dept, Tehran Univ. of Med. Sci. Tehran, Iran, ♦♦Professor Genetic Dept & Cellular and Molecular Research Center, Shahrekord Univ. of Med. Sci. Shahrekord, Iran.

**Background and aim:** Hearing loss is the most common sensory disorder in human and has a profound economic and social impact in the modern world. The etiology of deafness can be due to genetic or non-genetic causes in origin. Genetics etiology of hearing loss is classified into syndromic and nonsyndromic. The aim of this study was to determine the etiology of deafness in deaf students in Chaharmahal va Bakhtiari province, Iran.

**Methods:** Altogether, 265 patients with mild to profound hearing loss were contributed in this descriptive study. The subjects were deaf pupils from the schools of Chaharmahal va Bakhtiari province. Age of the students was between 6 and 22 years. Medical history, pedigree information and demographic data were collected using a questionnaire. Each patient underwent general and otoscopic examinations and also pure-tone audiometry. Otoacoustic emissions, as well as auditory brainstem response testing were performed in patients suspected to neural hearing loss.

**Results:** Consanguineous marriages were detected in 67.2% of deaf families, from which first cousins marriage was the most common with the rate of 78.1% of overall consanguinity. Our study revealed that up to 98.8% of genetic deafness cases were in autosomal recessive mode. We found sensorineural hearing loss as a predominant type of deafness in 97.8%

<sup>1</sup>Corresponding author  
Cellular and Molecular  
Research Center, Rahmatieh,  
Shahrekord, Iran.  
Tel:  
0381-3335654  
E-mail:  
mchalesh@yahoo.com



of the population studied. Moreover, hearing loss with genetic in origin was found as the most frequent deafness etiology with a rate of 60.8% and then acquired and idiopathic hearing loss are in next step, respectively. We found syndromic etiology in 4.2% of the students and ophthalmic problems were the most dysfunction accompanied with hearing loss.

**Conclusion:** This data highlight the importance of consanguine marriage in the studied population. We found a very high rate (67.2%) of consanguine marriage, which can be the main cause of congenital deafness.

**Keywords:** Deaf students, Etiology, Hearing loss.