

بررسی شیوع نسبت فامیلی والدین در کودکان دچار کاهش شنوایی مراجعه کننده به مراکز توانبخشی سازمان بهزیستی ایران

چکیده

زمینه و هدف: ازدواج‌های فامیلی در بسیاری از جوامع بشری صورت می‌گیرند. در اکثر مناطق جنوب آسیا، والدین ۵۰-۲۰٪ از متولدین نسل حاضر، دارای نسبت فامیلی می‌باشند. تاثیر ازدواج فامیلی در کم شنوایی‌های ارثی، بخوبی، مطالعه و ثبت شده است. محققین بسیاری اظهار داشته‌اند که تقریباً نیمی از کم شنوایی‌های حسی عصبی در کودکان را می‌توان به عوامل ارثی نسبت داد. هدف از این مطالعه، بررسی شیوع کاهش شنوایی حسی عصبی در ازدواج‌های فامیلی درجه یک و دو می‌باشد.

روش بررسی: تحقیق حاضر در مراکز توانبخشی سازمان بهزیستی ایران بر روی ۱۳۵۲ نفر از نوزادان و کودکان پیش دبستانی دارای کاهش شنوایی حسی عصبی دو طرفه انجام شده است. اطلاعات لازم از طریق پرسش‌نامه‌ای شامل سه بخش مجزای تاریخچه فردی، تاریخچه کم شنوایی و تاریخچه پزشکی، بدست آمده است.

یافته‌ها: نتایج این تحقیق نشان می‌دهد که والدین ۴۵/۷٪ از کودکان مورد بررسی، نسبت فامیلی درجه یک و والدین ۱۷/۲٪ از آنها، نسبت فامیلی درجه دو داشتند. همچنین نتایج حاصل از این بررسی نشان می‌دهد که عوامل ارثی ناشی از ازدواج‌های فامیلی را می‌توان علت کاهش شنوایی حسی عصبی دو طرفه در ۸۶۳ کودک (۶۲/۹٪) در نظر گرفت.

نتیجه‌گیری: شیوع کم شنوایی ارثی در کشورهای در حال توسعه، بسیار بیش‌تر از کشورهای توسعه یافته می‌باشد. با توجه به شیوع کم‌شنوایی ارثی (۶۲/۹٪) بدست آمده در مطالعه حاضر، پیشگیری از شیوع کم شنوایی ژنتیکی، امری ضروری به نظر می‌رسد. باید تلاش کرد تا تمایل افراد به ازدواج‌های فامیلی کمتر گردد، همچنین انجام مشاوره ژنتیک بویژه برای افرادی که احتمال ابتلای فرزندان به بیماری‌های ژنتیکی از جمله کاهش شنوایی بیش‌تر است، ضروری است.

*دکتر یونس لطفی I
سعیده مهرکیان II
زهرا جعفری II

کلیدواژه‌ها: ۱- ازدواج فامیلی ۲- آسیب شنوایی ۳- کاهش شنوایی حسی عصبی

تاریخ دریافت: ۸۳/۱۲/۲۳، تاریخ پذیرش: ۸۴/۵/۲۲

مقدمه

احتمال ابتلا به بیماری‌های ارثی از جمله کاهش شنوایی، در فرزندان حاصل از ازدواج‌های فامیلی به طرز چشمگیری بیش‌تر می‌باشد.^(۱) همچنین ازدواج‌های فامیلی در بین اعضاء خانواده‌هایی که دارای اختلالات ژنتیکی هستند، خطر ابتلا فرزندان را بسیار بیش‌تر می‌کند.

ازدواج‌های فامیلی با درجات مختلف در سراسر دنیا صورت می‌گیرند، شیوع آن بویژه در بین مردم آسیا، آفریقا و آمریکای لاتین بیش‌تر است.^(۱) در بیش‌تر مناطق جنوب آسیا، والدین ۵۰-۲۰٪ از متولدین نسل حاضر دارای نسبت فامیلی می‌باشند.^(۲)

(I) استادیار و متخصص بیماری‌های گوش و حلق و بینی و جراحی سر و گردن، دانشگاه علوم بهزیستی و توانبخشی، اوین، بلوار دانشجو، تهران، ایران (*مؤلف مسؤول).
(II) کارشناس ارشد شنوایی سنجی.

پسردایی و دختردایی - پسرعمه بود و نسبت فامیلی درجه دوم به فرزندان آنها اطلاق گردید.

جهت بررسی داده‌های این مطالعه از آزمون‌های توصیفی آماری شامل شاخص‌های میانگین، توزیع نرمال، میانه، درصد فراوانی و ... استفاده گردید. جهت رسم نمودارها از نرم‌افزار Excel استفاده شده است.

یافته‌ها

در این مطالعه، ۱۳۵۲ کودک (۵۰/۹٪؛ پسر و ۴۹/۱٪؛ دختر) که برای اولین بار جهت بررسی شنوایی مراجعه نموده بودند، مورد بررسی قرار گرفتند. جدول شماره ۱، توزیع فراوانی سنی را در کودکان مورد مطالعه نشان می‌دهد.

جدول شماره ۱- توزیع فراوانی سنی کودکان مورد مطالعه

محدوده سنی (برحسب ماه)	تعداد	درصد فراوانی
۰-۱۲	۲۵	۱/۸٪
۱۳-۲۴	۹۸	۲/۷٪
۲۵-۳۶	۲۴۳	۱۸٪
۳۷-۴۸	۲۶۹	۱۹/۹٪
۴۹-۶۰	۲۷۴	۲۰/۳٪
۶۱-۷۲	۴۴۳	۳۲/۷٪
جمع کل	۱۳۵۲	۱۰۰

جدول شماره ۲، نسبت فامیلی والدین کودکان مورد مطالعه در هر یک از استان‌ها را نشان می‌دهد. به طور کلی والدین ۶۳۱ کودک (۴۵/۷٪)، دارای نسبت فامیلی درجه اول و والدین ۲۳۲ کودک (۱۷/۲٪)، دارای نسبت فامیلی درجه دوم بودند. والدین ۵۰۷ کودک (۳۷/۱٪)، هیچ گونه نسبت فامیلی با یکدیگر نداشتند.

نتایج این تحقیق نشان می‌دهد که ازدواج فامیلی درجه اول در استان خوزستان (جنوب ایران)، بیش‌تر از سایر استان‌ها می‌باشد. همچنین عوامل ارثی را می‌توان علت کاهش شنوایی حسی عصبی دو طرفه در ۸۶۳ کودک (۶۲/۹٪) در نظر گرفت.

اغلب کم‌شنوایی‌های ارثی، ناشی از توارث یک ژن اتوزومال مغلوب از والدین به فرزندان می‌باشند.^(۴) تاثیر ازدواج‌های فامیلی در کم‌شنوایی‌های ارثی، بخوبی، مطالعه و ثبت شده است. بسیاری از محققین با بکارگیری قوانین آمار و بررسی عوامل بروز کاهش شنوایی، بیان می‌دارند که ازدواج فامیلی، شانس ابتلا به کاهش شنوایی به وسیله ژنهای اتوزومال مغلوب را افزایش خواهد داد.

هدف از مطالعه حاضر، بررسی شیوع کاهش شنوایی حسی - عصبی ناشی از ازدواج‌های فامیلی و امکانات پیشگیری یا به حداقل رساندن این سنت و مرور بر مطالعات گذشته می‌باشد.

روش بررسی

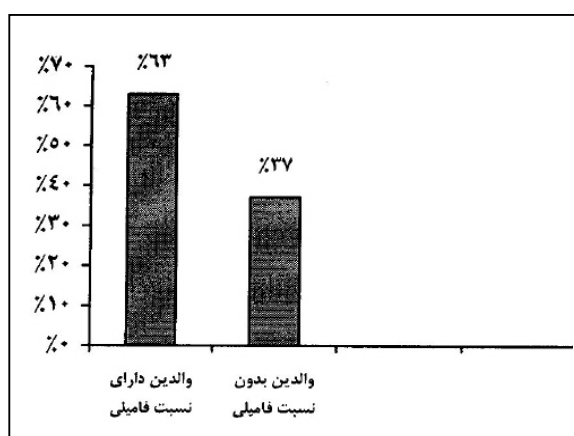
این مطالعه از نوع توصیفی مقطعی می‌باشد. در این مطالعه، ۱۳۵۲ نوزاد و کودک پیش‌دبستانی در محدوده سنی ۱ تا ۶ سال مورد بررسی قرار گرفتند. این مطالعه در سال ۱۳۷۹-۱۳۸۰ در مراکز توانبخشی سازمان بهزیستی ایران در هفت استان تهران، اصفهان، آذربایجان شرقی، خراسان، خوزستان، مازندران و فارس انجام گرفت. کاهش شنوایی حسی عصبی دو طرفه در همه کودکان شرکت کننده در این مطالعه، توسط انجام آزمایشات شنوایی، محرز گشته بود.

برای همه کودکان، پرسشنامه‌ای شامل اطلاعات مربوط به سن، جنس، نسبت فامیلی، تاریخچه خانوادگی کم شنوایی، نقایص مربوط به گفتار و شنوایی و عوامل مخاطره‌آمیز شناخته شده در کاهش شنوایی، با همکاری والدین تکمیل گردید.

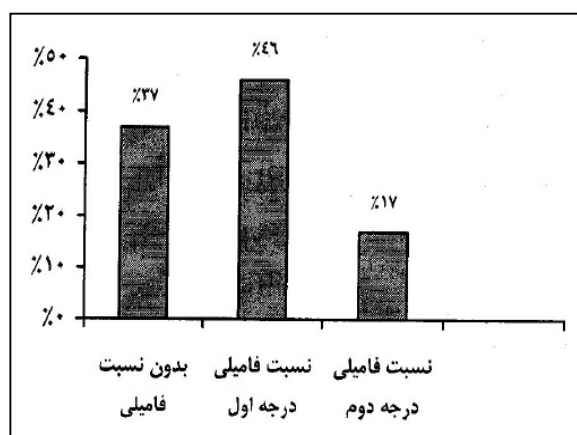
کم شنوایی کودکانی که ناشی از عوامل مخاطره‌آمیز محیطی (نارس بودن هنگام تولد، مننژیت، بیلی‌روبین بالا، سرخجه و غیره) بود، از نوع کاهش شنوایی اکتسابی در نظر گرفته می‌شد. کم شنوایی کودکانی که والدین آنها دارای نسبت فامیلی بودند (درجه اول یا درجه دوم)، از نوع ارثی در نظر گرفته می‌شد. در این تحقیق نسبت فامیلی درجه اول شامل دخترعمو - پسرعمو، دخترخاله - پسرخاله، دخترعمه -

جدول شماره ۲- توزیع فراوانی نسبت فامیلی والدین در هر یک استان‌های مورد مطالعه

استان	تعداد	نسبت فامیلی درجه اول	نسبت فامیلی درجه دوم	بدون نسبت فامیلی
تهران	۵۴۷	%۴۲/۹	%۱۷/۶	%۳۹/۵
اصفهان	۱۵۰	%۴۶	%۱۶/۷	%۳۷/۳
آذربایجان شرقی	۸۸	%۵۴/۶	%۵/۷	%۳۹/۶
خراسان	۱۳۲	%۴۱/۶	%۱۷/۵	%۴۰/۹
خوزستان	۱۶۶	%۶۰/۸	%۱۸/۱	%۲۱/۱
مازندران	۱۶۱	%۳۷/۸	%۱۶/۶	%۴۶/۳
فارس	۱۱۱	%۴۷/۷	%۷۵/۲	%۲۷
جمع کل	۱۳۵۲	%۴۵/۷	%۱۷/۲	%۳۷/۱



نمودار شماره ۱- درصد فراوانی شیوع کاهش شنوایی در کودکان با والدین بدون نسبت فامیلی و والدین دارای نسبت فامیلی



نمودار شماره ۲- درصد فراوانی شیوع کاهش شنوایی بین کودکانی که والدین آنها دارای نسبت فامیلی درجه اول، نسبت فامیلی درجه دوم و بدون نسبت فامیلی می‌باشند.

نتایج این تحقیق نشان می‌دهد که شیوع کاهش شنوایی در بین کودکان دارای والدین با نسبت فامیلی درجه اول، بالاتر از کودکان دارای والدین با نسبت فامیلی درجه دوم می‌باشد. جدول شماره ۳، میزان کاهش شنوایی حسی عصبی دوطرفه در کودکان مورد مطالعه را نشان می‌دهد. %۵۰/۶ از کودکان دارای کاهش شنوایی در حد عمیق بودند.

جدول شماره ۳- درصد فراوانی میزان کاهش شنوایی حسی عصبی دو طرفه در کودکان مورد مطالعه

میزان کاهش شنوایی	تعداد	درصد فراوانی
جزیی	۸	%۰/۶
خفیف	۲۲	%۱/۶
متوسط	۱۵۴	%۱۱/۴
متوسط به شدید	۱۴۹	%۱۱
شدید	۳۳۵	%۲۴/۸
عمیق	۶۸۴	%۵۰/۶
جمع کل	۱۳۵۲	%۱۰۰

نمودار شماره ۱، درصد شیوع کاهش شنوایی در بین کودکانی که والدین آنها نسبت فامیلی داشته‌اند و کودکانی که والدین آنها نسبت فامیلی نداشته‌اند را نشان می‌دهد. نمودار شماره ۲، درصد شیوع کاهش شنوایی در بین کودکان دارای والدین با نسبت فامیلی درجه اول، نسبت فامیلی درجه دوم و بدون نسبت را نشان می‌دهد.

بحث

گسترده‌گی ازدواج‌های فامیلی در بین جوامع و کشورهای مختلف و حتی در بخشهای مختلف یک کشور، بسیار متفاوت می‌باشد. عوامل مذهبی و فرهنگی نقش بسیار مهمی در تعیین نگرش‌های اجتماعی و ایجاد ساختارهای قانونی در این زمینه در سطوح بومی و ملی دارند. بسیاری از افراد، منع این گونه از ازدواج‌ها را پیشنهاد می‌کنند، چون خطر ابتلای فرزندان با نقایص بدو تولد از قبیل عقب‌ماندگی ذهنی، کاهش شنوایی و نابینایی در این ازدواج‌ها در مقایسه با ازدواج‌های غیرفامیلی تا ۲ برابر افزایش می‌یابد. بسیاری از محققین ذکر کرده‌اند که نیمی از کم‌شنوایی‌های حسی عصبی در کودکان را می‌توان به عوامل ارثی نسبت داد.^(۶ و ۷)

در این مطالعه، عوامل ارثی را می‌توان در ۶۲/۹٪ از ۱۳۵۲ کودک دارای کاهش شنوایی حسی عصبی در نظر گرفت. والدین ۱۷/۲٪ از این کودکان، نسبت فامیلی درجه دوم و ۴۵/۷٪ آنها، نسبت فامیلی درجه اول داشتند.

Siraj Zakzouk، دو بررسی جداگانه با فاصله ۱۰ سال در کشور عربستان بر روی کودکان دارای کاهش شنوایی حسی عصبی انجام داد. وی شیوع کاهش شنوایی ارثی را به میزان ۶۶/۱٪ در ۱۶۸ کودک در اولین مطالعه و شیوع ۳۶/۶٪ در ۱۴۲ کودک در مطالعه دوم خود، گزارش کرد. وی علت این اختلاف قابل ملاحظه در میزان شیوع کاهش شنوایی ارثی بین این دو نمونه را، افزایش آگاهی خانواده‌ها و پیشرفت و بهبود خدمات سلامت جامعه ذکر می‌کند.^(۸ و ۷)

Taylor و همکارانش (۱۹۷۵)، گزارش کردند که بیشتر کم‌شنوایی‌هایی که در گذشته تحت عنوان کم‌شنوایی با علت ناشناخته طبقه‌بندی می‌شدند، موارد کاهش شنوایی اتوزومال مغلوب می‌باشند.^(۹) در اکثر موارد کاهش شنوایی‌های ارثی (۷۵-۸۸٪)، وراثت از طریق یک ژن مغلوب منفرد صورت می‌گیرد.

ازدواج‌های فامیلی همچنین خطر انتقال بیماری‌های ارثی پلی‌ژنیک (مولتی‌فاکتور) را افزایش می‌دهند. این نوع غیرمعمول از وراثت هنوز بدرستی شناخته نشده است، اما

این گونه تصور می‌شود که چندین ژن با هم در ایجاد یک بیماری دخالت دارند و تظاهر بیماری در هر فرد متفاوت می‌باشد.

نکته مهم اینجاست که در بیماری‌های وراثتی مولتی‌فاکتور، خطر ابتلای فرزندان بعدی در شرایطی که والدین نسبت فامیلی داشته باشند، بسیار بیش‌تر از زمانی است که والدین نسبت فامیلی ندارند؛ در حالی که در وراثت از نوع اتوزومال مغلوب خطر ابتلای فرزندان، چه والدین نسبت فامیلی داشته و یا نداشته باشند، یکسان است.^(۱۰)

تاثیر ازدواج فامیلی در ایجاد آسیب شنوایی در کودکان به نوع رابطه فامیلی والدین نیز بستگی دارد. ازدواج بین بستگان درجه اول، احتمال خطر بیش‌تری در ابتلای فرزندان را مطرح می‌کند؛ در حالی که ازدواج فامیلی با اقوام دورتر، تا حدی خطر کمتری را شامل می‌شود، که این موضوع در نتایج حاصل از این تحقیق نیز مشاهده می‌گردد.

خطر ازدواج‌های فامیلی و مکانیسم‌های دخیل در آن باید برای خانواده‌های تشریح گردد. مشاوره ژنتیک، امکان در اختیار قرار دادن اطلاعات مورد نیاز خانواده‌ها و تصویر واقعی از شرایط و خطرات احتمالی ناشی از آن را فراهم می‌کند.

نتیجه‌گیری

تنظیم و ارایه یک برنامه پیشگیری برای محدود کردن تعداد کودکان مبتلا به بیماری‌های ارثی از طریق آموزش‌های ملی و عمومی در رابطه با خطرات و عواقب احتمالی ناشی از ازدواج‌های فامیلی، ضروری است. غربالگری جهت شناسایی ناقلین بیماری‌های ژنتیکی باید به عنوان یکی از جنبه‌های ضروری برنامه پیشگیری در نظر گرفته شود. غربالگری مدارس، پیش از ازدواج، قبل از زایمان و همچنین غربالگری نوزادان باید جز بخشی از این برنامه آورده شود.

فهرست منابع

1- Castilla EE, Gomez MA, Lopez-Camelo JS, Paz JE. Frequency of first cousin marriages from civil marriage certificates in Argentina. Hum Biol 1991; 63: 203-10.

2- Murdoue GP. Ethnographic atlas-Pittsburgh. 1st ed. University of Pittsburgh Press; 1967.

3- Stevenson AC, Cheeseman EA. Hereditary deaf mutism with particular reference to Northern Ireland. *Ann Hum Genet* 1956; 20: 177-231.

4- Smith RjH. Medical diagnosis and treatment of hearing loss in children. *Otolaryngology head and neck surgery St Louis* 1986; 4: 3225-46.

5- Brown KS. The genetic of childhood deafness. *Deafness in childhood Nashville*. 1st ed. TN USA: Vanderbilt University Press; 1967. p. 177-202.

6- E Flex, M Mangino, A Mazolli. Mapping of a new autosomal dominant non-syndromic hearing loss. *Journal of medical genetic* 2003 April; 40(4): 278-281.

7- Zakzouk S, EI Sayed Y, Bafaqeeh SA. Consanguineous marriage in Saudi females. *Ann Saudi Med* 1993; 13: 447-50.

8- Zakzouk siraj. Consanguinity and hearing impairment in developing countries: A custom to be discouraged. *The journal of laryngology and otology* 2002 oct; 116: 811-6.

9- Taylor IG, Hine WD, Brassier VJ, Chiveralls K, Marris T. A study of the causes of hearing loss in population of deaf children with special reference to genetic factors. *J laryngol Otol* 1975; 89: 899-915.

10- Northern JL, Downs MP. *Hearing in children*. 2nd ed. Baltimor USA: William and Wilkins Co; 1978. p. 216-224.

Evaluation of the Prevalence of Consanguineous Marriage in Children with SNHL (Sensory Neural Hearing Loss)

**Y. Lotfi, MD^I S. Mehrkian, MS^{II} Z. Jafari, MS^{II}*

Abstract

Background & Aim: Consanguineous marriage is strongly favored in many large human populations. In most parts of South Asia, consanguineous marriage accounts for 20-50% of the total present generation. The effect of consanguinity on hereditary deafness has been well studied and documented. Many authors have suggested that approximately one half of sensory neural hearing loss in children can be attributed to hereditary causes. The aim of this research is to evaluate the prevalence of consanguineous marriage in children with SNHL.

Patients & Method: This research was carried out in rehabilitation centers of welfare organization in seven provinces of Iran. 1352 infants and preschool children with SNHL participated in this study. To collect data, participants were asked to fill out questionnaires including personal history, medical history, and hearing loss history.

Results: Consanguinity was found among 45.7% of children whose parents were first cousins and 17.2% of children whose parents were second cousins. Hereditary factors were thought to be the cause of bilateral SNHL in 863 children (62.9%).

Conclusion: The incidence of hereditary hearing impairment is very high in developing countries compared to developed ones. Prevention seems essential to reduce the incidence of genetic hearing loss. Consanguinity should be discouraged and genetic counseling is to be applied at least for those at risk of developing genetic diseases including hearing impairment.

Key Words: 1) Consanguineous Marriage 2) Hearing Impairment 3) Sensory Neural Hearing Loss

*I) Assistant Professor of ENT. University of Welfare and Rehabilitation Sciences. Koodakyar St., Daneshjoo Blvd., Evin. Tehran, Iran. (*Corresponding Author)*

II) MS in Audiology.