

سندرمها



طبق گزارشات ۵۰٪ کم شنوایی‌های مادرزادی به علت عوامل محیطی و ۵۰٪ ارثی است. در بیش از ۶۰۰ سندرم کم شنوایی وجود دارد. کم شنوایی‌های غیرسندرمیک بر طبق معیار زیر طبقه‌بندی می‌شوند:

- DFNA: اختلال اتوزومی غالب
- DFNB: اختلال اتوزومی مغلوب
- DFN: اختلال وابسته به X

در اختلالات وابسته به X، ژن‌ها در کروموزوم X قرار می‌گیرد و می‌تواند مغلوب یا غالب باشند. بیش از ۱۲۰ ژن در ایجاد کم شنوایی نقش دارند که شناسایی شده‌اند. یکی از این ژن‌ها که GJB2 نام دارد، مسئول کدگذاری پروتئینی به نام CONNEXIN 26 است که در ایجاد نیمی از کم شنوایی‌ها نقش دارند. با استفاده از واکسیناسیون، شیوع بیماری‌هایی نظیر: سرخک، اوریون، سرخجه و مننژیت در دوران کودکی کاهش پیدا کرده است اما درصد کم شنوایی‌های زود هنگام با علت ژنتیکی افزایش پیدا کرده است.

طبقه‌بندی کم شنوایی ارثی

در زیر برای سهولت یادگیری انواع سندرم‌ها و علائم همراه طبقه‌بندی جامعی ارائه شده است.

۱. کم شنوایی حسی عصبی مادرزادی
۲. کم شنوایی انتقالی مادرزادی
۳. کم شنوایی انتقالی و یا حسی عصبی مادرزادی
۴. کم شنوایی پیشرونده

کم شنوایی حسی عصبی مادرزادی

- اختلالات اسکلتی و مجموعه‌ای صورتی

۱. فقدان درشت نی (سندرم Carraro)

✓ کم شنوایی شدید مادرزادی

۲. Cleidocranial Dystosis

✓ اتوزومال غالب

✓ کم شنوایی حسی عصبی مادرزادی

✓ کم شنوایی انتقالی

✓ کانال خارجی باریک

✓ کم شنوایی پیشرونده

۳. Diastrophic Dwarfism

✓ اتوزومال مغلوب

✓ کم شنوایی حسی عصبی مادرزادی

✓ وجود شکاف کام

✓ گوش گل کلمی

۴. Hand Hearing Syndrome

✓ اتوزومال غالب

✓ کم شنوایی حسی عصبی یک طرفه / دوطرفه مادرزادی

۵. Klippel-Feil

✓ دفورمیتی گوش در یک سوم

✓ درگیری چشم، گوش و گردن

✓ شکاف کام

✓ در زنان شایع تر است

✓ محدوده‌ای از ملایم انتقالی تا عمیق حسی عصبی

✓ کانال غایب یا باریک

✓ دفورمیتی استخوانچه‌ها

✓ دریچه گرد باریک

✓ رشد ناقص حلزون و وستیبول (الکترونیستاگموگرام ناهنجار است)

✓ فقدان مجاری نیم‌دایره و عصب ۸

۶. Marshall syndrome

✓ اتوزومال غالب

- ✓ کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده مادرزادی با درجه متوسط و شروع تأخیری
- ✓ مشکلات چشمی

۷. Split-Hand and Foot

• اختلالات رنگدانه‌ای و پوستی

۱. Albinism with blue irides

✓ سندرم Tietz-smith

✓ ناشنوایی مادرزادی حسی عصبی شدید

۲. Congenital atopic dermatitis

✓ اتوزومال مغلوب

✓ بزرگ شدن مجرای داخلی گوش

✓ کم شنوایی حسی عصبی غیرپیشرونده مادرزادی در حد ملایم تا متوسط

✓ ممکن است تا سن مدرسه کشف نشود

✓ اختلالات رنگدانه‌ای و پوستی

۳. Ectodermal dysplasia

۴. Keratopachyderma

۵. Lentiginis

۶. Onychodystrophy

۷. Partial Albinism

۸. Piebaldnes

✓ به سه دسته تقسیم می‌شود:

✓ **Woolf syndrome**: کم شنوایی حسی عصبی مادرزادی عمیق، بینایی نرمال

✓ وابسته به X: کم شنوایی حسی عصبی مادرزادی، ناهنجاری رنگدانه‌ای

✓ **Telfen syndrome**: ناشنوایی کم شنوایی حسی عصبی

✓ 60٪ از کل این سندرم، کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده دارد

۹. Pili torti

✓ اختلال مغلوب

✓ کم شنوایی حسی عصبی مادرزادی دوطرفه متوسط تا شدید همراه با مشکلات بینایی

۱۰. Waardenberg Syndrome

- ✓ اتوزومال غالب
- ✓ کم شنوایی حسی مادرزادی ملایم تا شدید که اغلب پیشرونده و به صورت یک طرفه/دوطرفه می باشد
- ✓ آسیب شنوایی اغلب در فرکانس های پایین و میانی وجود دارد اما ناشنوایی عمیق هم ممکن است دیده شود
- ✓ آتروفی اسپیرال گانگلیون و فقدان ارگان کرتی

● اختلالات چشمی

۱. Hallgren

- ✓ اتوزومال مغلوب
- ✓ اختلالات چشمی
- ✓ بسیار شبیه اوشر است
- ✓ کم شنوایی حسی عصبی مادرزادی
- ✓ ۹۰٪ ناشنوایی عمیق دارند

۲. Laurence-Moon-Biedl-Bardet

- ✓ اتوزومال مغلوب
- ✓ کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده همراه با اختلالات چشمی

● اختلالات سیستم عصبی

۱. Cerebral Palsy

- ✓ نقص یا آسیب در رشد مغز
- ✓ شامل اسپاستیک (۴۰٪)، Athetosis (۱۰٪) و آتاکسیا (۱۰٪) یا ترکیبی از اختلالات حرکتی
- ✓ نقص در غذا خوردن، عقب ماندگی رشدی و اختلالات چشمی مانند نیستاگموس، اختلالات آموزشی و ارتباطی

- ✓ مکان آسیب می تواند در قشر مغزی، عقده قاعده ای یا دیگر قسمت های هرمی یا خارج هرمی باشد
- ✓ کم شنوایی حسی عصبی ملایم تا متوسط که معمولاً در فرکانس های بالا شدید تر است.

۲. Muscular dystrophy

- ✓ مغلوب یا وابسته به X
- ✓ کم شنوایی حسی عصبی مادرزادی پیشرونده در حد ملایم تا متوسط نزولی

۳. Myoclonic Epilepsy

✓ کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده با شروع تأخیری

۴. Opticocoeudentate degeneration انتقالی

۵. Richard-Rundel

✓ اتوزومال مغلوب

✓ کم شنوایی حسی عصبی شدید پیشرونده با شروع زود هنگام

✓ نیستاگموس افقی

● اختلالات سیستم قلبی-عروقی

۱. Jervell and Lange-Nielsen

✓ اتوزومال مغلوب

✓ مشکلات دهلیزی

✓ کم شنوایی حسی عصبی دوطرفه عمیق مادرزادی که به صورت قرینه است

✓ مشکلات قلبی

● اختلالات اندوکراین و متابولیک

۱. Goiter

۲. Hyperprolinemia

۳. Iminoglycinuria

۴. Pendred

✓ کم شنوایی حسی عصبی متوسط تا عمیق

✓ سن کشف کم شنوایی متغیر است

● اختلالات سوماتیک گوناگون

۱. Trisomy 13-15

✓ کم شنوایی حسی عصبی مادرزادی

✓ شکاف کام و لب

- ✓ گوش خارجی پایین تر از حد نرمال مانند تریزومی ۱۸
- ✓ دفورمیتی رکابی، نبود ماهیچه و تاندون رکابی
- ✓ اختلال در مفصل رکابی-سندانی
- ✓ کوتاه شدن حلزون و دریچه آندولنفاتیک
- ✓ ناهنجاری عصب مجرای نیم‌دایره خلفی
- ✓ دژنره شدن ارگان کرتی، غشا تکتوریال، استریوواسکولاریس و ساکول

۲. Trisomy 18

- ✓ آترزی مجرای گوش
- ✓ ناهنجاری های گوش میانی شامل: بدشکلی رکابی، مفصل سندانی رکابی، فقدان تاندون رکابی و برجستگی هرمی، نصف شدن تنسور تیمپانی در بخش استخوانی و ناهنجاری عصب فاسیال و کورداتیمپانی
- ✓ آنومالی حلزون
- ✓ کاهش سلول های اسپیرال گانگلیون
- ✓ فقدان دریچه حلزونی- آندولنفاتیک
- ✓ فقدان مجرای نیم‌دایره و کریستا

کم شنوایی انتقالی مادرزادی

- اختلالات اسکلتی و جمجمه‌ای صورتی

۱. (Acrocephalosyndactyly) Apert Syndrome

- ✓ اتوزومال مغلوب
- ✓ کم شنوایی شایع است
- ✓ با افزایش سن والدین افزایش می‌یابد
- ✓ اختلالات اسکلتی و جمجمه‌ای
- ✓ کم توان ذهنی
- ✓ کم شنوایی انتقالی مادرزادی
- ✓ بزرگ بودن مجرای گوش داخلی، ناهنجاری در قنات حلزونی، کم شنوایی انتقالی، ثابت‌شدگی مادرزادی صفحه رکابی

۲. Fanconi anemia Syndrome

✓ در نوزادان کم شنوایی حسی عصبی فرکانس بالا

✓ عقب ماندگی رشدی

✓ در نوجوانان کم شنوایی حسی عصبی اما با سرعت کمتر

۳. Goldenhar Syndrome

✓ ناهنجاری در چشم و ماهیچه اسکلتی یک طرفه

✓ آترزی کانال که منجر به کم شنوایی انتقالی می شود

✓ میکروشیای یک طرفه

۴. Madelung deformity Malforme

✓ کم شنوایی انتقالی دو طرفه مادرزادی

✓ ناهنجاری در استخوانچه ها

✓ باریک بودن کانال گوش

۵. Mohr Syndrome

۶. Otopalatodigital

✓ مغلوب وابسته به X

✓ شکاف کام

✓ ناهنجاری های استخوانچه ای که منجر به کم شنوایی انتقالی مادرزادی می شود

✓ گوش کوچک و پایین تر از حد نرمال نظیر سندرم داون و کروزن

۷. Preauricular appendage

✓ کم شنوایی حسی عصبی، انتقالی و آمیخته

✓ بدشکلی های گوش خارجی، نقص های گوش میانی و داخلی

✓ شبیه سندرم تریچرکولین، که منجر به نقص رشدی در قوس اول و دوم برانشیال می باشد

✓ مشکلات کلیوی

✓ آترزی و فلج ۷

۸. Proximal Symphalangism

✓ کم شنوایی انتقالی مادرزادی به دلیل ثابت شدگی رکابی

۹. Thickened Ears

۱۰. Treacher Collins

✓ کم شنوایی انتقالی مادرزادی

✓ دفورمیتی لاله و آترزی کانال گوش خارجی

- ✓ نقص استخوانچه ها
- ✓ شکاف کام
- ✓ گوش خارجی ممکن است کوچک، جابه‌جاشده یا ناقص باشد
- ✓ هایپوپلازی مجرای نیم‌دایره افقی دوطرفه و ناهنجاری در غشای لابیرنتی و استخوانی وستیبولار
- ✓ کم شنوایی به طور معمول انتقالی، اما گاهی کم شنوایی حسی عصبی می‌باشد
- ✓ استفاده از سمک و گفتار درمانگر می‌تواند مفید باشد

• اختلالات رنگدانه‌ای و پوستی

۱. Forney Syndrom

• اختلالات چشمی

Cryptophtalamos.1

- ✓ نمونه‌ای از آن سندرم Fraser می‌باشد
- ✓ اختلال چشمی، مخصوصاً در پلک
- ✓ ناهنجاری کانال همراه با چشم
- ✓ کم شنوایی اکثراً کم شنوایی انتقالی مادرزادی
- ✓ شکاف کام و لب
- ✓ استئوزیز کانال

Duane Syndrome.2

- ✓ کم شنوایی حسی عصبی شدید مادرزادی و کم شنوایی انتقالی در ۱۵٪ افراد
- ✓ شکاف کام و فقدان کانال
- ✓ وجود Preauricular tag
- ✓ ناهنجاری استخوانچه ها
- ✓ مادرزادی و غیرپیشرونده

• اختلالات کلیوی

Nephrosis Urinary tract malformation.1

Renal-Genital Syndrom.۲

Taylor Syndrom.۳

کم شنوایی انتقالی و/یا حسی عصبی مادرزادی

- اختلالات اسکلتی و مجموعه‌ای صورتی

۱. Achondroplasia

- ✓ اتوزومال مغلوب
- ✓ ممکن است کری وجود داشته باشد
- ✓ با افزایش سن والدین، افزایش می‌یابد
- ✓ هم کم شنوایی انتقالی و هم کم شنوایی حسی عصبی می‌تواند حاضر باشد
- ✓ وجود ناهنجاری های استخوانی شامل: دفورمیتی حلزون و ضخیم شدن فواصل بین حلزونی
- ✓ شیوع بالای اوتیت
- ✓ درمان شامل سمعک و جراحی می‌باشد.

۲. Marfan Syndrom

۳. Crouzon Syndrome

- ✓ اتوزومال غالب
- ✓ شکاف کام
- ✓ کم شنوایی حسی عصبی، کم شنوایی انتقالی و آمیخته مادرزادی
- ✓ گوش ممکن است پایین تر از حد ممکن باشد مانند سندرم داون
- ✓ ۵۰٪ از آنها کم شنوایی انتقالی غیرپیشرونده دارند.
- ✓ دارای ME باریک و فاقد TM هستند
- ✓ احتمال وجود آترزی دو طرفه و استئوزیز
- ✓ Ankylosis چکشی به دیواره خارجی اپیتلیوم

۴. Pierre Robin

- ✓ کم شنوایی حسی عصبی و کم شنوایی انتقالی مادرزادی
- ✓ شکاف کام
- ✓ گوش پایین تر از حد نرمال
- ✓ مشکلات قلبی و گوش میانی
- ✓ مشکلات گفتاری و زبان، در نتیجه نیاز به گفتار درمانگر

۵. Pyle Syndrom

- ✓ کم شنوایی حسی عصبی و کم شنوایی انتقالی پیشرونده
- ✓ نیستاگموس

- اختلالات رنگدانه‌ای و پوستی

۱. Kunckle pads and Leukonychia

Schwamm syndrome ✓

✓ اتوزومال غالب

- ✓ کم شنوایی حسی عصبی یا کم شنوایی انتقالی مادرزادی
- ✓ درگیری حلزون در نتیجه کم شنوایی آمیخته در حد ملایم تا متوسط
- اختلالات چشمی

Mobius Syndrom.1

Facial Dysplasia ✓

✓ اتوزومال غالب

✓ کم شنوایی انتقالی و کم شنوایی حسی عصبی مادرزادی

✓ فلج شدن اعصاب ۶ و ۷

✓ ناهنجاری کانال گوش خارجی

✓ آنومالی های گوش میانی

- اختلالات سوماتیک گوناگون

۱. Turner Syndrome

✓ نقص کروزومی ارثی نیست

✓ کم شنوایی انتقالی / کم شنوایی حسی عصبی مادرزادی ملایم

✓ مشکلات کلیوی و شنوایی

✓ شیوع بالای اوتیت مدیا

کم شنوایی های پیشرونده

(کم شنوایی های پیشرونده حسی عصبی با شروع تأخیری)

• اختلالات اسکلتی و مجسمه‌ای صورتی

۱. Roaf Syndrome

۲. Van Buchems Syndrome

✓ اتوزومال مغلوب

✓ فلج عصب هفت و کم شنوایی حسی عصبی

✓ کم شنوایی و کم بینایی باهم دیده می‌شود

✓ فلج فاسیال به صورت یک طرفه/دوطرفه

• اختلالات چشمی

۱. Alstrom Syndrome

۲. Cockayne Syndrome

✓ اتوزومال مغلوب

✓ اختلالات چشمی مانند آتروفی شبکیه و آب مروارید

✓ کم شنوایی حسی عصبی متوسط تا شدید

✓ سمعک می‌تواند مفید باشد

۳. Fehr's corneal Syndrome

✓ اختلالات چشمی

✓ کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده با شروع تأخیری

✓ ناهنجاری های قرنیه همراه با پیشرفت آهسته که در ۴۰ سالگی منجر به کوری می‌شود.

۴. Flynn-Aird

۵. Norrie Syndrome

✓ وابسته به X مغلوب

✓ کم بینایی پیشرونده و نابینایی

✓ آسیب شنوایی پیشرونده با شروع تأخیری و به صورت دو طرفه و قرنیه

۶. Optic atrophy and Diabete Mellitus

۷. Refsum Syndrome

✓ کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده یک طرفه

✓ کم بینایی

● اختلالات سیستم عصبی

۱. Acoustic neuromas

۲. Friedreich Ataxia

✓ ناهنجاری های چشمی مانند آتروفی اپتیک، فلج عصب اکولوموتور و آب مروارید

✓ وجود نیستاگموس

✓ مشکلات قلبی

✓ کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده در دوران کودکی به صورت قرینه/غیرقرینه

✓ شنوایی بهتر در فرکانس های میانی

۳. Herrmann Syndrome

✓ Photomyoclonus

✓ دیابت شیرین

✓ نوروپاتی

✓ دارای مشکلات کلیوی

✓ نقص در گفتار

✓ کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده با منشأ تأخیری

۴. Myoclonic Seizure

۵. Severe radicular neuropathy

✓ کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده متوسط تا شدید

۶. Severe infantile Muscular dystrophy

● اختلالات اندوکراین و متابولیک

۱. Alport Syndrome

✓ اتوزومال غالب

✓ در مردان بیشتر از زنان می باشد

✓ اختلالات کلیوی همراه با کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده و آنومالی های چشمی

✓ کم شنوایی معمولاً در حد ملایم تا شدید

✓ فرکانس بالا و دوطرفه متقارن

✓ شروع کم شنوایی قبل از بزرگسالی

۲. Amyloidosis and nephritis and urticaria

✓ مثالی از آن سندرم Muckle-wells می باشد

✓ اتوزومال غالب

✓ کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده موازی با مشکلات پیشرونده کلیوی

✓ کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده در حد شدید در دهه سوم و چهارم زندگی

✓ اختلالات غدد درون ریز و متابولیک همراه با کم شنوایی حسی عصبی در شروع بزرگسالی

۳. Hyperprolinemia 2

۴. Hyperuricemia

✓ کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده با شروع تأخیری

✓ معمولاً درگیری از فرکانس بالا شروع می شود

۵. Primary testicular insufficiency

کم شنوایی پیشرونده انتقالی یا حسی عصبی

• اختلالات اسکلتی و مجموعه ای صورتی

۱. Albers-schonberg disease

✓ ناشنوایی از نوع مغلوب است

✓ اختلالات مجموعه ای - صورتی و اسکلتی

✓ در یک سوم موارد عقب ماندگی رشدی

✓ کاهش بینایی در ۸۰٪ موارد که می تواند منجر به نابینایی شود

✓ عقب ماندگی ذهنی در ۲۰٪ موارد

✓ فلج عصب هفت به صورت یک طرفه یا دو طرفه

✓ کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده یا انتقالی در حد ملایم تا متوسط

۲. Engelmann syndrome

✓ Craniodiaphyseal dysplasia

✓ اختلال غالب یا مغلوب

✓ اختلالات اسکلتی

✓ کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده، انتقالی، آمیخته همراه با اختلالات دهلیزی

۳. Osteogenesis imperfect

Van Der Hoere Syndrome ✓

✓ اتوزومال غالب

✓ به علت تغییرات اتواسکلروتیک فوت پلیت و مجرای نیم‌دایره خلفی، در نتیجه ۶۰٪ کم شنوایی انتقالی دارند

✓ به علت بلوغ ناقص تمپورال کپسول اتیک و استخوانچه‌ها ناقص هستند

✓ به علت دژنره شدن پایه‌های رکابی، ارتباطی بین رکابی و فوت پلیت نیست

✓ کم شنوایی حسی عصبی با تمرکز بر فرکانس بالا

✓ جراحی موفقیت‌آمیز می‌باشد

۴. Paget syndrome

✓ کم شنوایی آمیخته پیشرونده

• اختلالات اندوکراین و متابولیک

۱. Hunter Syndrome

✓ اتوزومال وابسته به X مغلوب

✓ ناشنوایی در نیمی از افراد

✓ اگرچه معمولاً کم شنوایی شدید نیست و فقط روی مردها اثر می‌گذارد

✓ بیشتر افراد کم شنوایی انتقالی و آمیخته دارند

✓ هایپرتروفی آدنوئید

✓ بد عملکردی در لوله استاش و در نتیجه عفونت گوش میانی

۲. Hurler Syndrome

✓ اتوزومال مغلوب

✓ ناشنوایی پیشرونده

کم شنوایی پیشرونده انتقالی یا آمیخته

• اتواسکلروسیز

سایر موارد

• CHARGE

- ✓ عقب ماندگی ذهنی و رشدی
- ✓ عدم رشد اندام تناسلی و ناهنجاری در گوش یا ناشنوایی
- ✓ ناهنجاری فلج صورتی و مشکلات کلیوی
- ✓ کم شنوایی حسی عصبی، انتقالی و آمیخته به صورت پیشرونده و در ۸۵٪ موارد در حد ملایم تا عمیق می باشد
- ✓ ناهنجاری در لاله با یا بدون کم شنوایی دیده می شود

• Cleft palate and lip

- ✓ شیوع بالای عفونت گوش میانی
- ✓ ترشح شکایت معمول در سال اول زندگی است
- ✓ بیماری گوش میانی در طول دهه اول زندگی بهبود می یابد
- ✓ پارگی پرده و کلستاتوما بعد از سن مدرسه دیده می شود
- ✓ شکاف کام یا لب در اکثر سندرم ها دیده می شود

• Cornelia de Lange syndrome

- ✓ کم شنوایی کم شنوایی حسی عصبی، انتقالی و آمیخته
- ✓ لاله پایین تر از حد ممکن و مجرا باریک است مانند سندرم داون
- ✓ شکاف کام

• CMV

- ✓ مادر علائم را ندارد اما در کودک علائم دیده می شود
- ✓ وجود کم شنوایی حسی عصبی

• Down syndrome

- ✓ نقص مادرزادی شنوایی

- ✓ رفلکس های مادرزادی غایب
- ✓ دارای لاله گوش کوچک
- ✓ ناهنجاری در لاله
- ✓ وجود اوتیت مدیای مکرر
- ✓ وجود انواع کم شنوایی دیده شده است
- ✓ ناهنجاری استخوانچه ای

• Fetal alcohol syndrome

- ✓ شکاف کام
- ✓ ناهنجاری در لاله و وجود کم شنوایی کم شنوایی حسی عصبی
- ✓ ناهنجاری در قلب و چشم
- ✓ اوتیت مدیای راجعه

• Fragile X Syndrome

- ✓ گوش به صورت بزرگ و برجسته دیده می شود
- ✓ کم شنوایی به ندرت دیده می شود
- ✓ مشکل در گفتار مانند زمزمه کردن
- ✓ حافظه شنیداری و توانایی پردازشی ضعیفی دارند

• Hemifacial microsomia

- ✓ ناهنجاری های یک طرفه که شامل آپلازی و هایپوپلازی گوش با ناهنجاری های مختلف لاله گوش
- ✓ وجود Preauricular Tag
- ✓ گوش خارجی ممکن است نداشته باشد یا با پوست پوشیده شده باشد
- ✓ مشکلات چشمی

• Hydrocephalus

- ✓ مادرزادی - اکتسابی
- ✓ اطلاعاتی در مورد آسیب شنوایی وجود ندارد
- ✓ در صورت لزوم، استفاده از ABR مفید می‌باشد

• Leopard Syndrom

- ✓ اتوزومال غالب
- ✓ اختلالات رنگدانه‌ای
- ✓ کم شنوایی حسی عصبی مادرزادی
- ✓ در کودکی کشف می‌شود

• Long Arm 18 Deletion Syndrom

- ✓ کم شنوایی حسی عصبی مادرزادی
- ✓ بدشکلی‌هایی در کانال و لاله گوش
- ✓ پیچ‌خوردگی در غشا رایسنر و فرورفتگی غشا تکتوریال
- ✓ بزرگ‌شدگی مجرای حلزونی
- ✓ مشکلات چشمی

• سرخک

- ✓ ایجاد کم شنوایی به‌واسطه آسیب به گوش داخلی از طریق خون، CNS یا لایبرنت چرکی ثانویه
- ✓ به دلیل واکسیناسیون MMR (سرخک، سرخجه و اوریون) میزان آن کم شده است

• مننژیت

- ✓ کم شنوایی حسی عصبی شدید تا عمیق
- ✓ معمولاً دو طرفه است اما یک طرفه هم دیده می‌شود
- ✓ سبب اوتیت مدیای درمان‌نشده می‌شود

✓ واکسن HIB¹ دارد

- اوربون ✓
 - ✓ کم شنوایی حسی عصبی یک طرفه (گاهی دو طرفه هم گزارش شده است)
 - ✓ درد گوش

- نوروفیبروماتوز ۱ و ۲ ✓
 - ✓ اتوزومال غالب
 - ✓ تومور عصب ۸ به صورت دو طرفه (محیطی و مرکزی)
 - ✓ تغییرات بینایی پیشرونده
 - ✓ ضعف عصب صورتی
 - ✓ کم شنوایی
 - ✓ بین سنین ۱۰-۱۲ سالگی شایع تر است

• Optic Atrophy & Polyneuropathy

- ✓ وابسته به X یا مغلوب
- ✓ مشکلات بینایی دو طرفه و پیشرونده
- ✓ مشکلات شنوایی شدید پیشرونده با اثر روی فرکانس بالا

• کم شنوایی انتقالی Opticocoeodentate Degeneration

- ✓ اتوزومال مغلوب
- ✓ کم بینایی و کم شنوایی پیشرونده
- ✓ مشکلات گفتاری

¹ Haemophilus influenzae type B vaccine

✓ تا اواخر کودکی می‌میرند

• Oral-Facial-Digital Syndrome

- ✓ شکاف کام
- ✓ ناهنجاری استخوانچه ای و در نتیجه کم شنوایی انتقالی
- ✓ مشکلات گفتاری

• سرخجه

- ✓ کم شنوایی حسی عصبی شدید تا عمیق
- ✓ ناهنجاری در گوش داخلی تا داخلی رخ می‌دهد
- ✓ مشکلات بینایی
- ✓ هرچه زودتر شناسایی شود، اثرات کمتری ایجاد می‌کند
- ✓ مشکلات شنوایی می‌تواند در هر ۳ مرحله جنینی رخ دهد
- ✓ شکل ادیوگرام متغیر است

• سیفلیس

- ✓ کم شنوایی حسی عصبی پیشرونده آهسته بعد از ۲ سالگی
- ✓ جوانترها شنوایی نرمال دارند
- ✓ کم شنوایی بیشتر در نوجوانان است و از فرکانس بالا شروع و به سمت فرکانس پایین می‌آید

• Usher Syndrome

- ✓ اتوزومال مغلوب
- ✓ ناشنوایی پیشرونده
- ✓ کم شنوایی کم شنوایی حسی عصبی دو طرفه فرکانس بالا در حد متوسط تا شدید

- ✓ سرگیجه در نتیجه ناهنجاری الکترونیستاگموگرام
- ✓ ناهنجاری در پاسخ به آزمون کالریک

• Vohwinkle-Nockemann Syndrome

- ✓ کم شنوایی حسی مادرزادی ملایم تا شدید به خصوص بالای ۴ کیلوهرتز که ممکن است به آهستگی پیشرونده باشد

• Wildervank Syndrome

- ✓ کم شنوایی حسی مادرزادی و آمیخته
- ✓ گوش برجسته
- ✓ آترزی کانال
- ✓ ناشنوایی یک طرفه/دوطرفه
- ✓ فیستول Preauricular
- ✓ در زنان بیشتر
- ✓ مشکلات چشمی

• Winter Syndrome

- ✓ اتوزومال مغلوب
- ✓ ناهنجاری در کلیه
- ✓ ناهنجاری گوش میانی
- ✓ گوش خارجی پایین تر از حد مجاز
- ✓ استنوتیک کانال گوش خارجی در نتیجه کم شنوایی انتقالی متوسط تا شدید

