



الجمهورية العربية السورية
وزارة التعليم العالي والبحث العلمي

جامعة دمشق

كلية الطب البشري

قسم أمراض الأذن والأنف والحنجرة والرأس والعنق وجراحاتها

شيوخ طيف الاعتلال العصبي السمعي وعوامل الخطورة المتعلقة
به لدى مرضى نقص السمع الحسي العصبي الخلقي المراجعين
لمشفى المواساة الجامعي.

بحث علمي أعد لنيل شهادة الدراسات العليا في أمراض الأذن والأنف والحنجرة والرأس
والعنق وجراحاتها

إعداد طالب الدراسات العليا:

د. محمد الدوجان

بإشراف:

م.د. رامي عودة

العام الدراسي

2025

قرار لجنة الحكم

تصريح خطي

أنا الموقع أدناه أصرح بعلمي وقبولي:

١. أن كل ما ينتج عن البحث والأطروحة هو ملكية فكرية ومالية بالتشارك مع جامعة دمشق، وأنني ألتزم بأخذ موافقة الجامعة في حال رغبتني بنشر البحث أو الأطروحة أو جزء منها نصاً أو مضموناً خارج إطار الجامعة (من دور نشر أو مكنتبات أو مواقع الكترونية وغيرها من وسائل النشر).

٢. أنه لا يوجد أي جزء من هذه الأطروحة تم اقتباسه من عمل آخر أو أنجز للحصول على شهادة أخرى في جامعة دمشق أو أي جامعة أو معهد تعليمي داخل أو خارج الجمهورية العربية السورية.

الاسم والتوقيع

شكر وتقدير

إلى ذكرى الأستاذ الفاضل الدكتور عصام الأمين طيب الله ثراه

مع إنجاز هذه الرسالة لا يسعني إلا أن أتذكر بتقدير عميق الفترة التي حظيت فيها بإشرافكم وتوجيهاتكم السديدة. لقد كانت رؤيتكم الثاقبة ونصائحكم القيمة بمثابة حجر الزاوية في هذا العمل. إنني أقدر عالياً الوقت والجهد الذي بذلتموه في سبيل دعمي وتطوير بحثي. ستبقى ذكراكم العطرة وإسهاماتكم العلمية خالدة.

كما أود أن أعرب عن خالص شكري وتقديري للأستاذ الدكتور رامي عودة على قبوله مسؤولية الإشراف على الرسالة وإتمام هذا العمل.

رحم الله أستاذنا العزيز وأسكنه فسيح جنانه

كما أتوجه بالشكر لكافة أساتذتي ومشرفي وطلاب الدراسات العليا في مشفى المواساة الجامعي، وإلى مشفى المواساة الجامعي وكلية الطب في جامعة دمشق.

إهداء

هذا العمل المتواضع إهداء إلى كل من ساهم في إثرائني فكرياً وعلمياً، وإلى كل من غرس فيّ حب العلم والمعرفة

إلى من سقى بذرة طموحي بفيض حبهما ورعايتهما، إلى نبض قلبي وسندي في الحياة...

والديّ العزيزين

إلى أخي العزيز أقدم هذا الجهد تقديراً لوقوفك بجانبني وتشجيعي الدائم...

أخي العزيز

إلى من أمّن بحلمي وشجعوني على تحقيقه... إلى زميلات المستقبل... شكراً لتقنكن بيّ وتحفيزكن الدائم

أخواتي العزيزات

إلى رفيقة دربي وشريكة نجاحي... إلى من قدمت الدعم اللامحدود والصبر الجميل

زوجتي الغالية

إلى أستاذي الفاضل الدكتور عصام الأمين رحمه الله... الذي بفضل توجيهاته وإرشاداته القيمة أنجز هذا البحث

إلى من أضاء لي دروب المعرفة وأثرى بحثي بعلمه العزيز الأستاذ الدكتور رامي عودة لك خالص تقديري واحترامي

فهرس المحتويات

متن البحث: الإطار العام للبحث.....(1)

الجزء الأول: الدراسة النظرية:

الفصل الأول: الأذن.....(8)

❖ أولاً: لمحة جنينية.....(8)

❖ ثانياً: لمحة تشريحية.....(11)

❖ ثالثاً: خصوصية الأطفال.....(29)

الفصل الثاني: نقص السمع عند الأطفال.....(31)

❖ أولاً: تعريفه.....(31)

❖ ثانياً: مستويات نقص السمع عند الأطفال.....(32)

❖ ثالثاً: الوبائيات.....(33)

❖ رابعاً: اختبار قياس السمع المناسب للمدى العمري.....(34)

❖ خامساً: تأثيرات نقص السمع.....(36)

❖ سادساً: القصة والفحص السريري.....(38)

الفصل الثالث: أسباب نقص السمع وعوامل الخطورة.....(42)

❖ أولاً: أسباب نقص السمع.....(42)

الفصل الرابع: طيف الاعتلال العصبي السمعي.....(55)

❖ أولاً: مقدمة.....(55)

❖ ثانياً: الانتشار.....(57)

❖ ثالثاً: الأسباب.....(57)

❖ رابعاً: التشخيص.....(65)

❖ خامساً: العلاج.....(71)

الفصل الخامس: المسح السمعي.....(75)

❖ أولاً: طرق المسح السمعي.....(75)

❖ ثانياً: المسح السمعي الشامل للولدان.....(79)

❖ ثالثاً: الفوائد.....(81)

❖ رابعاً: المحددات.....(82)

❖ خامساً: التوصيات.....(83)

الجزء الثاني: الدراسة العملية:

الفصل الأول: النتائج الإحصائية.....(85)

الفصل الثاني: مناقشة نتائج البحث.....(95)

الفصل الثالث: المقارنة مع الدراسات العالمية.....(100)

الفصل الرابع: الاستنتاجات والتوصيات.....(104)

▪ المراجع.....(105)

▪ الملاحق.....(127)

قائمة الرسوم والأشكال التوضيحية

الرقم	الشكل	الصفحة
الشكل (1)	تطور الأذن الخارجية	(9)
الشكل (2)	تطور الأذن الوسطى	(9)
الشكل (3)	تطور الأذن الداخلية	(10)
الشكل (4)	تشريح الأذن بشكل عام	(11)
الشكل (5)	تشريح صيوان الأذن	(12)
الشكل (6)	أقسام غشاء الطبل	(13)
الشكل (7)	تجويف الأذن الوسطى	(14)
الشكل (8)	عظيمات السمع	(15)
الشكل (9)	العصب الوجهي	(16)
الشكل (10)	نفير أوستاش	(17)
الشكل (11)	فيزيولوجيا الأذن الوسطى	(18)
الشكل (12)	اللمف المحيطي والباطن	(18)
الشكل (13)	الخلايا المشعرة	(22)
الشكل (14)	اللطاختان والأعراف	(23)
الشكل (15)	عضو كورتي	(23)
الشكل (16)	فيزيولوجيا أعضاء التوازن	(24)
الشكل (17)	السبيل السمعي	(27)
الشكل (18)	القشر السمعي	(28)

(32)	مستويات نقص السمع	الشكل (19)
(34)	الاستجابة المحرصة لجذع الدماغ	الشكل (20)
(35)	البث الصوتي الأذني	الشكل (21)
(36)	النغمة الصافية	الشكل (22)
(39)	متلازمة Pendred	الشكل (23)
(41)	فحص الرنانات	الشكل (24)
(42)	أسباب نقص السمع عند الأطفال حسب WHO	الشكل (25)
(44)	التهاب الأذن الوسطى الحاد والمصلي الانصبابي	الشكل (26)
(44)	انتقاب غشاء الطبل	الشكل (27)
(46)	الورم الكولستريني	الشكل (28)
(46)	تصلب الركابة	الشكل (29)
(47)	ناسور اللف الظاهر	الشكل (30)
(53)	شوانوما	الشكل (31)
(76)	البث الأذني الصوتي	الشكل (32)
(78)	تخطيط جذع الدماغ	الشكل (33)
(79)	أمواج تخطيط جذع الدماغ	الشكل (34)
(89)	توزع المرضى حسب مجموعات الدراسة	الشكل (35)
(90)	توزع المرضى حسب الجنس	الشكل (36)
(92)	توزع المرضى حسب الجهة	الشكل (37)

قائمة الجداول

الرقم	الجدول	الصفحة
الجدول (1)	توزع مجموعات الدراسة حسب العمر	(91)
الجدول (2)	توزع مجموعات الدراسة حسب عوامل الخطر	(94)

قائمة الاختصارات

الاختصار	شرحه
PTA	Pure Tone Audiometry
OAE	Otoacoustic Emission
ABR	Auditory Brainstem Response
BOA	Behavioral Observation Audiometry
VRA	Visual Response Audiometry
CPA	Conditioned Play Audiometry
APD	Auditory Processing Disorder
AAA	American Academy Of Audiology
ASHA	American Speech–Language–Hearing Association
OME	Otitis Media Effusion
MSHL	Minimal Sensorineural Hearing Loss
AAP	The American Academy Of Pediatrics

الملخص

خلفية البحث: تعتبر دراسة انتشار طيف الاعتلال العصبي السمعي عند المرضى المصابين بنقص السمع الحسي العصبي الخلقي وتحديد المرضى عاليي الخطورة محدودة في مجتمعنا.

هدف البحث: يهدف البحث لدراسة انتشار طيف الاعتلال العصبي السمعي عند المرضى المصابين بنقص السمع الحسي العصبي الخلقي وتحديد المرضى عاليي الخطورة.

مواد البحث وطرائقه: دراسة تحليلية مقطعية تراجعية تقدمية بالفترة بين 2018 و 2023 شملت 525 مريضاً وذلك بعد أخذ موافقة أهلهم على المشاركة بالبحث وإطلاعهم على الموافقة المستنيرة، ثم تم حصر المعلومات عن المرضى الموثقين في أرشيف قسم السمعيات في قسم أمراض الأذن والأنف والحنجرة في مشفى المواساة الجامعي، ثم جُمعت البيانات وحُللت إحصائياً.

النتائج: بلغت نسبة اليرقان النووي في مجموعة نقص السمع الحسي العصبي (4.67%) ولدى طيف الاعتلال العصبي السمعي (60%) ($P \text{ Value} = 0.001$)، وبلغت نسبة الخداج في مجموعة نقص السمع الحسي العصبي (3.33%) ولدى طيف الاعتلال العصبي السمعي (8%) ($P \text{ Value} = 0.007$)، وبلغت نسبة القصة العائلية في مجموعة نقص السمع الحسي العصبي (30%) ولدى طيف الاعتلال العصبي السمعي (4%) ($P \text{ Value} = 0.003$)، وبلغت نسبة نقص السمع مجهول السبب في مجموعة نقص السمع الحسي العصبي (36%) ولدى طيف الاعتلال العصبي السمعي (8%) ($P \text{ Value} = 0.01$)، وبلغت نسبة زواج الأقارب في مجموعة نقص السمع الحسي العصبي (34%)، ولدى مجموعة الاعتلال العصبي السمعي (4%) ($P \text{ Value} = 0.002$).

الاستنتاجات: يعتبر اليرقان النووي والخداج عوامل خطر هامة إحصائياً للإصابة بطيف الاعتلال العصبي السمعي مقارنة مع باقي حالات نقص السمع الحسي العصبي، كما وجدنا فرقاً هاماً إحصائياً في الحالات العائلية والحالات مجهولة السبب وزواج الأقارب بين المجموعتين.

الكلمات المفتاحية: نقص السمع الحسي العصبي، طيف الاعتلال العصبي السمعي، اليرقان النووي، الخداج.

متن البحث

الإطار العام للبحث

1. المقدمة:

يمكن أن يسبب اضطراب الوظيفة السمعية عند الأطفال مشكلة تطويرية كبيرة نظرا لدوره في إعاقة تطور اللغة والكلام وأثره السلبي على التواصل والجوانب النفسية والاجتماعية والأكاديمية، إلا أن الكشف المبكر عن نقص السمع عند الأطفال من غرضه أن يجنب حدوث هذه المشاكل (١-٣). إن نقص السمع في مرحلة الطفولة هو مشكلة صحية مجتمعية شائعة، حيث تقدر نسبة انتشار نقص السمع عند حديثي الولادة بحوالي ١/١٠٠٠ في حال تم احتساب نقص السمع العميق وثنائي الجانب فقط، وتصل إلى ٥/١٠٠٠ عند أخذ جميع درجات نقص السمع عند الأطفال في عين الاعتبار (٤). تزداد هذه النسبة لتصل إلى ١-٣% عند الأطفال المقبولين في وحدات العناية المشددة (٥). من جهة أخرى، تصل نسبة انتشار طيف الاعتلال العصبي السمعي إلى ٣٠% عند الأطفال المشخص لهم نقص سمع حسي عصبي والمخرجين من العناية المشددة (٦)، بينما تصل هذه النسبة عند مرضى نقص السمع الحسي العصبي بشكل عام إلى ١,٢% (٧). يرتبط العديد من عوامل الخطورة باضطراب الوظيفة السمعية عند الأطفال حديثي الولادة، منها الانتانات الخلقية (الفيروس المضخم للخلايا- داء المقوسات- فيروس الحاد- السفلس- الحصبة الألمانية)، وجود عوامل وراثية كوجود قصة عائلية لنقص سمع، فرط بيليروبين الدم، بعض التشوهات القحفية، استخدام أدوية سامة خلال الحمل، الخداج، نقص الأكسجة حول الولادة، بعض الأمراض العصبية مثل التهاب السحايا، بعض الأمراض الغدية مثل قصور الغدة الدرقية، وبعض الحالات الطبية التي تستدعي بقاء الطفل في العناية المشددة لأكثر من ٥ أيام (٨,٩). أثبتت بعض الدراسات وجود ارتباط قوي بين كل من التهاب السحايا والعلاج بالفانكوميسين والشدة التنفسية عند أطفال الحواضن من جهة، وحدث طيف الاعتلال العصبي السمعي من جهة أخرى (٩). يؤدي طيف الاعتلال العصبي السمعي إلى صعوبة في تمييز الكلام، كما يؤدي إلى تأخر في تطور الكلام والنطق عند الأطفال. يتميز هذا النمط من نقص السمع بعتبات سمعية قد تكون طبيعية أو مرتفعة بدرجات مختلفة على تخطيط السمع بالنغمة الصافية مع تمييز كلام سيئ وغير منسجم مع هذه العتبات السمعية، مع غياب أو تشوه في موجات تخطيط جذع الدماغ و بث أذني صوتي طبيعي أو ميكروفونية قوقعية طبيعية (١٠-١٢). نستدل من ذلك على أن طيف الاعتلال العصبي السمعي بحاجة إلى برامج مسح سمعي خاصة، حيث لا يكفي البث الأذني الصوتي لوحده في تشخيصه وإنما نحتاج لإجراء المسح السمعي بالطريقة المدمجة (بث أذني صوتي مع تخطيط جذع دماغ ماسح مع تحري وجود CM) (١٣). في ظل

وجود بعض المحدوديات في برامج المسح السمعي يوجد العديد من الأطفال حديثي الولادة لا يتم لهم المسح السمعي بالطريقة المدمجة (جذع الدماغ الماسح مع البث الأذني الصوتي) خصوصا في البلدان التي لا تعتمد على برامج المسح السمعي الشامل وتلجأ إلى نظام المسح الاختياري أو المسح عند وجود عوامل الخطورة (١٥،١٤).

2. بعض الدراسات السابقة:

يوجد بعض الدراسات العالمية المشابهة لدراستنا مثل دراسة **West وزملائه**⁽¹⁶⁾ في أمريكا عام ٢٠٢٠، وشملت الدراسة ٦٦ طفلاً، وكان متوسط العمر ٤،٢ سنة، ونسبة الذكور ٦٨٪. قام الباحث بدراسة مجموعة من عوامل الخطر (العمر الحلي، وزن الولادة، نقص الأكسجة حول الولادة، اليرقان الولادي، الأدوية السامة للأذن) لدى ثلاثة مجموعات: المجموعة الأولى تحوي ٢٢ طفلاً مصاباً بطيف الاعتلال العصبي سمعي، والمجموعة الثانية تحوي ٢٢ طفلاً لديهم سمع طبيعي، والمجموعة الثالثة تحوي ٢٢ طفلاً مصاباً بنقص سمع حسي عصبي دون اعتلال عصبي سمعي. وجدت هذه الدراسة عدم وجود فرق هام إحصائياً في الخداجة ونقص وزن الولادة والتهوية الآلية واليرقان الولادي والأدوية السامة للأذن عند مرضى طيف الاعتلال العصبي السمعي مقارنة مع الأطفال الطبيعيين، بينما وجدت الدراسة أن اليرقان الولادي هو عامل الخطورة الوحيد الذي يملك دلالة إحصائية هامة عند مرضى طيف الاعتلال العصبي السمعي مقارنة مع مرضى نقص السمع الحسي العصبي دون اعتلال عصبي سمعي.

كما أجرى **Coenraad وزملاؤه**⁽¹⁷⁾ دراسة في هولندا عام ٢٠١٠ على ٤٥ طفلاً، وتم تقسيم المرضى لمجموعتين: مجموعة الشاهد شملت ٣٦ طفلاً سليماً، ومجموعة الأطفال المشخص لديهم طيف الاعتلال العصبي السمعي والذين كانوا مقبولين في وحدة العناية المشددة وشملت ٩ أطفال. تمت مقارنة مجموعة الاعتلال العصبي السمعي مع أطفال ذوي سمع طبيعي وبنفس العمر الحلي والجنس وذلك لدراسة عوامل الخطورة المحتملة لحدوث طيف الاعتلال العصبي السمعي (نقص وزن الولادة، تشوهات خلقية، مشعر APGAR، شدة تنفسية، الإنتانات، خمج CMV، التهاب سحايا، نزف دماغي، فرط بيلروبينية دم تتطلب معالجة ضوئية، فرط بيلروبين كلي، معالجة بالأدوية السامة للأذن وتشمل الفانكوميسين أو الفورسيمايد أو الديكساميثازون أو التوبراميسين أو الجنتاميسين)، ووجدت هذه الدراسة أن الأطفال المصابين بالشدة التنفسية أو التهاب سحايا أو المعالجين بالفانكوميسين لديهم خطورة عالية للإصابة بطيف الاعتلال العصبي السمعي، وعليه فإنه من المهم إجراء تقييم وتدبير دقيق لهؤلاء الأطفال للوقاية من تطور مشاكل سمعية لديهم مستقبلاً.

وأجرى أيضاً **Penido وزملاؤه**⁽¹⁸⁾ دراسة في البرازيل عام ٢٠١٣ على ٢٢٩٢ طفلاً. حيث قام الباحث بإجراء دراسة لتحديد نسبة انتشار طيف الاعتلال العصبي السمعي عند مرضى نقص السمع الحسي العصبي، حيث وجد أن ١,٢% من مرضى نقص السمع الحسي العصبي مصابين بالاعتلال العصبي السمعي (٣٧% من المرضى ذكور والباقي إناث)، ومن ناحية العمر وجد أن ١٤,٨% من المرضى تتراوح أعمارهم بين ١٠-٠ عام، بينما ٤٤,١% تتراوح أعمارهم بين ٤١-٦٠ عام، و٧,٤% تبلغ أعمارهم فوق ٦٠ عام.

3. مشكلة البحث:

في ظل غياب برنامج مسح سمعي شامل في سوريا والاعتماد على نظام المسح الاختياري وإجراء التقييم السمعي عند وجود عامل خطورة باستخدام البث الأذني الصوتي فقط فإن من الممكن للعديد من الأطفال اجتياز المسح بنتيجة إيجابية كاذبة، مما يؤدي إلى فقدان تشخيص طيف الاعتلال العصبي السمعي. لذلك نحن بحاجة لتحديد عوامل الخطر المرتبطة بتطور طيف الاعتلال العصبي السمعي وإمكانية الوقاية منها وتحديد الأطفال الذين يحتاجون لإجراء التقييم الشامل بالطريقة المدمجة بتخطيط جذع الدماغ والبث الأذني الصوتي سوية.

4. فرضية البحث:

تُفترض وجود علاقة ذات دلالة إحصائية بين كل من العوامل المُتغيرة المدروسة ونسبة انتشار اعتلال العصب السمعي (ANSD) لدى مرضى نقص السمع الحسي العصبي الخلقي:

١. فرضيات عوامل الخطورة المكتسبة:

اليرقان النووي: توجد علاقة ذات دلالة إحصائية؛ نسبة التعرض لليرقان النووي أعلى لدى مرضى اعتلال العصب السمعي (ANSD).

الخداج: توجد علاقة ذات دلالة إحصائية؛ نسبة الخداج (الولادة المبكرة) أعلى لدى مرضى اعتلال العصب السمعي (ANSD).

الأدوية السامة للأذن: يوجد فرق ذو دلالة إحصائية في تاريخ استخدام الأدوية السامة للأذن بين مرضى (ANSD) ومرضى نقص السمع التقليدي (SNHL).

٢. فرضيات العوامل الوراثية:

نسبة القرابة: توجد علاقة ذات دلالة إحصائية؛ زواج الأقارب يزيد من احتمالية الإصابة بـ (ANSD).

القصة الوراثية العائلية: يوجد فرق ذو دلالة إحصائية في وجود قصة عائلية لنقص السمع بين مرضى (ANSD) و (SNHL).

الجنس: لا يوجد فرق ذو دلالة إحصائية في نسبة انتشار (ANSD) بين الذكور والإناث.

٣. فرضيات الخصائص السريرية:

العمر عند التشخيص: يوجد فرق ذو دلالة إحصائية في متوسط العمر عند تشخيص (ANSD) مقارنة بـ (SNHL).

جهة الإصابة: يوجد فرق ذو دلالة إحصائية في توزيع جهة الإصابة (أحادية مقابل ثنائية) بين مجموعتي (ANSD) و (SNHL). حيث أغلب حالات الاعتلال تكون ثنائية الجانب

5. هدف البحث:

الهدف الرئيسي:

دراسة انتشار طيف الاعتلال العصبي السمعي عند المرضى المصابين بنقص السمع الحسي العصبي الخلقي (ما قبل وما حول وما بعد الولادة) وتحديد المرضى عالي الخطورة.

الأهداف الفرعية:

١. تحديد عوامل الخطر لحدوث طيف الاعتلال العصبي السمعي.
٢. تحديد برنامج المسح السمعي الأفضل لكشف مرضى طيف الاعتلال العصبي السمعي.

6. أهمية البحث:

تحديد الحالات عالية الخطورة لحدوث طيف الاعتلال العصبي السمعي ومحاولة الوقاية منها وإعطائها اهتماماً خاصاً من حيث إجراء تقييم سمعي شامل باكراً ما أمكن وبالتالي تقديم العلاج الباكر في حال تشخيص الاعتلال عندهم.

7. مسوغات البحث:

الجهود الحالية لإعادة التأهيل السمعي عند مرضى طيف الاعتلال العصبي السمعي غير كافية لذلك لا تزال الوقاية هي البديل المناسب من خلال تحديد عوامل الخطر والتدخل أبكر ما يمكن.

8. محددات البحث:

يوجد بعض المحددات في هذا البحث ومنها: صغر العينة المدروسة، وعدم تغطية الفئات العمرية كلها، وكذلك صعوبة مقارنة نتائج الدراسات الأخرى مع دراستنا (بسبب اختلاف الفئات العمرية، واختلاف الأعراق).

9. حدود البحث:

- الحد الزمني: الفترة بين 2018 و 2023
- الحد المكاني: مستشفى الموساة الجامعي في دمشق.

10. منهج البحث وأدواته:

تم مراجعة أضيابير مرضى نقص السمع الحسي العصبي الخلقي المجرى لهم تقييم سمعي شامل في قسم السمعيات في مشفى الموساة الجامعي بدمشق في الفترة مابين 2018-2023، وذلك بعد أخذ موافقتهم على المشاركة بالبحث وإطلاعهم على الموافقة المستنيرة. ثم تم حصر المعلومات عن المرضى الموثقين في أرشيف قسم السمعيات في قسم أمراض الأذن والأنف والحنجرة في مشفى الموساة الجامعي الذين تنطبق عليهم معايير الدخول خلال الفترة المذكورة سابقاً وإدخالهم ضمن برنامج SPSS.

يمكن تقسيم الجزء النظري إلى عدة فصول:

- ❖ الفصل الأول: يتحدث عن الأذن من حيث التطور الجنيني، والتشريح، وخصوصيتها عند الأطفال.
 - ❖ الفصل الثاني: يتحدث عن نقص السمع عند الأطفال من حيث تعريفه، ومستوياته، ووبائياته، والاختبارات المناسبة حسب العمر، وتأثيرات نقص السمع.
 - ❖ الفصل الثالث: يتحدث عن أسباب نقص السمع، وعوامل الخطورة له.
 - ❖ الفصل الرابع: يتحدث عن طيف الاعتلال العصبي السمعي من حيث تعريفه، وانتشاره، وأسبابه، وتشخيصه، وعلاجه.
 - ❖ الفصل الخامس: يتحدث عن المسح السمعي من حيث مبادئه، ونوعه حسب الفئات العمرية، والحساسية والنوعية، وهدفه، وعناصره، وبروتوكولاته، وحالات لا يتم فيها.
- بينما بالنسبة للجزء العملي من الدراسة قمنا بدراسة عوامل خطر نقص السمع الحسي العصبي وطيف الاعتلال العصبي السمعي، ثم مناقشة النتائج ومقارنتها مع الدراسات العالمية ووضع الاستنتاجات والتوصيات المناسبة.

الجزء الأول

الدراسة النظرية

الفصل الأول

الأذن

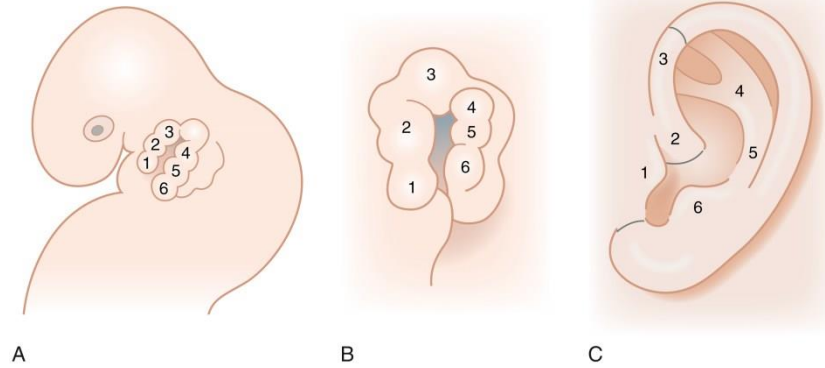
أولاً: لمحة جنينية:

١-١ - مقدمة:

يوجد ثلاث وريقات جنينية (خارجية، وسطى، وداخلية) مسؤولة عن تطور الجنين، ويؤدي التعقيد والتغيرات التي تطرأ على تطور الأقواس الغلصمية إلى عديد من التشوهات المرتبطة بها. (١٩)

١-٢ - الأذن الخارجية:

- ١- الصيوان: من حديبات الأذن Ear Hillocks السنة من القوسين الفلصميتين الأولى (قوس الفك السفلي / ميكل) والثانية (القوس اللامي) بالاسبوع ١٦ جنيني، ويصل الصيوان ٨٥% من حجم البالغين عند ٥ سنوات، ويصل بالحجم الكامل للبالغين عند ٨ سنوات. (٢٠)
- ٢- مجرى السمع الخارجي: من القوس الغلصمية الأولى (الأديم الظاهر).
- ٣- الغشاء الطبلي: من الوريقات الثلاث من القوس الغلصمية الأولى، وتنشأ الخارجية من الأديم الظاهر وتكون ظهارتها شائكة، أما الطبقة الداخلية فتتأ من الأديم الباطن وظهارتها مخاطية مكعبة، أما الطبقة الوسطى فتتأ من الميزانشيم وتدعى الطبقة المتوسطة الليفية. (٢١)



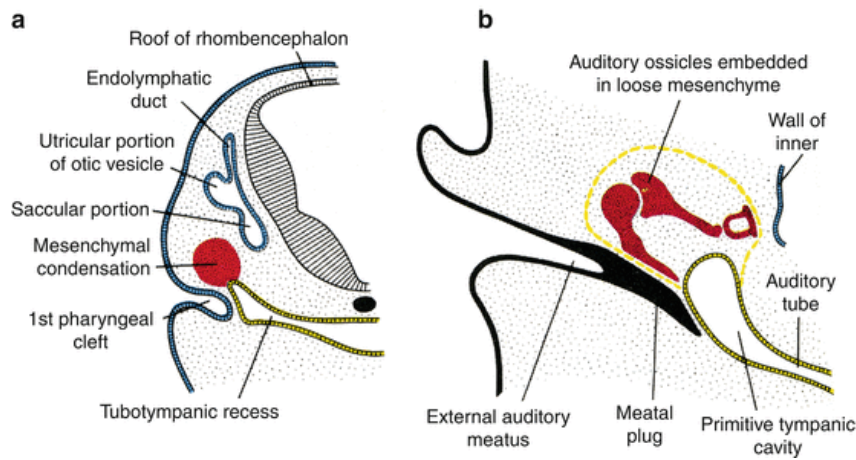
الشكل (١) تطور الأذن الخارجية (٢٠)

١-٣- الأذن الوسطى:

العظيما: تنشأ الأجزاء الموجودة في العلية من القوس الغلصمية الأولى، والمتواجدة في الطبل المتوسط تنشأ من القوس الغلصمية الثانية، أما الصفيحة القدمية للركابة فتنشأ من المحفظة السمعية، وتتعضم عظيمات السمع تعظما كاملا في الأسبوع الحادي ٢٥ ويكون حجمها عند الولادة كما هو حجمها عند البالغ. (٢٢)

العضلات: موترة الطبل من القوس غلصمية الأولى (الأديم المتوسط) والعضلة الركابية من القوس الغلصمي الثاني (الأديم المتوسط) (٢٣)

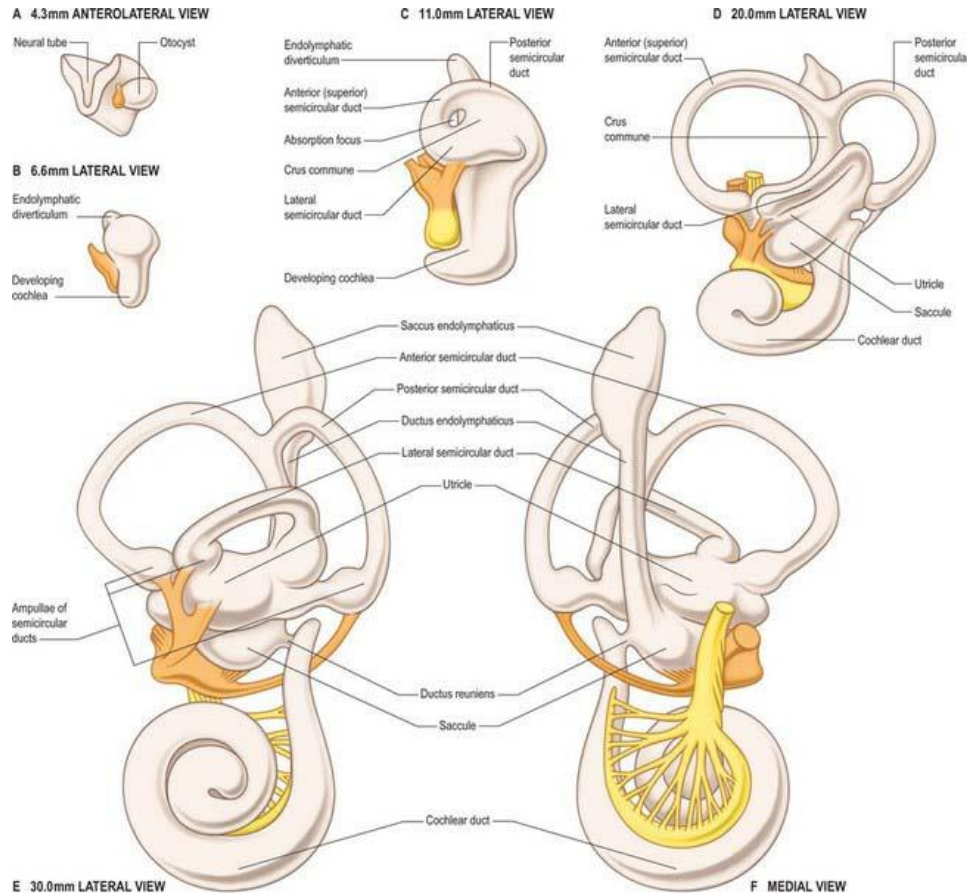
جوف الأذن الوسطى: ينشأ جنينيا من الجيب البلعومي الأول بين القوسين الغلصميتين الأولى والثانية.



الشكل (٢) تطور الأذن الوسطى (٢٢)

١-٤ - الأذن الداخلية والعصب السمعي:

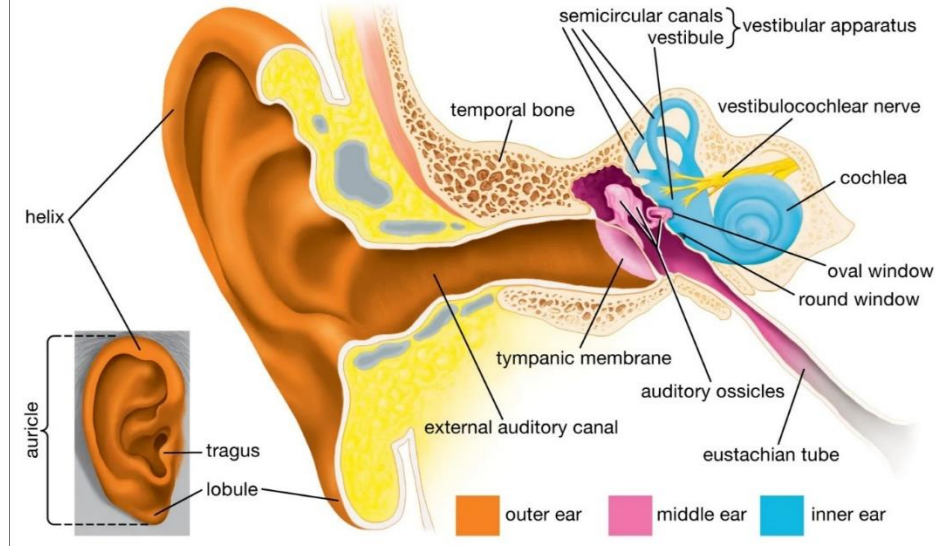
تنشأ من الحويصل السمعي واللويحة السمعية (الأديم الظاهر) والعرف العصبي (الأديم الظاهر) في الأسبوع الرابع من الحمل. ثم تبدأ بالنمو لتشكل الكيس السمعي في بداية الأسابيع الخامس والسادس من الحمل وبشكل ٦ بنى حسية مختلفة (ثلاث قنوات نصف دائرية وأعضاء الرمال الأذنية (القريبة والكيس) وحلزون واحد ومسال اللمف الباطن وكيس، وبحلول الأسبوع ٢٣ يكتمل معظم الغضروف الباطن ليشكل المحفظة السمعية التي تكون كاملة الحجم كما عند البالغ، وبحلول الأسبوع ٢٦ تقوم الأذن الداخلية بإرسال إشارات سمعية إلى الدماغ. (٢٤)



الشكل (٣) تطور الأذن الداخلية (٢٤)

ثانياً: لمحة تشريحية:

تقسم الأذن بشكل عام إلى الأذن الخارجية (الصيوان ومجرى السمع الظاهر)، والأذن الوسطى (غشاء الطبل وجوف الأذن الوسطى والسلسلة العظمية)، والأذن الداخلية (أعضاء السمع والتوازن وحجرات السوائل). (٢٥)



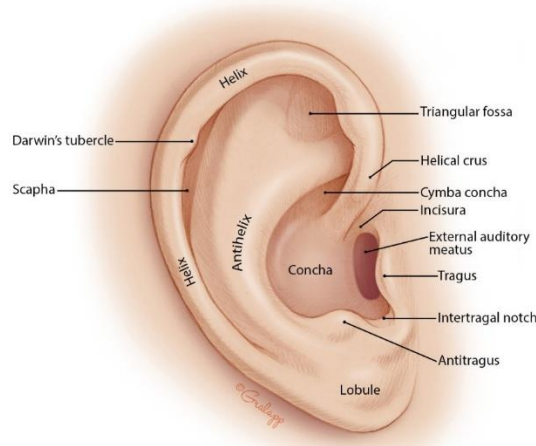
الشكل (٤) تشريح الأذن بشكل عام (٢٥)

٢-١- الأذن الخارجية:

تتكون الأذن الخارجية من الصيوان ومجرى السمع الظاهر.

٢-١-١- صيوان الأذن:

يتكون الصيوان من غضروف مرن محاط بطبقة من الجلد. ويقوم الصيوان بتجميع الأمواج الصوتية على شكل مخروط ويدفعها إلى داخل مجرى السمع، ويؤثر الشكل المعمد للصيوان على الاستجابة للأصوات تأثيراً مختلفاً، تستقبل هذه المعلومات من قبل المخ وتستخدم لتحديد اتجاه مصدر الصوت. (٢٦)



الشكل (٥) تشريح صيوان الأذن (٢٦)

٢-١-٢- مجرى السمع الظاهر:

يتكون من جزئين: غضروفي يشكل الثلث الوحشي من حجم المجرى وجزء أنسي عظمي يشكل الثلثين. إن الجزء الطبلي من العظم الصدغي يشكل معظم الجزء العظمي لمجرى السمع، وأمام المجرى العظمي يوجد المفصل الفكي الصدغي، يتميز الجلد في الجزء الغضروفي بكونه أثخن من الجزء العظمي ويحوي على غدد تفرز الصملاخ.

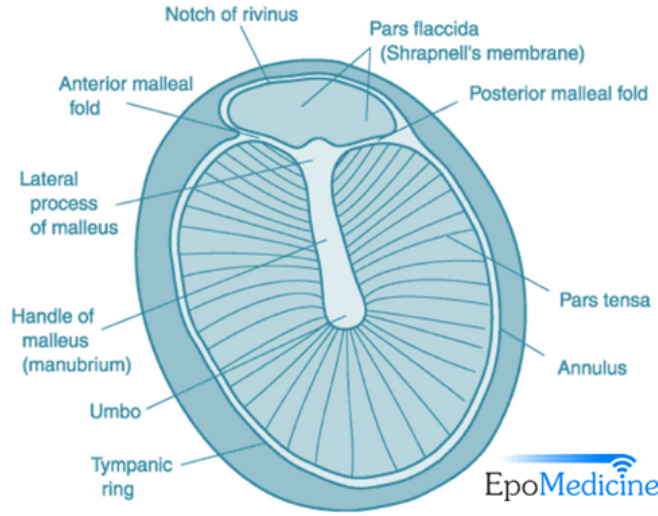
ينشأ العصب الأذني الكبير من الجذور الرقبية الثاني والثالث الذي يؤمن التعصيب الحسي للجلد فوق النائي الخشائي وكذلك لمعظم الصيوان. يأتي تعصيب مجرى السمع الظاهر من الأعصاب القحفية ٩-٧-٥ (٢٧)

٢-٢-الأذن الوسطى:

٢-٢-١- غشاء الطبل:

يتألف غشاء الطبل من ثلاث طبقات: داخلية ووسطى وخارجية، والوسطى تتكون من ألياف شعاعية وألياف محيطية ضرورية للحفاظ على قوة غشاء الطبل وأيضاً للمساعدة في اهتزاز غشاء الطبل على التواترات الصوتية

المختلفة، وهو يشابه أبعاد الكبار عند الولادة. إن غشاء الطبل له شكل بيضوي ويقس حوالى 10×8 ملم وهو مائل، إضافة لذلك فإن غشاء الطبل يستند من الناحية الأنسية إلى قبضة عظم المطرقة، يحيط بغشاء الطبل حلقة ليفية تتوضع داخل الشق الطبلي، تكون هذه الحلقة غير مكتملة في الأعلى بين الطيتين المطرقتين، وهنا يتوضع الجزء الرخو ويدعى غشاء شرايبل. (٢٨)



الشكل (٦) أقسام غشاء الطبل (٢٨)

٢-٢-٢ - جوف الأذن الوسطى:

بتصل مع البلعوم الأنفي من خلال نفير أوستاش، ويتوضع في الخلف من جوف الأذن الوسطى الخلايا الخشائية التي تتصل مع العلية من خلال مدخل الغار . ان جوف الأذن الوسطى والخلايا الخشائية تكون مبطنة بظهارية مخاطية مهدبة، ويقسم جوف الأذن الوسطى إلى خمسة أجزاء اعتمادا على علاقتها مع الحلقة الطبليّة: جوف الطبل المتوسط وهو يقابل غشاء الطبل، أسفل الطبل، علية الطبل، أمام الطبل، خلف الطبل . إن الحيز خلف الطبل يحتوي على الجيب الطبلي والردب الوجهي

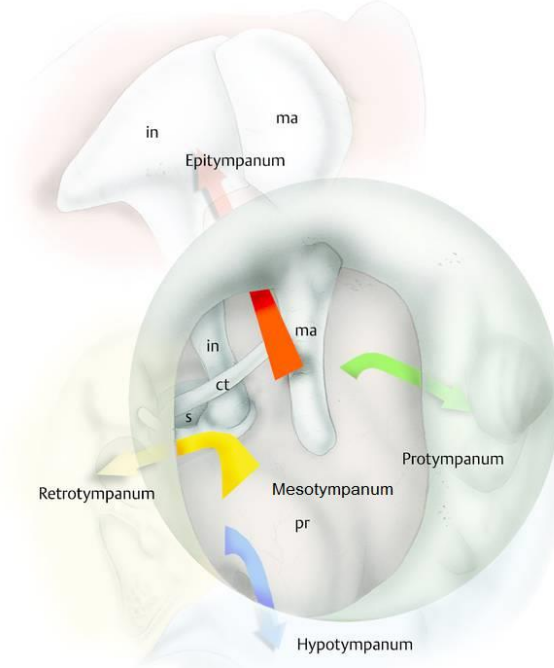
إن التروية الدموية للأذن الوسطى والخشاء تنشأ من الشريان السباتي الظاهر والباطن.

ان للعصب القحفي التاسع فرع يدعى جاكسون الذي يؤمن تعصيب مخاطية جوف الأذن الوسطى ونفير أوستاش

ويؤمن التعصيب النظير الودي للغدة النكفية، وهناك فرع آخر للعصب المبهم (العاشر) يدعى Arnold's

nerve الذي يعصب مجرى السمع الظاهر، وعادة يحدث السعال عند تنظيف الأذن بسبب الحس الراجع إلى

الحنجرة.(٢٩)



الشكل (٧) تجويف الأذن الوسطى (٢٩)

٢-٣- السلسلة العظمية:

تتشكل السلسلة العظمية من ثلاث عظيمات سمعية هي المطرقة والسندان والركابة

المطرقة: تتكون من النتوء الطويل والنتوء القصير الرأس وترتبط المطرقة بغشاء الطبل على طول القبضة حتى

السرة، أما رأس المطرقة يتم فصل مع جسم السندان في العلية. السندان: يرتبط النتوء القصير مع الجدار الخلفي

لجوف الأذن الوسطى والنتوء الطويل يتصل مع رؤيس الركابة ويعرف الجزء القاصي للنتوء الطويل للسندان

بالنتوء العدسي.

إن التروية الدموية للسلسلة العظمية تكون انتهائية في النتوء العدسي، وتكون التروية الدموية في الجزء الأول من

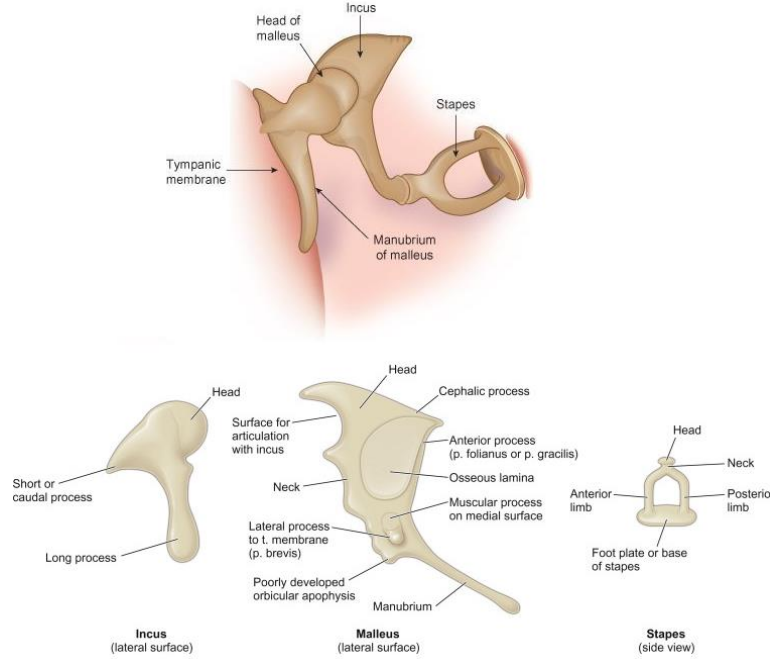
السلسلة العظمية مرتشفة لذلك فإنه عند الإصابة بالتهاب الأذن الوسطى يحدث تنخر للعظيمات السمعية أشده

وأبكره بالنتوء الطويل للسندان.

الركابة: تتكون من الصفيحة القدمية والبنى الدقيقة التي تتألف من سويقة أمامية وخلفية التي تتصل بالرؤيس، وتتوضع الصفيحة القدمية في النافذة البيضية وترتبط بحوافها برباط مرن هو الرباط الحلقى.

تنشأ العضلة الركابية من الناتئ الهرمي، أما العضلة الموترة لغشاء الطبل تكون مدعمة بناتئ يشبه الحلزون

الناتئ الملقي (عندما يستدير بالزاوية ٩٠% درجة يصبح متوتراً وعلى اتصال بالمطرقة.(٣٠)



الشكل (٨) عظيمات السمع (٣٠)

٢-٤- العصب الوجهي:

يعبر العظم الصدغي وله علاقة وثيقة مع الأذن الوسطى والخشاء، ويدخل العصب الوجهي العظم

الصدغي عبر مجرى السمع الباطن ثم يسلك مسار متعرج داخل قناة العصب الوجهي (نفق فالوب). تنقسم قناة

العصب الوجهي إلى ثلاثة أجزاء رئيسية ضمن الأذن:

١- الجزء التيهي: أقصر وأضيق جزء ويمتد من الصماخ السمعي الباطن إلى العقدة الركبية

٢- الجزء الطبلي: ينحني العصب هنا بشكل حاد للخلف تحت العقدة الركبية ويسير أفقياً على الجدار الأنسي

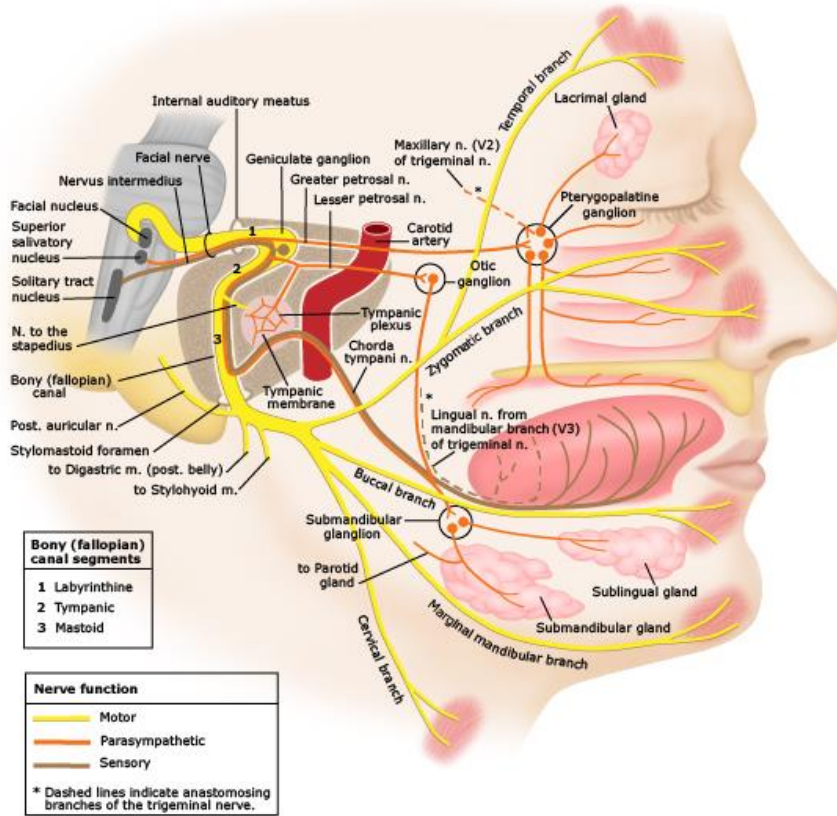
للأذن الوسطى وأسفل القناة الهلالية الوحشية

٣- الجزء الخشائي: ينحني العصب مرة أخرى للأسفل خلف الأذن الوسطى ويمر عبر النائي الخشائي للعظم

الصدغي.

ثم يخرج من العظم الصدغي عبر النقبة الإبرية الخشائية التي تكون أنسي عرف العضلة ذات البطنين ولكن

وحشي النائي الابري. (٣١)



الشكل (٩) العصب الوجهي (٣١)

٢-٥-٢-٢ - نفير أوساتش:

يقيس حوالي ٣٨-٣١ ملم عند البالغين وحوالي ٢١ ملم عند الأطفال، ويتألف من قسمين الأول هو قسم عظمي

بالتلث الوحشي من النفير ويوجد ضمن عظم الصخرة وتغطيه ظهارة مكعبة تنفسية ويكون مفتوحا بالحالة

الطبيعية، والثاني هو قسم غضروفي بالتلثين الأنسيين ذو لمعة أصغر ويكون مغلقا في أثناء الراحة ويبطن بظهارة

عمودية مطبقة كاذبة، يجاور الشريان السباتي الباطن الجدار الأنسي للنفير بمستوي الفوهة الطبلية ويكون الفاصل

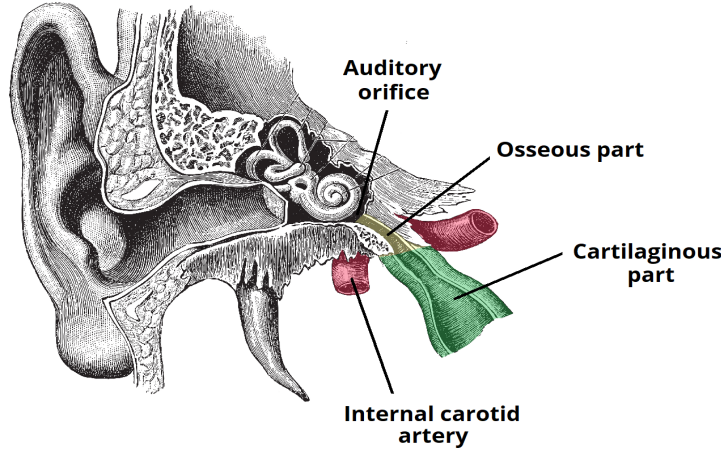
العظمي رقيقا أو غائبا أحيانا. (٣٢)

يمتلك نفير أوستاش عدة وظائف، وتشمل:

١. تهوية الأذن الوسطى ومعادلة الضغط

٢. تصريف مفرزات الأذن الوسطى

٣. حماية الأذن الوسطى من الأصوات ومسببات الأمراض وإفرازات البلعوم الأنفي (٣٢)



الشكل (١٠) نفير أوستاش (٣٢)

٢-٢-٦- فيزيولوجيا الأذن الوسطى:

تقوم الأذن الوسطى بتضخيم الاهتزازات الصوتية المحمولة بالهواء عبر ثلاث طرق (٣٣):

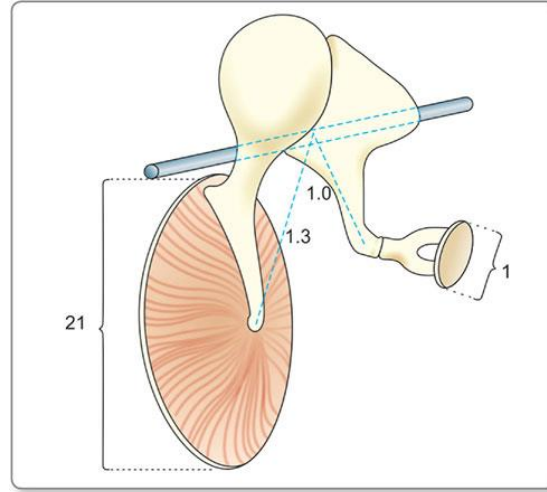
١-الأولى: فرق المساحة السطح الكبير لغشاء الطبل مقارنة مع السطح الصغير للركابة (نسبة سطح غشاء

الطبل إلى نسبة سطح الركاب) ١:١٧ ، تمنح زيادة في السعة الاهتزازية وتؤمن كسب ٢٢ ديسيبل تقريبا.

٢-الثانية: تأثير الرافعة لكل من المطرقة والسندان التي تزيد في السعة الاهتزازية بنسبة ١,٣ إلى ١ وتؤمن كسب

٢ ديسيبل تقريبا

٣-الثالثة: الميلان غشاء الطبل : يؤمن كسب ٦ ديسيبل تقريبا.



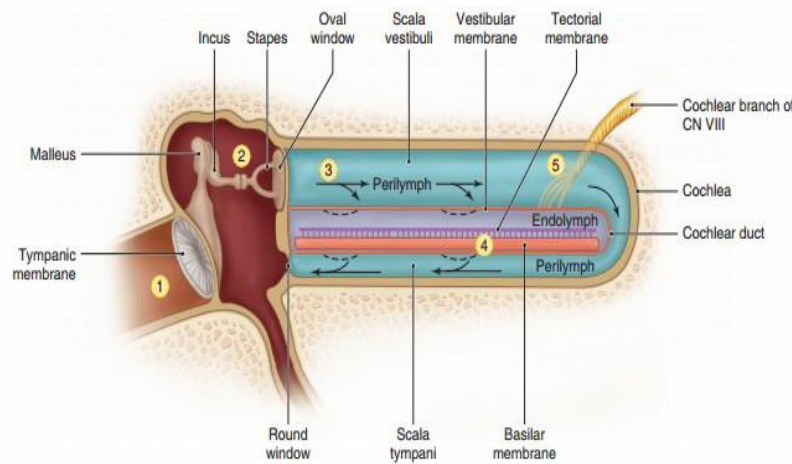
الشكل (١١) فيزيولوجيا الأذن الوسطى (٣٣)

٢-٣- الأذن الداخلية:

٢-٣-١- حجرات السوائل:

تتكون الأذن الداخلية من جوفين مملوئين بالسوائل، هما التيه العظمي ويداخله التيه الغشائي، ويسمى السائل الموجود في الحجرات العظمية الخارجية والحاوية على شاردة الصوديوم بشكل رئيسي باللف المحيطي الذي يشابه في تركيبه السائل الدماغي الشوكي، أما القناة الداخلية تحوي اللف الباطن الذي

يشابه في تركيبه السائل داخل الخلوي ويكون غني بالبوتاسيوم بشكل رئيسي. (٣٤)



الشكل (١٢) اللف المحيطي والباطن (٣٤)

٢-٣-٢ - الخلايا المشعرة:

إن الخلايا المشعرة هي الخلايا المستقبلية الحسية لكل من السمع والتوازن وهي أهم خلايا موجودة في

الأذن الداخلية، تحتوي على حوالي ١٠٠ هذب في نهايتها القمية .

إن الخلايا المشعرة في الحلزون مختصة كمستقبلات ميكانيكية تحول الطاقة الميكانيكية الناجمة عن السمع لتنتقل

على شكل سيالة عصبية إلى الدماغ. إن الأهداب المجسمة لكل خلية مشعرة تكون مرتبة بترتيب هندسي معين،

على شكل صفوف قصيرة ومتوسطة وطويلة. إن هذب واحد محرك يكون متوضع بجوار الصف الأطول من

الأهداب المجسمة.

إن قنوات التحويل الكهربائي الميكانيكي توجد في الأهداب المجسمة. إن انعطاف الأهداب المجسمة في اتجاه

الصف الأطول يسبب فرق كمون ودخول شوارد البوتاسيوم والكالسيوم إلى داخل الخلايا المشعرة مما يسبب إزالة

استقطاب الخلية المشعرة مما يسبب انفتاح قنوات التحويل.

أما الانحناء في الاتجاه المعاكس فيسبب انغلاق القنوات مما يؤدي إلى فرط استقطاب الخلية المشعرة داخل حزمة

الأهداب المجسمة.

عندما تتنبه الخلية المشعرة ميكانيكيا تطلق مواد كيميائية تحرض النشاط الكهربائي للعصبونات الواردة ولكن توجد

الوصلات العصبية الصادرة في نهاية الألياف الناشئة في جذع الدماغ التي تمثل التضخيم للخلايا المشعرة التي

تعصبها.

يقوم الجسم الأسطوانى المتطاوّل للخلايا المشعرة الخارجية بقلب الطاقة الميكانيكية إلى طاقة كهربائية وهذه وظيفة

مميزة للخلايا المشعرة الخارجية فإن أي خلايا مشعرة أخرى موجودة في جسم الإنسان لا تكون قادرة على تغيير

طولها تبعاً للتواترات الصوتية. (٣٥)

عندما تكون الأصوات الواردة ذات تواترات مرتفعة فإنها تنبه الخلايا المشعرة الخارجية في المنطقة من الحلزون الحساسة للتواترات المرتفعة وعندما تكون الأصوات الواردة ذات تواترات منخفضة فإنها تنبه الخلايا المشعرة الخارجية في المنطقة من الحلزون الحساسة للتواترات المنخفضة.

إن واحدة من العواقب بوجود جهاز سمعي فعال هو أن السمع قد يحدث حتى في غياب الطاقة القادمة من الخارج. هذا يحدث في الحلزون فإن النتيجة هي سماع اهتزازات صوتية في المجرى السمعي، وهذه الحادثة تدعى البث الصوتي الأذني العفوي *pontaneous otoacoustic emissions* ونلاحظ ذلك فقط عند الآذان الحية.

(٣٥)

أهم الفروقات بين الخلايا المشعرة الداخلية (IHCs) والخلايا المشعرة الخارجية (OHCs):

١. العدد والتوزيع:

الخلايا المشعرة الداخلية (IHCs): توجد في صف واحد على طول الحلزون، ويبلغ عددها حوالي ٣٥٠٠ خلية في الأذن البشرية.

الخلايا المشعرة الخارجية (OHCs): توجد في ثلاثة إلى أربعة صفوف على طول الحلزون، ويبلغ عددها حوالي ١٢٠٠٠ خلية في الأذن البشرية، أي أنها أكثر عدداً بكثير من الخلايا المشعرة الداخلية. (٣٥)

٢. التعصيب (Innervation):

الخلايا المشعرة الداخلية (IHCs): تتلقى تعصباً كثيفاً من الألياف العصبية الحسية (afferent) التي تنقل المعلومات السمعية إلى الدماغ. تشكل هذه الخلايا حوالي ٩٥% من الألياف العصبية السمعية المتجهة إلى الدماغ.

الخلايا المشعرة الخارجية (OHCs): تتلقى معظم تعصيبها من الألياف العصبية الصادرة (efferent) القادمة من الدماغ، والتي تلعب دوراً في تعديل حساسية الحلزون. التعصيب الحسي للخلايا المشعرة الخارجية أقل كثافة بكثير من الخلايا المشعرة الداخلية.(٣٥)

٣. البنية والوظيفة الميكانيكية:

الخلايا المشعرة الداخلية (IHCs): تحتوي على حوالي ٤٠-٦٠ من الهديات السمعية (stereocilia) مرتبة في صفوف غير منتظمة وتكون غير مغروسة بإحكام في الغشاء السقيفي (tectorial membrane). وظيفتها الرئيسية هي تحويل الاهتزازات الصوتية في سائل الحلزون إلى إشارات كهربائية تنتقل عبر العصب السمعي إلى الدماغ ليتم إدراكها كصوت. تعتبر هذه الخلايا هي المستقبلات الحسية السمعية الحقيقية.

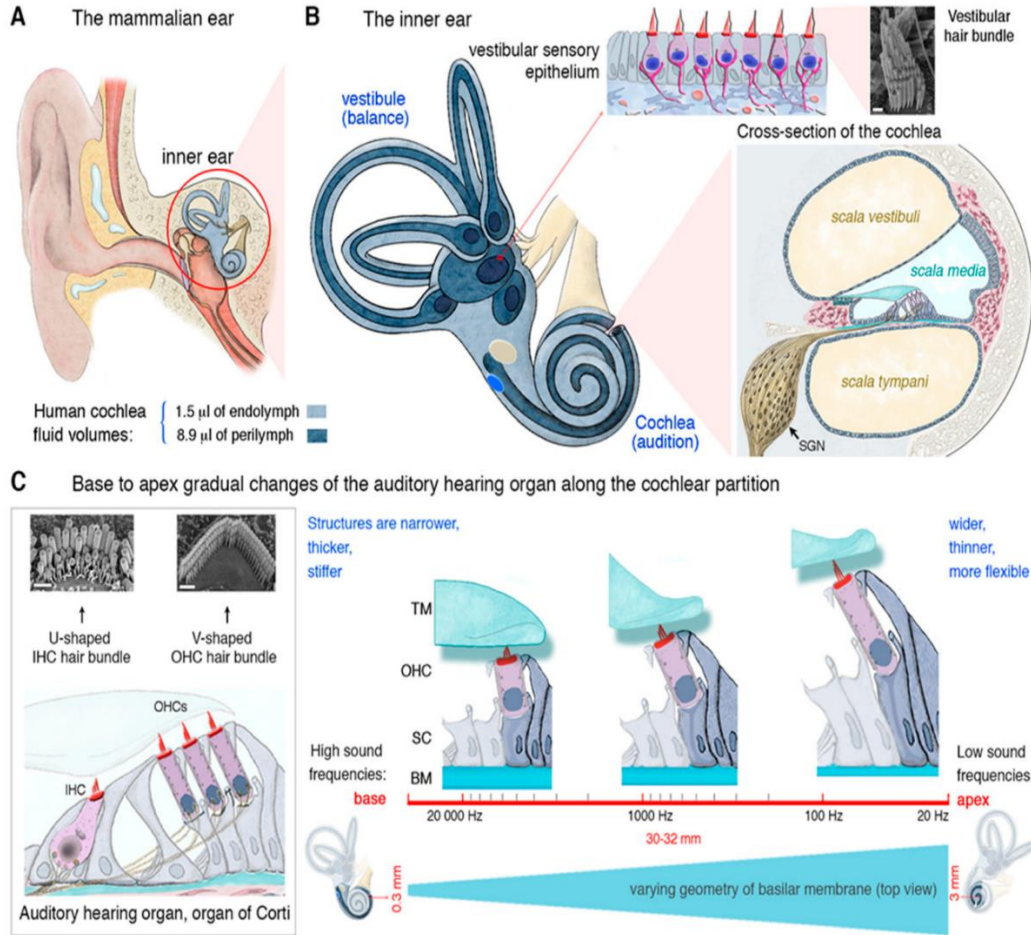
الخلايا المشعرة الخارجية (OHCs): تحتوي على حوالي ١٠٠ هديب سمعي مرتبة في ثلاثة صفوف متدرجة الطول وتكون مغروسة بإحكام في الغشاء السقيفي. لديها قدرة فريدة على تغيير طولها استجابة للتغيرات في الجهد الكهربائي (electromotility). وظيفتها الرئيسية هي تضخيم الأصوات منخفضة المستوى وتحسين حساسية الحلزون وحدة الترددات. تعمل هذه الخلايا كمضخم صوتي ميكانيكي في الحلزون.(٣٥)

٤. الدور في السمع:

الخلايا المشعرة الداخلية (IHCs): ضرورية للإدراك الواعي للصوت. الضرر الذي يلحق بها يؤدي إلى فقدان السمع.

الخلايا المشعرة الخارجية (OHCs): تلعب دوراً حاسماً في حساسية السمع والتمييز بين الترددات المختلفة. تلف هذه الخلايا يؤدي إلى فقدان في حساسية السمع (خاصة للأصوات الهادئة) وصعوبة في فهم الكلام في الضوضاء.

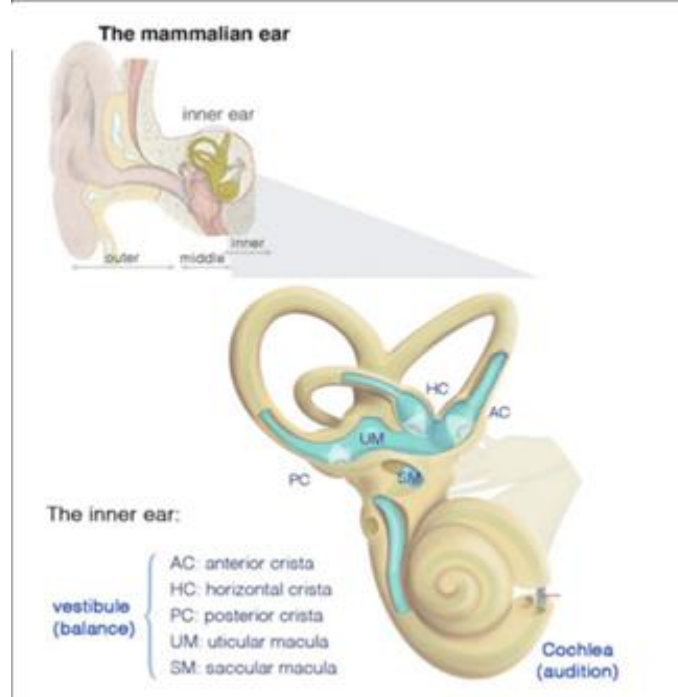
باختصار، يمكن تشبيه الخلايا المشعرة الداخلية بالمستقبلات الحسية الرئيسية التي تنقل المعلومات الصوتية إلى الدماغ، بينما تعمل الخلايا المشعرة الخارجية كمضخمات دقيقة تزيد من قوة الإشارة الصوتية وتحسن من دقة استقبالها. كلاهما ضروري لوظيفة السمع الطبيعية. (٣٥)



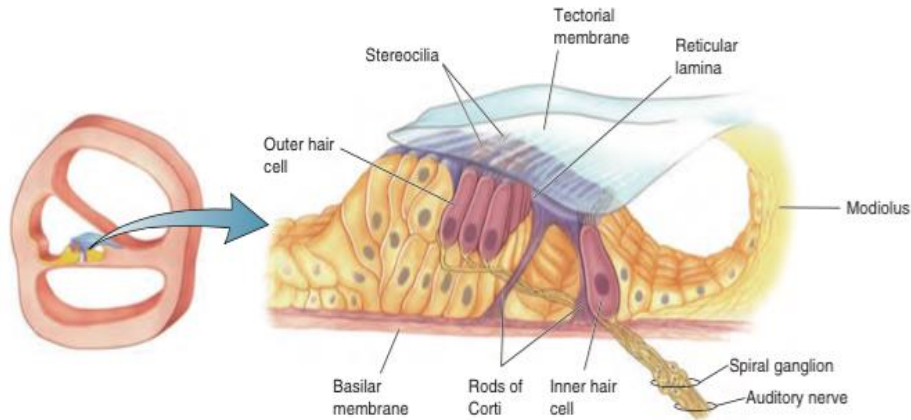
الشكل (١٣) الخلايا المشعرة (٣٥)

٢-٣-٣- أعضاء السمع والتوازن:

إن الظهارة الحسية للأذن تحتوي على أقل من ٢٠٠٠٠ خلية حسية، إن اللطاخة والأعراف هي عبارة عن ظهارة حسية في الجهاز الدهليزي المسؤول عن التوازن (الشكل ١٤) وعضو كورتي هي الظهارة الحسية في الحلزون (الشكل ١٥). هنالك لطاختان وثلاثة أعراف وعضو واحد كورتي في كل جهة من الرأس. (٣٦)



الشكل (١٤) اللطاختان والأعراف (٣٦)



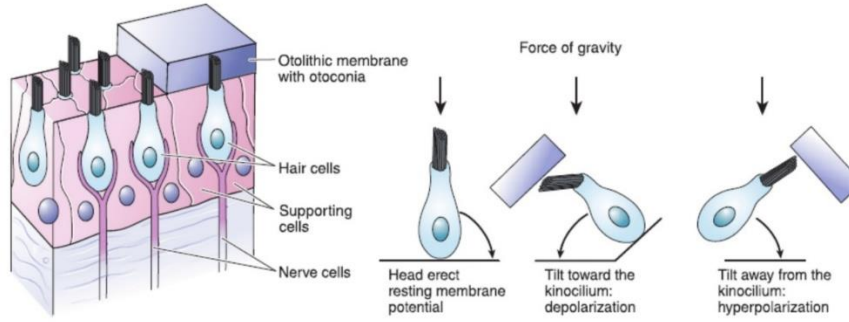
الشكل (١٥) عضو كورتي (٣٦)

٢-٤- الجهاز الدهليزي:

إن اللطاخة التي تشكل العضو الحسي لكل من القريبة والكيبس مسؤولة عن الإحساس بالجاذبية (التسارع الخطي).

إن القريبة والكيبس لديها أفضلية تشفير ثنائي الجهة لأن الخلايا المشعرة موجهة على كامل السطح وبهذه الطريقة فإن لطاخة واحدة تستطيع أن ترسل اشارات منبهة أو مثبطة إلى المراكز العصبية.

تسير ألياف العصب الدهليزي إلى النوية الدهليزية في نفس الجهة، وإن الإشارات العصبية الواردة من القنوات نصف الدائرية تفعل المنعكس الدهليزي البصري. (٣٧)



الشكل (١٦) فيزيولوجيا أعضاء التوازن (٣٧)

٢-٥- الجهاز السمعي:

٢-٥-١- الحلزون:

إن الشريط الوعائي يعد كبطارية تقوم بتغذية عملية السمع إضافة إلى التراكيز المرتفعة من البوتاسيوم فإنها تنتج كمونات إيجابية داخل اللmf الباطن بالنسبة للmf الظاهر، وهذا يزيد المدروج الكهروكيميائي مما يؤدي إلى تدفق مستمر لشوارد البوتاسيوم من اللmf الباطن إلى الخلايا المشعرة، هذا التيار الصامت منظم بانحناء الأهداب المجسمة للخلايا المشعرة. تعاد شاردة البوتاسيوم مرة أخرى إلى الشريط الوعائي وذلك عبر الانتشار من اللmf

الظاهر وعبر الخلايا الداعمة عبر فجوات الاتصال ، وتدعى بروتينات فجوات الاتصال بالكونيكسينات. الطفرات لهذه الجينات ينتج عنها نقص سمع حسي عصبي وهي الآلية الأشيع في نقص السمع الوراثي المعزول. (٣٨)

٢-٥-٢ - آليات العمل داخل الحلزون:

الآليات المنفصلة داخل الحلزون:

تهتز الخلايا المشعرة في عضو كورتي كاستجابة للصوت. إن حركة الغشاء القاعدي إلى الأعلى تسبب تحرك الأهداب المجسمة للخلايا المشعرة ثم تنتج موجة تهاجر كاستجابة للاهتزازات الصوتية، وإن موقع قمة الموجة المهاجرة يتغير حسب تواتر الصوت. إن ثخانة الغشاء القاعدي وقساوته وعرضه يتحكم بالاستجابة للتواترات المختلفة (تعد قاعدة الحلزون منطقة التواترات العالية فليها كتلة أقل وكثافة أكبر، وعلى العكس في قمة الحلزون التي تعد منطقة التواترات المنخفضة)، وليس بسعة الاهتزازات التي تتعلق مباشرة بقوة الصوت وبالتالي فإن لطبيعة الغشاء القاعدي الدور الأهم في تحليل التواترات الصوتية. (٣٨)

الآليات الفاعلة داخل الحلزون:

إن حساسية التواتر للحلزون تكون مدعومة بآلية تضخيم داخل الحلزون التي تولد أصوات ندعى البث الصوتي الذي يمكن قياسه بواسطة مايكروفون حساس داخل القناة السمعية. (٣٨)

٢-٦ - العصب القحفي الثامن:

الألياف العصبية التي تعصب الخلايا المشعرة تغادر عضو كورتي عبر الصفيحة الحلزونية العظمية حيث تتوضع أجسام الخلايا العصبية ضمن العقدة الحلزونية المتوضعة ضمن العميد القوقعة . تغادر الألياف العصبية العميد بطريقة للحفاظ على الترتيب المعتمد على التواترات الموجود في القوقعة، وهذا ما يسمى بالتنسيق النغمي الذي

يحافظ عليه على كامل مسار السبيل العصبي السمعي وصولاً إلى القشر السمعي المركزي . يغادر الفرع القوقعي للعصب الثامن العميد ليلتحق بالفرع الدهليزي ثم يغادران القوقعة عبر مجرى السمع الباطن الذي يسير ضمن صخرة العظم الصدغي وينقل المعلومات السمعية باتجاه جذع الدماغ . تتميز الشدات الصوتية عن بعضها باختلاف معدل التفريغ العصبي، وتتميز التواترات عن بعضها باختلاف الألياف العصبية الحاملة للتنبيه كما تتميز التواترات الصوتية المختلفة بواسطة الاختلاف الزمني لاطلاق التنبيهات العصبية. (٣٩)

٢-٧- الجهاز السمعي العصبي المركزي:

السبيل العصبي السمعي هو سبيل وارد ينقل الإشارات العصبية من القوقعة باتجاه القشر السمعي المركزي . السبيل السمعي يتصالب ضمن الجهاز العصبي المركزي لتنتقل المعلومات من الأذن اليمنى انتقالاً أساسياً نحو القشر السمعي الأيسر وتنتقل المعلومات من الأذن اليسرى نحو القشر السمعي الأيمن. (٤٠)

٢-٨- النوى القوقعية:

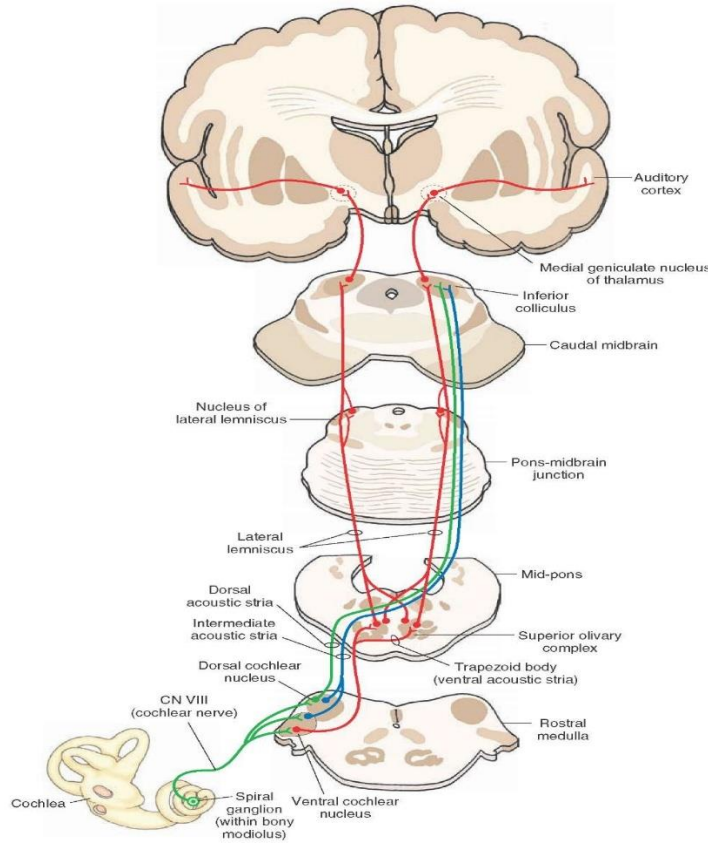
تشمل النوى الأساسية للجهاز السمعي العصبي المركزي (٤١):

- النوى القوقعية.
- المركب الزيتوني العلوي.
- الفتيال الوحشي.
- الأكيمة السفلية.
- الجسيم الركبي الأنسي.

٢-٩- السبيل السمعي العلوي:

يعد المركب الزيتوني العلوي المحطة الأولى في السبيل السمعي الصاعد حيث تتلاقى في سويته الإشارات السمعية الواردة من كلتا الأذنين. إن النوى العصبية السمعية في السويات الأعلى من المركب الزيتوني قد يكون لها تأثير تحريضي أو تثبيطي على الوارد السمعي.

تتداخل الأكيمة السفلية في جميع نواحي السلوك السمعي مثل الحساسية النفرقية بين الأصوات من ناحية الشدة والتواتر والعلو إضافة إلى دورها في تنسيق الوارد السمعي من الأذنين. بعض الألياف العصبية الآتية من الباحت الدماغية ناحية الفتيل الوحشي يجتاز الأكيمة السفلية لينتهي مع الألياف الآتية من الأكيمة السفلية في سوية الجسم الركبي الأنسي. بعد الجسم الركبي الأنسي الموجود في المهاد المحطة الرابعة في السبيل السمعي و تبدأ منه ألياف التشعع السمعي التي تنتهي في القشر السمعي المركزي.(٤٢)



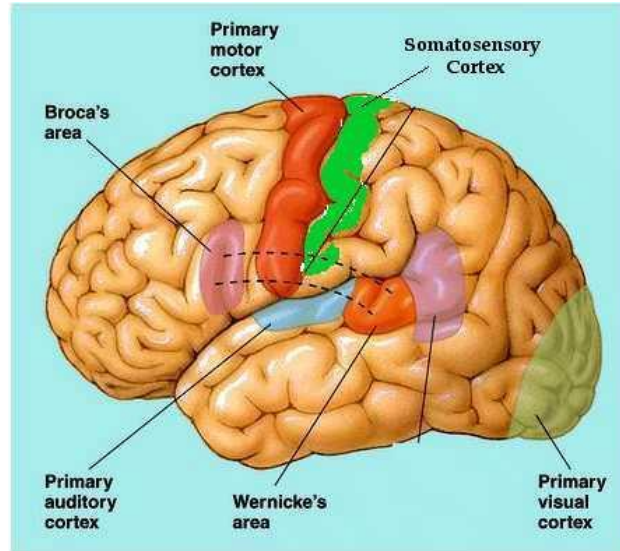
الشكل (١٧) السبيل السمعي (٤٢)

٢-١٠ - القشر السمعي المركزي:

يعد القشر السمعي البدئي هو أول منطقة قشرية نتلقى الوارد السمعي عند الإنسان. لما كانت معظم الألياف السمعية الواردة إلى القشر السمعي تتصالب بينما يستمر بعضها في نفس الجهة، فإن كل الأذن تملك تمثيلاً قشرياً في نصفي الكرة الدماغية الأيمن والأيسر فان إصابة القشر السمعي في إحدى نصفي الكرة الدماغية بسبب رضي أو بسبب حادث وعائي دماغي يؤثر تأثيراً طفيفاً جداً على السمع بالأذنين، أما إصابة كلا الفصين الصدغيين فينتج عنه ما يسمى الصمم القشري (خلل تمييز الكلام، خلل في تحديد موقع الصوت، فقدان القدرة على تحري الأصوات المنخفضة ذات السعة الزمنية القصيرة).

تدرك الأصوات الواردة ضمن التلفيف الصدغي العلوي الخلفي الذي يشكل جزءاً من التلفيف الصدغي الذي يضم إضافة إلى ما سبق القشر السمعي البدئي المتمثل بباحتي برودمان ٤١ و ٤٢ إضافة إلى الباحة الدماغية المسؤولة عن تمييز خواص الصوت كالعلو واللين.

تقع منطقة الترابط السمعي ضمن الفص الصدغي في باحة تسمى باحة فيرنكه تتوضع هذه الباحة قرب التلم الدماغى الوحشى وتعد منطقة مهمة لمعالجة الإشارات الصوتية المعقدة كالكلام والموسيقا والضجيج. (٤٣)



الشكل (١٨) القشر السمعي (٤٣)

١١-٢ - الحساسية العالية للجهاز السمعي:

تعرف حساسية الجهاز السمعي بأنها قدرته على تحري التنبيهات الصوتية، وتقاس هذه الحساسية بالقدرة على تحديد عتبات السمع أو عتبات الفروق بين التنبيهات الصوتية الواردة .هناك نوعان من الحساسية السمعية. الحساسية المطلقة التي تعبر عن قدرة الجهاز السمعي على تحري الأصوات الضعيفة. الحساسية التفريقية تعبر عن القدرة على تمييز الفروقات في الشدة والتواتر واتجاهات الأصوات الواردة. (٤٤)

ثالثاً: خصوصية الأطفال:

٣-١ - الناميات الغدانية:

أحد أجزاء الجهاز اللمفاوي أو المناعي، وتوجد بسقف البلعوم الأنفي ، وهي تعد خط دفاع أول للجسم لذلك تتضخم في حجمها مسببة انسداد نفير أوستاش وحدوث ضغط سلبي بالأذن مما يؤدي لانصباب الأذن الوسطى المصلي.(٤٥)

٣-٢ - نفير أوستاش:

عند الولادة يكون طوله حوالي 55% من طوله عند البالغين، وإن الانخماص في أثناء الحياة الجنينية يسمح للسائل الأمنيوسي بالتواجد في الأذن الوسطى.

ويكون أقصر وبزاوية ذات اتجاه أقل حدة في الأطفال مما يسمح للكائنات الدقيقة من البلعوم الأنفي

للوصول إلى مساحة الأذن الوسطى، أما الأطفال الأكبر سناً (أكبر من ٩ سنوات العمر) أقل عرضة

لانتهاج الأذن الوسطى، كما تتطور عضلة مؤنثة الحنك مع مرور الوقت لفتح لمعة النفير فتحا أكثر كفاءة ويؤدي فعل البلع أو التثاؤب إلى تقلص هذه العضلة والانفتاح عليها السماح بمعادلة الضغط. وهي تكون ناقصة الارتكاز بانشقاقات الحنك لذلك يجب تقييم السمع عند هؤلاء المرضى.

وهناك بعض الدراسات تشير لضرورة تركيب أنبوب التهوية حتى الإصلاح بغض النظر عن نتيجة المعاوقة.

تؤثر وسادة الدهون تأثيراً مهماً في إغلاق نفير أوستاش لمنع انتقال افرازات الأنف والبلعوم الأنفي للأذن.

تكون الأذن الوسطى والعظمية والعظم الصدغي الصخري بنفس حجم الكبار عند الولادة، يجب الانتباه

تشوهات العظيمة المرتبطة بنقصان السمع التوصيلي وهي صعبة التشخيص عند الأطفال ولكن نسبة نجاح

تدبيرها أعلى.(٤٦)

٣-٣ - الخشاء:

القشرة رقيقة جداً، مما يجعلها عرضة للإصابة تحت السمحاق وانتشار التهاب الخشاء الحاد عند الأطفال، يستمر

تهوي الخشاء في وقت مبكر بمرحلة الطفولة؛ ويمكن أن ينزف عظم الخشاء نزفاً كبيراً في أثناء حج الخشاء، وقد

تتطلب شمع عظمي لوقف النزف. الناتئ الخشائي غير متطور عند الولادة، مما يجعل الجزء الخارجي من

العصب الوجهي أكثر سطحية.(٤٧)

الفصل الثاني

نقص السمع عند الأطفال

أولاً: تعريفه:

يقاس السمع في الشدة والتواتر، تقاس شدة الصوت أو ارتفاعه بالديسيبل. فأضعف صوت يمكن أن يسمعه الشخص ذو السمع الطبيعي هو العتبة ٠ ديسيبل لاكتشاف نقص السمع. يقاس تواتر الصوت أو درجة الصوت بوحدة هرتز، والعتبة هي أقل مستوى ديسيبل يمكن عنده سماع النغمات عند كل تواتر من ترددات الاختبار عند ٥٠% من مرات تقييمه. يمكن أن يحدث نقصان السمع عند أي من التواترات المختبرة، عادة في النطاق من ٢٥٠ هرتز إلى ٨٠٠٠ هرتز، ويمثلها مخطط سمعي قياسي. يمكن وصف نقصان السمع بأنه خلقي أو مكتسب؛ ثنائي أو أحادي، متناظر أو غير متناظر، تدريجي أو مفاجئ، ومتقلب أو مستقر.

إن استخدام ٢٦ ديسيبل فاصلاً بين السمع الطبيعي ونقص السمع الخفيف قديم، لأن هذا النهج قد يجعل الأفراد يستنتجون أنه لا توجد مشكلة في السمع أقل من مستوى هذه الشدة، لكنه لا يعبر عن نقص السمع عند الأطفال الذي يعد مهماً لكسب اللغة والتواصل. لذلك الهدف الرئيسي من أي برنامج لفحص السمع هو تحديد الأطفال من بين السكان الذين يعانون من قصور في السمع يمكن أن يؤثر سلباً على تعليمهم الذين لن يحددوا بطريقة أخرى حسب الأكاديمية الأمريكية للسمع. (٤٩، ٤٨)

ثانياً: مستويات نقص السمع عند الأطفال:

السمع الطبيعي لدى الأطفال بين ٠ إلى ١٥ ديسيبل

نقص السمع الخفيف عند ١٦-٢٥ ديسيبل

نقص السمع المعتدل عند ٢٦-٤٠ ديسيبل

نقص السمع المتوسط عند ٤١-٥٥ ديسيبل

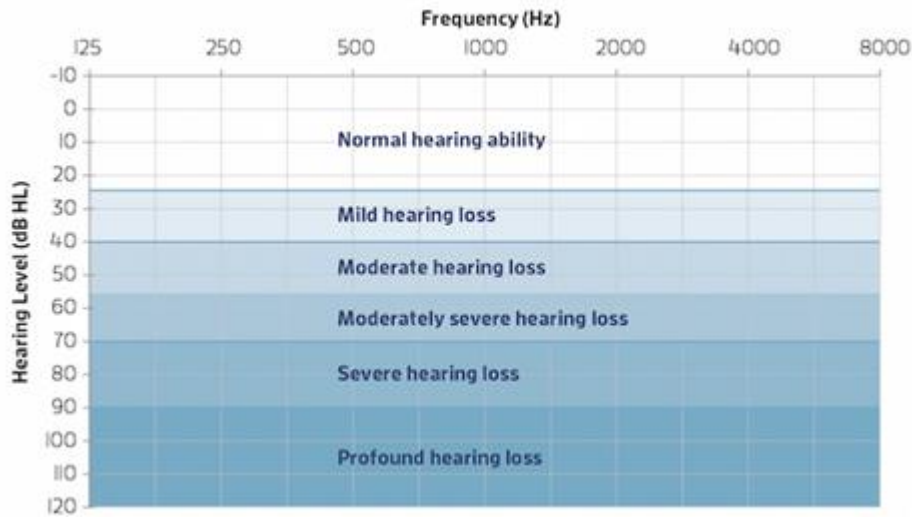
نقص السمع متوسط لشديد عند ٥٦-٧٠ ديسيبل

نقص السمع الشديد عند ٧١-٩٠ ديسيبل

نقص السمع العميق عند ٩١ ديسيبل فأكثر. (٥٠)

بالنسبة للأطفال في سن المدرسة، يعرف نقص السمع على أنه نقص سمع أحادي أو ثنائي الجانب يزيد عن ٢٠

ديسيبل في مجال التواترات المحكية الأكثر أهمية للتعرف على الكلام (حوالي ٥٠٠-٤٠٠٠ هرتز). (٥١)



الشكل (١٩) مستويات نقص السمع (٥٠)

ثالثاً: الوبائيات:

نقصان السمع هو الإعاقة الحسية الأكثر انتشاراً عالمياً. فأكثر من ٢٧٥ مليون شخص لديهم نقص سمع متوسط إلى شديد قد يكون لها تأثير مهم على قدرة الأفراد على التواصل مع الآخرين كما تؤثر على تحصيلهم العلمي، وقدرتهم بالحصول على العمل، تكوين العلاقات الاجتماعية، وبيع بعض المجتمعات تعد وصمة إضافة للتكاليف المادية الهائلة المترتبة لإعادة التأهيل المتأخرة. (٥١,٥٠)

حسب الأكاديمية الأمريكية لسمعيات الأطفال قدر أن معدل انتشار نقص السمع الدائم عند الرضع بنسبة ٣/١٠٠٠ من المتوقع أن يرتفع إلى ١٠-٩ / ١٠٠٠ طفل في سن المدرسة. ونقصان السمع الدائم و/ أو العابر يصيب في إحدى الأذنين أو كليهما أكثر من ١٤% (واحد من كل سبعة) من الأطفال في سن المدرسة، ولا يكشف عن جميع حالات نقص السمع في مرحلة الطفولة المبكرة من خلال برامج (وهي من البرامج الحديثة للمسح السمعي) بسبب العوامل التالية:

(١) تستخدم برامج المسح السمعي لحديثي الولادة أجهزة فحص مصممة أساساً لاستهداف نقص السمع بمتوسط 30 إلى 54 ديسيبل أو أكثر

(٢) جميع الأطفال الذين لا يجتازون فحص سمع حديثي الولادة لا يتلقون خدمات التشخيص اللازمة

(٣) لا يحدد برنامج الأمم المتحدة السامي للخدمات الإنسانية نقص السمع المتأخر في الظهور، أو نقص السمع المكتسب، أو العديد من حالات نقص السمع التدريجي. فإن برامج فحص السمع عند الأطفال

حديثي الولادة لن تكتشف ١٠ إلى ٢٠ بالمائة من حالات نقصان السمع الدائم في مرحلة الطفولة التي

تبدأ لاحقاً في الحياة.(٥٢,٥١)

ان انتشار نقص السمع في الأطفال في سن المدرسة ما بين ١١,٣% و ١٤,٩%. يعاني ١٣١ من كل ١٠٠٠

طفل في سن المدرسة من درجة معينة من نقصان السمع الذي يمكن أن يؤثر على التواصل والتعلم حسب

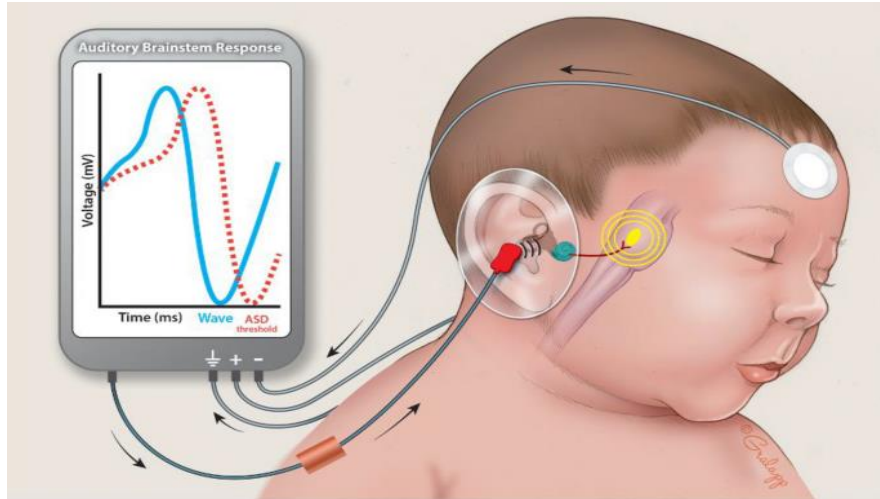
الجمعية الأمريكية للسمع والنطق واللغة (American Speech–Language–Hearing Association)

(٥٤,٥٣)

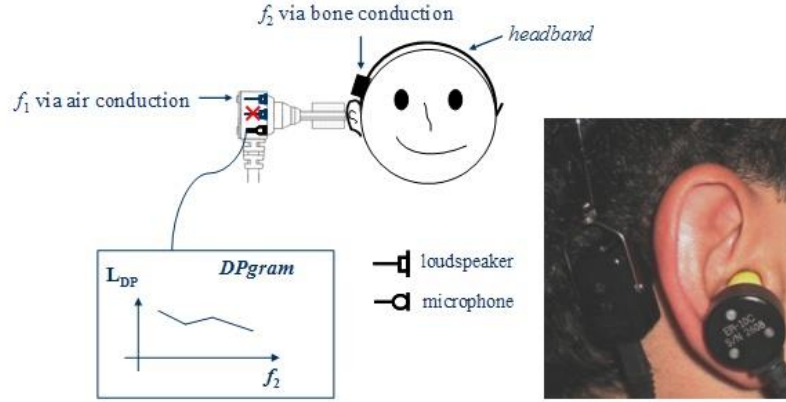
رابعاً: اختبار قياس السمع المناسب للمدى العمري:

الولادة - ٦ أشهر:

- الاستجابة المحرصة لجذع الدماغ (Auditory Brainstem Response) ABR وتسمى أيضاً
- (Brainstem Auditory Evoked Response) BAER (٥٥)
- البث الصوتي الأذني (Otoacoustic Emission) OAE (٥٦)
- تخطيط السمع بمراقبة السلوك (Behavioral Observation Audiometry) BOA: يتم تقديم مجموعة النغمات ذات حزمة ضيقة عبر مكبر الصوت ويلاحظ الفاحص الاستجابة (على سبيل المثال، توسيع العين، جفل، دوران الرأس) تحدد العتبات السمعية للرضيع، تختبر الأذن الأفضل. (٥٧)



الشكل (٢٠) الاستجابة المحرصة لجذع الدماغ (٥٥)



الشكل (٢١) البث الصوتي الأذني (٥٦)

من ٦ أشهر - ٣ سنوات:

❖ تخطيط السمع بالتعزيز البصري VRA (Visual Response Audiometry): الأطفال مع مكبرات

الصوت أو ارتداء سماعات الرأس مدربين على توجيه الرأس نحو الإشارة السمعية عند التنبيه السمعي.

❖ التعزيز البصري الشرطي VROCA (Visual Reinforcement Operant Conditioning): مثل

VRA مشروطة بالضغط على الزر أو أي جهاز آخر استجابة للتنبيه السمعي. (٥٩،٥٨)

❖ ABR

❖ OAE

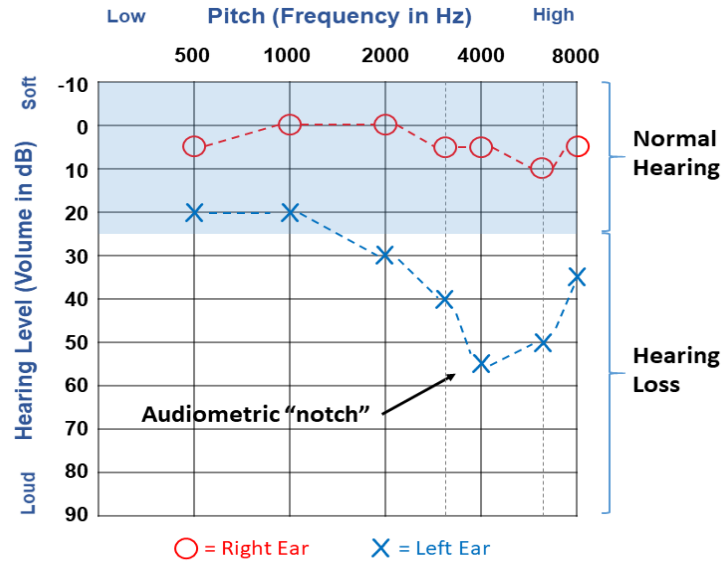
من ٣ إلى ٥ سنوات:

✓ تخطيط السمع باللعب الشرطي: (CPA) Conditioned Play Audiometry يؤدي الطفل مهمة

استجابة لتحفيز سمعي، تحديد تواتر وشدة الصوت. (٦٠)

٦ سنوات وما فوق:

اختبارات السمع بالنغمة الصافية PTA (Pure Tone Audiometry). (٦١)



الشكل (٢٢) النغمة الصافية (٦١)

خامساً: تأثيرات نقص السمع:

٥-١ - على التطور النفسي والاجتماعي والعاطفي:

الإعاقة غير المرئية، أو الإعاقة الخفية أحد أنواع الإعاقات التي لا تظهر للآخرين على الفور (إعاقة سمعية ولكن لا يرتدون المعينات السمعية حتى لا يبدو أنهم يعانون من نقص واضح، الفشل الكلوي والسكري واضطرابات النوم،

التعب المزمن، الإعاقات النفسية...) إذا كانت هذه الأمراض تنقص بشكل كبير الأنشطة العادية للحياة

اليومية. (٤٨، ٤٩)

قد يحدث نقصان السمع بمفرده أو مع إعاقات أخرى. تؤدي بكثير من الأوقات إلى انعزال الطفل أو عدوانه تجاه

المجتمع إضافة إلى أن البيانات الخاصة بالأطفال المصابين باضطرابات المعالجة السمعية محدودة لأن هؤلاء

الأطفال غالباً ما يصنفون على أنهم معاقون في التعلم أو اللغة. (٤٩)

٥-٢ - التعليمية والمعرفية والأكاديمية:

الفصول الدراسية النموذجية هي بيئة لفظية سمعية ويكون النقل الدقيق واستقبال الكلام بين المعلمين والطلاب، ومن الطالب إلى الطالب، أمراً بالغ الأهمية لحدوث التعلم الفعال. يتعارض نقصان السمع، سواء كان ثابتاً أو متقلباً، مع الاستقبال الدقيق للكلام، خاصة في ظل ظروف الفصل الصاخبة وعندما يقدم الكلام على مسافة من الطالب.

غالباً ما تكون التأثيرات السلوكية لنقصان السمع دقيقة وتشبه تأثيرات الأطفال الذين يعانون من اضطرابات نقص الانتباه أو صعوبات التعلم أو مشاكل معالجة اللغة أو التأخيرات المعرفية والسلوكيات مثل (٤٩، ٤٨):

- لديه صعوبة في استحضار المعلومات السمعية.
- كثيراً ما يطلب التكرار.
- التعب بسهولة عند الاستماع.
- يعطي إجابات غير ملائمة لأسئلة بسيطة.
- يبدو منعزلاً عن أقرانه.
- لديه صعوبة في مهارات القراءة.
- لديه صعوبة في التحدث و/ أو اللغة المكتوبة.
- يشعر بالإحباط بسهولة.

٥-٣ - الاقتصادية:

ان برامج إعادة التأهيل والتدريب والتأخر الاجتماعي المترتب عن اضطراب السمع والكلام واللغة بسبب نقص السمع تؤدي لكلفة اقتصادية عالية، كما يقدر معدل الرسوب بين التلاميذ الذين يعانون من نقص سمع أحادي

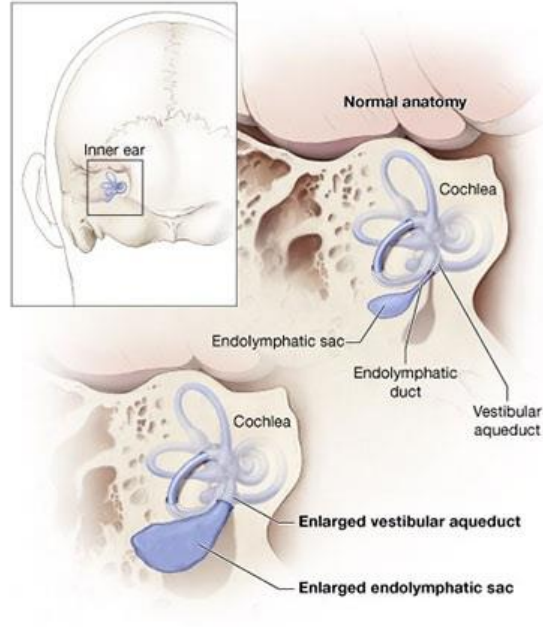
الجانب ٣٠% وتصل هذه النسبة حتى ٣٧% من التلاميذ الذين لديهم نقص سمع حسي عصبي وهذا ما يشكل عبئا اقتصاديا إضافيا على قطاع التربية والتعليم. (٤٩,٤٨)

سادساً: القصة والفحص السريري:

٦-١ - السوابق:

يجب أخذ قصة تفصيلية من الأهل والاستجواب لنقص السمع في العمر عند ملاحظة نقص السمع، البدء، تطور نقصان السمع ومهارات التواصل، خاص بفترة المدرسة وكيفية تعامله مع أقرانه، إضافة السؤال عن المراضة قبل الولادة ومرحلة ما حول الولادة: مدة الولادة، الوزن عند الولادة، التهابات ما قبل الولادة، بيليروبين الدم، مقياس أبغار، أخذ أدوية باستمرار وتعاطي الكحول، الإقامة في وحدة العناية المركزة، التهوية الآلية، ترفع حروري شديد مجهول السبب.

لا ننسى السؤال عن السمات المتلازمة. تاريخ عائلي من مشاكل سمعية؛ سوابق شكايات عصبية (النوبات القلبية (متلازمة LNS) (٦٢)، الغدة الدرقية (Pendred) (٦٣)، الكلوية (Alports) (٦٤)، فقر الدم المنجي، التهابات متكررة التهاب الأذن الوسطى، التهاب السحايا، أو أمراض خلقية أخرى؛ تأخر تطور روجي حركي؛ التاريخ الجراحي (طب الأذن، الجهاز العصبي)، الأدوية (سامة للأذن)؛ سوابق رض ميكانيكي أو صوتي. والأهم ملاحظة الأهل لأعراض مرافقة من تأخر تطور الكلام، عدم التوازن أو اضطرابات المشية، مشاكل في الرؤية، مشاكل عصبية أخرى.



الشكل (٢٣) متلازمة Pendred (٦٣)

٦-٢- الفحص السريري والاختبارات التشخيصية:

من المهم بالمسح السمعي فحص الأذن بالمنظار إضافة للفحص المجهرى إن أمكن لتقييم الأذن الخارجي والمجرى والغشاء.

الانتباه لتشوهات الفم والوجه (تشوهات الحنك والشفيتين، تشوهات الفك السفلي والفكين)؛ تضخم الغدة الدرقية

(Pendred)، الشذوذات العينية (Stickler (٦٥)، Usher، تغاير اللون القزحية وخصلة بيضاء

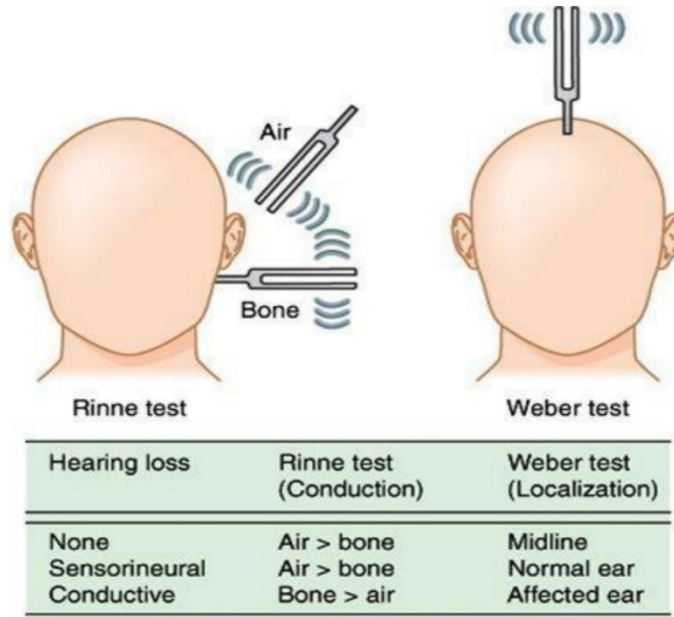
Waardenburg (٦٦) تكون العظم الناقص (Osteogenesis imperfecta)، أكياس غلصمية (متلازمة BOR

Branchio-Oto-Renal (67)، عيوب متلازمة أخرى (الأطراف، بقع قهوة الحليب، إلخ)

فحص الرنانات مهم جدا عند الأطفال عند وجود أطفال متعاونين إضافة للاختبارات السمعية.

بحال الامكانية وانتشار الانتانات اختبار CMV PCR (يفضل للحمض النووي لفيروس

المضخم للخلايا) من البول أو اللعاب، أو الأمصال (المصل المضاد للفيروس المضخم للخلايا IgM). (٦٨)



الشكل (٢٤) فحص الرناتات (٥٠)

٦-٣- الوقاية والمتابعة والانذار:

يمكن الوقاية من نقصان السمع بحال كشفه في مرحلة الطفولة و تقدر منظمة الصحة العالمية أن حوالي ٦٠% من نقصان السمع ناتج عن أسباب يمكن الوقاية منها وذلك أن أكثر من 53% من نقصان السمع في مرحلة الطفولة ناتج عن عدوى، مثل الحصبة الألمانية والفيروس المضخم للخلايا والنكاف والتهاب السحايا والحصبة والتهاب السحايا (يعد التهاب السحايا والحصبة الألمانية معاً مسؤولين عن أكثر من ١٩% من حالات نقصان السمع في مرحلة الطفولة). يمكن منع معظم هذه العدوى عن طريق التطعيم في برنامج التحصين الوطني وهي موجودة في برنامجنا الوطني للقاح وضمان تغطية واسعة النطاق. والنظافة الجيدة.(٤٩,٤٨)

إضافة للتدخلات الطبية والجراحية المناسبة بالوقت المناسب من قبل المختصين وتحديد العناصر الرئيسية لضمان أفضل النتائج للأطفال الذين يعانون من نقص السمع الدائم (التحديد المبكر، تقنية السمع المناسبة؛ الدعم المهني للاتصال والتعلم والتعليم؛ ونهج محوره الأسرة) .

تمثل المضاعفات عند الولادة، مثل نقص الأكسجين، وانخفاض الوزن عند الولادة، والخداج، واليرقان،

١٧% من حالات نقصان السمع في مرحلة الطفولة. يمكن منع مثل هذه المضاعفات من خلال

تحسين ممارسات صحة الأم والطفل. (تحسين التغذية الوعي بالممارسات الصحية، الترويج للولادة

الآمنة، التدبير الفوري لإنذانات اليرقان وحديثي الولادة، تقوية منظمات الأشخاص الذين يعانون من

نقص السمع، والآباء ومجموعات دعم الأسرة وتكوين مجموعات دعم للأشخاص الذين يعانون من

نقص السمع وعائلاتهم). (٤٩,٥٠)

إن وضع برامج التدخل المبكر (تبدأ قبل ٦ أشهر من العمر) وتنفيذ برامج فحص سمع حديثي الولادة

وبرامج الصحة المدرسية، إضافة للابتعاد عن الضجيج وارتداء أدوات حماية السمع، والتقييم السمعي

الباكر بعد رضوض الرأس والعلاج الشعاعي والكيماوي، الابتعاد عن الأدوية المؤذية أذنيًا، حد ذلك

من العواقب الهائلة لنقص السمع المكتشف متأخرا أو الذي لا يكشف.

حسب ASHA يجب تقديم خدمات المتابعة من قبل الجميع بدءا من الأهل والمعلمين وأخصائيي السمعيات وأطباء

الأذنية المختصين ويجب تكرار التشاور مع أولياء الأمور، أخصائي أمراض النطق واللغة، والمدرسين، وغيرهم من

المهنيين والمسؤولين، الوصي، الطالب، الإرشاد الأسري، مراقبة وظيفة

التواصل ومراقبة الأداء الأكاديمي، رصد الاحتياجات النفسية والاجتماعية، مراقبة أداء المعينات السمعية وفعاليتها

وغرسات القوقعة الصناعية، إعادة التقييم الدورية، والأهم مراقبة الصوتيات وبيئات الاستماع / التعلم الأخرى.

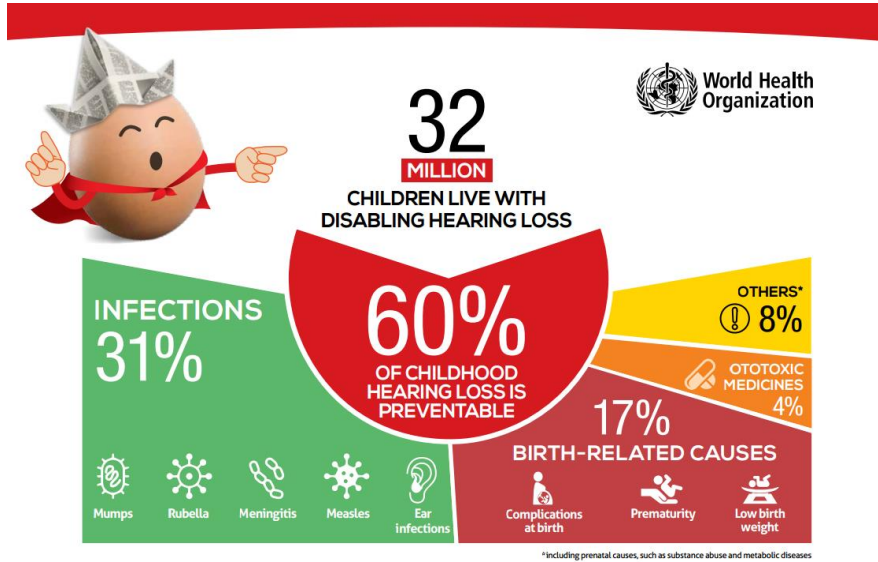
(٥٠-٤٨)

الفصل الثالث

أسباب نقص السمع وعوامل الخطورة

أولاً: أسباب نقص السمع:

من المهم معرفة التاريخ الطبي والعائلي وما يجب أن يسأل عنه بالاستبيان الذي يرفق مع الطفل بحال عدم تجاوزه للمسح السمعي وتم تحويله للمراكز المختصة وهذا يوفر الجهد والوقت على الطفل وذويه ويسرع بالإجراءات التدبيرية للطفل، خاصة أن 40% من نتائج المسح السمعي الايجابية تكون فقط صحيحة، و56% ذات ايجابية كاذبة (أي ليس لديهم مشكلة حقيقية ويعود ذلك لأخطاء بشرية أو بيئة الفحص أو الأجهزة وغيرها) (٦٩)



الشكل (٢٥) أسباب نقص السمع عند الأطفال حسب WHO (٦٩)

١-١-١ - نقص السمع التوصيلي:

ينتج نقص السمع التوصيلي عن مشكلة ميكانيكية في نقل الصوت عبر الأذن الخارجية أو الوسطى. (٧٠)

١-١-١-١ - نقص السمع التوصيلي على مستوى الأذن الخارجية:

يكون نقص السمع التوصيلي على مستوى الأذن الخارجية إما بسبب الانسداد (بسبب السدادة الصملاخية التي

تغلق أكثر من ٨٥% من مجرى السمع، وهو شائع جداً أو الأورام والأعران العظمية، الأخماج، الرضوض،

التشوهات الخلقية) صغر الصيوان أو غياب تصنعه، رتق أو تضيق مجرى السمع الظاهر (الذي يسبب نقص

سمع توصيلي قد يصل إلى ٦٠ ديسيبل)، ويمكن كشفها بالمسح السمعي. (٧٠)

١-١-٢ - نقص السمع التوصيلي على مستوى الأذن الوسطى:

يحدث نقص السمع التوصيلي على مستوى الأذن الوسطى بسبب:

▪ الأخماج:

يعد التهاب الأذن الوسطى الحاد (Acute Otitis Media) AOM من الأسباب الشائعة لنقص السمع التوصيلي

عند الأطفال، قد يصل نقص السمع حتى ٣٠ ديسيبل .

كما يعد التهاب الأذن الوسطى المصلي الانصبابي OME (Otitis Media with Effusion) الناجم عن تراكم

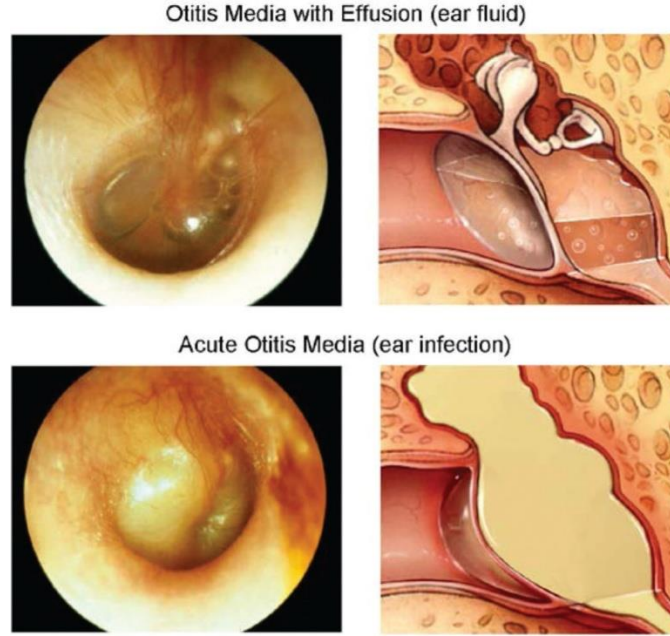
السوائل داخل الأذن مشكلة شائعة بالطفولة، ويمكن أن يؤدي إلى نقص سمع خفيف إلى متوسط، ويعتبر السبب

الأهم لنقص السمع عند الأطفال بسن المدرسة الذي قد يسبب تأخراً في تطور الكلام واللغة.

تظهر التهابات الأذن غالباً كسيلان قيحي من الأذنين، وتحدث بشكل متكرر في البلدان النامية، ويمكن أن تؤدي

إلى اختلاطات تهدد الحياة، مثل التهاب السحايا وخراجات الدماغ، و يمكن التوجه لها بالفحص المباشر أو

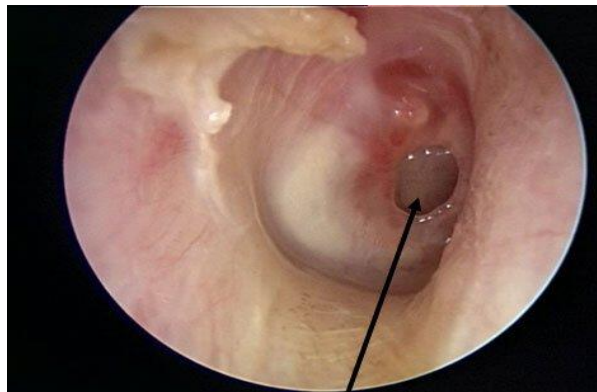
بالمعاوقة السمعية. (٧١)



الشكل (٢٦) التهاب الأذن الوسطى الحاد والمصلي الانصبابي (٧١)

■ انتقاب غشاء الطبل:

قد يكون انتقاب غشاء الطبل ناتجا لعدد من الأسباب منها الأذيات الانفجارية والرضوض الضغطية، إضافة إلى أذية الأجسام الأجنبية وكسور العظم الصدغي، وأخماج الأذن الوسطى (رضية، تالية لاستخدام الأعواد القطنية وهي الأشيع، والأذيات الرضية الضغطية الناتجة عن السباحة والغطس)، وهنا ملاحظة الأهل لنقص السمع وتاريخ الطفل الطبي مهم جدا معرفته. (٧٢)



الشكل (٢٧) انتقاب غشاء الطبل (٧٢)

■ الرضوض:

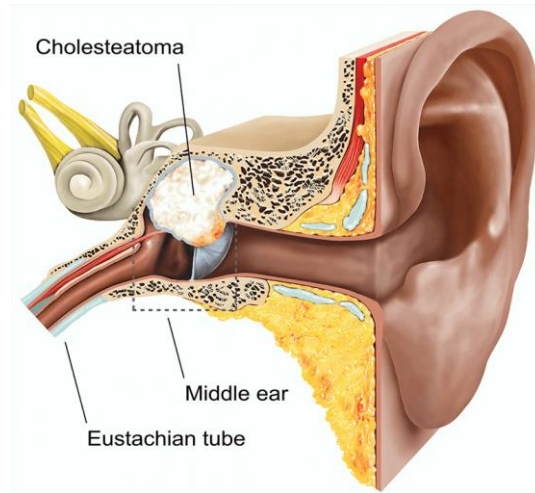
قد تسبب الرضوض الكليّة كسورا في العظم الصدغي، كما قد تسبب انخلاعا للعظيمات السمعية، أما الكسور التي تصل حتى المحفظة السمعية فإنها تسبب نقص سمع حسي عصبي وشلل عصب وجهي، كما قد تؤدي إلى سيلان سائل دماغي شوكي، قد لا يكون ملاحظ وعدم تجاوز الطفل للمسح السمعي يعطي دور للإحالة الى مراكز سمعية للتقييم التشخيصي. (٧٣)

■ الأورام:

قد تسبب الأورام الخبيثة في الأذن الوسطى مثل سرطانة الخلايا الشائكة أو الآفات التكاثرية مثل أدواء الخلايا الناسجة نقص سمع توصيلي، لكن هذه الآفات نادرة جدا مقارنة بآفات أخرى سليمة كالورم الكوليستريني وتصلب الركابة، وهي من الصعب كشفها مسحيا ولكن يوجه لوجود مشكلة. (٧٥)

■ الورم الكوليستريني:

يعرف بأنه تكاثر سليم للخلايا الظهارية الشائكة مع وسوف خلوية وكيراتين يسبب تاكلا في عظيمات السمع والخلايا الخشائية وقد يصل حتى مجرى السمع الظاهر. غالبا ما يكون الورم الكوليستريني تاليا لتشكل جيب انسحابي في القسم الخلفي العلوي لغشاء الطبل بسبب سوء وظيفة نفير أوستاش كما أن نسبة ضئيلة من الأورام الكوليسترينية تكون خلقية وتشغل القسم الأمامي العلوي لجوف الطبل. (٧٦)



الشكل (٢٨) الورم الكولستريني (٧٦)

■ تصلب الركابة:

يسبب تصلب الركابة نقص سمع توصيلي قد يصل حتى ٦٠ ديسيبل وفي مراحل لاحقة قد يصل التصلب حتى القوقعة ويسبب نقص سمع حسي عصبي مرافق. يعد تصلب الركابة من الآفات قليلة الشروع عند الأطفال كما يعد نادرا في العقد الأول من العمر، لذلك لا نتوجه له مسحيا. (٧٧)



الشكل (٢٩) تصلب الركابة (٧٧)

■ التشوهات الخلقية:

أشيع تشوهات عظيمات السمع هي تثبيت المطرقة أو السندان أو غياب المفصل السندانى الركابى أو تثبيت الركابة . تسبب هذه التشوهات نقص سمع قد يصل حتى ٦٠ ديسيبل وبالتالي يسبب اضطرابا في التواصل مع تأخر تطور الكلام واللغة. (٧٨)

٢-١ - نقص السمع الحسى العصبي:

ينتج نقص السمع الحسى العصبي عن أي خلل يؤثر على الأذن الباطنة (حسى) و/أو العصب السمعي (عصبى). قد يكون نقص السمع الحسى العصبي خلقيا (وراثيا أو غير وراثي) أو مكتسبا. (٧٩)

١-٢-١ - عوامل وراثية:

هذه مسؤولة عما يقرب 54% من نقصان السمع في مرحلة الطفولة، فنقصان السمع أكثر شيوعاً عند الأطفال المولودين من زواج الأقارب.(٨٠)

١-٢-٢ - نقص السمع الحسى العصبي الخلقي:

يعرف بأنه أي نقص سمع يظهر عند الولادة أو بعدها بمدة قصيرة تشمل الأسباب غير الوراثية أي أذية قد تصيب القوقعة في أثناء تطورها الجنيني مثل الأخماج الحملية أو التعرض لأدوية ماسخة (Alcohol, Quinin, Retenoid acid) (٨١)

١-٢-٣ - الأخماج الخلقية:

تترافق الأخماج الخلقية بالفيروس المضخم للخلايا (نقص السمع كعرض سريري معزول، يكون

نقص السمع مترقياً أو ذا بدء متأخر وقد يكون أحادياً أو ثنائياً الجانب)

الافرنجي (تظاهر متأخر لداء الافرنجي الخلقي وغالباً ما يتطور بعمر ٨ سنوات، تتأثر

عادة التواترات العالية، يمكن الوقاية من تطور نقص السمع بتطبيق العلاج المناسب قبل بلوغ الطفل ٣

أشهر من العمر)

الحصبة الألمانية (غالباً ما يكون نقص السمع عميقاً وثنائياً الجانب وقد يكون مترقياً)

المقوسات الخلقية (نقص سمع حسي عصبي غالباً ما يكون مترقياً أو ذا بدء متأخر)

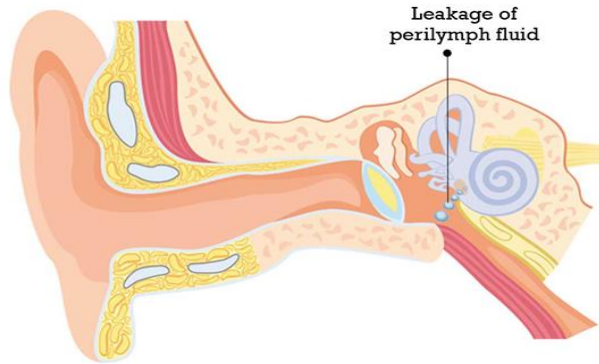
مما يؤكد على أهمية المسح السمعي وضرورة المتابعة خاصة عند الأطفال الذين لديهم الأخماج السابقة . (٨٣)

١-٢-٤ - ناسور اللف الظاهر:

يعبر ناسور اللف الظاهر عن تسرب للسائل اللف الظاهر من الأذن الباطنة عبر ضياع مادي في المحفظة

الأذنية، قد يكون هذا الناسور تالياً لحادث رضي أو ينجم عن عيب خلقي (قليلة الشروع لكنها صعبة

التشخيص). (٨٤)



الشكل (٣٠) ناسور اللف الظاهر (٨٤)

١-٢-٥ - الوراثة:

ثنائي الجانب بمعدل طفل من كل ألفي ولادة حية، قد يكون نقص السمع الوراثي موجودا عند الولادة أو قد يترقى منذ الولادة أو قد يظهر لاحقا مع نمو الطفل.

حوالي % ٨٠ من نقص السمع الحسي العصبي الوراثي يورث بصفة جسدية متنحية (وراثي قد لا يكون لديهم أقارب يعانون من نقص سمع (و % ١٥ يورث بصفة جسدية قاهرة) مترقي ذو بدء باكر خلال العقد الأول من العمر أو ذو بدء متأخر خلال العقدين الثاني والثالث من العمر ويعزل أكثر من ٣٠ مورثة تسبب طفراتها نقص سمع حسي عصبي ذي وراثة جسدية قاهرة) . و %٢ يكون نمط الوراثة مرتبط بالمتقدرات (يحدث الانتقال من الأم، قد يكون معزولا أو جزءا من متلازمة سريرية .يترافق مع اضطرابات أخرى) و %١ يكون نمط الوراثة مرتبطا بالصبغي الجنسي. (٨٥)

١-٢-٦ - الخداج:

يطور حوالي 0.5 إلى % 2.4 من الخدج ذوي الوزن الولادي المنخفض 1500 غ .(قد يعود المعدل المرتفع لحدوث نقص سمع عند الخدج إلى عدة أسباب منها تطبيق الأدوية السامة الأذنية عند هؤلاء الأطفال مثل الصادات الأمينوغليكوزيدية والضحيج المحيطي الصادر عن الحاضنة إضافة إلى الاختلالات حول الولادة مثل نقص الأكسجة، الحماض، وفرط بيليروبين الدم. إن التطورات المستمرة في مجال التوليد والعناية بالولدان قد أدى إلى نقص معدل وفيات الخدج. (٨٦)

١-٢-٧ - فرط بيليروبين الدم:

يحدث فرط بيليروبين الدم عند الولدان بسبب الداء الانحلالي أو تغاير الزمر الدموية بين الأم والوليد أو إنتان الدم، يرقان الحليب، العوز الوالدي لخميرة G6PD.

يسبب فرط بيليروبين الدم الشديد نقص سمع بسبب سمية البيليروبين للنوى القوقعية والعصب السمعي كما تزداد خطورة حدوث نقص سمع عند الولدان إذا تجاوز عيار البيليروبين ٢٠ ملغ. (٨٧)

١-٢-٨ - الأخماج المكتسبة:

يعد التهاب السحايا الجرثومي السبب الأشيع لنقص السمع المكتسب عند الأطفال، ويتطور نقص السمع الدائم عند 2.5% إلى 18% من الأطفال الذين يتعافون من التهاب السحايا الجرثومي، إضافة إلى 10% من الأطفال المتعافين يطورون نقص سمع عابرا. يتطور نقص السمع خلال ٤٨ ساعة من بدء الإصابة بالتهاب السحايا وقد يتراجع هذا النقص أو يتطور للأسوأ خلال أول أسبوعين من سير المرض. ينتج نقص السمع عند الأطفال المصابين بالتهاب سحايا جرثومي عن أذية للقوقعة أو التيه أو العصب الثامن بسبب غزو جرثومي مباشر أو بسبب الارتكاس الالتهابي الذي يثيره الخمج. ينبئ تصلب التيه الذي يظهر على صورة الرنين المغناطيسي مع حقن الغادولينيوم بتطور نقص سمع حسي عصبي. يجب أن يخضع جميع الأطفال الذين يصابون بالتهاب سحايا جرثومي لتقييم سمعي شامل مع متابعة لصيقة إذا كانت نتائج التقييم غير طبيعية، يعد هؤلاء الأطفال مرشحين لإجراء زرع باكر للحلزون قبل تطور تعظم القوقعة. (٨٨)

١-٢-٩ - الأدوية ذات السمية السمعية:

للأسف ببلدنا لا يتوافر ملف طبي موحد للأطفال يسجل به أنواع الصادات والأدوية المستخدمة بالطفولة

ومدة استخدامها، فيمكن للأدوية ذات السمية السمعية مثل الصادات الأمينوغليكوزيدية والجرعات العالية وريديا من مدرات العروة ومركبات العلاج الكيماوي مثل السيسبلاتين أن تسبب نقص سمع حسي. يمكن ترتيب الصادات الأمينوغليكوزيدية حسب سميتها القوقعية (٨٩):

neomycin > amikacin > tobramycin > Gentamicin

فنكتفي بسؤال الأهل عن دخول الطفل الى حاضنة مثلاً أو تعرضه لالتهاب معين خاصة التهاب السحايا ومدة استخدام الأدوية بحال تذكرها.

يعد البث الصوتي الأذني الذي يعكس الحالة الوظيفية للخلايا المشعرة الخارجية معياراً حساساً يكشف التأثيرات ومتابعة وظيفة القوقعة خلال مدة تطبيق العلاج بهذه الزمرة من الصادات. ومركبات العلاج الكيماوي S—, cisplatin, fluorouracil, bleomycin على التواترات العالية.

تزداد الأذية شدة مع استمرار استخدام المادة الدوائية، كما قد يستمر تطور نقص السمع حتى بعد إيقاف الدواء. إن نقص السمع المرافق لاستخدام هذه الأدوية السامة سمعياً غالباً ما يكون دائماً.

الساليسيلات: يمكن للأسبرين وغيره من مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية أن تسبب نقص سمع حسياً عصبياً، غالباً ما يكون هذا النقص عكوساً بإيقاف الدواء. تعود آلية نقص السمع إلى قدرة هذه الأدوية على إحداث تثبيط أنزيمي (عند استخدامها بجرعات عالية ٨-٦ ملغ باليوم).

أدوية أخرى: قد تسبب مضادات الملاريا نقص سمع حسي عصبى مع طنين عكوس. وتسبب الجرعات العالية من مدرات العروة وريديا نقص سمع عكوس بإيقاف الدواء.

١-٢-١٠ - التعرض للضجيج:

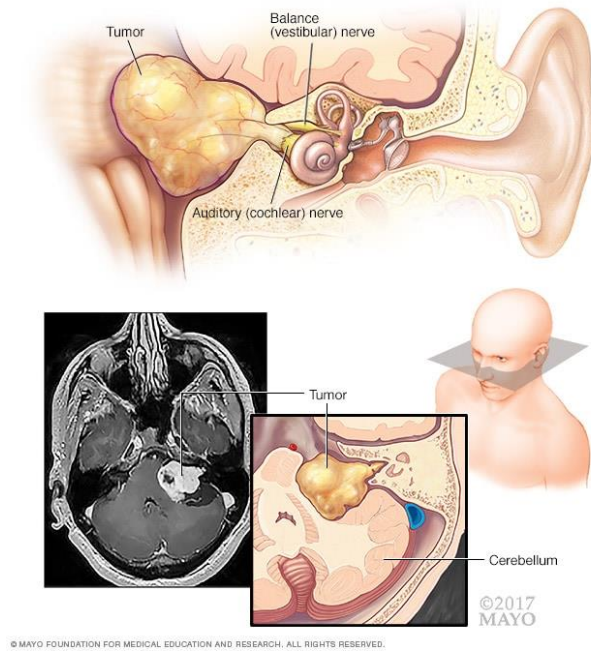
يسبب التعرض المستمر للأصوات المرتفعة كما هي الحال عند استخدام الأجهزة الصوتية الشخصية نقص سمع حسيا عصبيا على التواترات المرتفعة أو الأصوات القصيرة وعالية الشدة، مثل الألعاب النارية وإطلاق النار، أو المولدات قد تسبب نقصا دائما في السمع، وهي منتشرة ببلدنا خاصة بالسنوات العشر الأخيرة بشكل شديد. تبلغ نسبة نقص السمع المعرض بالضجيج عند الأطفال بعمر ٦ سنوات بنسبة ١٢,٥% في الولايات المتحدة يكون هذا النقص أعظمياً على التواتر ٤٠٠٠ هرتز، لذلك يغلب أن ترتفع هذه النسبة ببلدنا بسبب الظروف التي مررنا بها. (٩٠)

١-٢-١١ - الرضوض:

الرضوض الثاقبة بسبب طلق ناري أو الرضوض الكليية بسبب رض شديد على الناحية القفوية أو الجبهية، تسبب كسور العظم الصدغي التي تؤذي المحفظة السمعية أذية شديدة للأذن الباطنة وبالتالي نصل لمرحلة الأذن الميتة. يمكن للرضوض الكليية أن تسبب نقص سمع حسي عصبى بإحداثها لارتجاج على سوية الأذن الباطنة وبالتالي أذية شديدة تصيب عضو كورتى. (٩١)

١-٢-١٢ - الأورام:

ورم العصب السمعي (الشوانوما الدهليزية) وهو نادر الحدوث عند الأطفال إلا إذا كانوا مصابين بمتلازمة الأورام الليفية العصبية من النمط ٢. (٩٢)



الشكل (٣١) شوانوما (٩٢)

١-٣-٣ - اضطرابات السمع المركزية:

وهنا يكون الجهاز السمعي المحيطي طبيعياً لذلك من المهم الاطلاع بهذه الاضطرابات من قبل ماسحي السمع حتى يكون لدينا امكانية توجيه الطفل وذويه للمكان الصح وعدم تجاهلها.

١-٣-١ - الصمم القشري:

قد ينشأ هذا الصمم عن خلل يصيب الدماغ كاملاً أو عن آفة تشمل المناطق الدماغية المسؤولة عن المعالجة العصبية السمعية بدءاً من النوى القوقعية في جذع الدماغ وصولاً إلى الباقات السمعية البدئية في الفص الدماغى الصدغى. يعاني المرضى المصابون بالصمم القشري من نقص سمع عميق رغم سلامة الجهاز السمعي المحيطي. (٩٣)

١-٣-٢ - اضطرابات المعالجة السمعية المركزية:

يشير اضطراب المعالجة السمعية المركزية إلى معالجة غير فعالة أو غير كافية للمعلومات السمعية من قبل الجهاز العصبي المركزي. تظهر أهمية هذه الاضطرابات عند المرضى الذين لديهم حساسية سمعية طبيعية لكن يعانون من صعوبات في تفسير الأصوات في بعض المواقف المعقدة مثل الحديث بوجود خلفية من الضجيج، وهنا لا تكفي الاختبارات السمعية الموضوعية، فلا بد من إجراء مجموعة من الاختبارات السلوكية المرافقة. (٩٤،٩٥)

الفصل الرابع

طيف الاعتلال العصبي السمعي

أولاً: مقدمة:

يشير طيف الاعتلال العصبي السمعي (ANSD) Auditory neuropathy spectrum disorder

إلى مجموعة من اعتلالات السمع تتميز بمعالجة خاطئة للإشارات المنقولة عبر العصب السمعي، أو بنقص

الإرسال من الخلايا المشعرة الداخلية قبل المشبكية إلى العصب السمعي.

يتم تشخيصه جزئياً بناءً على تغير المعالجة العصبية الطبيعية مثل استجابات جذع الدماغ السمعية غير

الطبيعية (ABRs)، مع انخفاض أو غياب الموجة V، على الرغم من وجود أدلة على استجابة طبيعية للخلايا

المشعرة الخارجية، مثل البث الأذني الصوتي الطبيعي. (OAEs) (٩٩-٩٦)

ييدي الأشخاص المصابون صعوبات مهمة في تمييز الكلام، خاصة في الضوضاء الخلفية، ولا تتناسب شكايتهم

مع عتبات اختبار النغمة الصافية (١٠٠)

تم وصف طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD لأول مرة من قبل A. Starr وزملاؤه في عام

١٩٩٦ عند عشرة مرضى لديهم وظيفة طبيعية للخلايا المشعرة الخارجية، ومع ذلك لديهم ضعف في النقل

العصبي المحيطي (١٠١). تم اقتراح مصطلح الاعتلال العصبي السمعي Auditory neuropathy في البداية

لوصف الاعتلالات العصبية الوراثية (١٠٢). واقترح لاحقاً العديد من الباحثين استخدام المصطلح الأكثر شمولاً

وهو "الاعتلال العصبي السمعي/خلل التزامن السمعي - auditory neuropathy/auditory dys- (AN/AD)"

synchrony للتأكيد على التزامن غير الطبيعي على مستويات مختلفة من الجهاز العصبي المحيطي (١٠٣) -

(١٠٥)

وفي الآونة الأخيرة، أظهرت دراسات علم الوراثة والبيولوجيا الجزيئية على النماذج الحيوانية وجود نطاق

واسع من الإصابة الموضوعة في السبيل السمعي، بدءاً من الخلايا المشعرة الداخلية ووصولاً لتشابكها مع الألياف

العصبية السمعية (١٠٦,١٠٧). ونتيجة لذلك تم تمييز نوعين من طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD ، النوع الأول ناتج عن خلل في المشابك العصبية مع الخلايا المشعرة الداخلية IHCs وسمي "اعتلال المشابك العصبية السمعي auditory synaptopathy" ، والنوع الثاني سببه خلل في الألياف العصبية ويسمى "الاعتلال العصبي السمعي auditory neuropathy" (١٠٨-١١٢).

تعتبر المظاهر السريرية لطيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD غير متجانسة إلى حد كبير ، بسبب الاختلاف الكبير في العوامل المسببة. قد ينجم طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD عن الشذوذات الوراثية (سواء كانت ضمن سياق المتلازمات أو كانت طفرات جينية معزولة)، والعوامل البيئية، بالإضافة إلى التشوهات الهيكلية (مثل نقص تصنع العصب القوقعي cochlear nerve hypoplasia ، أو عدم تصنع العصب القوقعي cochlear nerve aplasia).

يجب أيضاً إيلاء اهتمام خاص لمفهوم الصمم الخفي Hidden Deafness أو فقدان السمع الخفي (HHL)، والذي يظهر فيه ضعف السمع في بعض الظروف السمعية (مثل البيئة الصاخبة، والكلام المنطوق بسرعة) بينما يبدي المرضى عتبات طبيعية لاختبار النغمة الصافية في الظروف الهادئة. قد يكون هذا الاضطراب في المعالجة السمعية ناجم عن اعتلال عصبي محدد يقتصر على الألياف السمعية التي تستجيب للأصوات ذات الشدة العالية High Intensity مع الحفاظ على الألياف التي تستجيب للأصوات منخفضة الشدة Low Intensity (١١٣,١١٤) يتم دراسة هذا النوع الخاص من الاعتلال العصبي السمعي بشكل منفصل لأنه لا يتوافق مع التعريف المقبول حالياً لطيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD حيث تكون عتبة السمع في البيئة الهادئة متدهورة بشدة (١١٥)

ثانياً: الانتشار:

لا يزال انتشار طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD غير مؤكد، وتشير الدراسات إلى أن معدلات الانتشار تتراوح بين أقل من ١% من مرضى ضعف السمع إلى ١٠% (١١٧،١١٦) ويعكس هذا التباين عدم تجانس الملامح السريرية لمرضى طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD

الأطفال حديثي الولادة الذين يخرجون من وحدة العناية المركزة لحديثي الولادة (NICU) لديهم معدل انتشار أعلى لفقدان السمع الحسي العصبي (SNHL)، وخاصة طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD (١١٨) يبلغ معدل انتشار فقدان السمع الحسي العصبي SNHL في السكان الذين خرجوا من وحدة العناية المركزة لحديثي الولادة حوالي ١/٥٠ مقارنة بـ ١/١٠٠٠ في الأطفال حديثي الولادة الطبيعيين (١١٩) وبالمثل فإن معدل انتشار طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD لديهم أعلى أيضاً مقارنة مع الرضع الطبيعيين، حيث يمثل طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD ما يصل إلى ٣٠٪ من جميع حالات فقدان السمع الحسي العصبي SNHL في الأطفال الذين خرجوا من وحدة العناية المركزة لحديثي الولادة (١٢٠-١٢٣)

ثالثاً: الأسباب:

٣-١ - مقدمة:

يعتبر الفهم الشامل لطريقة نقل الإشارة السمعية من القوقعة داخل الأذن وتحويلها لسيالة عصبية تنتقل عبر العصب السمعي أمراً ضرورياً لفهم الآليات الإمبراضية المتورطة في طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD بالإضافة إلى فهم عدم تجانس مظاهره السريرية.

إن الخلايا المشعرة الداخلية هي خلايا حسية ميكانيكية تقوم بتحويل الميلان الميكانيكي لحزمة الأهداب عند ذروتها إلى إشارة جزيئية مناسبة لتحفيز إطلاق السيالة العصبية الكهربائية. يؤدي انحراف حزمة الأهداب

بالخلايا المشعرة الداخلية بعد اهتزاز الغشاء السقي إلى دخول الكاتيونات إلى داخل جسم الخلية المشعرة الداخلية؛ مما يؤدي لحدوث نزع استقطاب فيها. يؤدي نزع الاستقطاب لتدفق شوارد الكالسيوم من خلال قنوات الكالسيوم ذات بوابات الجهد. (Voltage-Gate) يؤدي ذلك إلى إطلاق الغلوتامات عبر المشابك العصبية. تؤدي المستويات العالية من النواقل العصبية في المشبك إلى توليد مادة محفزة للعصبونات بعد المشبكية تسبب تفعيل مستقبلات AMPA ، مما يؤدي بدوره إلى توليد السيالة العصبية على مستوى الخلايا العصبية العقدية الحلزونية Spiral Ganglion Neuron ، التي تنتقل على طول المحاور العصبية. يعتمد الترميز الفعال للمنبهات السمعية على السرعة وزمن بدء السيالة في ألياف العصب السمعي .

يعتبر الحفاظ على تدرج الإشارة ما قبل المشبكية، وسرعة إطلاق النواقل العصبية، والاستعادة السريعة للغشاء بعد المشبكي أمراً أساسياً للترميز الدقيق للمحفزات السمعية. (١٢٤، ١٢٥)

تعتبر الخلايا العصبية العقدية الحلزونية Spiral Ganglion Neuron خلايا عصبية ثنائية القطب تنقل الإشارة من المشابك مع الخلايا المشعرة الداخلية في القوقعة، وتستمر كمحاور عصبية قريبة نحو الدماغ المتوسط. يتم ضبط الخلايا العصبية العقدية على تواتر محدد للخلايا المشعرة الداخلية من أجل الحفاظ على الترميز الدقيق أثناء معالجة المنبهات السمعية (١٢٦)

قد يؤدي الخلل الوظيفي في أي مستوى من هذه المستويات المعقدة إلى تعطيل عملية الترميز الدقيق للخصائص الصوتية للمنبه. من المواقع المحتملة للخلل في العملية السابقة: الخلايا المشعرة الداخلية، المشابك العصبية، الألياف العصبية، نقاط الاشتباك العصبي بين الألياف العصبية والنوى القوقعية (١٢٧-١٣٠)

يوجد العديد من المسببات، بما في ذلك عوامل ما قبل الولادة (الوراثة، شذوذات القوقعة، عدوى الجنين داخل الرحم مثل الحصبة والنكاف أو الفيروس المضخم للخلايا CMV)، وعوامل ما بعد الولادة (الخداج، واليرقان النووي، ونقص الأكسجة، وإنتان الدم، والأدوية السامة للأذن، والتهاب السحايا) (١٣١، ١٣٢)

علاوة على ذلك أظهرت الدراسات على الرضع الذين دخلوا وحدة العناية المركزة لحديثي الولادة خسارة محددة للخلايا المشعرة الداخلية في ٢٧% من الخدج و ٣% من تمام الحمل (١٣٣، ١٣٤). أظهر التصوير بالرنين المغناطيسي للسبيل السمعي أيضاً تشوهات هيكلية فيما يصل إلى نصف حالات الرضيع المصاب بطيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD.

يتغذى الأطفال على نظام غذائي فقير بالثيامين (فيتامين B1) مما يؤدي إلى عوز الثيامين الذي قد يسبب طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD ، والذي يمكن علاجه بنجاح باستخدام مكملات الثيامين (١٣٥). في هذه الحالة يُظهر الأفراد بث أذني صوتي طبيعي OAEs مع تخطيط جذع دماغ ABRs غير طبيعي. معظم الاضطرابات الناتجة عن إصابة مكونات القوقعة الأخرى، مثل الغشاء السقي، والخلايا المشعرة الخارجية، والخلايا الداعمة تسبب إصابة مختلفة عن طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD لأنها لا تؤثر على الخلايا المشعرة الداخلية فحسب، بل تؤثر أيضاً على عمل الخلايا المشعرة الخارجية. (١٣٥).

٣-٢- الأسباب الوراثية :

٣-٢-١- مقدمة:

تم الإبلاغ عن أسباب وراثية مختلفة محتملة لطيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD. قد تحدث طفرة جينية تتعلق بالمشابك العصبية أو الألياف العصبية أو كلا الموقعين. يعتبر التمييز بين هذه المواقع المختلفة أمراً ضرورياً عند دراسة الأسباب الوراثية لطيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD ، نظراً لتأثيرها على نتائج السمع، وقد يفسر أيضاً التباين في نتائج زراعة القوقعة الصناعية. (CI) تقوم القوقعة الصناعية بالتحفيز المباشر للألياف العصبية القوقعية، وبالتالي تسمح بتجاوز الاضطرابات التي تشمل الخلايا المشعرة الداخلية، ولكن عند وجود

إصابة بعد المشبك التي تشمل الخلايا العصبية العقدية الحلزونية SGNS أو نسبة كبيرة من المحاور الصاعدة قد يكون تجاوز المشبك بواسطة CI غير كافي، مما يؤدي إلى انخفاض الأداء السمعي.

٣-٢-٢-٢ - اعتلالات ما قبل المشبك:

كان السبب الوراثي الأول الذي تم تحديده لطيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD هو طفرة في ترميز الجينات OTOF المسؤولة عن ترميز Otoferlin ، وهو بروتين من عائلة Ferlin يشارك في عمل الغشاء قبل المشبكي (١٣٦). يلعب Otoferlin دوراً مهماً كمستشعر الكالسيوم في موقع ما قبل المشبك في الخلايا المشعرة الداخلية IHC. (١٣٧-١٤٢)

طفرات OTOF هي المسؤولة عن شكل من أشكال الوراثة الجسمية المتنحية للصمم (DFNB9) الذي يتم تحديده من خلال ضعف السمع الخلقي الشديد إلى العميق مع الحفاظ على وظائف الدهليز (١٤٣، ١٤٤) يُظهر المرضى عادة بث أذني صوتي طبيعي OAES مع تخطيط جذع دماغ ABR غير طبيعي. ولكن قد تنتج طفرات OTOF مظاهر سريرية غير متجانسة واختلاف التمييز في الكلام والنتائج الفيزيولوجية الكهربية .

بعض الطفرات في OTOF مسؤولة عن نوع من فقدان السمع الحساس لدرجة الحرارة (١٤٠)؛ حيث عند الإصابة بالحمى يُظهر المرضى فقداناً شديداً إلى عميق للسمع، بينما عندما تكون درجة حرارة الجسم طبيعية يكون ضعف السمع خفيفاً ويؤثر على التعرف على الكلام بشكل خاص في ضجيج الخلفية (١٤٥-١٤٨)

وفقاً لقاعدة بيانات التباين بالصمم Deafness Variation Database ، بنهاية عام ٢٠١٩، تم تحديد ٧٨٩٤ نمطاً متغيراً من طفرات OTOF ، و ١١٣ منها كانت مسببة للأمراض، و ١٧ من المحتمل أن تكون مسببة للأمراض، وال ٦٢٩٨ الباقية غير معروفة الأمراض (١٤٦). تم العثور على طفرات OTOF في ٢,٤٪ من الأفراد الذين يعانون من فقدان السمع (١٤٧). لقد تم طرح العلاج الجيني باعتباره علاجاً واعداً مع احتمال استعادة السمع في الفئران التي تعاني من طفرات OTOF. (١٤٨)

يلعب جين CACNA1D أيضًا دورًا مهمًا في مواقع ما قبل المشبك في الخلايا المشعرة الداخلية.(١٤٩) وهو يرمز لوحدة فرعية بقناة الكالسيوم التي تعمل كمحفز لإطلاق الغلوتامات في المشبك العصبي. (١٥٠). نظرًا لأن هذه القنوات منتشرة على نطاق واسع بالجسم كما هو الحال في الخلايا المشعرة الخارجية، والداخلية، والخلايا العضلية القلبية، وخلايا الغدد الصم، والخلايا العصبية، قد تؤدي هذه الطفرة إلى حدوث متلازم تسمى "خلل العقدة الجيبية الأذينية والصمم" (متلازمة SANDDD sinoatrial node dysfunction and deafness (١٥١) يعد فقدان السمع الشديد إلى العميق من النتائج الشائعة لدى هؤلاء المرضى. ويبدو أن هذه القنوات الأيونية كذلك تلعب دورًا في الإجهاد التأكسدي الناتج عن الكالسيوم والذي يؤدي إلى فقدان السمع المرتبط بالعمر لدى ذكور الفئران (١٥٢) وفي تمايز الأذن الداخلية

يعتبر CABP2 بروتينًا آخر قبل مشبكي يتفاعل مع قنوات الكالسيوم ذات الجهد الكهربائي من أجل تنظيم تدفق الكالسيوم في موقع ما قبل المشبكي (١٥٣، ١٥٤)، مما يؤدي إلى إطلاق الغلوتامات. يترافق الشذوذ بهذا البروتين مع صمم جسمي متتحي، حيث تسبب الطفرة في جين CABP2 في موضع DFNB93 نقص سمع متوسط إلى شديد مع سحنة شبيهة بمتلازمة مارفان. Marfanoid (١٥٥، ١٥٦)

يرمز جين SLC17A8 لناقل الغلوتامات الحويصلي من النوع ٣ (VGlut3)، وهو البروتين المسؤول عن امتصاص الغلوتامات في مشبك الخلايا المشعرة الداخلية. (١٥٧، ١٥٨) تعتبر الطفرات في موضع DFNA25 في جين SLC17A8 مسؤولة عن الصمم الخلقي (١٦٠، ١٥٩) وتم تحديده لاحقًا على أنه صمم جسمي سائد. يُظهر الأفراد المتأثرون نقص سمع حسي عصبي في الترددات العالية. ولوحظت نتائج سمعية جيدة بعد زراعة القوقعة الصناعية لدى الأفراد مع طفرات SLC17A8، مما يعزز الاعتقاد بوجود خلل في الموقع المشبكي (١٦١، ١٦٢). لقد ثبت أن العلاج الجيني يمثل احتمالًا واعدًا في استعادة السمع عند الفئران التي لديها وظيفة Vglut3 ضعيفة (١٦٣)

٣-٢-٣ - اعتلالات ما بعد المشبك:

يرمز جين OPA1 إلى بروتينات في الميتوكوندريا (١٦٥,١٦٤) تلعب دورًا مهمًا في استقرار الميتوكوندريا وتشكيل إنتاج الطاقة (١٦٧,١٦٦) تؤدي الطفرات في OPA1 إلى فقدان تدريجي لحدة البصر أو العمى . قد يحدث ضعف النظر بشكل معزول في ضمور العصب البصري السائد (DOA (Dominant Optic Atrophy أو في شكل متلازمة الضمور البصري السائد المرتبط بنقص السمع DOA+ . (١٦٨-١٧١) يسبب DOA+ ضعف البصر التدريجي بسبب ضمور العصب البصري، وضعف السمع الحسي العصبي بعد المشبكي، بسبب تنكس المحاور للخلايا العصبية العقدية الحلزونية. وبناء على ذلك يتم الحفاظ على بث أذني صوتي

طبيعي OAEs، مع تخطيط جذع دماغ ABRs غير طبيعي (١٧٢)

يُظهر اختبار النغمة الصافية فقدانًا متوسطًا إلى شديدًا للسمع مع تباين كبير في الأشخاص بين أفراد الأسرة الواحدة. يظهر عند الأفراد المصابين ب DOA+ بنسبة ٦٠% من الحالات متلازمة ضعف السمع والاعتلال العصبي الحسي والاعتلال العضلي والرنح (١٧٢)

يرمز الجين ROR1 لبروتين موضعي في غشاء البلازما، يشبه مستقبل التيروزين كيناز. يلعب ROR1 دورًا مهمًا في مسار النمو العصبي. تتوافق الطفرات في هذا الجين في النماذج الحيوانية بنقص نمو محاور الخلايا العصبية العقدية الحلزونية SGN ونقص تطور المشابك العصبية للخلايا المشعرة الداخلية. تؤدي هذه الطفرة لنقص سمع حسي عصبي عميق، مع الحفاظ على بث أذني صوتي طبيعي OAEs. لذلك توحى هذه النتائج بوجود اعتلال تشابكي سمعي بعد مشبكي (١٧٣)

يرمز جين ATP1A3 للوحدة الفرعية $\alpha 3$ لمضخة Na/K-ATPase عبر الغشاء، المسؤولة عن تنظيم مستويات الأيونات داخل وخارج الخلية (١٧٤). إن الأفراد الذين لديهم طفرات بالجين ATP1A3 يصابون بالرنح المخيخي، غياب المنعكسات Areflexia ، القدم الجوفاء pes cavus ، ضمور العصب البصري، ونقص السمع الحسي

العصبي، وتسمى متلازمة CAPOS (١٧٥) يعاني الأفراد المصابون من اعتلال عصبي سمعي وضمور العصب البصري التدريجي، وقد يعانون من تدهور عصبي حاد واسع النطاق يرافقه الرنح، وغياب المنعكسات، والخمول، مع إمكانية التعافي الجزئي بعد الهجمات الحادة. قد تؤدي الحمى إلى تفاقم هذه الهجمات الحادة (١٧٦). يبدي تخطيط السمع بالنغمة الصافية درجات مختلفة من فقدان السمع الحسي العصبي من المعتدل إلى الشديد، مع تخطيط جذع دماغ ABRs غائب أو غير طبيعي. تم إدراج متلازمة CAPOS ضمن اعتلالات التشابك السمعي بعد المشبكية (١٧٥، ١٧٦)

يرمز الجين DIAPH3 لبروتين DIAPH3، الذي وظيفته في التشابك العصبي والمواقع العصبية لا تزال غير واضحة (١٧٧، ١٧٨). ترتبط الطفرات في DIAPH3 مع الاعتلال العصبي السمعي الجسمي السائد AUNA1. تشير النتائج السريرية والكهربائية الفيزيولوجية جنبا إلى جنب مع النتائج الجيدة التي تم الحصول عليها بعد زراعة القوقعة الصناعية إلى وجود اعتلال بعد مشبكي في طفرة DIAPH3 (١٧٩، ١٨٠)

٣-٢-٤ - الاعتلال العصبي السمعي :

يرتبط الاعتلال العصبي السمعي في كثير من الأحيان بأفة العصبونات المحيطية الأخرى. تعتبر متلازمة شاركو-ماري-توث (CMT) أحد أكثر الاعتلالات العصبية الحسية الحركية الوراثية انتشارًا، والتي تؤثر على ما يقرب من واحد من كل ٢٥٠٠ شخص في الولايات المتحدة (١٨١). يسبب المرض اعتلالاً عصبياً حركياً وحسباً مترقياً، ونقص سمع حسي عصبي مع ضعف فهم الكلام بشكل غير متناسب مع عتبة نقص السمع باختبار النغمة الصافية (١٨٢). لهذا السبب تم تضمين هذه المتلازمة بشكل مبكر للاعتلال العصبي السمعي. من بين عدة جينات محتملة مشاركة في متلازمة CMT، تم ربط الطفرات في جين MPZ وجين PMP22

باعتلال العصب السمعي. أظهر تحليل العظم الصدغي النسيجي لمرضى CMT إزالة الميالين من الألياف العصبية السمعية، في حين كان شكل الخلايا المشعرة الداخلية طبيعياً (١٨٣-١٨٥) تعتبر النتائج سيئة بعد زراعة القوقعة الصناعية في الأشخاص المصابين بمرض CMT

رنح فريدريك هو أحد أنواع الاعتلالات العصبية الحسية الحركية التي يُعتقد أنها ناجمة عن أضرار مماثلة على مستوى الخلايا العصبية العقدية الحلزونية SGNS ، مما يؤدي إلى الاعتلال العصبي السمعي (١٨٦)

يشارك بروتين (DDP1/TIMM8A) في نقل الجزيئات إلى الجزء الداخلي للميتوكوندريا. تسبب الطفرة في جين TIMM8A حدوث التنكس العصبي التقدمي المرتبط بالاعتلال العصبي السمعي، ويسمى متلازمة DDON deafness-dystonia-optic neuropathy (الصمم - خلل التوتر - الاعتلال العصبي البصري)

أو متلازمة موهر-ترانيبيرج، وهي متلازمة سببها وراثي مرتبط بالكروموسوم X (١٨٧) يعاني الأفراد المصابون أيضاً من خلل التوتر العضلي والرنح الذي يحدث في مرحلة المراهقة، ويحدث الضمور البصري المتريقي ابتداءً من العقد الثالث، والخرف بعد سن الأربعين، مما يعكس ترقى تنكس الخلايا العصبية (١٨٨، ١٨٩)

يرمز جين AIFM1 لبروتين في الغشاء الميتوكوندريا، والذي يتم التعبير عنه في الخلايا المشعرة الداخلية والخارجية وفي الخلايا العصبية العقدية الحلزونية SGNS. هذا البروتين له دور في الفسفرة التأكسدية وفي الموت الخلوي المبرمج (١٩٠، ١٩١). تؤدي طفرات الجين AIFM1 إلى الاعتلال العصبي السمعي المرتبط بالصبغي X مع تنكس عصبي عضلي متريقي وتدهور إدراكي، يُعرف باسم متلازمة كاوتشوك Cowchock. تشمل النتائج السريرية الخدر والرنح وغياب المنعكسات. تم الإبلاغ في بعض المرضى عن خلل تصنع العصب القوقعي (١٩٢)

ارتبطت طفرة NARS2 أيضاً بالاعتلال العصبي السمعي ومتلازمة لي، وهي اضطرابات تنكس عصبي متري، تتميز بآفات متناظرة وثنائية في النوى القاعدية والمهاد وجذع الدماغ، وتؤدي إلى الاعتلال العصبي السمعي بسبب تلف الخلايا ولا سيما الخلايا العصبية العقدية الحلزونية (١٩٣)

٣-٢-٥ - الاعتلال المشبكي والعصبي :

يتم التعبير عن بروتين Pejvakin المشفر بواسطة جين DFNB59 في الخلايا المشعرة والخلايا العصبية العقدية الحلزونية، حيث يعمل كجهاز استشعار وينشط آلية البلعمة الذاتية لبدء التحلل من خلال الجسيمات الحالة في حالة الإجهاد التأكسدي مثل الضرر الناجم عن الضوضاء (١٩٤-١٩٦)

يعتبر الصمم المرتبط بالطفرة DFNB59 جزءاً من طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD مع تخطيط جذع الدماغ ABRs الشاذ والبت الأذني الصوتي OAEs الطبيعي. ومع ذلك، أظهرت بعض الحالات غياب البت الأذني الصوتي أيضاً بسبب زيادة التعرض للأضرار الناجمة عن الضوضاء (١٩٧)

يتم التعبير عن بروتين TMPRSS3 على نطاق واسع في مسارات السمع المحيطية. (١٩٨, ١٩٩) تؤدي الطفرات في TMPRSS3 إلى نقص سمع حسي عصبي جسدي متتحي متأخر الظهور DFNB8 أو الخلقي (DFNB10) مع استجابة عصبية سمعية توحى بوجود اعتلال عصبي سمعي (٢٠٠)

رابعاً: التشخيص:

يتكون التقييم النفسي الجسدي لطيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD من اختبار تمييز الكلام في الهدوء وفي الضوضاء، واختبار تحديد مكان الصوت، وينبغي أن يشمل الفحص تقييم المهارات اللغوية، والمعرفية، والحركية والنمو عند الأطفال، وكذلك الحالة النفسية لدى البالغين.

٤-١ - عتبات قياس السمع بالنغمة وبالكلام :

قد يظهر تقييم ضعف السمع لدى مرضى طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD باستخدام قياس السمع النقي إصابات تتراوح من فقدان السمع الخفيف إلى فقدان السمع العميق دون وجود نمط محدد. وقد يتراوح شكل عتبة السمع من عتبات مسطحة إلى عتبات أكثر وضوحاً على الترددات المنخفضة أو العالية.

يكون طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD ثنائي الجانب في حوالي ٧٥٪ من الحالات (٢٠١) تتغير عتبات السمع بشكل متموج، ويمكن أن تصل إلى اختلافات تزيد عن ٤٠ ديسيبل. قد يكون نقص السمع موجوداً عند ارتفاع شدة الصوت، أو المنبه الصوتي طويل الأمد. تعتبر تموجات العتبات أكثر شيوعاً عند الأطفال منها عند البالغين. قد يبدي بعض الأطفال تحسناً تلقائياً في السمع، غالباً في السنة الأولى بعد التشخيص (٢٠٢)، وبخلاف ذلك يتم ملاحظة تدهور بطيء في السمع مع مرور الوقت لدى الأطفال والكبار. غالباً ما يُظهر الأشخاص الذين يعانون من ضعف السمع في الترددات المنخفضة تدهوراً إضافياً في قدراتهم السمعية في الترددات العالية والمتوسطة (٢٠٣، ٢٠٤). تختلف عتبات السمع بين المصابين حتى عندما تحدث بواسطة نفس الطفرة الجينية.

على سبيل المثال، الأشخاص الذين لديهم طفرة OTOF يعانون من صمم عميق في ٧٥٪ من الحالات، في حين أنه شديد في ٢٢٪ ومعتدل في ٣٪ (٢٠٥) تفسر تقلبات السمع مع مرور الوقت سبب أهمية تقييم السمع المتكرر. يجب أن تكون الإجراءات مناسبة لتطور الطفل الحركي النفسي، ولقدرات البالغين على الانتباه.

تظهر اختبارات إدراك الكلام ضعفاً شديداً في قدرات تمييز الكلام، حتى في الأشخاص الذين لديهم عتبة النغمة الصافية طبيعية؛ حيث عادة ما تكون مهارات إدراك الكلام ضعيفة مقارنة مع عتبات النغمة الصافية. تؤدي الضوضاء في الخلفية إلى نقص القدرة على تمييز الكلام المتبقي (٢٠٦-٢٠٨)

٤-٢ - اختبارات Supraliminal Tests:

تُستخدم اختبارات فوق العتبة (Supraliminal tests) لتقييم جوانب السمع التي تتجاوز القدرة الأساسية على سماع الأصوات. في حالة مرضى طيف الاعتلال العصبي السمعي (ANSD)، تلعب هذه الاختبارات دورًا هامًا في فهم طبيعة اضطرابهم السمعي وتحديد مدى تأثيره على فهم الكلام ومعالجة الإشارات الصوتية المعقدة. بعض الاختبارات فوق العتبة التي قد تُستخدم مع مرضى ANSD:

تخطيط السمع الكلامي (Speech Audiometry): يقيم هذا الاختبار قدرة المريض على فهم الكلام عند تقديمه بمستويات صوت أعلى من عتبة السمع. غالبًا ما يُظهر مرضى ANSD نتائج ضعيفة بشكل غير متناسب في اختبارات السمع الكلامي مقارنة بقدرتهم على سماع النغمات الصافية. قد يواجهون صعوبة خاصة في فهم الكلام في وجود ضوضاء الخلفية.

اختبارات التمييز السمعي (Speech Discrimination Tests): تقيس هذه الاختبارات قدرة المريض على التمييز بين الأصوات الكلامية المتشابهة. قد يُظهر مرضى ANSD صعوبة في التمييز بين الفونيمات ، مما يؤثر على فهمهم للكلام.

اختبارات المعالجة الزمنية (Temporal Processing Tests): تقيم هذه الاختبارات قدرة الجهاز السمعي على معالجة التغيرات في الصوت بمرور الوقت. قد يُظهر مرضى ANSD صعوبات في إدراك الترتيب الزمني للأصوات أو التغيرات السريعة في شدة الصوت أو تردده.

اختبارات الاستماع الثنائي (Dichotic Listening Tests): تُقدم في هذه الاختبارات معلومات سمعية مختلفة لكل أذن في وقت واحد. يمكن أن تكشف هذه الاختبارات عن صعوبات في دمج ومعالجة المعلومات السمعية من كلتا الأذنين، وهو ما قد يكون موجودًا لدى بعض مرضى ANSD.

اختبارات الكشف عن الفجوات السمعية (Gap Detection Tests): تقيس هذه الاختبارات أصغر فجوة زمنية يمكن للمريض اكتشافها بين صوتين. قد يُظهر مرضى ANSD عتبات أعلى للكشف عن الفجوات، مما يشير إلى وجود صعوبات في المعالجة الزمنية الدقيقة للإشارات الصوتية.

من المهم ملاحظة أن نتائج هذه الاختبارات فوق العتبة، جنبًا إلى جنب مع نتائج اختبارات أخرى مثل قياس البث الأذني الصوتي (OAE) والاستجابات السمعية لجذع الدماغ (ABR)، تساعد أخصائيي السمع على تكوين صورة شاملة عن طبيعة ونطاق الاضطراب السمعي لدى مرضى ANSD وتوجيه خطط التدخل المناسبة. (٢٠٨)

٤-٣- التقييم الموضوعي لل ANSD:

تشمل الأنماط السمعية النموذجية في ANSD الحفاظ على البث الأذني الصوتي الطبيعي OAEs وشذوذ في تخطيط جذع الدماغ ABRs (٢٠٩) ولذلك فإن التقييم الموضوعي ضروري في التشخيص الصحيح لـ ANSD. إلى جانب OAEs و ABRs، يجب أن يشمل التقييم الكامل أيضًا المعاوقة السمعية وتقييم المنعكس الركابي .

البث الأذني الصوتي OAE تم وصفه لأول مرة بواسطة D. Kemp في عام ١٩٧٨ (٢١٠)، وهو الصوت

الناتج عن الخلايا المشعرة الخارجية في القوقعة، والتي يمكن تسجيلها بعد التنبيه العابر (التنبيه العابر

(TEOAEs Transient-evoked) أو منبهين اثنين في نفس الوقت (منتج التشويه، DPOAEs Distortion

(Product) مع مسبار حساس يوضع في مجرى السمع الخارجي. يمثل هذا الصوت الطاقة التي تنشأ من حزمة الأهداب الموجودة بالخلايا المشعرة الخارجية. قد ينخفض أو يختفي البث الأذني الصوتي OAEs في ٢٠ إلى ٨٠% من الأشخاص مع مرور الوقت، خاصة بعد ارتداء المعينات السمعية (٢٠٩, ٢١٠)

تعتبر الخلايا المشعرة الخارجية هي المساهم الرئيسي في توليد الاستجابة المبكرة المثارة، وهي الموجة CM ، وهي كمون قليل السعة يحدث قبل الموجة الأولى من تخطيط جذع الدماغ ABRs. وقد تبين أن الكمون CM ينشأ من قنوات النقل الحساسة للحركة في الأهداب لكلا الخلايا المشعرة الداخلية والخارجية، مع غلبة للخارجية بسبب عددها الأكبر، ويتم إنتاجه بواسطة فتح وإغلاق قنوات النقل في حزمة الأهداب التي تتبع حركة الأهداب. (٢١١, ٢١٢)

يمثل كل من البث الأذني الصوتي OAEs والكمون CM المقاييس الفيزيولوجية لنشاط الخلايا المشعرة الخارجية. لذلك يعتبر وجود كمون CM أمراً بالغ الأهمية لتشخيص طيف اعتلال العصب السمعي ANSD. لقد أظهرت المقارنة بين ساعات CM في الأشخاص ذوي السمع الطبيعي ومرضى طيف اعتلال العصب السمعي ANSD أنه لا يوجد فرق كبير بينهما (٢١٣)، على الرغم من أن مدة CM يمكن أن تكون أطول في الأشخاص الذين يعانون من طيف اعتلال العصب السمعي ANSD

تعد دراسة تكيف Adaptation كمونات القوقعة أمراً ضرورياً للتشخيص التفريقي في طيف اعتلال العصب السمعي ANSD إن التكيف Adaptation يعني انخفاض في السعة الفيزيولوجية الكهربائية للاستجابات عند تكرار المنبه، مما يمثل استجابة تشبه التعب. (٢١٤)

ومن بين الكمونات المحرصة الأخرى، فإن الاستجابة المستقرة السمعية (ASSRs) auditory steady-state responses تتنبأ بشكل أفضل بعتبة النغمة الصافية لدى الأفراد ذوي السمع الطبيعي والأفراد ضعاف السمع. يتم تحريض كمونات ASSRs باستخدام منبه صوتي سريع ودوري، ويتراوح تواتره من ٠,٥ إلى ٤ كيلو هرتز، وقد تكون موجودة عند مرضى طيف الاعتلال العصبي السمعي (ANSD) (٢١٠)

تم ربط الكمونات السمعية المتأخرة المسجلة لدى الأطفال الذين يعانون من طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD بالنضج القشري والنتائج السلوكية، ويمكن استخدامها كمؤشر جيد لاضطراب التطور القشري بسبب خلل التزامن العصبي (٢١٥). حتى مع غياب كمونات تخطيط جذع الدماغ ABRs، يمكن إثارة الكمونات القشرية السمعية cortical auditory evoked potentials (CAEPs) لدى المرضى مع طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD وقد لوحظ غياب الكمونات القشرية السمعية CAEPs في حوالي ثلث الحالات الأطفال الذين يعانون من طيف الاعتلال العصبي السمعي (٢١٦, ٢١٧)

من بين مكونات الكمونات القشرية السمعية CAEPs، ترتبط الموجات P1 أو N100 بشكل مهم مع تطوري المهارات السمعية (٢١٢)

توفر الموجة N100 تقديرًا موضوعيًا إلى حد ما للسمع والكلام الإدراكي، وقد تستخدم للتنبؤ بفائدة تضخيم السمع لدى المرضى الذين يعانون من طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD قد تساعد الفروق في سعة N100 وكمونها على تمييز الإصابة قبل المشبكية عن بعد المشبكية؛ حيث في طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD قبل المشبكي تكون سعة N100 استجابة للمنبه في التردد ٢٥٠ و 4000 هرتز أكبر من الاضطراب بعد المشبكي، وعلى العكس من ذلك، في طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD بعد المشبكي، يتأخر الكمون في الموجة N100، بينما يكون الكمون طبيعيًا في الاعتلال قبل المشبكي (٢١٢, ٢١٤)

تعتبر الموجة P300 (P3a و P3b) من الاستجابات القشرية السمعية التي تستهدف وضعية الانتباه، وتستخدم كجزء من تقييم بعض الأمراض النادرة مثل التقييم السمعي مع متلازمة الشلل الجسري البصلي التقدمي (وتسمى أيضاً متلازمة براون-فياليتو-فان لير). يحدث هذا الاضطراب العائلي التنكسي النادر بسبب نقص ناقل الريبوفلافين. يعاني المريض من ضعف عصبي في العصب القحفي الثامن والثاني عشر والأعصاب البصرية، وبدون قراءة الشفاه لا يكون التواصل مع الآخرين ممكناً إلا بمعدل كلام منخفض. يزداد إدراك الكلام عند توفر القدرة على قراءة الشفاه. ولم تحسن المعينات السمعية القدرة على فهم الكلام بشكل ملحوظ. (٢١٦، ٢١٧)

يوصى بالتصوير بالرنين المغناطيسي في الجمجمة والتقييم الجيني للكشف عن التشوهات الشكلية للعصب القوقعي، أو الجهاز العصبي المحيطي، أو المركزي (٢١٧)

خامساً: العلاج:

يختلف العلاج للأفراد الذين يعانون من طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD وفقاً لشدة المرض. ومع ذلك لا يزال العلاج يمثل تحدياً، ويتم تصميمه في كثير من الأحيان لكل حالة على حدة. يعتمد على إجراءات استعادة المهارات السمعية (عن طريق المعينات السمعية) والتدريب على السمع والكلام، وبشكل عام يفضل اتباع نهج متعدد التخصصات .

يمكن تقديم خيارين علاجيين رئيسيين، يعتمد الخيار الأول على تحسين نسبة الإشارة إلى الضوضاء لتحسين الاستماع في الضوضاء، والعلاج الثاني يتكون من تضخيم الصوت من خلال المعينات السمعية التقليدية أو زراعة القوقعة الصناعية. يجب اختيار طريقة العلاج بعد الاستشارة المكثفة للمريض أو عائلة الطفل، ويجب تقديم معلومات واضحة فيما يتعلق بحدود النتائج النهائية في الحالة المرضية، وآفات الجهاز العصبي المركزي المرتبطة بها. (٢١٨، ٢١٩)

تحسين نسبة الإشارة إلى الضوضاء :

في الأشكال الخفيفة من طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD قد يستفيد المرضى من استخدام أجهزة "الاستماع بنظام FM". يعد فهم الكلام في الضوضاء أحد الصعوبات الرئيسية التي يواجهها مرضى طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD ، حتى في الأشكال الخفيفة التي يكون تأثيرها ضئيل على عتبة قياس السمع. تعتمد "أنظمة الاستماع بنظام FM" على بث الكلام مباشرة من مكبر الصوت وينتقل عبر إشارة الراديو إلى أجهزة استقبال سماعات الرأس التي يرتديها الطفل، مما يعزز فهم الكلام. وقد تم وصف النتائج الإيجابية لهذا الجهاز في العديد من الدراسات (٢١٨)، وكذلك تم وصف فائدته بالتزامن مع زرع القوقعة، حيث يؤدي لتحسين في فهم الكلام أثناء الضوضاء (٢١٩)

التضخيم:

يمكن أن نستخدم المعينات السمعية التقليدية وزراعة القوقعة الصناعية كأدوات مساعدة للسمع، على الرغم من أن معظم الدراسات تشير إلى نتائج سيئة عند المصابين بطيف الاعتلال العصبي السمعي (٢٢٠, ٢٢١) في الواقع تعمل المعينات السمعية التقليدية على تضخيم الإشارة ولكنها تفشل في التغلب على مشكلة خلل الترميز العصبي المسؤول عن ضعف فهم الكلام. في دراسة كبيرة متعددة المراكز أبلغ برلين وآخرون (٩٧) عن نتائج استخدام المعينة السمعية لدى ٨٥ مريضاً مصاباً بطيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD المؤكد بالإضافة إلى ٤٩ مريضاً تم لديهم زراعة قوقعة صناعية. تم وصف المعينات السمعية بأنها تقدم "فائدة جيدة" من قبل ٣,٥٣% من المرضى، "بعض الفائدة" بنسبة ١٠,٥٩% من المرضى، و"فائدة قليلة" بنسبة ٢٤,٧١% من المرضى، و"لا فائدة" بنسبة ٦١,١٧% من المرضى. على العكس من ذلك، أبلغ متلقي زراعة القوقعة عن ٨٥% من إعادة التأهيل الناجحة في التعرف على الكلام (٩٧)، ومع ذلك في حالات الإصابة الخفيفة قد تكون المعينات السمعية كافية

لبعض الأطفال. (٢٢٢,٢٢٣) وإذا لم يتطور سلوكهم السمعي ومهاراتهم اللغوية بشكل طبيعي أو ضمن النتائج المتوقعة يجب عندها التفكير بزراعة القوقعة (٢٢٢,٢٢٣)

في الواقع يبدو أن زراعة القوقعة الصناعية هي وسيلة إعادة تأهيل أكثر فعالية لمرضى طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD ، وقد يكون السبب أن القطب المزروع يسلم نبضات كهربائية متزامنة مباشرة إلى العصب

السمعي، متجاوزاً الخلايا المشعرة الداخلية قبل المشبك على الرغم من هذه الأدلة تظل نتائج زراعة القوقعة في إدراك الكلام متغايرة بين المرضى، حيث تلعب العديد من العوامل دوراً في نجاح زراعة الحلزون (السمع المتبقي،

العمر عند الزرع، مدة الحرمان السمعي، العوامل الاجتماعية والاقتصادية، التشكل التشريحي)، ولكنها تمثل أقل من ٢٥% من أسباب تغاير نتائج زراعة القوقعة. (١٣٤) يلعب موقع الآفة على طول المسار السمعي دوراً هاماً

بالإنذار (٢٢٢) وجدت عدة دراسات أن نتيجة زراعة القوقعة تكون أفضل عندما تكون الإصابة بالخلايا المشعرة الداخلية قبل المشبكية، أو في المشابك؛ على عكس المرضى الذين يعانون من آفات العصب السمعي. وجد شيرر

(١٠٥,١٦٢) بأن نتائج زراعة القوقعة لمرضى طيف الاعتلال العصبي السمعي ANSD يمكن التنبؤ بها جزئياً من خلال الموقع الجيني للآفة وتأثيرها على وظيفة العقدة الحلزونية. في الدراسات حول اعتلال العصب السمعي

تم اكتشاف أربع طفرات جينية مسؤولة عن الإصابة بالخلايا المشعرة الداخلية قبل المشبكية، أو في المشابك

(OTOF، SLC17A8، CACNA1D، CABP2) وكانت النتائج مع هذه الطفرات أفضل بكثير في التعرف

على الكلام مقارنة مع المرضى الذين يعانون من الطفرات المسؤولة عن خلل العقدة الحلزونية (OPA1،

DFNB59، AIFM1، DIAPH3)، (١٠٥,١٦٢)

يجب تعزيز القواعد العامة لزراعة القوقعة الصناعية لذا يجب أن يظل الزرع المبكر للقوقعة هو معيار الرعاية

عند الأطفال ذوي الأشكال الخلقية أو المبكرة من فقدان السمع الشديد إلى العميق، مع تشريح العصب القوقعي

الطبيعي. ترتبط طفرات OTOF بنتائج زراعة قوقعة ممتازة.

تشوه العصب القوقعي أو الاضطرابات المرتبطة به هي عوامل إنذار سلبية لنتائج زراعة القوقعة، ولكنها ليست مضاد استجابة للزرع؛ حيث قد يكون ضعف إدراك الكلام شديدًا بما يكفي للتفكير بزرع القوقعة الصناعية

(١٠٥,١٦٢)

الفصل الخامس

المسح السمعي

أولاً: طرق المسح السمعي Methods of hearing screening

- ❖ إن التقنيات الأكثر استخدامًا بنجاح في فحوصات السمع الشاملة لحديثي الولادة هي:
- ❖ تخطيط جذع الدماغ الآلي Automated auditory brainstem response (AABR)
- ❖ البث الأذني الصوتي (OAE) Otoacoustic emissions

يتم إجراء كل من تقنيات OAE و AABR بسهولة عند حديثي الولادة والرضع وقد تم التحقق من صحتها كطرق فحص موثوقة وموضوعية (٢٢٣).

البث الأذني الصوتي (OAE) Otoacoustic emissions:

هي مجموعة من الأصوات ضعيفة الشدة التي تنتجها الخلايا المشعرة الخارجية في الأذن السليمة. تنتقل بطريق راجع من الخلايا المشعرة الخارجية، الغشاء القاعدي، اللف المحيطي، النافذة البيضية، العظيومات السمعية، غشاء الطبل إلى مجرى السمع الخارجي حيث يلتقطها البروب الخاص بجهاز الكشف (٢٢٤).

يستغرق تسجيل البث الأذني الصوتي عادةً أقل من دقيقة واحدة للأذن ويمكن إجراؤه دون الحاجة لإخصائي سمعيات (٢٢٣). مبدأ الاختبار هو أن اهتزازات الصوت المنبعثة من الخلايا المشعرة الخارجية بالقوقعة تندفق إلى قناة الأذن حيث يتم تسجيلها. أثناء الفحص يتم وضع مسبار صغير في قناة الأذن، والذي يقوم بتوصيل المحفزات الصوتية إلى الجهاز السمعي. في الأذن السليمة، تنتقل المحفزات الصوتية عبر الأذن الوسطى إلى الأذن الداخلية حيث تنتج الخلايا المشعرة الخارجية للقوقعة أمواج صوتية تسمى البث الأذني الصوتي. يتم التقاط هذا البث بواسطة ميكروفون في المسبر، وتحليله بواسطة وحدة الفحص ويتم عرض نتيجة الاختبار "تجاح pass" أو "إحالة refer" على شاشة الجهاز (٢٢٤).



الشكل (٣٢) البث الأذني الصوتي (٢٢٣)

يوجد لاختبار البث الأذني الصوتي عدة أنواع:

١- البث الأذني الصوتي العفوي:

يوجد فقط في ٦٠ بالمئة من الآذان السليمة ، وهو لا يحتاج إلى منبه صوتي، كما أنه لا يستخدم في اختبارات المسح السمعي. (٢٢٥)

٢- البث الأذني الصوتي المحرض:

• **Transient Evoked OAEs (TEOAEs):**

يكون موجوداً عند ١٠٠% من الآذان السليمة، ويمكن تحريضه باستخدام منبهات صوتية من نمط clicks او tone bursts وتغيب في حال وجود نقص سمع يتجاوز ٣٠ ديسبل ولذلك تستخدم في المسح السمعي عند حديثي الولادة (٢٢٥).

• **Distortion Product OAEs (DPOAEs):**

تكون موجودة في الأذن السليمة، تتعرض عن طريق منبهين صوتيين بالنغمة الصافية متوافقتين مختلفي التواتر، وتقيم تواترات صوتية أعلى من ال TEOAEs وتغيب عند وجود نقص سمع يتجاوز ٥٠ ديسبل .تستخدم في المسح السمعي المجرى للكشف عن السمية الدوائية ونقص السمع المحرض بالضجيج (٢٢٥).

• **Stimulus-Frequency OAEs:**

يكون إيجابيا أيضا في الاذن السليمة، ويحرض من منبه صوتي مستمر (نغمة صافية) (٢٢٥).

يغيب التنبيه في البث الاذني الصوتي ويعطي الفحص نتيجة (refer) في حال وجود افات في الاذن الخارجية او سداة في مجرى السمع الخارجي، أو عند وجود التهاب اذن وسطى مصلي او اذية على حساب

عظيّمات السمع، كما يغيب في حال وجود نقص سمع حسي عصبي يتجاوز ٣٠ ديسبل في اختبار TEOAEs ويتجاوز ٥٠ ديسبل في اختبار DPOAEs. علماً بأن الفحص يعطي نتيجة سلبية كاذبة (Pass) في حال وجود مشكلة خلف القوقعة (٢٢٥).

يعتبر اختبار البث الأذني الصوتي OAE ذو حساسية مقبولة (بين ٨٣٪ و ٨٥٪) ونوعياً بشكل جيد (بين ٩١٪ و ٩٥٪) (٢٢٤، ٢٢٦، ٢٢٧). قدر آيزرمان Eiserman وآخرون القيمة التنبؤية الإيجابية positive predictive value للبث الأذني الصوتي OAE بنحو ٦٧،٣٪ بناءً على فحص ٤٥١٩ طفلاً تتراوح أعمارهم بين ٠ و ٣ سنوات، (٢٢٨). ومع ذلك فإن المشكلة في اختبار البث الأذني الصوتي OAE هي الإيجابية الكاذبة ومعدل الإحالة المرتفع إلى المراكز السمعية المتخصصة. تتطلب إرشادات اللجنة المشتركة لسمع الرضع Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) أن يكون لبرنامج المسح السمعي الجيد معدل إحالة لا يزيد عن ٤٪. ونظراً لأن انتشار ضعف السمع الشديد يبلغ حوالي ١-٣ لكل ١٠٠٠ ولادة حية عند الأطفال الأصحاء، فإن معدل الإحالة البالغ ٤٪ يعني إحالة ١٠ أطفال حديثي الولادة إلى المرحلة الثانية من البرنامج لكل حالة تم تشخيصها بضعف السمع. وهذا يعني أن هناك العديد من النتائج الإيجابية الكاذبة مما يزيد من التكاليف للبرنامج (٢٢٩، ٢٣٠).

وفقاً للعديد من الدراسات فإن السبب الرئيسي للنتائج الإيجابية الكاذبة مع اختبار البث الأذني الصوتي OAE هو الظروف العابرة في القناة السمعية الخارجية (مثل انخماص قناة الأذن collapse ووجود سداة صملاخية) والأذن الوسطى (مثل وجود السائل الأمنيوسي)، بالإضافة إلى مستوى الضوضاء المحيطة المرتفع. عادة ما يتم حل هذه المشاكل في غضون الساعات أو الأيام القليلة الأولى من الحياة، وإذا كان بروتوكول الفحص يتضمن أكثر من اختبار بث أذني صوتي OAE واحد، فإن المزيد من الأطفال حديثي الولادة يجتازون السلبية الكاذبة، ويكون معدل الإحالة أقل (٢٣١). يوجد سبب آخر لمعدل الإحالة المرتفع هو الترددات المنخفضة (١-٤ كيلو هرتز) المستخدمة في بعض اختبارات البث الأذني الصوتي OAE، تنتقل الأصوات ذات الترددات المختلفة بشكل مختلف عبر الأذن الوسطى. يؤدي وجود السائل الأمنيوسي في الأذن الوسطى في الأيام الأولى من الحياة إلى تقليل حجم الحيز الهوائي في الأذن الوسطى وزيادة صلابته، مما يؤثر على نقل الأصوات ذات التردد المنخفض. إن الفحص الذي يتضمن ترددات أعلى (٢-٤ أو ٢-٥ كيلو هرتز) له معدلات إحالة أقل لأنه لا يتأثر كثيراً بوجود السوائل (٢٣١، ٢٣٢)،

ومع ذلك، نظراً لأن البث الأذني الصوتي OAE ينشأ داخل القوقعة، فلا يمكن استخدام تقنية البث الأذني الصوتي OAE للكشف عن خلل عصبي خلف القوقعة (العصب الثامن وجذع الدماغ)، والذي قد ينتج عن التعرض للأدوية السامة للأذن أو فرط بيليروبين الدم أو نقص الأكسجة حول الولادة. لتشخيص وتمييز مثل هذه الأمراض يتم استخدام تخطيط جذع الدماغ ABR (٢٢٢).

تخطيط جذع الدماغ auditory brainstem response (ABR)

تخطيط جذع الدماغ هو قياس الكمونات المحرزة السمعية auditory evoked potential التي تنشأ من العصب السمعي والطريق السمعي ما بعد القوقعة. يمكن لتخطيط جذع الدماغ اكتشاف ضعف على مستوى القوقعة والعصب السمعي والمسار السمعي في جذع الدماغ. يتم إجراء تخطيط جذع الدماغ عن طريق وضع أقطاب سطحية على الرأس وتسجيل استجابة الطريق العصبي للمنبهات السمعية. حيث يستخدم تخطيط جذع الدماغ بشكل موضوعي (objective) من أجل تحديد الحساسية السمعية، لتشخيص الاعتلالات العصبية على المسار العصبي السمعي وكما يستخدم كأداة موثوقة للمراقبة خلال العمليات الجراحية التي تمس البنى العصبية السمعية. يمكن استخدام عدة منبهات سمعية منها (clicks , tone burst , tone pips) والتي تحفز بدورها تنبيه للعصب السمعي مما يؤدي إلى تغيرات في كمونات العمل التي تظهر في تخطيط جذع الدماغ على شكل موجات متعددة (٢٣٣).

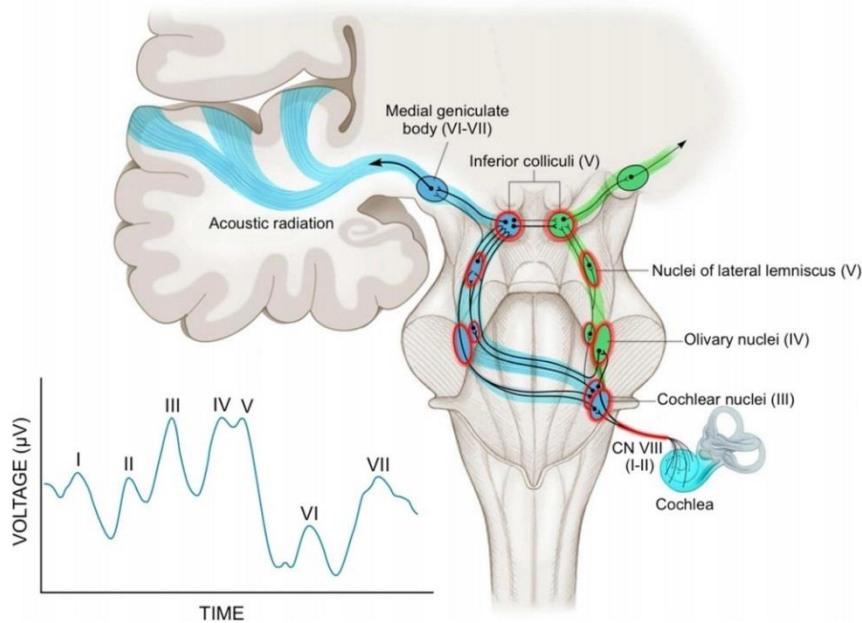


الشكل (٣٣) تخطيط جذع الدماغ (٢٣٣)

يأخذ تخطيط جذع الدماغ ABR شكل سلسلة من الأمواج التي بدورها تنتج من مناطق عصبية متعددة من السبيل العصبي السمعي تتحفز بدورها من المنبه السمعي.

وللتخطيط الطبيعي خمسة أمواج تختلف المراجع فيما بينها في تحديد مصدر الأمواج بشكل دقيق. حيث يعتبر بعضها أن الموجة الأولى تتحفز من النهاية البعيدة للعصب السمعي والموجة الثانية من النهاية القريبة للعصب السمعي والموجة الثالثة من النواة القوقعية أما الموجة الرابعة تنتج من المعقد الزيتوني العلوي والموجة الخامسة من الشريط الوحشي.

والبعض الآخر يعتمد أن الموجات ممكن ان تتراكب ضمن عدة مراكز عصبية سوية حيث تنتج الموجة الأولى والثانية من تنبيه النهاية البعيدة والقريبة من العصب السمعي على الترتيب، أما الموجة الثالثة تتحفز من النواة القوقعية والموجة الرابعة من المعقد الزيتوني العلوي ومن الشريط الوحشي وأخيرا الموجة الخامسة تنتج من تنبيه الشريط الوحشي و الأكيمة السفلية.



الشكل (٣٤) أمواج تخطيط جذع الدماغ (٢٣٣)

وتأتي أهمية تخطيط جذع الدماغ بأنه يؤدي دورًا كبيرًا في تحديد موقع الآفة، فهو يتيح التمييز بين فقدان السمع التوصيلي والقوقي. تعتبر هذه الطريقة حساسة للغاية للكشف عن الآليات المرضية التي تسبب مشاكل السمع من خلال تعطيل النبضات الواردة، والتي تعرف باسم اضطرابات طيف الاعتلال العصبي السمعي auditory neuropathy spectrum disorders. حيث أن وجود بث أذني صوتي مع شذوذات تخطيط جذع الدماغ ABR عادة ما تشير إلى طيف الاعتلال العصبي السمعي. على العكس من ذلك، فإن غياب البث الأذني الصوتي OAE والحفاظ على تخطيط جذع الدماغ ABR الطبيعي عادة ما يشير إلى مشاكل في الأذن الوسطى (٢٣٣).
يوصى الآن بإدراج تخطيط جذع الدماغ ABR للأطفال الرضع الذين تم إدخالهم إلى وحدة العناية المركزة لحديثي الولادة لأكثر من ٥ أيام كجزء من فحصهم حتى لا يتم تفويت فقدان السمع العصبي (٢٣٤).

ثانياً: المسح السمعي الشامل للولدان (UNHS) Universal Newborn Hearing Screening

Screening

تكون برامج المسح السمعي الشامل للولدان (UNHS) Universal Newborn Hearing Screening عادةً عبارة عن نهج من مرحلتين. المرحلة الأولى من الفحص يتم إجراؤها في الأيام الأولى من الحياة، قبل الخروج من المستشفى وعادة ما تتضمن اختبار البث الأذني الصوتي OAE أو البث الأذني الصوتي OAE وتخطيط جذع الدماغ الآلي AABR عند الرضع المعرضين للخطر. يتم إحالة الأطفال الذين يفشلون في اجتياز الفحص في المستشفى لإعادة الاختبار بين ٢ و ٨ أسابيع (المرحلة الثانية)، ويتم فحصهم عن طريق البث الأذني الصوتي

OAE متبوعًا بتخطيط جذع الدماغ ABR. يجب التحقق من صحة نتائج المرحلة الثانية الإيجابية من خلال استشارة طبيب الأذن، والاختبارات الكهربائية الفيزيولوجية التي يتم إجراؤها بحلول الشهر الثالث من العمر. أخيرًا يجب أن يتلقى جميع الرضع الذين تم تحديد إصابتهم بفقدان السمع تدخلًا مبكرًا مناسبًا بعد التشخيص النهائي بفترة وجيزة، وبالتأكيد قبل ٦ أشهر من العمر (٢٣٥).

لا يوجد بروتوكول مشترك واحد لبرامج المسح السمعي الشامل للولدان Universal (UNHS). Newborn Hearing Screening تختلف البروتوكولات فيما يتعلق بعمر المولود عند الفحص الأول، واستخدام اختبارات متعددة إما بتكرار اختبار البث الأذني الصوتي OAE أو باختبار تخطيط جذع الدماغ ABR الذي يتم إجراؤه على أولئك الذين يفشلون في اختبار البث الأذني الصوتي OAE الأولي. توصي اللجنة المشتركة لسمع الرضع (JCIH) Joint Committee on Infant Hearing بأن يقوم كل بلد بإنشاء بروتوكول خاص به وفقًا للإمكانيات الإدارية الإقليمية والقرارات الحكومية والميزانية (٢٣٤).

يمكن تصنيف بروتوكولات الفحص في المرحلة الأولى من برامج المسح السمعي الشامل للولدان UNHS إلى أربع فئات :

١. **تخطيط جذع الدماغ ABR فقط:** يتم اكتشاف كل من نقص السمع العصبي والقوقي باستخدام نوع واحد من الاختبارات؛ يمكن استخدامه في وحدة العناية المركزة لحديثي الولادة وفي حضانة الأطفال حديثي الولادة
٢. **البث الأذني الصوتي OAEs فقط:** يوصى باستخدامه في حضانة الأطفال حديثي الولادة، ولكنه لا يكتشف الاعتلال العصبي السمعي، ولديه معدلات إحالة عالية.
٣. **البث الأذني الصوتي OAE متبوعًا بتخطيط جذع الدماغ ABR عندما لا يتم اجتياز البث الأذني الصوتي OAE:** يتم إجراء فحص البث الأذني الصوتي OAE على كلتا الأذنين أولاً، ثم يتم إجراء تخطيط جذع الدماغ ABR فقط لأولئك الأطفال حديثي الولادة الذين لا يجتازون فحص البث الأذني الصوتي OAE.
٤. **كل من تخطيط جذع الدماغ ABR والبث الأذني الصوتي OAE:** يجب على الأطفال حديثي الولادة اجتياز كل من تخطيط جذع الدماغ ABR والبث الأذني الصوتي OAE، ويتم إحالة المولود الذي يفشل في أحد أو كلا الفحصين في إحدى الأذنين أو كليهما إلى اختبار تشخيصي للمرضى الخارجيين. يعتبر البروتوكول الأكثر دقة، ولكنه أيضًا الأكثر تكلفة (٢٣٤).

ثالثاً: الفوائد Benefits

إن الكشف المبكر عن نقص السمع يمنح الأطفال الفرصة لتطوير مهارات لغوية أفضل بشكل ملحوظ مقارنة بالأطفال الذين يتم تشخيصهم لاحقاً (٢٣٦،٢٣٧). قد لا يعاني الأطفال الذين تم تحديد إصابتهم بنقص سمع قبل عمر ٦ أشهر من أي تأخير في الكلام واللغة ويطورون الكلام واللغة بشكل مماثل مع أقرانهم من ذوي السمع السوي (٢٣٨).

قبل فحص السمع عند حديثي الولادة، كان متوسط عمر تشخيص ضعف السمع الذي يؤثر على تطور الكلام واللغة ٢٦ شهراً مع تركيب المعينات السمعية عند ٣٢،٢ شهراً. فشل العديد من هؤلاء الأطفال في اكتساب الكلام واللغة الجيدة لأن البداية المتأخرة تعني أن الفترة الحرجة لاكتساب الكلام واللغة قد مرت (٢٣٦). الهدف الأساسي للتدخل المبكر عند الأطفال الذين يعانون من نقص السمع هو استعادة أو تعزيز مهارات التواصل اللفظي لدى الطفل وتحسين مستوى تطور اللغة، مما يؤثر على السلوك المعرفي والعاطفي والاجتماعي. يتم استخدام نوعين رئيسيين من الأجهزة المساعدة حالياً لتحسين الإدراك السمعي وهما المعينات السمعية وجهاز القوقعة (٢٣٣،٢٣٦،٢٣٧).

تُستخدم المعينات السمعية لتكثيف الأصوات الواردة بحيث يقع تواترها وشدتها ضمن النطاق المفيد للمريض. بينما يستخدم زرع القوقعة لاستعادة السمع المفيد عند فقدان السمع الشديد إلى العميق حيث لا تسمح المعينات السمعية بالتقدم المقبول في المهارات السمعية واللغة ولا تصل بلمريض لعتبات سمعية سلوكية مناسبة. يتم الحصول على أفضل النتائج لزراعة القوقعة في الحالات الخلقية لفقدان السمع في وقت مبكر من الزرع قبل السنة من العمر، ومن هنا جاءت الجهود العالمية لتأكيد أهمية برامج المسح السمعي الشامل للولدان UNHS. كلما طال تأخير التشخيص والتدخل كانت النتائج أسوأ من حيث مستويات الكلام واللغة والتطور الاجتماعي والعاطفي والإدراكي، بغض النظر عن الأمراض المصاحبة والإعاقات الإضافية (٢٣٣،٢٣٦،٢٣٧).

يُظهر تحليل الفوائد مقارنة مع الكلفة benefit-cost analysis لبرنامج المسح السمعي الشامل للولدان UNHS أنه استثمار مفيد للمجتمع حيث تفوق الفوائد بشكل كبير التكاليف المرتبطة ببرنامج المسح. يوفر التشخيص المبكر تكاليف التدخل المكثف للكلام واللغة وخدمات التعليم الخاص (٢٣٧،٢٣١،٢٢١). خلص كيرين Keren وآخرون إلى أن فعالية تكلفة المسح السمعي الشامل لحديثي الولادة أفضل بكثير من عدم إجراء فحص أو فحص انتقائي، نظراً لأن التعرف المبكر والتدخل في اضطراب السمع يؤدي إلى تحسين المهارات اللغوية وانخفاض التكاليف التعليمية وزيادة الإنتاجية مدى الحياة (٢٣٩). وجد شرودر Schroeder وآخرون أن متوسط التكلفة المجتمعية societal cost السنوية للأطفال الذين يعانون من ضعف السمع كانت أعلى بثلاث مرات من تكلفة الأطفال الذين يسمعون بشكل طبيعي في سن ٧-٩ سنوات. كانت شدة نقص السمع مؤشراً مهماً للتكاليف

المجتمعية، مثل خدمات التعليم الخاص والتكيفات المطلوبة للأطفال ذوي الإعاقات الطبية وفقدان الإنتاجية من قبل الوالدين. وقد قدروا أن المسح السمعي الشامل للولدان UNHS يمكن أن يقلل هذه التكاليف بشكل كبير (٢٤٠). يجب التأكيد على أن المسح السمعي يفي بجميع معايير المسح الشامل universal screening. أولاً يعتبر انتشار نقص السمع مرتفعاً، ثانياً إذا لم يتم تشخيصه مبكراً وعلاجه بشكل مناسب فسيكون له عواقب وخيمة على الطفل المصاب وأسرته، وأخيراً فإن التقنيات المستخدمة لتشخيص هذه المشكلة غير مكلفة نسبياً ومتاحة بسهولة ودقيقة وموضوعية وموثوقة (٢٣٨).

تجدر الإشارة إلى أنه قبل برامج المسح السمعي الشامل كان يتم تشخيص نقص السمع الشديد في سن ٢-٣ سنوات وغالباً لا يتم تشخيص نقص السمع الخفيف إلى المتوسط حتى سن ٤ سنوات (٢٣٨). على مر السنين منذ تنفيذ برامج المسح السمعي الشامل للولدان UNHS ، أصبح متوسط عمر الكشف عن نقص السمع أقصر وبالنسبة لمعظم الأطفال أصبح الآن عمر اكتشاف نقص السمع عدة أشهر (٢٣٤).

رابعاً: المحددات Limitations

لا يحدد المسح السمعي عند حديثي الولادة كل أنواع ضعف السمع عند الرضع، مما يعني أن الأطفال قد يجتازون الفحص على الرغم من تطور نقص سمع متأخر late-onset deafness لديهم. في مثل هذه الحالة غالباً ما يتأخر التشخيص بسبب الطمأنينة الزائفة من خلال السلبية الكاذبة في الأيام الأولى من الحياة. الأسباب الرئيسية لنقص السمع المتأخر هي عدوى الفيروس المضخم للخلايا، والمتلازمات الوراثية المرتبطة بنقص السمع، والاضطرابات العصبية التنكسية، والرضوض، والتهاب السحايا الجرثومي في فترة حديثي الولادة (٢٣٠، ٢٢٩، ٢٢٠).

وبالمثل قد لا يتم تشخيص الأطفال المصابون بالاعتلال العصبي السمعي في المرحلة الأولى من الفحص. في مثل هذه الحالة يجتاز الطفل اختبار البث الأذني الصوتي، ولكن نجد لديه تخطيط جذع الدماغ غير سوي. في البلدان التي يعتمد فيها الفحص على اختبار البث الأذني الصوتي OAE فقط وإذا لم يكن هناك أي عوامل خطر، لا يتم إحالة هؤلاء الأطفال إلى تخطيط جذع الدماغ ولا يتم تشخيصهم في الوقت المناسب. ومع ذلك فإن معظم حالات الاعتلال العصبي السمعي هي من الأطفال حديثي الولادة المصابين بإحدى عوامل الخطر المؤهبة لنقص سمع، ويتم علاجهم في وحدات العناية المركزة لحديثي الولادة، وبالتالي يوصى الآن بأن يتم فحص الأطفال الذين يتم إدخالهم إلى وحدة العناية المركزة لحديثي الولادة لأكثر من ٥ أيام دائماً باستخدام كلاً من البث الأذني الصوتي OAE وتخطيط جذع الدماغ ABR (٢٤١-٢٤٣).

ومن نقاط الضعف المهمة الأخرى في فعالية برامج المسح السمعي الشامل للولدان UNHS هو نسبة المواليد الجدد الذين لم يجتازوا الاختبار الأولي ولكن لم يخضعوا لأي اختبارات أخرى لاحقة رغم فشل اجتياز

الاختبار الأولي. في بعض المجتمعات قد يفوت ٥٠% من الأطفال الذين فشلوا في اجتياز المسح السمع الأولي متابعة الاختبارات (٢٤٤-٢٤٢). ويبدو أن العامل الأكثر أهمية في ذلك هو الوالدين مثل تأخرهم في المواعيد، وعدم رغبتهم في إجراء التقييمات والتدخلات التالية لفشل اختبار المسح الأولي (٢٣٨، ٢٣٠) وفي بعض الأحيان ترجع مواقف الوالدين إلى قلقهم بشأن الوصمة المرتبطة بأجهزة السمع، مما يؤدي إلى تأخير استخدام هذه الأجهزة، مما ينقص فعاليتها بشكل كبير عند استخدامها بأعمار أكبر (٢٤٥، ٢٤٤). كما أن العوامل الاجتماعية والاقتصادية لها تأثير كبير على فعالية برامج المسح السمعي خاصة في البلدان النامية (٢٤٥)

خامساً: التوصيات Recommendations

التوصيات الرئيسية المتعلقة بالمسح السمعي الشامل التي يتعين تنفيذها هي التالية:

- يجب خفض معدل الإحالة الأولي بشكل كبير ويجب ألا يتجاوز ٤٪، كما حددته الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال American Academy of Pediatric (٢٤٦، ٢٣٤) واقترحته إرشادات أخرى
- يجب خفض المعدل المرتفع للأطفال الذين فقدوا المتابعة بعد فشلهم بالاختبار الأولي. يعد النظام الإداري المخصص ذا أهمية حاسمة لمتابعة كل مولود جديد فشل بالاختبار الأولي، مع ضرورة تذكير الآباء بمواعيد الفحص المستقبلية والتأكيد على الأهمية الكبيرة لاستكمال الفحص (٢٤٦)
- يجب أن يكون المعيار الذهبي للمسح السمعي الشامل للولدان UNHS هو الفحص على مستوى البلاد، والذي يجب أن يضمن التعاون الوثيق بين وحدات الأمومة ومراكز السمع من أجل تقليل الوقت بين الفحوصات، والتخلص من الاختبارات غير الضرورية وضمان التدخلات المناسبة (٢٤٦).
- ينبغي اعتبار الجمع بين اختبار البث الأذني الصوتي OAE وتخطيط جذع الدماغ ABR بروتوكولاً قياسياً في فحص السمع عند الأطفال حديثي الولادة في المستقبل، حيث يعتبر الاختباران معاً أكثر دقة لتشخيص نقص السمع (٢٤٦، ٢٣٤).
- يمكن لاختبار البث الأذني الصوتي OAE أن يعطي نتيجة سلبية كاذبة pass عند مرضى الاعتلال العصبي السمعي، ولذلك يجب إجراء تخطيط جذع الدماغ ABR ومن هنا ظهرت الحاجة لاختبار يعطي نتائج أفضل لتشخيص الاعتلال العصبي السمعي (٢٤٦) .

الجزء الثاني

الدراسة العملية

الفصل الأول

النتائج الإحصائية

المواد والطرائق:

تصميم الدراسة:

دراسة تحليلية مقطعية تراجمية تقديمية

مجموعة الدراسة:

تضمنت العينة المدروسة 525 مريضاً من مرضى نقص السمع الخلقي المجرى لهم تقييم سمعي شامل في قسم السمعيات في مشفى المواساة الجامعي بدمشق في الفترة ما بين 2018-2023، وذلك بعد أخذ موافقتهم على المشاركة بالبحث وإطلاعهم على الموافقة المستنيرة.

شملت العينة مجموعتين حسب تخطيط جذع الدماغ:

- مجموعة نقص السمع الحسي العصبي: لا يوجد اعتلال عصبي سمعي في أي من الأذنين.
- مجموعة الاعتلال العصبي السمعي: يوجد اعتلال عصبي سمعي مشخص عبر تخطيط جذع الدماغ.

مكان الدراسة:

قسم السمعيات، مستشفى المواساة الجامعي، دمشق، سوريا.

الفترة الزمنية:

الفترة الممتدة بين 2018/1/1 و 2023/12/30.

أهداف الدراسة:

الهدف الرئيسي:

دراسة انتشار طيف الاعتلال العصبي السمعي عند المرضى المصابين بنقص السمع الحسي العصبي الخلقي (ما قبل وما حول وما بعد الولادة) وتحديد المرضى عالي الخطورة.

الأهداف الفرعية:

٣. تحديد عوامل الخطر لحدوث طيف الاعتلال العصبي السمعي.
٤. تحديد برنامج المسح السمعي الأفضل لكشف مرضى طيف الاعتلال العصبي السمعي.

معايير الاشتمال في الدراسة:

- المرضى المصابين بنقص سمع حسي عصبي خلقي.
- اختبار معاوقة سمعية طبيعي.
- توافر فحص OAE وأو CM مع وجود ABR.

معايير الاستبعاد من الدراسة:

- ❖ عدم توافر معلومات كافية عن المريض.
- ❖ مرضى نقص السمع المختلط أو التوصيلي.
- ❖ عدم موافقة المريض على الدخول في الدراسة.
- ❖ مرضى نقص السمع الحسي العصبي المكتسب.

خطة البحث:

تم مراجعة أضاير مرضى نقص السمع الحسي العصبي الخلقي المجرى لهم تقييم سمعي شامل في قسم السمعيات في مشفى المواساة الجامعي بدمشق في الفترة ما بين 2018-2023، وذلك بعد أخذ موافقتهم على المشاركة بالبحث

وإطلاعهم على الموافقة المستنيرة. ثم تم حصر المعلومات عن المرضى الموثقين في أرشيف قسم السمعيات في قسم أمراض الأذن والأنف والحنجرة في مشفى المواساة الجامعي الذين تنطبق عليهم معايير الدخول خلال الفترة المذكورة سابقاً وإدخالهم ضمن برنامج SPSS.

شملت العينة مجموعتين حسب تخطيط جذع الدماغ:

- مجموعة نقص السمع الحسي العصبي: لا يوجد اعتلال عصبي سمعي في أي من الأذنين.
- مجموعة الاعتلال العصبي السمعي: يوجد اعتلال عصبي سمعي مشخص عبر تخطيط جذع الدماغ.

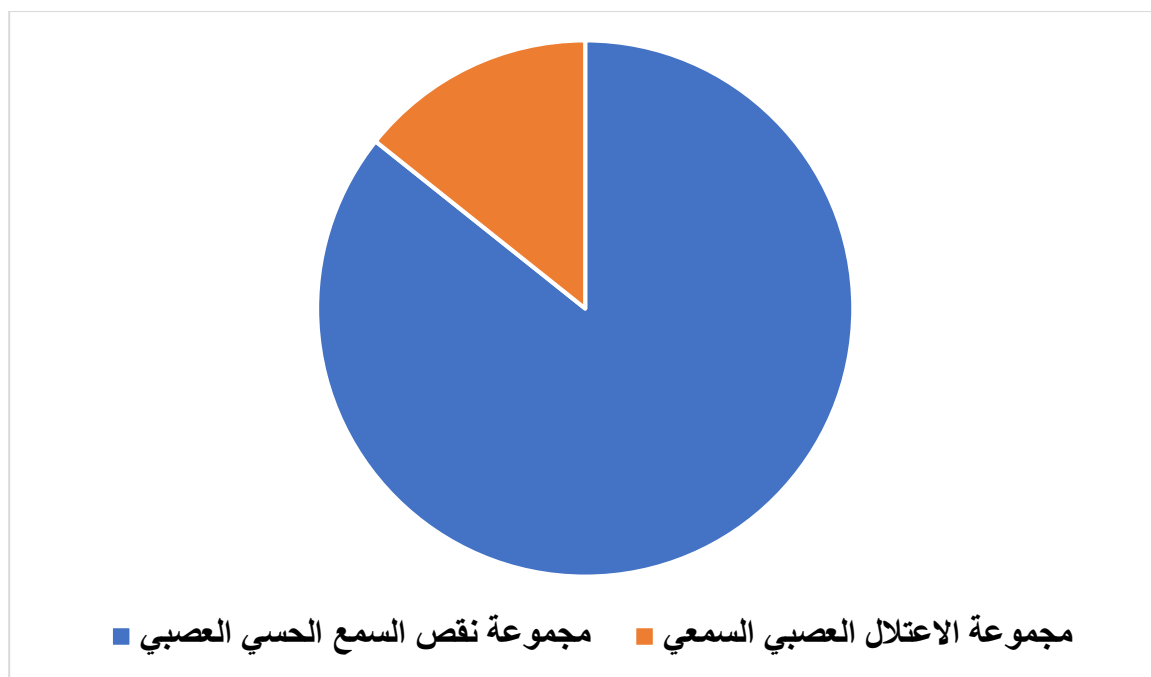
التحليل الإحصائي للبيانات:

- ✓ سيتم تدوين جميع البيانات ومعالجتها وتصنيفها في مجموعات وجداول ومخططات بيانية تعكس الدراسة بواسطة برنامج IBM® SPSS® Statistics v24.
- ✓ ثم اختبار الفرضيات من خلال الاختبارات الإحصائية المناسبة.
- ✓ ثم إجراء التحليل الإحصائي باستخدام الاختبارات المناسبة واعتبار قيمة مستوى الدلالة ذات أهمية عند $P \leq 0.05$.
- ✓ وستُقارن النتائج التي حصلنا عليها مع الدراسات العالمية.

1-توزع العينة:

شملت العينة 525 مريضاً، وكان التوزع حسب تخطيط جذع الدماغ كالتالي:

- مجموعة نقص السمع الحسي العصبي: 450 مريضاً بنسبة 85.7% من إجمالي المرضى الذين أجري لديهم تخطيط جذع الدماغ.
- مجموعة الاعتلال العصبي السمعي: 75 مريضاً بنسبة 14.3% من إجمالي المرضى الذين أجري لديهم تخطيط جذع الدماغ.



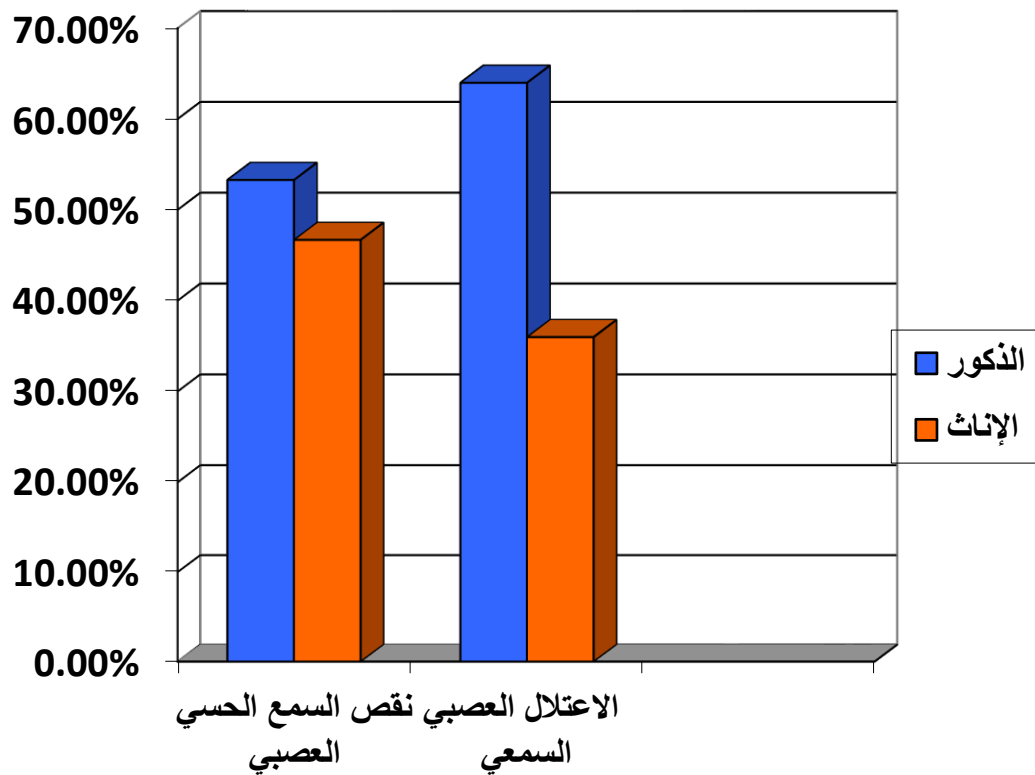
الشكل (35) توزع المرضى حسب مجموعات الدراسة

2-الجنس:

شملت العينة 288 ذكراً (بنسبة 54.86%)، و 237 أنثى (بنسبة 45.14%)، وكان التوزيع في كل مجموعة كالتالي:

- مجموعة نقص السمع الحسي العصبي: شملت 240 ذكراً بنسبة 53.3%، و 210 إناث بنسبة 46.7%.
- مجموعة الاعتلال العصبي السمعي: شملت 48 ذكراً بنسبة 64%، و 27 أنثى بنسبة 36%.

عند إجراء اختبار Chi-Squared كانت قيمة $X^2=1.019$ وقيمة $P \text{ Value}=0.231 (>0.05)$ وبالتالي لا يوجد فرق مهم إحصائياً بين المجموعتين من حيث الجنس.



الشكل (36) توزيع المرضى حسب الجنس

3-العمر:

تراوحت أعمار المرضى بين 3 شهور-13 سنة، وكان متوسط الأعمار: 4.23 سنة، والانحراف المعياري ± 3.05 ، وكان التوزيع في كل مجموعة كالتالي:

- **مجموعة نقص السمع الحسي العصبي:** القيمة المتوسطة للعمر 4.26 سنة، والانحراف المعياري ± 2.67 ، وتراوحت أعمارهم بين 3 شهور-13 سنة.
- **مجموعة الاعتلال العصبي السمعي:** القيمة المتوسطة للعمر 4.13 سنة، والانحراف المعياري ± 3.77 ، وتراوحت أعمارهم بين 6 شهور-8 سنوات.

عند إجراء اختبار Independent Student T test كانت قيمة $T = 0.193$ وقيمة $P (>0.05)$ Value=0.883 وبالتالي لا يوجد فرق هام إحصائياً في المجموعتين من حيث العمر

يعتبر متوسط عمر الكشف عن نقص السمع الخلقي متأخراً مما يشكل عائق أمام نجاح العلاج لهذه الحالات.

الجدول (1) توزيع مجموعات الدراسة حسب العمر

المجموعة	المتوسط (سنة)	الانحراف المعياري	المدى (سنة)
نقص السمع الحسي العصبي	4.26	± 2.67	3 شهور-13 سنة
الاعتلال العصبي السمعي	4.13	± 3.77	6 شهور-8 سنوات
T test	0.193		
P Value	0.883		

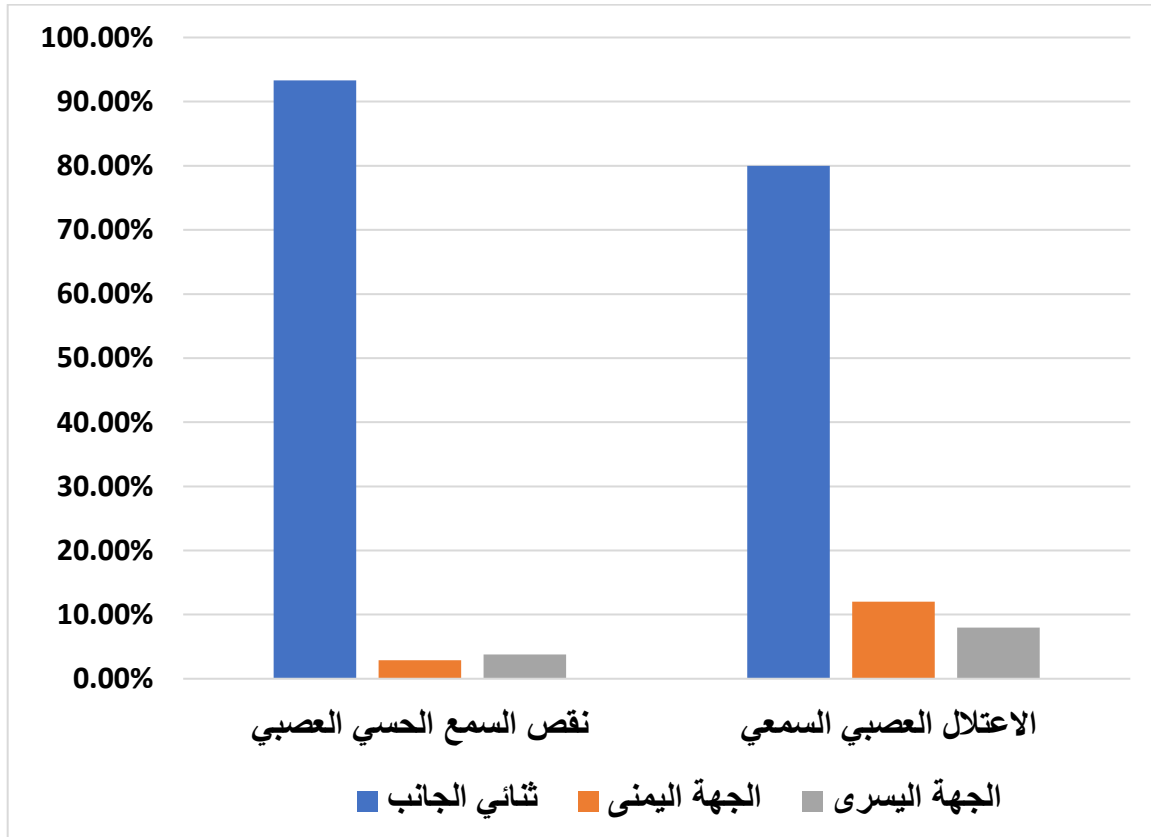
4-الجهة:

شملت العينة 480 إصابة ثنائية بنسبة 91.4%، و 22 إصابة بالجهة اليمنى بنسبة 4.2%، و 23 إصابة بالجهة اليسرى بنسبة 4.4%، وكان التوزيع في كل مجموعة كالتالي:

- **مجموعة نقص السمع الحسي العصبي:** شملت 420 إصابة ثنائية بنسبة 93.3%، و 13 إصابة بالجهة اليمنى بنسبة 2.9%، و 17 إصابة بالجهة اليسرى بنسبة 3.8%،
- **مجموعة الاعتلال العصبي السمعي:** شملت 60 إصابة ثنائية بنسبة 80%، و 9 إصابات بالجهة اليمنى بنسبة 12%، و 6 إصابات بالجهة اليسرى بنسبة 8%،

عند إجراء اختبار Chi-Squared كانت قيمة $X^2=1.516$ وقيمة $P \text{ Value}=0.672 (>0.05)$ وبالتالي لا يوجد فرق مهم إحصائياً بين المجموعتين من حيث الجهة.

يفضل إجراء رنين مغناطيسي لاعتلال العصب السمعي الخلقي وحيد الجانب ومتابعة الدراسة العصبية.



الشكل (37) توزيع المرضى حسب الجهة

5- درجات نقص السمع حسب تخطيط جذع الدماغ:

مجموعة نقص السمع الحسي العصبي: شملت ٨٧٠ أذنًا (٤٥٠ مريضاً منهم ٤٢٠ إصابة ثنائية الجانب):

نقص السمع العميق: ٥٦٥ أذنًا (٢٨٥ مريضاً منهم ٢٨٠ إصابة ثنائية الجانب) بنسبة ٦٤,٩%

نقص السمع الشديد: ١٠٩ أذنًا (٥٩ مريضاً منهم ٥٠ إصابة ثنائية الجانب) بنسبة ١٢,٥%

نقص السمع المتوسط: ١٧١ أذنًا (٩١ مريضاً منهم ٨٠ إصابة ثنائية الجانب) بنسبة ١٩,٧%

نقص السمع الخفيف: ٢٥ أذنًا (١٥ مريضاً منهم ١٠ إصابات ثنائية الجانب) بنسبة ٢,٩%

لا يمكن تحديد العتبات السمعية عند مجموعة اعتلال العصب السمعي لعدم توافر تخطيط السمع السلوكي.

6-عوامل الخطر:

يوضح الجدول (2) عوامل الخطر في نقص السمع الحسي العصبي والاعتلال العصبي السمعي، وعند إجراء اختبار Odds Ratio وجدنا أن عوامل الخطر

الجدول (2) توزع مجموعات الدراسة حسب عوامل الخطر

السوابق	نقص السمع الحسي العصبي	الاعتلال العصبي السمعي	Odds Ratio	P Value
الخداج	5 (1.1%)	12 (16%)	16.952	< 0.00001
نقص الأكسجة حول الولادة	18 (4%)	6 (8%)	2.086	0.066
اليرقان النووي	21 (4.67%)	45 (60%)	30.642	< 0.00001
الأبوية السامة للأذن	27 (6%)	3 (4%)	0.668	0.258
الإنذانات الخلقية	9 (2%)	3 (4%)	2.041	0.146
التهاب السحايا	21 (4.67%)	3 (4%)	0.851	0.399
المتلازمات الجهازية	12 (2.67%)	–	0.493	0.257
أمراض أخرى	30 (6.66%)	–	0.189	0.112
القصة العائلية	135 (30%)	3 (4%)	0.0972	0.000049
زواج الأقارب	153 (34%)	3 (4%)	0.08	0.000013
مجهول السبب	162 (36%)	6 (8%)		0.008
	450	75		

الفصل الثاني

مناقشة نتائج البحث

إن الأطفال الذين يعانون من طيف الاعتلال العصبي السمعي يشكلون تحدياً خاصاً بالعلاج. عند إجراء البث الأذني الصوتي OAEs وموجة CM نجد أن وظيفة القوقعة سليمة في هؤلاء الأفراد. ولكن عند إجراء تخطيط جذع الدماغ ABR فمن الواضح أن هناك خللاً في النقل العصبي المتزامن عند هؤلاء الأطفال.

إن الأطفال الذين يعانون من طيف الاعتلال العصبي السمعي لديهم ضعف في الكلام واللغة والإدراك، خاصة في البيئات الصاخبة. غالباً ما تكون جهود إعادة تأهيل السمع الحالية لأطفال طيف الاعتلال العصبي السمعي غير كافٍ، ولذلك تبقى الوقاية هي الإجراء الأفضل. وكان الهدف من هذه الدراسة تحديد عوامل الخطر المرتبطة بتطور طيف الاعتلال العصبي السمعي، وتحديد هذه العوامل يمكننا تطوير وسائل الوقاية والتشخيص الباكر للمرض بشكل أفضل. في هذه الدراسة وجدنا أن اليرقان الوليدي والخداج يعتبران من عوامل الخطر ذات الدلالة الإحصائية الهامة لتطوير طيف الاعتلال العصبي السمعي بالمقارنة مع نقص السمع الحسي العصبي.

اقتُرحت الدراسات السابقة مجموعة واسعة من عوامل الخطر بما في ذلك استخدام الأدوية السامة للأذن، والتهوية الميكانيكية، والخداج، وانخفاض الوزن عند الولادة، وضيق التنفس، وعدوى الفيروس المضخم للخلايا، والإنتان، والتهاب السحايا، والنزيف الدماغي. (247،248) وجدت هذه الدراسة أن الأطفال حديثي الولادة الذين عانوا من فرط بيليروبين الدم الشديد ظهر لديهم أضرار غير عكوسة بجذع الدماغ ونواة العصب القحفي الثامن. ومع ذلك يُعتقد أن فقدان السمع المرتبط بفرط بيليروبين الدم هو خلل في نقل الإشارة على طول العصب القوقعي، كما أثبتته نتائج تخطيط جذع الدماغ

ABR في هذه الفئة.(٢٤٩) في الآونة الأخيرة تم اقتراح إمكانية علاج نقص السمع عند مرضى فرط بيليروبين الدم الشديد؛ حيث وجدت إحدى الدراسات أن الرضع ضعاف السمع الذين يعانون من فرط بيليروبين الدم والذين تم إجراء نقل دم لديهم لعلاج فرط البيليروبين أدى ذلك إلى عكس فقدان السمع عند متابعتهم بتخطيط جذع الدماغ بعد ٣ أشهر. (٢٤٩) اقترحت الدراسات السابقة وجود العديد من عوامل الخطر لطيف الاعتلال العصبي السمعي، وقد يكون سبب التناقض مع نتائجها هو صغر حجم العينة وعدم دراسة الفئات العمرية المختلفة.

وجدت دراسة Almazroua وزملائه أن زواج الأقارب يعتبر عامل خطر مهم إحصائياً لحدوث نقص السمع الحسي العصبي الخلقي، بينما لم تجد تلك الدراسة أن زواج الأقارب يعتبر عامل خطر لحدوث الاعتلال العصبي السمعي.(٢٥٠)

قد تساهم الدراسات المستقبلية متعددة المراكز والتي تشمل فئات عمرية أوسع في فهم أفضل لعوامل الخطر المرتبطة بطيف الاعتلال العصبي السمعي، والتحقق بشكل أفضل من صحة العلاقة السببية لكل عامل خطر.

رغم أن طيف الاعتلال العصبي السمعي يؤثر على ٥٪ إلى ١٥٪ من الأطفال الذين تم تشخيص إصابتهم حديثاً بنقص السمع الحسي العصبي، إلا أن العدد الكلي للأطفال الذين تم تشخيصهم بطيف الاعتلال العصبي السمعي يعتبر قليلاً حتى في المنشآت المختصة.

قد تركز الدراسات المستقبلية أيضاً على تحديد موقع الآفة في طيف الاعتلال العصبي السمعي لكل مريض على أساس فردي، حيث قد يساعد التحديد الدقيق لموقع الآفة على علاج خلل التزامن العصبي الحاصل.

العوامل المؤثرة في انتشار وشدة اعتلال العصب السمعي:

كشفت نتائج هذه الدراسة عن نسبة انتشار لاضطراب طيف الاعتلال العصبي السمعي (ANSD) بلغت ١٤,٣% بين مرضى نقص السمع الحسي العصبي الخلقي المراجعين لمشفى المواساة الجامعي بدمشق. هذه النسبة تُعد أعلى بشكل ملحوظ من معدلات الانتشار المبلغ عنها في العديد من الدراسات العالمية الأخرى، والتي تتراوح في بعضها حول ١,٢% (مثل دراسة penido (١٢) المجراة في البرازيل) لتصل هذه النسبة إلى حوالي ١٠-١٥% في الفئات السكانية عالية الخطورة. ففي دراسة ذكرت أن انتشار ANSD بين الأطفال الهنود الذين يعانون من نقص سمع حسي عصبي شديد يمكن أن يصل إلى ١٤% (٢٥١) وفي دراسة أخرى ذكرت أن انتشار ANSD بين الأطفال المصريين الذين يعانون من نقص سمع حسي عصبي عميق يمكن أن يصل إلى ١٣,٤% (٢٥٢) وفي دراسة أخرى وجدت نسبة ٩,٨٥% لـ ANSD بين الأطفال السعوديين الذين يعانون من نقص سمع شديد إلى عميق. (٢٥٣)

علاوة على ذلك، أظهرت الدراسة تركيزاً واضحاً لدرجات نقص السمع على الحالات العميقة (٨٨,٩%) والشديدة (١١,١%)، مع غياب تام للحالات الخفيفة أو المتوسطة ضمن العينة المدروسة. يشير هذا التباين، سواء في نسبة الانتشار أو في توزيع درجات نقص السمع، إلى تضافر عدة عوامل حاسمة يمكن تفسيرها من خلال التفاعل بين طبيعة المرض، نوعية المشفى، والعوامل الوبائية والاجتماعية-الاقتصادية السائدة في المنطقة الجغرافية.

العوامل المفسرة للتباين في نسب الانتشار وشدة الحالات:

دور طبيعة المرض (ANSD) في تأخير التشخيص وظهور الحالات الشديدة: إن الخصائص السريرية الفريدة لـ ANSD، حيث قد يظهر الطفل استجابات سمعية طبيعية أو شبه طبيعية للأصوات النقية (OAEs طبيعية)، ولكنه

يعاني من صعوبة بالغة في فهم وتمييز الكلام، تشكل تحدياً تشخيصياً. هذا التناقض قد يؤدي إلى تأخر الأهل في طلب الاستشارة الطبية المتخصصة في الحالات التي لا تكون فيها الإعاقة السمعية واضحة تماماً في البداية. فقد يفسر الأهل قدرة الطفل على الاستجابة للأصوات بأنه يسمع، مما يؤخر البحث عن التشخيص الدقيق إلى أن تتفاقم المشكلة وتصبح الإعاقة في فهم الكلام شديدة وتؤثر بشكل واضح على تطور اللغة والتواصل. هذا يفسر جزئياً سبب اقتصار الحالات التي تصل إلى المشفى على الدرجات الشديدة والعميقة من نقص السمع.

تأثير نوعية المشفى كمركز إحالة متخصص: يعتبر مشفى المواساة الجامعي مركزاً مرجعياً متخصصاً في رعاية وتشخيص حالات نقص السمع المعقدة. هذه الصفة تعني أن المرضى المحالين إليه غالباً ما يمثلون الحالات التي لم يتم تشخيصها بدقة في مراكز الرعاية الأولية، أو تلك التي تظهر أعراضاً أكثر حدة تتطلب تقييمات متقدمة. هذا النمط من الإحالة يؤدي بطبيعة الحال إلى تحيز في العينة (Referral Bias)، حيث يكون هناك تركيز أعلى للحالات الأكثر تعقيداً وشدة، بما في ذلك ANSD، مما يرفع من نسبة الانتشار المكتشفة في هذا المركز مقارنة بالدراسات القائمة على فحص عام للسكان. كما أن توفر الأدوات التشخيصية المتقدمة والكوادر المتخصصة يضمن دقة أعلى في تشخيص هذه الحالات المعقدة.

العوامل الجغرافية والاجتماعية-الصحية والوبائية المحلية: يمكن أن يكون سوء العناية الطبية في فترة ما حول الولادة (Perinatal Care) والولادات التي تتم خارج البيئات الطبية المجهزة سبباً جوهرياً في النسبة المرتفعة لانتشار ANSD وشدة الحالات في عينة الدراسة. ففي البيئات التي تفتقر فيها بعض المناطق إلى الرعاية الصحية الكافية للأم والطفل حديث الولادة، أو تكثر فيها الولادات المنزلية غير المراقبة طبياً، ترتفع مخاطر عوامل الخطر المعروفة لـ ANSD. إن

شروع هذه الظروف في بعض أجزاء المنطقة الجغرافية التي يخدمها المشفى يساهم في زيادة العبء الوبائي لـ ANSD، وغالباً ما تكون الحالات الناجمة عن هذه العوامل شديدة، مما ينعكس على النتائج التي تم التوصل إليها.

الفصل الثالث

المقارنة مع الدراسات العالمية

يمكن مقارنة نتائج دراستنا مع دراسة <West et al>⁽¹⁶⁾ في أمريكا عام ٢٠٢٠، وشملت الدراسة ٦٦ طفلاً، وكان متوسط العمر ٤,٢ سنة، ونسبة الذكور ٦٨٪. قام الباحث بدراسة مجموعة من عوامل الخطر (العمر الحولي، وزن الولادة، نقص الأكسجة حول الولادة، اليرقان الولادي، الأدوية السامة للأذن) لدى ثلاثة مجموعات: المجموعة الأولى تحوي ٢٢ طفلاً مصاباً بطيف الاعتلال العصبي سمعي، والمجموعة الثانية تحوي ٢٢ طفلاً لديهم سمع طبيعي، والمجموعة الثالثة تحوي ٢٢ طفلاً مصاباً بنقص سمع حسي عصبي دون اعتلال عصبي سمعي. وجدت هذه الدراسة عدم وجود فرق هام إحصائياً في الخداجة ونقص وزن الولادة والتهوية الآلية واليرقان الولادي والأدوية السامة للأذن عند مرضى طيف الاعتلال العصبي السمعي مقارنة مع الأطفال الطبيعيين، بينما وجدت الدراسة أن اليرقان الولادي هو عامل الخطورة الوحيد الذي يملك دلالة إحصائية هامة عند مرضى طيف الاعتلال العصبي السمعي مقارنة مع مرضى نقص السمع الحسي العصبي دون اعتلال عصبي سمعي.

كما أجرى <Coenraad et al>⁽¹⁷⁾ دراسة في هولندا عام ٢٠١٠ على ٤٥ طفلاً، وتم تقسيم المرضى لمجموعتين: مجموعة الشاهد شملت ٣٦ طفلاً سليماً، ومجموعة الأطفال المشخص لديهم طيف الاعتلال العصبي السمعي والذين كانوا مقبولين في وحدة العناية المشددة وشملت ٩ أطفال. تمت مقارنة مجموعة الاعتلال العصبي السمعي مع أطفال ذوي سمع طبيعي وبنفس العمر الحولي والجنس وذلك لدراسة عوامل الخطورة المحتملة لحدوث طيف الاعتلال العصبي السمعي (نقص وزن الولادة، تشوهات خلقية، مشعر APGAR، شدة تنفسية، الإنتانات، خمج CMV، التهاب سحايا، نزف دماغي، فرط بيلروبينية دم تتطلب معالجة ضوئية، فرط بيلروبين كلي، معالجة بالأدوية السامة للأذن وتشمل الفانكوميسين أو الفورسيميد أو الديكساميثازون أو التوبراميسين أو الجنتاميسين)، ووجدت هذه

الدراسة أن الأطفال المصابين بالشدة التنفسية أو التهاب سحايا أو المعالجين بالفانكوميسين لديهم خطورة عالية للإصابة بطيف الاعتلال العصبي السمعي، وعليه فإنه من المهم إجراء تقييم وتدبير دقيق لهؤلاء الأطفال للوقاية من تطور مشاكل سمعية لديهم مستقبلاً.

وأجرى أيضاً <Penido et al>⁽¹⁸⁾ دراسة في البرازيل عام ٢٠١٣ على ٢٢٩٢ طفلاً. حيث قام الباحث بإجراء دراسة لتحديد نسبة انتشار طيف الاعتلال العصبي السمعي عند مرضى نقص السمع الحسي العصبي، حيث وجد أن ١,٢% من مرضى نقص السمع الحسي العصبي مصابين بالاعتلال العصبي السمعي (٣٧% من المرضى ذكور والباقي إناث)، ومن ناحية العمر وجد أن ١٤,٨% من المرضى تتراوح أعمارهم بين ٠-١٠ عام، بينما ٤٤,١% تتراوح أعمارهم بين ٤١-٦٠ عام، و ٧,٤% تبلغ أعمارهم فوق ٦٠ عام.

كما يمكن المقارنة مع دراسة <Almazroua et al>⁽²⁵⁰⁾ في السعودية عام ٢٠٢٠، وشملت آباء ١٨٩ طفل مصاب بنقص السمع الخلقي (CHL). كانت نسبة زواج الأقارب في الآباء عند هؤلاء الأطفال ٨٣,١%. ومن بين هؤلاء كان لدى ٣١,٤% أكثر من طفل واحد مصاب بنقص السمع الخلقي. كان الآباء أبناء عمومة لدى ٦٩,٣%. كان لدى ٢٠,٦% قصة عائلية من جهة عائلة الأب، ولدى ٢٢,٨% قصة عائلية من من جهة الأم. لم يكن هناك فرق ذو دلالة إحصائية في انتشار الاعتلال العصبي السمعي بين أبناء زواج الأقارب وغير الأقارب، ولكن كان خطر إنجاب أكثر من طفل واحد مصاب بنقص السمع الحسي العصبي في ذرية زواج الأقارب ٣,٥ مرة أعلى من خطر الزواج من غير الأقارب.

ويمكن المقارنة مع دراسة <Mittal et al>⁽²⁵¹⁾ في الهند عام ٢٠١٢، وشملت ٤٨٧ طفل أقل من ١٢ سنة. كانت نسبة اعتلال العصب السمعي ٥,٣٪، وكانت نسبة اعتلال العصب السمعي في الأطفال المصابين بنقص السمع الشديد ١٤٪.

ويمكن أيضاً المقارنة مع دراسة <Sanyelbhaa et al>⁽²⁵²⁾ في مصر عام ٢٠٠٩ وشملت ١١٢ رضيعاً وطفلاً صغيراً تتراوح أعمارهم بين ٦ و ٣٢ شهراً ويعانون من نقص سمع شديد إلى عميق، وتم إحالتهم لتركيب المعينات السمعية. تبين أن نسبة الاعتلال العصبي السمعي ١٣,٤٪.

كما يمكن المقارنة مع دراسة <Almishaal et al>⁽²⁵³⁾ في السعودية عام ٢٠٢١ وشملت ١٠٢٥ طفلاً يعانون من فقدان السمع الحسي العصبي (SNHL). كانت نسبة اعتلال العصب السمعي ٩,٨٥٪. كشفت الخصائص السمعية لمجموعة اعتلال العصب السمعي عن درجة شديدة إلى عميقة من فقدان السمع، وأظهر جميعهم مخطط طلبة الأذن من النوع A مع غياب الانعكاسات، ونتائج استجابة جذع الدماغ السمعية (ABR) غائبة مع وجود البث القوقعي، بينما كانت الانبعاثات الأذنية الصوتية غائبة في ٥٤,٥٪ من المرضى. كانت عوامل الخطر الأكثر انتشاراً لـ ANSD في هذه المجموعة هي التاريخ العائلي لفقدان السمع، زواج الأقارب، فرط بيليروبين الدم، وانخفاض وزن الولادة.

بالنسبة لانتشار الاعتلال العصبي السمعي وجدت دراستنا أن ١٤,٣٪ من نقص السمع الحسي العصبي سببه طيف الاعتلال العصبي السمعي، وفي دراسة <Almishaal et al>⁽²⁵³⁾ كان ٩,٨٥٪ من فقدان السمع الحسي العصبي (SNHL) سببه اعتلال العصب السمعي، بينما في دراسة <Penido et al>⁽¹⁸⁾ كانت النسبة ١,٢٪، وفي دراسة <Sanyelbhaa et al>⁽²⁵²⁾ كانت نسبة الاعتلال العصبي السمعي ١٣,٤٪ من مرضى نقص

السمع الشديد إلى العميق، وفي دراسة **Mittal et al** (251) كانت نسبة الاعتلال العصبي السمعي ١٤% من مرضى نقص السمع الشديد إلى العميق، ولم يقدّر **West et al** (16) و **Coenraad et al** (17) بحساب نسبة انتشار طيف الاعتلال العصبي السمعي ضمن نقص السمع الحسي العصبي عند الأطفال. وقد يكون سبب اختلاف دراستنا عن دراسة **Penido et al** (18) هو اختلاف الأعمار بين الدراسات حيث في دراسة **Penido et al** (18) كان ٥١,٤% من المرضى فوق ال ٤٠ عاماً بينما لم ندرس في دراستنا الأعمار الأكبر ونقص السمع الحسي العصبي المكتسب، كما قد يكون السبب هو اختلاف المجموعات العرقية، واختلاف انتشار العوامل المؤهبة لطيف الاعتلال العصبي السمعي بين المجتمعات المختلفة.

بالنسبة للعوامل المؤثرة في طيف الاعتلال العصبي السمعي وجدت دراستنا أنه يوجد فرق هام إحصائياً فيما يتعلق باليرقان النووي والخداج عند مجموعة طيف الاعتلال العصبي السمعي مقارنة مع باقي أسباب نقص السمع الحسي العصبي، بينما وجدت دراسة **West et al** (16) أن اليرقان النووي هو العامل المؤثر الوحيد الهام إحصائياً عند مجموعة طيف الاعتلال العصبي السمعي مقارنة مع باقي أسباب نقص السمع الحسي العصبي، بينما وجد **Coenraad et al** (17) أن الأطفال المصابين بالشدة التنفسية أو التهاب سحايا أو المعالجن بالفانكوميسين لديهم خطورة عالية للإصابة بطيف الاعتلال العصبي السمعي مقارنة مع الأطفال الطبيعيين، ولم يقدّر بالمقارنة مع باقي أسباب نقص السمع الحسي العصبي، ولم يقدّر **Penido et al** (18) بمقارنة عوامل خطورة طيف الاعتلال العصبي السمعي مع باقي أسباب نقص السمع الحسي العصبي. وجدت دراسة **Almazroua et al** (250) أن زواج الأقارب يعتبر عامل خطر مهم إحصائياً لحدوث نقص السمع الحسي العصبي الخلقي، بينما لم تجد تلك الدراسة أن زواج الأقارب يعتبر عامل خطر لحدوث الاعتلال العصبي السمعي. (٢٥٠)

الفصل الرابع

الاستنتاجات والتوصيات

الاستنتاجات:

يعتبر اليرقان النووي والخداج عوامل مهمة للإصابة بطيف الاعتلال العصبي السمعي مقارنة مع باقي حالات نقص السمع الحسي العصبي، وبالتالي نوصي بإجراء تخطيط جذع الدماغ عند الأطفال المصابين باليرقان النووي أو الخداج حتى عندما يكون اختبار البث الأذني الصوتي طبيعياً .

التوصيات:

من واقع النتائج التي خلصت إليها دراستنا ننصح بالآتي:

- أهمية برامج المسح السمعي الشامل لحديثي الولادة: يجب تكثيف الجهود لتطبيق برامج مسح سمعي شاملة وفعالة لحديثي الولادة والرضع، مع التأكيد على استخدام بروتوكولات تشخيصية دقيقة تتضمن كلاً من البث الأذني الصوتية (OAEs) واستجابة جذع الدماغ السمعية (ABR) للكشف المبكر عن ANSD، حتى في الحالات التي قد تبدو فيها القدرة على سماع الصوت محفوظة.
- زيادة الوعي الصحي المجتمعي والمهني: من الضروري رفع مستوى الوعي لدى الأهل والعاملين في الرعاية الصحية الأولية حول طبيعة ANSD، وضرورة الانتباه لأي صعوبة في فهم الكلام لدى الأطفال، حتى لو بدت استجاباتهم للأصوات طبيعية. هذا يشجع على الإحالة المبكرة للمراكز المتخصصة.
- تحسين جودة الرعاية الصحية ما حول الولادة: تُبرز النتائج الحاجة الماسة إلى تعزيز برامج الرعاية الصحية للأمهات الحوامل والمواليد، والتركيز على الولادات الآمنة في بيئات طبية مجهزة، لتقليل عوامل الخطر المعروفة المؤدية إلى ANSD وغيرها من الإعاقات الخلقية.
- الحاجة لدراسات وبائية وطنية أوسع: على الرغم من الأهمية الكبيرة لهذه الدراسة في مركز متخصص، فإنها تؤكد على ضرورة إجراء دراسات وبائية متعددة المراكز وواسعة النطاق في سوريا. هذا يمكن من

تقدير نسبة الانتشار الحقيقية لـ ANSD على مستوى المجتمع وتحديد عوامل الخطورة الأكثر شيوعاً محلياً بدقة أكبر، مما يدعم وضع استراتيجيات وطنية فعالة للوقاية والتدخل.

- أهمية الفحص الجيني الشامل: يجب التشديد على ضرورة إدراج الفحص الجيني الشامل لمرضى نقص السمع الحسي العصبي والاعتلال العصبي السمعي في الممارسة السريرية بسوريا، لتحديد الجينات المسببة (بما في ذلك OTOF وغيره) وفهم التوزيع الجيني في المجتمع السوري.
- دراسات أكبر ومتعددة المراكز: الدعوة لإجراء دراسات وبائية ووراثية أوسع في سوريا، وربما بالتعاون مع مراكز أخرى في المنطقة، لتحديد الأنماط الجينية الشائعة لـ ANSD والـ SNHL وعلاقتها بزواج الأقارب بشكل أكثر دقة.
- الاستشارة الوراثية المعمقة: التأكيد على أهمية الاستشارة الوراثية للأسر التي لديها تاريخ من فقدان السمع، وتقديم معلومات دقيقة تستند إلى الفحوصات الجينية المتاحة، مع الأخذ في الاعتبار وجود زواج الأقارب كعامل خطر عام للأمراض الوراثية.
- يفضل إجراء رنين مغناطيسي لاعتلال العصب السمعي الخلقي وحيد الجانب ومتابعة الدراسة العصبية.
- يعتبر متوسط عمر الكشف عن نقص السمع الخلقي متأخراً مما يشكل عائق أمام نجاح العلاج لهذه الحالات.

المراجع

1. Diseases of Ear, Nose and Throat & Head and Neck Surgery, 7th Edition, PL Dhingra, Shruti Dhingra and Deeksha Dhingra,,2018 . p:44,45
2. Scott-Brown's Otorhinolaryngology head & Neck Surgery, 8th Edition , Vol.2 ,2018, pgs:873-874
3. Harlor AD, Bower C, Committee on Practice and Ambulatory Medicine. Hearing assessment in infants and children: recommendations beyond neonatal screening. *Pediatrics*. 2009 Oct 1;124(4):1252-63.
4. Corujo-Santana C, Falcón-González JC, Borkoski-Barreiro SA, Pérez-Plasencia D, Ramos-Macías Á. The relationship between neonatal hyperbilirubinemia and sensorineural hearing loss. *Acta Otorrinolaringologica (English Edition)*. 2015 Nov 1;66(6):326-31.
5. Vos B, Senterre C, Lagasse R, Levêque A. Newborn hearing screening programme in Belgium: a consensus recommendation on risk factors. *BMC pediatrics*. 2015 Dec;15(1):1-4.
6. De Siat RD, Rosenzweig F, Gersdorff G, Gregoire A, Rombaux P, Deggouj N. Auditory neuropathy spectrum disorders: from diagnosis to treatment: literature review and case reports. *Journal of clinical medicine*. 2020 Apr;9(4):1074.
7. Vignesh, S. S., Jaya, V., & Muraleedharan, A. (2016). Prevalence and Audiological Characteristics of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in Pediatric Population: A Retrospective Study. *Indian journal of otolaryngology and head and neck surgery : official publication of the Association of Otolaryngologists of India*, 68(2), 196–201.
8. Bielecki I, Horbulewicz A, Wolan T. Risk factors associated with hearing loss in infants: an analysis of 5282 referred neonates. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*. 2011 Jul 1;75(7):925-30.
9. Almishaal, A. A., Saleh, S., Alferaih, H., & Alhelo, O. (2022). Prevalence, risk factors, and audiological characteristics of auditory neuropathy. *International journal of audiology*, 61(12), 1018–1026.
10. Kaga K. (2016). Auditory nerve disease and auditory neuropathy spectrum disorders. *Auris, nasus, larynx*, 43(1), 10–20.

11. Okhravi T, Eslami ST, Ahmadi AH, Nassirian H, Najibpour R. Evaluation of auditory brain stems evoked response in newborns with pathologic hyperbilirubinemia in Mashhad, Iran. *Iranian Red Crescent Medical Journal*. 2015 Feb;17(2).
12. Mandour YM, El Sayed MA, El sayed Morgan A, Bassam R, Fadl H. Audiological assessment of neonatal hyperbilirubinemia. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2020 Aug 1;135:110126.
13. De Siati, R. D., Rosenzweig, F., Gersdorff, G., Gregoire, A., Rombaux, P., & Deggouj, N. (2020). Auditory neuropathy spectrum disorders: from diagnosis to treatment: literature review and case reports. *Journal of clinical medicine*, 9(4), 1074.
14. Mittal, R., Ramesh, A. V., Panwar, S. S., Nilkanthan, A., Nair, S., & Mehra, P. R. (2012). Auditory neuropathy spectrum disorder: its prevalence and audiological characteristics in an Indian tertiary care hospital. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*, 76(9), 1351-1354.
15. Xoinis, K., Weirather, Y., Mavoori, H., Shaha, S. H., & Iwamoto, L. M. (2007). Extremely low birth weight infants are at high risk for auditory neuropathy. *Journal of Perinatology*, 27(11), 718-723.ش
16. West, A. N., Kuan, E. C., & Peng, K. A. (2021). Identification of Perinatal Risk Factors for Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *The Laryngoscope*, 131(3), 671–674.
17. Coenraad S, Goedegebure A, van Goudoever JB, Hoeve LJ. Risk factors for auditory neuropathy spectrum disorder in NICU infants compared to normal-hearing NICU controls. *The Laryngoscope*. 2011 Apr;121(4):852-5.
18. Penido RC, Isaac ML. Prevalence of auditory neuropathy spectrum disorder in an auditory health care service. *Brazilian journal of otorhinolaryngology*. 2013;79:429-33.
19. Fuchs JC, Tucker AS. Development and Integration of the Ear. *Curr Top Dev Biol*. 2015;115:213-232.
20. Veugen CCAFM, Dikkers FG, de Bakker BS. The Developmental Origin of the Auricula Revisited. *Laryngoscope*. 2020;130(10):2467-2474.
21. Mozaffari M, Jiang D, Tucker AS. Developmental aspects of the tympanic membrane: Shedding light on function and disease. *Genesis*. 2020;58(3-4):e23348
22. Whyte J, Cisneros A, Yus C, Fraile J, Obón J, Vera A. Tympanic ossicles and pharyngeal arches. *Anat Histol Embryol*. 2009;38(1):31-33.
23. Rodríguez-Vázquez JF, Honkura Y, Katori Y, Murakami G, Abe H. Fetal development of the pulley for muscle insertion tendons: A review and new findings related to the tensor tympani tendon. *Ann Anat*. 2017;209:1-10

24. Kumar A, Davies TG, Itasaki N. Developmental abnormalities of the otic capsule and inner ear following application of prolyl-hydroxylase inhibitors in chick embryos. *Birth Defects Res.* 2018;110(15):1194-1204.
25. Erdem S, Fazliogullari Z, Ural A, Karabulut AK, Unver Dogan N. External ear anatomy and variations in neonates. *Congenit Anom (Kyoto).* 2022;62(5):208-216.
26. Cubitt JJ, Chang LY, Liang D, Vandervord J, Marucci DD. Auricular reconstruction. *J Paediatr Child Health.* 2019;55(5):512-517.
27. Youngs R, Fisher E. Focus on the external auditory canal. *J Laryngol Otol.* 2013;127(11):1045.
28. Baudouin R, Denoyelle F, Simon F. Shedding light on the tympanic membrane: a brief history of the description and understanding of its anatomy. *J Laryngol Otol.* 2022;136(2):97-102.
29. Willis KL, Christensen-Dalsgaard J, Ketten DR, Carr CE. Middle ear cavity morphology is consistent with an aquatic origin for testudines. *PLoS One.* 2013;8(1):e54086.
30. George T, Bordoni B. Anatomy, Head and Neck, Ear Ossicles. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; April 9, 2022.
31. Ottaiano AC, Gomez GD, Freddi TAL. The Facial Nerve: Anatomy and Pathology. *Semin Ultrasound CT MR.* 2023;44(2):71-80.
32. Leuwer R. Anatomy of the Eustachian Tube. *Otolaryngol Clin North Am.* 2016;49(5):1097-1106.
33. Hudde H, Weistenhofer C. Key features of the human middle ear. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 2006;68(6):324-328.
34. Kim CH, Pham NC. Density difference between perilymph and endolymph: A new hypothesis for light cupula phenomenon. *Med Hypotheses.* 2019;123:55-59.
35. Sienknecht UJ, Köppl C, Fritzsche B. Evolution and development of hair cell polarity and efferent function in the inner ear. *Brain Behav Evol.* 2014;83(2):150-161.
36. Lilian SJ, Seal HE, Popratiloff A, Hirsch JC, Peusner KD. A New Model for Congenital Vestibular Disorders. *J Assoc Res Otolaryngol.* 2019;20(2):133-149.
37. Day BL, Fitzpatrick RC. The vestibular system. *Curr Biol.* 2005;15(15):R583-R586
38. Robles L, Ruggero MA. Mechanics of the mammalian cochlea. *Physiol Rev.* 2001;81(3):1305-1352.
39. Eggermont JJ. Cochlea and auditory nerve. *Handb Clin Neurol.* 2019;160:437-449.
40. Illing RB. Maturation and plasticity of the central auditory system. *Acta Otolaryngol Suppl.* 2004;(552):6-10.

41. Saini S, Kaur C, Pal I, et al. Morphological development of the human cochlear nucleus. *Hear Res.* 2019;382:107784.
42. Javad F, Warren JD, Micallef C, et al. Auditory tracts identified with combined fMRI and diffusion tractography. *Neuroimage.* 2014;84:562-574.
43. Jang SH, Choi EB. Evaluation of Structural Neural Connectivity Between the Primary Auditory Cortex and Cognition-Related Brain Areas Using Diffusion Tensor Tractography in 43 Normal Adults. *Med Sci Monit.* 2022;28:e936131. Published 2022 Feb 8.
44. Nan Y, Skoe E, Nicol T, Kraus N. Auditory brainstem's sensitivity to human voices. *Int J Psychophysiol.* 2015;95(3):333-337.
45. Marseglia GL, Caimmi D, Pagella F, et al. Adenoids during childhood: the facts. *Int J Immunopathol Pharmacol.* 2011;24(4 Suppl):1-5.
46. Saniasiaya J, Kulasegarah J, Narayanan P. Outcome of Eustachian Tube Balloon Dilation in Children: A Systematic Review. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2022;131(7):797-804.
47. Rahne T, Schilde S, Seiwerth I, Radetzki F, Stoevesandt D, Plontke SK. Mastoid Dimensions in Children and Young Adults: Consequences for the Geometry of Transcutaneous Bone-Conduction Implants. *Otol Neurotol.* 2016;37(1):57-61.
48. Lieu JEC, Kenna M, Anne S, Davidson L. Hearing Loss in Children: A Review. *JAMA.* 2020;324(21):2195-2205.
49. Torrente MC, Tamblay N, Herrada J, Maass JC. Hearing loss in school-aged children. *Acta Otolaryngol.* 2023;143(1):28-30.
50. Alzahrani M, Tabet P, Saliba I. Pediatric hearing loss: common causes, diagnosis and therapeutic approach. *Minerva Pediatr.* 2015;67(1):75-90.
51. WHO. Community-Based Rehabilitation Promoting ear and hearing care through CBR [Internet]. Vol. 485, World Health Organization 2018. p. 326–401. Available from:
http://www.who.int/about/licensing/copyright_form/en/index.html
52. Department of Health and Social Services. Hearing Screening Guidelines for the Pre-school / School Population [Internet]. 2016. Available from:
[http://dhss.alaska.gov/dph/wcfh/Documents/school/Hearing Screening Guidelines for Pre-school_School Population.pdf](http://dhss.alaska.gov/dph/wcfh/Documents/school/Hearing%20Screening%20Guidelines%20for%20Pre-school_School%20Population.pdf)
53. American Academy of Audiology Task Force on Pediatric Amplification. American Academy of Audiology Clinical Practice Guidelines Pediatric Amplification American Academy of Audiology Clinical Practice Guidelines [Internet]. American Academy of Audiology. 2011. p. 60. Available from:
http://audiologyweb.s3.amazonaws.com/migrated/PediatricAmplificationGuidelines.pdf_539975b3e7e9f1.74471798.pdf

54. https://www.asha.org/PRPPrintTemplate.aspx?folderid=8589942637.ASHA_Guidelines_for_Audiology_Service_Provision_in_and_for_Schools.pdf.
55. Eggermont JJ. Auditory brainstem response. *Handb Clin Neurol*. 2019;160:451-464.
56. Wang WL, Bai YR, Zheng Q, Zheng S, Liu XY, Ni GJ. Otoacoustic emission and its application in anesthesia. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2022;26(15):5426-5435.
57. Chaudhary AK, Singh V, Kumar R, Avinashi AA, Kumar S. Mapping of Paediatric Cochlear Implant Using Neural Response Threshold (NRT) and Behavioural Observation Audiometry (BOA). *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2019;71(1):42-47.
58. Parry G, Hacking C, Bamford J, Day J. Minimal response levels for visual reinforcement audiometry in infants. *Int J Audiol*. 2003;42(7):413-417.
59. Kawahara J. Identifying a "default" visual search mode with operant conditioning. *Acta Psychol (Amst)*. 2010;135(1):38-49.
60. Yeung J, Javidnia H, Heley S, Beauregard Y, Champagne S, Bromwich M. The new age of play audiometry: prospective validation testing of an iPad-based play audiometer. *J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;42(1):21. Published 2013 Mar 11.
61. Margolis RH, Saly GL, Wilson RH. Ambient Noise Monitoring during Pure-Tone Audiometry. *J Am Acad Audiol*. 2022;33(1):45-56.
62. Tranebjærg L, Samson RA, Green GE. Jervell and Lange-Nielsen Syndrome. In: Adam MP, Mirzaa GM, Pagon RA, et al., eds. *GeneReviews®*. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; July 29, 2002.
63. Garabet Diramerian L, Ejaz S. Pendred Syndrome. In: *StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; April 24, 2023*.
64. Bruni V, Petrisano M, Tarsitano F, et al. Alport's syndrome. *J Biol Regul Homeost Agents*. 2019;33(5 Suppl. 1):.
65. Soh Z, Richards AJ, McNinch A, Alexander P, Martin H, Snead MP. Dominant Stickler Syndrome. *Genes (Basel)*. 2022;13(6):1089. Published 2022 Jun 18. doi:10.3390/genes13061089
66. Agrawal R, Walia S. Waardenburg Syndrome Type 1. *Indian J Ophthalmol*. 2022;70(7):2679-2681.
67. Kochhar A, Fischer SM, Kimberling WJ, Smith RJ. Branchio-oto-renal syndrome. *Am J Med Genet A*. 2007;143A(14):1671-1678.
68. Jaan A, Rajnik M. TORCH Complex. In: *StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; November 17, 2022*.
69. Bajaj Y, Sirimanna T, Albert DM, et al. Causes of deafness in British Bangladeshi children: a prevalence twice that of the UK population cannot be accounted for by consanguinity alone. *Clin Otolaryngol*. 2009;34(2):113-119.

70. Bance M. When is a conductive hearing loss not a conductive hearing loss? Causes of a mismatch in air-bone threshold measurements or a "pseudoconductive" hearing loss. *J Otolaryngol.* 2004;33(2):135-138.
71. Atkinson H, Wallis S, Coatesworth AP. Otitis media with effusion. *Postgrad Med.* 2015;127(4):381-385.
72. Dolhi, N., & Weimer, A. D. (2023). Tympanic Membrane Perforations. In *StatPearls*. StatPearls Publishing.
73. Maillot, O., Attyé, A., Boyer, E., Heck, O., Kastler, A., Grand, S., Schmerber, S., & Krainik, A. (2016). Post traumatic deafness: a pictorial review of CT and MRI findings. *Insights into imaging*, 7(3), 341–350.
74. Stew BT, Fishpool SJ, Williams H. Sudden sensorineural hearing loss. *Br J Hosp Med (Lond).* 2012;73(2):86-89.
75. Devaney, K. O., Ferlito, A., & Rinaldo, A. (2003). Endolymphatic sac tumor (low-grade papillary adenocarcinoma) of the temporal bone. *Acta otolaryngologica*, 123(9), 1022–1026.
76. Kuo, C. L., Shiao, A. S., Yung, M., Sakagami, M., Sudhoff, H., Wang, C. H., Hsu, C. H., & Lien, C. F. (2015). Updates and knowledge gaps in cholesteatoma research. *BioMed research international*, 2015, 854024.
77. Yu, R., Jiang, H., Liao, H., & Luo, W. (2020). Genetic and clinical phenotypic analysis of familial stapes sclerosis caused by an NOG mutation. *BMC medical genomics*, 13(1), 187.
78. Daniel, A., Budiono, G., Rao, A., Low, G. K., Ellis, M. P., & Lee, J. (2023). Juvenile otosclerosis and congenital stapes footplate fixation. A systematic review and meta-analysis of surgical outcomes and management. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*, 166, 111418.
79. Hazen, M., & Cushing, S. L. (2021). Vestibular Evaluation and Management of Children with Sensorineural Hearing Loss. *Otolaryngologic clinics of North America*, 54(6), 1241–1251.
80. Al Mutery A, Mahfood M, Chouchen J, Tlili A. Genetic etiology of hereditary hearing loss in the Gulf Cooperation Council countries. *Hum Genet.* 2022;141(3-4):595-605.
81. Shave, S., Botti, C., & Kwong, K. (2022). Congenital Sensorineural Hearing Loss. *Pediatric clinics of North America*, 69(2), 221–234.
82. Low WK, Teng SW, Tan MGK. Synergistic Ototoxicity of Gentamicin and Low-Dose Irradiation: Molecular Basis and Clinical Significance. *Audiol Neurotol.* 2020;25(3):111-119.
83. Goderis, J., De Leenheer, E., Smets, K., Van Hoecke, H., Keymeulen, A., & Dhooge, I. (2014). Hearing loss and congenital CMV infection: a systematic review. *Pediatrics*, 134(5), 972–982.

84. Sarna, B., Abouzari, M., Merna, C., Jamshidi, S., Saber, T., & Djalilian, H. R. (2020). Perilymphatic Fistula: A Review of Classification, Etiology, Diagnosis, and Treatment. *Frontiers in neurology*, 11, 1046.
85. Lenz, D. R., & Avraham, K. B. (2011). Hereditary hearing loss: from human mutation to mechanism. *Hearing research*, 281(1-2), 3–10.
86. Zhu, X., Lei, X., & Dong, W. (2022). Change to Hearing Loss-Related Risks and Screening in Preterm Infants. *American journal of perinatology*, 39(5), 501–512.
87. Zhou, G., & Fu, W. (2018). Total serum bilirubin levels and sensorineural hearing loss in the US adolescents: NHANES 2007-2010. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*, 105, 20–26.
88. Persson, F., Bjar, N., Hermansson, A., & Gisselsson-Solen, M. (2022). Hearing loss after bacterial meningitis, a retrospective study. *Acta otolaryngologica*, 142(3-4), 298–301.
89. Lanvers-Kaminsky C, Zehnhoff-Dinnesen AA, Parfitt R, Ciarimboli G. Drug-induced ototoxicity: Mechanisms, Pharmacogenetics, and protective strategies. *Clin Pharmacol Ther.* 2017;101(4):491-500.
90. Lie A, Skogstad M, Johannessen HA, et al. Occupational noise exposure and hearing: a systematic review. *Int Arch Occup Environ Health.* 2016;89(3):351-372.
91. Mazón, M., Pont, E., Albertz, N., Carreres-Polo, J., & Más-Estellés, F. (2018). Imaging of post-traumatic hearing loss. *Imagen de la hipoacusia postraumática. Radiologia*, 60(2), 119–127.
92. Goldbrunner, R., Weller, M., Regis, J., Lund-Johansen, M., Stavrinou, P., Reuss, D., Evans, D. G., Lefranc, F., Sallabanda, K., Falini, A., Axon, P., Sterkers, O., Fariselli, L., Wick, W., & Tonn, J. C. (2020). EANO guideline on the diagnosis and treatment of vestibular schwannoma. *Neuro-oncology*, 22(1), 31–45.
93. Silva, J., Sousa, M., Mestre, S., Nzwalo, I., & Nzwalo, H. (2020). Cortical deafness of following bilateral temporal lobe stroke. *Journal of stroke and cerebrovascular diseases: the official journal of National Stroke Association*, 29(7), 104827.
94. Ducommun, C. Y., Michel, C. M., Clarke, S., Adriani, M., Seeck, M., Landis, T., & Blanke, O. (2004). Cortical motion deafness. *Neuron*, 43(6), 765–777.
95. Rance, G. Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony and Its Perceptual Consequences. *Trends Amplif.* 2005, 9 1–43.
96. Berlin, C.I.; Morlet, T.; Hood, L.J. Auditory Neuropathy/Dyssynchrony: Its Diagnosis and Management. *Pediatr. Clin. N. Am.* 2003, 50, 331–340.

97. Berlin, C.I.; Hood, L.J.; Morlet, T.; Wilensky, D.; Li, L.; Mattingly, K.R.; Taylor-Jeanfreau, J.; Keats, B.J.B. John, P.S.; Montgomery, E.; et al. Multi-Site Diagnosis and Management of 260 Patients with Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder). *Int. J. Audiol.* 2010, 49, 30–43.
98. Robertson, C.M.T.; Howarth, T.M.; Bork, D.L.R.; Dinu, I.A. Permanent Bilateral Sensory and Neural Hearing Loss of Children after Neonatal Intensive Care Because of Extreme Prematurity: A Thirty-Year Study. *Pediatrics* 2009, 123, e797–e807.
99. Zeng, F.G.; Kong, Y.Y.; Michalewski, H.J.; Starr, A. Perceptual Consequences of Disrupted Auditory Nerve Activity. *J. Neurophysiol.* 2005, 93, 3050–3063.
100. Fontenot, T.E.; Giardina, C.K.; Teagle, H.F.; Park, L.R.; Adunka, O.F.; Buchman, C.A.; Brown, K.D.; Fitzpatrick, D.C. Clinical Role of Electrocochleography in Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2017, 99, 120–127.
101. Kitao, K.; Mutai, H.; Namba, K.; Morimoto, N.; Nakano, A.; Arimoto, Y.; Sugiuchi, T.; Masuda, S.; Okamoto, Y.; Morita, N.; et al. Deterioration in Distortion Product Otoacoustic Emissions in Auditory Neuropathy Patients with Distinct Clinical and Genetic Backgrounds. *Ear Hear.* 2019, 40, 184–191.
102. Berlin, C.I.; Hood, L.J.; Rose, K. On Renaming Auditory Neuropathy as Auditory Dys-Synchrony. *Audiol. Today* 2001, 13, 15–17.
103. Santarelli, R.; del Castillo, I.; Cama, E.; Scimemi, P.; Starr, A. Audibility, Speech Perception and Processing of Temporal Cues in Ribbon Synaptic Disorders Due to OTOF Mutations. *Hear. Res.* 2015, 200–212.
104. Moser, T.; Starr, A. Auditory Neuropathy-Neural and Synaptic Mechanisms. In *Nature Reviews Neurology*; Nature Publishing Group: Berlin, Germany, 2016; pp. 135–149.
105. Shearer, A.E.; Hansen, M.R. Auditory Synaptopathy, Auditory Neuropathy, and Cochlear Implantation. *Laryngoscope Investig. Otolaryngol.* 2019, 4, 429–440.
106. Foerst, A.; Beutner, D.; Lang-Roth, R.; Huttenbrink, K.B.; von Wedel, H.; Walger, M. Prevalence of Auditory Neuropathy/Synaptopathy in a Population of Children with Profound Hearing Loss. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2006, 70, 1415–1422.
107. Sergeyenko, Y.; Lall, K.; Charles Liberman, M.; Kujawa, S.G. Age-Related Cochlear Synaptopathy: An Early-Onset Contributor to Auditory Functional Decline. *J. Neurosci.* 2013, 33, 13686–13694.
108. Guest, H.; Munro, K.J.; Prendergast, G.; Millman, R.E.; Plack, C.J. Impaired Speech Perception in Noise with a Normal Audiogram: No Evidence

- for Cochlear Synaptopathy and No Relation to Lifetime Noise Exposure. *Hear. Res.* 2018, 364, 142–151. [CrossRef]
109. Kujawa, S.G.; Liberman, M.C. Adding Insult to Injury: Cochlear Nerve Degeneration after “Temporary” Noise-Induced Hearing Loss. *J. Neurosci.* 2009, 29, 14077–14085.
 110. Chen, G.D. Hidden Cochlear Impairments. *J. Otol.* 2018, 13, 37–43.
 111. Xiong, B.; Liu, Z.; Liu, Q.; Peng, Y.; Wu, H.; Lin, Y.; Zhao, X.; Sun, W. Missed Hearing Loss in Tinnitus Patients with Normal Audiograms. *Hear. Res.* 2019, 384, 107826.
 112. Iliadou, V.V.; Ptok, M.; Grech, H.; Pedersen, E.R.; Brechmann, A.A.; Deggouj, N.N.; Kiese-Himmel, C.; Sliwinska-Kowalska, M.; Nickisch, A.; Demanez, L.; et al. A European Perspective on Auditory Processing Disorder- Current Knowledge and Future Research Focus. *Front. Neurol.* 2017, 8, 622.
 113. Vignesh, S.S.; Jaya, V.; Muraleedharan, A. Prevalence and Audiological Characteristics of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in Pediatric Population: A Retrospective Study. *Indian J. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2016, 68, 196–201.
 114. Boudewyns, A.; Declau, F.; van den Ende, J.; Hofkens, A.; Dirckx, S.; Van de Heyning, P. Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) in Referrals from Neonatal Hearing Screening at a Well-Baby Clinic. *Eur. J. Pediatr.* 2016, 175, 993–1000.
 115. Penido, R.C.; Isaac, M.L. Prevalence of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in an Auditory Health Care Service. *Braz. J. Otorhinolaryngol.* 2013, 79, 429–433.
 116. Robertson, C.M.T.; Howarth, T.M.; Bork, D.L.R.; Dinu, I.A. Permanent Bilateral Sensory and Neural Hearing Loss of Children after Neonatal Intensive Care Because of Extreme Prematurity: A Thirty-Year Study. *Pediatrics* 2009, 123, e797–e807.
 117. Vohr, B.R.; Widen, J.E.; Cone-Wesson, B.; Sininger, Y.S.; Gorga, M.P.; Folsom, R.C.; Norton, S.J. Identification of Neonatal Hearing Impairment: Characteristics of Infants in the Neonatal Intensive Care Unit and Well-Baby Nursery. *Ear Hear.* 2000, 21, 373–382.
 118. Amatuzzi, M.; Liberman, M.C.; Northrop, C. Selective Inner Hair Cell Loss in Prematurity: A Temporal Bone Study of Infants from a Neonatal Intensive Care Unit. *JARO J. Assoc. Res. Otolaryngol.* 2011, 12, 595–604.
 119. Berg, A.L.; Spitzer, J.B.; Towers, H.M.; Bartosiewicz, C.; Diamond, B.E. Newborn Hearing Screening in the NICU: Profile of Failed Auditory Brainstem Response/Passed Otoacoustic Emission. *Pediatrics* 2005, 116, 933–938.

120. Xoinis, K.; Weirather, Y.; Mavoori, H.; Shaha, S.H.; Iwamoto, L.M. Extremely Low Birth Weight Infants Are at High Risk for Auditory Neuropathy. *J. Perinatol.* 2007, 27, 718–723
121. Bielecki, I.; Horbulewicz, A.; Wolan, T. Prevalence and Risk Factors for Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in a Screened Newborn Population at Risk for Hearing Loss. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2012, 76, 1668–1670.
122. Fuchs, P.A. Time and Intensity Coding at the Hair Cell's Ribbon Synapse. *J. Physiol.* 2005, 566, 7–12
123. Moser, T.; Neef, A.; Khimich, D. Mechanisms Underlying the Temporal Precision of Sound Coding at the Inner Hair Cell Ribbon Synapse. *J. Physiol.* 2006, 576, 55–62
124. Kim, K.X.; Rutherford, M.A. Maturation of Nav and Kv Channel Topographies in the Auditory Nerve Spike Initiator before and after Developmental Onset of Hearing Function. *J. Neurosci.* 2016, 36, 2111–2118.
125. Nayagam, B.A.; Muniak, M.A.; Ryugo, D.K. The Spiral Ganglion: Connecting the Peripheral and Central Auditory Systems. *Hear. Res.* 2011, 278, 2–20.
126. Jeon, E.J.; Xu, N.; Xu, L.; Hansen, M.R. Influence of Central Glia on Spiral Ganglion Neuron Neurite Growth. *Neuroscience* 2011, 177, 321–334.
127. Jung, S.; Maritzen, T.; Wichmann, C.; Jing, Z.; Neef, A.; Revelo, N.H.; Al-Moyed, H.; Meese, S.; Wojcik, S.M.; Panou, I.; et al. Disruption of Adaptor Protein 2 μ (AP-2 μ) in Cochlear Hair Cells Impairs Vesicle Reloading of Synaptic Release Sites and Hearing. *EMBO J.* 2015, 34, 2686–2702.
128. Pangšrić, T.; Lasarow, L.; Reuter, K.; Takago, H.; Schwander, M.; Riedel, D.; Frank, T.; Tarantino, L.M.; Bailey, J.S.; Strenzke, N.; et al. Hearing Requires Otoferlin-Dependent Efficient Replenishment of Synaptic Vesicles in Hair Cells. *Nat. Neurosci.* 2010, 13, 869–876.
129. Khimich, D.; Nouvton, R.; Pujol, R.; Diesk, S.T.; Egner, A.; Gundelfinger, E.D.; Moser, T. Hair Cell Synaptic Ribbons Are Essential for Synchronous Auditory Signalling. *Nature* 2005, 434, 889–894.
130. Parkinson, N.J.; Olsson, C.L.; Hallows, J.L.; Mckee-Johnson, J.; Keogh, B.P.; Noben-Trauth, K.; Kujawa, S.G.; Tempel, B.L. Mutant β -Spectrin 4 Causes Auditory and Motor Neuropathies in Quivering Mice. *Nat. Genet.* 2001, 29, 61–65.
131. Buran, B.N.; Strenzke, N.; Neef, A.; Gundelfinger, E.D.; Moser, T.; Liberman, M.C. Onset Coding Is Degraded in Auditory Nerve Fibers from Mutant Mice Lacking Synaptic Ribbons. *J. Neurosci.* 2010, 30, 7587–7597.
132. Starr, A.; Sininger, Y.; Nguyen, T.; Michalewski, H. Cochlear Receptor and Auditory Pathway Activity in Auditory Neuropathy. *Ear Hear.* 2001, 22, 91–99.

133. Ehrmann-Müller, D.; Cebulla, M.; Rak, K.; Scheich, M.; Back, D.; Hagen, R.; Shehata-Dieler, W. Evaluation and Therapy Outcome in Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD). *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2019, 127, 109618
134. Riggs, W.J.; Roche, J.P.; Giardina, C.K.; Harris, M.S.; Bastian, Z.J.; Fontenot, T.E.; Buchman, C.A.; Brown, K.D.; Adunka, O.F.; Fitzpatrick, D.C. Intraoperative Electrocochleographic Characteristics of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in Cochlear Implant Subjects. *Front. Neurosci.* 2017, 11, 416.
135. Attias, J.; Raveh, E.; Aizer-Dannon, A.; Bloch-Mimouni, A.; Fattal-Valevski, A. Auditory System Dysfunction Due to Infantile Thiamine Deficiency: Long-Term Auditory Sequelae. *Audiol. Neurotol.* 2012, 17, 309–320.
136. Jiménez, J.L.; Bashir, R. In Silico Functional and Structural Characterisation of Ferlin Proteins by Mapping Disease-Causing Mutations and Evolutionary Information onto Three-Dimensional Models of Their C2 Domains. *J. Neurol. Sci.* 2007, 260, 114–123
137. Dulon, D.; Safieddine, S.; Jones, S.M.; Petit, C. Otoferlin Is Critical for a Highly Sensitive and Linear Calcium-Dependent Exocytosis at Vestibular Hair Cell Ribbon Synapses. *J. Neurosci.* 2009, 29, 10474–10487
138. Varga, R.; Avenarius, M.R.; Kelley, P.M.; Keats, B.J.; Berlin, C.I.; Hood, L.J.; Morlet, T.G.; Brashears, S.M.; Starr, A.; Cohn, E.S.; et al. OTOF Mutations Revealed by Genetic Analysis of Hearing Loss Families Including a Potential Temperature Sensitive Auditory Neuropathy Allele. *J. Med. Genet.* 2006, 43, 576–581
139. Wynne, D.P.; Zeng, F.G.; Bhatt, S.; Michalewski, H.J.; Dimitrijevic, A.; Starr, A. Loudness Adaptation Accompanying Ribbon Synapse and Auditory Nerve Disorders. *Brain* 2013, 136, 1626–1638.
140. Marlin, S.; Feldmann, D.; Nguyen, Y.; Rouillon, I.; Loundon, N.; Jonard, L.; Bonnet, C.; Couderc, R.; Garabedian, E.N.; Petit, C.; et al. Temperature-Sensitive Auditory Neuropathy Associated with an Otoferlin Mutation: Deafening Fever! *Biochem. Biophys. Res. Commun.* 2010, 394, 737–742.
141. Wang, D.Y.; Wang, Y.C.; Weil, D.; Zhao, Y.L.; Rao, S.Q.; Zong, L.; Ji, Y.B.; Liu, Q.; Li, J.Q.; Yang, H.M.; et al. Screening Mutations of OTOF Gene in Chinese Patients with Auditory Neuropathy, Including a Familial Case of Temperature-Sensitive Auditory Neuropathy. *BMC Med. Genet.* 2010, 11, 79
142. Romanos, J.; Kimura, L.; Fávero, M.L.; Izarra, F.A.R.; DeMello Auricchio, M.T.B.; Batissoco, A.C.; Lezirovitz, K.; Abreu-Silva, R.S.;

- Mingroni-Netto, R.C. Novel OTOF Mutations in Brazilian Patients with Auditory Neuropathy. *J. Hum. Genet.* 2009, 54, 382–385.
143. Matsunaga, T.; Mutai, H.; Kunishima, S.; Namba, K.; Morimoto, N.; Shinjo, Y.; Arimoto, Y.; Kataoka, Y.; Shintani, T.; Morita, N.; et al. A Prevalent Founder Mutation and Genotype-Phenotype Correlations of OTOF in Japanese Patients with Auditory Neuropathy. *Clin. Genet.* 2012, 82, 425–432.
 144. Runge, C.L.; Erbe, C.B.; McNally, M.T.; Van Dusen, C.; Friedland, D.R.; Kwitek, A.E.; Kerschner, J.E. A Novel Otoferlin Splice-Site Mutation in Siblings with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *Audiol. Neurotol.* 2015, 18, 374–382.
 145. Iwasa, Y.; Nishio, S.; Sugaya, A.; Kataoka, Y.; Kanda, Y.; Taniguchi, M.; Nagai, K.; Naito, Y.; Ikezono, T.; Horie, R.; et al. OTOF Mutation Analysis with Massively Parallel DNA Sequencing in 2,265 Japanese Sensorineural Hearing Loss Patients. *PLoS ONE* 2019, 14, e021593.
 146. Deafness Variation Database. Available online: <http://deafnessvariationdatabase.org/> (accessed on 10 January 2020).
 147. Sloan-Heggen, C.M.; Bierer, A.O.; Shearer, A.E.; Kolbe, D.L.; Nishimura, C.J.; Frees, K.L.; Ephraim, S.S.; Shibata, S.B.; Booth, K.T.; Campbell, C.A.; et al. Comprehensive Genetic Testing in the Clinical Evaluation of 1119 Patients with Hearing Loss. *Hum. Genet.* 2016, 135, 441–450.
 148. Tertrais, M.; Bouleau, Y.; Emptoz, A.; Belleudy, S.; Sutton, R.B.; Petit, C.; Safieddine, S.; Dulon, D. Viral Transfer of Mini-Otoferlins Partially Restores the Fast Component of Exocytosis and Uncovers Ultrafast Endocytosis in Auditory Hair Cells of Otoferlin Knock-out Mice. *J. Neurosci.* 2019, 39, 3394–3411.
 149. Baig, S.M.; Koschak, A.; Lieb, A.; Gebhart, M.; Dafinger, C.; Nürnberg, G.; Ali, A.; Ahmad, I.; Sinnegger-Brauns, M.J.; Brandt, N.; et al. Loss of Ca v 1.3 (CACNA1D) Function in a Human Channelopathy with Bradycardia and Congenital Deafness. *Nat. Neurosci.* 2011, 14, 77.
 150. Brandt, A.; Striessnig, J.; Moser, T. Cav1.3 Channels Are Essential for Development and Presynaptic Activity of Cochlear Inner Hair Cells. *J. Neurosci.* 2003, 23, 10832–10840.
 151. Platzer, J.; Engel, J.; Schrott-Fischer, A.; Stephan, K.; Bova, S.; Chen, H.; Zheng, H.; Striessnig, J. Congenital Deafness and Sinoatrial Node Dysfunction in Mice Lacking Class D L-Type Ca²⁺ Channels. *Cell* 2000, 102, 89–97.
 152. Qi, F.; Zhang, R.; Chen, J.; Zhao, F.; Sun, Y.; Du, Z.; Bing, D.; Li, P.; Shao, S.; Zhu, H.; et al. Down-Regulation of Cav1.3 in Auditory Pathway

- Promotes Age-Related Hearing Loss by Enhancing Calcium-Mediated Oxidative Stress in Male Mice. *Aging* 2019, 11, 6490–6502.
153. Eckrich, S.; Hecker, D.; Sorg, K.; Blum, K.; Fischer, K.; Münkner, S.; Wenzel, G.; Schick, B.; Engel, J. Cochlea-Specific Deletion of Cav1.3 Calcium Channels Arrests Inner Hair Cell Differentiation and Unravels Pitfalls of Conditional Mouse Models. *Front. Cell. Neurosci.* 2019, 13, 225
 154. Haeseleer, F.; Imanishi, Y.; Sokal, I.; Filipek, S.; Palczewski, K. Calcium-Binding Proteins: Intracellular Sensors from the Calmodulin Superfamily. In *Biochemical and Biophysical Research Communications*; Academic Press Inc.: Cambridge, MA, USA, 2002; pp. 615–623.
 155. Christel, C.; Lee, A. Ca²⁺-Dependent Modulation of Voltage-Gated Ca²⁺ Channels. *Biochim. Biophys. Acta Gen. Subj.* 2012, 1820, 1243–1252.
 156. Schrauwen, I.; Helfmann, S.; Inagaki, A.; Predoehl, F.; Tabatabaiefar, M.A.; Picher, M.M.; Sommen, M.; Seco, C.Z.; Oostrik, J.; Kremer, H.; et al. A Mutation in CABP2, Expressed in Cochlear Hair Cells, Causes Autosomal-Recessive Hearing Impairment. *Am. J. Hum. Genet.* 2012, 91, 636–645
 157. Seal, R.P.; Akil, O.; Yi, E.; Weber, C.M.; Grant, L.; Yoo, J.; Clause, A.; Kandler, K.; Noebels, J.L.; Glowatzki, E.; et al. Sensorineural Deafness and Seizures in Mice Lacking Vesicular Glutamate Transporter 3. *Neuron* 2008, 57, 263–275
 158. Ruel, J.; Emery, S.; Nouvian, R.; Bersot, T.; Amilhon, B.; Van Rybroek, J.M.; Rebillard, G.; Lenoir, M.; Eybalin, M.; Delprat, B.; et al. Impairment of SLC17A8 Encoding Vesicular Glutamate Transporter-3, VGLUT3, Underlies Nonsyndromic Deafness DFNA25 and Inner Hair Cell Dysfunction in Null Mice. *Am. J. Hum. Genet.* 2008, 83, 278–292.
 159. Petek, E.; Windpassinger, C.; Mach, M.; Rauter, L.; Scherer, S.W.; Wagner, K.; Kroisel, P.M. Molecular Characterization of a 12q22-Q24 Deletion Associated with Congenital Deafness: Confirmation and Refinement of the DFNA25 Locus. *Am. J. Med. Genet. Part A* 2002, 117, 122–126
 160. Ryu, N.; Sagong, B.; Park, H.J.; Kim, M.A.; Lee, K.Y.; Choi, J.Y.; Kim, U.K. Screening of the SLC17A8 Gene as a Causative Factor for Autosomal Dominant Non-Syndromic Hearing Loss in Koreans. *BMC Med. Genet.* 2016, 17, 6.
 161. Ryu, N.; Lee, S.; Park, H.J.; Lee, B.; Kwon, T.J.; Bok, J.; Park, C.I.; Lee, K.Y.; Baek, J.I.; Kim, U.K. Identification of a Novel Splicing Mutation within SLC17A8 in a Korean Family with Hearing Loss by Whole-Exome Sequencing. *Gene* 2017, 627, 233–238.
 162. Shearer, A.E.; Eppsteiner, R.W.; Frees, K.; Tejani, V.; Sloan-Heggen, C.M.; Brown, C.; Abbas, P.; Dunn, C.; Hansen, M.R.; Gantz, B.J.; et al. Genetic

- Variants in the Peripheral Auditory System Significantly Affect Adult Cochlear Implant Performance. *Hear. Res.* 2017, 348, 138–142
163. Akil, O.; Lustig, L. AAV-Mediated Gene Delivery to the Inner Ear. In *Methods in Molecular Biology*; Humana Press Inc.: Totowa, NJ, USA, 2019; Volume 1950, pp. 271–282.
 164. Alexander, C.; Votruba, M.; Pesch, U.E.A.; Thiselton, D.L.; Mayer, S.; Moore, A.; Rodriguez, M.; Kellner, U.; Leo-Kottler, B.; Auburger, G.; et al. OPA1, Encoding a Dynamin-Related GTPase, Is Mutated in Autosomal Dominant Optic Atrophy Linked to Chromosome 3q28. *Nat. Genet.* 2000, 26, 211–215
 165. Delettre, C.; Lenaers, G.; Griffoin, J.M.; Gigarel, N.; Lorenzo, C.; Belenguer, P.; Pelloquin, L.; Grosgeorge, J.; Turc-Carel, C.; Perret, E.; et al. Nuclear Gene OPA1, Encoding a Mitochondrial Dynamin-Related Protein, Is Mutated in Dominant Optic Atrophy. *Nat. Genet.* 2000, 26, 207–210.
 166. Kasahara, A.; Scorrano, L. Mitochondria: From Cell Death Executioners to Regulators of Cell Differentiation. *Trends Cell Biol.* 2014, 24, 761–770
 167. Bansal, D.; Miyake, K.; Vogel, S.S.; Groh, S.; Chen, C.C.; Williamson, R.; McNeil, P.L.; Campbell, K.P. Defective Membrane Repair in Dysferlin-Deficient Muscular Dystrophy. *Nature* 2003, 423, 168–172.
 168. Ferré, M.; Bonneau, D.; Milea, D.; Chevrollier, A.; Verny, C.; Dollfus, H.; Ayuso, C.; Defoort, S.; Vignal, C.; Zanolighi, X.; et al. Molecular Screening of 980 Cases of Suspected Hereditary Optic Neuropathy with a Report on 77 Novel OPA1 Mutations. *Hum. Mutat.* 2009, 30, E692–E705
 169. Davies, V.J.; Hollins, A.J.; Piechota, M.J.; Yip, W.; Davies, J.R.; White, K.E.; Nicols, P.P.; Boulton, M.E.; Votruba, M. Opa1 Deficiency in a Mouse Model of Autosomal Dominant Optic Atrophy Impairs Mitochondrial Morphology, Optic Nerve Structure and Visual Function. *Hum. Mol. Genet.* 2007, 16, 1307–1318
 170. Yu-Wai-Man, P.; Griffiths, P.G.; Gorman, G.S.; Lourenco, C.M.; Wright, A.F.; Auer-Grumbach, M.; Toscano, A.; Musumeci, O.; Valentino, M.L.; Caporali, L.; et al. Multi-System Neurological Disease Is Common in Patients with OPA1 Mutations. *Brain* 2010, 133, 771–786.
 171. Santarelli, R.; Rossi, R.; Scimemi, P.; Cama, E.; Valentino, M.L.; La Morgia, C.; Caporali, L.; Liguori, R.; Magnavita, V.; Monteleone, A.; et al. OPA1-Related Auditory Neuropathy: Site of Lesion and Outcome of Cochlear Implantation. *Brain* 2015, 138, 563–576.
 172. Huang, T.; Santarelli, R.; Starr, A. Mutation of OPA1 Gene Causes Deafness by Affecting Function of Auditory Nerve Terminals. *Brain Res.* 2009, 1300, 97–104.

173. Diaz-Horta, O.; Abad, C.; Sennaroglu, L.; Li, J.F.; DeSmidt, A.; Bademci, G.; Tokgoz-Yilmaz, S.; Duman, D.; Cengiz, F.B.; Grati, M.; et al. ROR1 Is Essential for Proper Innervation of Auditory Hair Cells and Hearing in Humans and Mice. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA* 2016, 113, 5993–5998.
174. Holm, T.H.; Lykke-Hartmann, K. Insights into the Pathology of the A3 Na⁺/K⁺-ATPase Ion Pump in Neurological Disorders; Lessons from Animal Models. *Front. Physiol.* 2016, 7, 209
175. Paquay, S.; Wiame, E.; Deggouj, N.; Boschi, A.; De Siati, R.D.; Sznajer, Y.; Nassogne, M.-C. Childhood Hearing Loss Is a Key Feature of CAPOS Syndrome: A Case Report. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2018, 104, 191–194.
176. Han, K.H.; Oh, D.Y.; Lee, S.; Lee, C.; Han, J.H.; Kim, M.Y.; Park, H.R.; Park, M.K.; Kim, N.K.D.; Lee, J.; et al. ATP1A3 Mutations Can Cause Progressive Auditory Neuropathy: A New Gene of Auditory Synaptopathy. *Sci. Rep.* 2017, 7, 1–11.
177. Schoen, C.J.; Burmeister, M.; Lesperance, M.M. Diaphanous Homolog 3 (Diap3) Overexpression Causes Progressive Hearing Loss and Inner Hair Cell Defects in a Transgenic Mouse Model of Human Deafness. *PLoS ONE* 2013, 8, e56520
178. Schoen, C.J.; Emery, S.B.; Thorne, M.C.; Ammana, H.R.; Sliwerska, E.; Arnett, J.; Hortsch, M.; Hannan, F.; Burmeister, M.; Lesperance, M.M. Increased Activity of Diaphanous Homolog 3 (DIAPH3)/Diaphanous Causes Hearing Defects in Humans with Auditory Neuropathy and in *Drosophila*. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA* 2010, 107, 13396–13401
179. Kim, T.B.; Isaacson, B.; Sivakumaran, T.A.; Starr, A.; Keats, B.J.B.; Lesperance, M.M. A Gene Responsible for Autosomal Dominant Auditory Neuropathy (AUNA1) Maps to 13q14-21. *J. Med. Genet.* 2004, 41, 872–876.
180. Starr, A.; Isaacson, B.; Michalewski, H.J.; Zeng, F.G.; Kong, Y.Y.; Beale, P.; Paulson, G.W.; Keats, B.J.B.; Lesperance, M.M. A Dominantly Inherited Progressive Deafness Affecting Distal Auditory Nerve and Hair Cells. *JARO J. Assoc. Res. Otolaryngol.* 2004, 5, 411–426
181. Charcot-Marie-Tooth Disease Fact Sheet|National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Available online: <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-caregiver-education/Fact-sheets/Charcot-Marie-ToothDisease-Fact-Sheet> (accessed on 31 December 2019).
182. Goswamy, J.; Bruce, I.A.; Green, K.M.J.; O'Driscoll, M.P. Cochlear Implantation in a Patient with Sensori-Neural Deafness Secondary to Charcot-Marie-Tooth Disease. *Cochlear Implants Int.* 2012, 13, 184–187.
183. Verhagen, W.I.M.; Huygen, P.L.M.; Gabreëls-Festen, A.A.W.M.; Engelhart, M.; Van Mierlo, P.J.W.B.; Van Engelen, B.G.M. Sensorineural

- Hearing Impairment in Patients with Pmp22 Duplication, Deletion, and Frameshift Mutations. *Otol. Neurotol.* 2005, 26, 405–414.
184. Varga, R.; Kelley, P.M.; Keats, B.J.; Starr, A.; Leal, S.M.; Cohn, E.; Kimberling, W.J. Non-Syndromic Recessive Auditory Neuropathy Is the Result of Mutations in the Otoferlin (OTOF) Gene [2]. *J. Med. Genet.* 2003, 40, 45–50.
 185. Kabzińska, D.; Korwin-Piotrowska, T.; Drechsler, H.; Drac, H.; Hausmanowa-Petrusewicz, I.; Kochański, A. Late-Onset Charcot-Marie-Tooth Type 2 Disease with Hearing Impairment Associated with a Novel Pro105Thr Mutation in the MPZ Gene. *Am. J. Med. Genet. Part A* 2007, 143, 2196–2199.
 186. Rance, G.; Fava, R.; Baldock, H.; Chong, A.; Barker, E.; Corben, L.; Delatycki, M.B. Speech Perception Ability in Individuals with Friedreich Ataxia. *Brain* 2008, 131, 2002–2012.
 187. Tranebjærg, L. Deafness-Dystonia-Optic Neuronopathy Syndrome. In *GeneReviews* [Internet]; Adam, M.P., Ardinger, H.H., Pagon, R.A., Wallace, S.E., Bean, L.J.H., Stephens, K., Amemiya, A., Eds.; University of Washington: Seattle, WA, USA, 2003.
 188. Bahmad, F.; Merchant, S.N.; Nadol, J.B.; Tranebjærg, L. Otopathology in Mohr-Tranebjærg Syndrome. *Laryngoscope* 2007, 117, 1202–1208.
 189. Brookes, J.T.; Kanis, A.B.; Tan, L.Y.; Tranebjærg, L.; Vore, A.; Smith, R.J.H. Cochlear Implantation in Deafness-Dystonia-Optic Neuronopathy (DDON) Syndrome. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2008, 72, 121–126.
 190. Kawarai, T.; Yamazaki, H.; Yamakami, K.; Tsukamoto-Miyashiro, A.; Kodama, M.; Rumore, R.; Caltagirone, C.; Nishino, I.; Orlacchio, A. A Novel AIFM1 Missense Mutation in a Japanese Patient with Ataxic Sensory Neuronopathy and Hearing Impairment. *J. Neurol. Sci.* 2020, 409, 116584.
 191. Joza, N.; Pospisilik, J.A.; Hangen, E.; Hanada, T.; Modjtahedi, N.; Penninger, J.M.; Kroemer, G. AIF: Not Just an Apoptosis-Inducing Factor. *Ann. N. Y. Acad. Sci.* 2009, 1171, 2–11.
 192. Zong, L.; Guan, J.; Ealy, M.; Zhang, Q.; Wang, D.; Wang, H.; Zhao, Y.; Shen, Z.; Campbell, C.A.; Wang, F.; et al. Mutations in Apoptosis-Inducing Factor Cause X-Linked Recessive Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *J. Med. Genet.* 2015, 52, 523–531.
 193. Simon, M.; Richard, E.M.; Wang, X.; Shahzad, M.; Huang, V.H.; Qaiser, T.A.; Potluri, P.; Mahl, S.E.; Davila, A.; Nazli, S.; et al. Mutations of Human NARS2, Encoding the Mitochondrial Asparaginyl-TRNA Synthetase, Cause Nonsyndromic Deafness and Leigh Syndrome. *PLoS Genet.* 2015, 11, e1005097.
 194. Defourny, J.; Aghaie, A.; Perfettini, I.; Avan, P.; Delmaghani, S.; Petit, C. Pejvakin-Mediated Pexophagy Protects Auditory Hair Cells against Noise-Induced Damage. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA* 2019, 116, 8010–8017.

195. Delmaghani, S.; Del Castillo, F.J.; Michel, V.; Leibovici, M.; Aghaie, A.; Ron, U.; Van Laer, L.; Ben-Tal, N.; Van Camp, G.; Weil, D.; et al. Mutations in the Gene Encoding Pejvakin, a Newly Identified Protein of the Afferent Auditory Pathway, Cause DFNB59 Auditory Neuropathy. *Nat. Genet.* 2006, 38, 770–778.
196. Schwander, M.; Sczaniecka, A.; Grillet, N.; Bailey, J.S.; Avenarius, M.; Najmabadi, H.; Steffy, B.M.; Federe, G.C.; Lagler, E.A.; Banan, R.; et al. A Forward Genetics Screen in Mice Identifies Recessive Deafness Traits and Reveals That Pejvakin Is Essential for Outer Hair Cell Function. *J. Neurosci.* 2007, 27, 2163–2175.
197. Borck, G.; Rainshtein, L.; Hellman-Aharony, S.; Volk, A.; Friedrich, K.; Taub, E.; Magal, N.; Kanaan, M.; Kubisch, C.; Shohat, M.; et al. High Frequency of Autosomal-Recessive DFNB59 Hearing Loss in an Isolated Arab Population in Israel. *Clin. Genet.* 2012, 82, 271–276.
198. Guipponi, M. The Transmembrane Serine Protease (TMPRSS3) Mutated in Deafness DFNB8/10 Activates the Epithelial Sodium Channel (ENaC) in Vitro. *Hum. Mol. Genet.* 2002, 11, 2829–2836.
199. Fasquelle, L.; Scott, H.S.; Lenoir, M.; Wang, J.; Rebillard, G.; Gaboyard, S.; Venteo, S.; François, F.; Mausset-Bonnefont, A.L.; Antonarakis, S.E.; et al. Tmprss3, a Transmembrane Serine Protease Deficient in Human DFNB8/10 Deafness, Is Critical for Cochlear Hair Cell Survival at the Onset of Hearing. *J. Biol. Chem.* 2011, 286, 17383–17397.
200. Scott, H.S.; Kudoh, J.; Wattenhofer, M.; Shibuya, K.; Berry, A.; Chrast, R.; Guipponi, M.; Wang, J.; Kawasaki, K.; Asakawa, S.; et al. Insertion of β -Satellite Repeats Identifies a Transmembrane Protease Causing Both Congenital and Childhood Onset Autosomal Recessive Deafness. *Nat. Genet.* 2001, 27, 59–63.
201. Meleca, J.B.; Stillitano, G.; Lee, M.Y.; Lyle, W.; Carol Liu, Y.C.; Anne, S. Outcomes of Audiometric Testing in Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2020, 129, 109757.
202. Hausteine, M.D.; Read, D.J.; Steinert, J.R.; Pilati, N.; Dinsdale, D.; Forsythe, I.D. Acute Hyperbilirubinaemia Induces Presynaptic Neurodegeneration at a Central Glutamatergic Synapse. *J. Physiol.* 2010, 588, 4683–4693.
203. Kraus, N.; Bradlow, A.R.; Cheatham, M.A.; Cunningham, J.; King, C.D.; Koch, D.B.; Nicol, T.G.; McGee, T.J.; Stein, L.K.; Wright, B.A. Consequences of Neural Asynchrony: A Case of Auditory Neuropathy. *JARO J. Assoc. Res. Otolaryngol.* 2000, 1, 33–45.

204. Prieve, B.; Fitzgerald, T. Otoacoustic Emissions. In Handbook of Clinical Audiology; Katz, J., Ed.; Wolters Kluwer Health: Philadelphia, PA, USA, 2015.
205. Glattke, T.J. Otoacoustic Emissions—Clinical Applications, 2nd ed.; Thieme: New York, NY, USA, 2002.
206. Pappa, A.K.; Hutson, K.A.; Scott, W.C.; David Wilson, J.; Fox, K.E.; Masood, M.M.; Giardina, C.K.; Pulver, S.H.; Grana, G.D.; Askew, C.; et al. Hair Cell and Neural Contributions to the Cochlear Summating Potential. *J. Neurophysiol.* 2019, 121, 2163–2180.
207. Santarelli, R.; Scimemi, P.; Dal Monte, E.; Arslan, E. Cochlear Microphonic Potential Recorded by Transtympanic Electrocochleography in Normally-Hearing and Hearing-Impaired Ears. *Acta Otorhinolaryngol. Ital.* 2006, 26, 78–95.
208. Santarelli, R.; Arslan, E. Electrocochleography. In Handbook of Clinical Audiology, 7th ed.; Katz, J., Ed.; Wolters Kluwer Health Adis (ESP): London, UK, 2014.
209. Korczak, P.; Smart, J.; Delgado, R.; Strobel, T.M.; Bradford, C. Auditory Steady-State Responses. *J. Am. Acad. Audiol.* 2012, 23, 146–170.
210. Lu, P.; Huang, Y.; Chen, W.-X.; Jiang, W.; Hua, N.-Y.; Wang, Y.; Wang, B.; Xu, Z.-M. Measurement of Thresholds Using Auditory Steady-State Response and Cochlear Microphonics in Children with Auditory Neuropathy. *J. Am. Acad. Audiol.* 2019, 30, 672–676.
211. Sharma, A.; Cardon, G.; Henion, K.; Roland, P. Cortical Maturation and Behavioral Outcomes in Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *Int. J. Audiol.* 2011, 50, 98–106.
212. Michalewski, H.J.; Starr, A.; Zeng, F.G.; Dimitrijevic, A. N100 Cortical Potentials Accompanying Disrupted Auditory Nerve Activity in Auditory Neuropathy (AN): Effects of Signal Intensity and Continuous Noise. *Clin. Neurophysiol.* 2009, 120, 1352–1363.
213. Michalewski, H.J.; Starr, A.; Nguyen, T.T.; Kong, Y.Y.; Zeng, F.G. Auditory Temporal Processes in Normal-Hearing Individuals and in Patients with Auditory Neuropathy. *Clin. Neurophysiol.* 2005, 116, 669–680.
214. Emami, S.F.; Abdoli, A. Cortical Auditory Evoked Potentials in Children with Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony. *Indian J. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2019, 71, 238–242.
215. Narne, V.K.; Vanaja, C.S. Speech Identification and Cortical Potentials in Individuals with Auditory Neuropathy. *Behav. Brain Funct.* 2008, 4, 15.
216. Kumar, A.U.; Jayaram, M. Auditory Processing in Individuals with Auditory Neuropathy. *Behav. Brain Funct.* 2005, 1, 21.

217. Rance, G.; Starr, A. Pathophysiological Mechanisms and Functional Hearing Consequences of Auditory Neuropathy. *Brain* 2015, 138, 3141–3158.
218. Walker, E.; McCreery, R.; Spratford, M.; Roush, P. Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder Fitted with Hearing AIDS Applying the American Academy of Audiology Pediatric Amplification Guideline: Current Practice and Outcomes. *J. Am. Acad. Audiol.* 2016, 27, 204–218.
219. Giraudet, F.; Avan, P. Auditory Neuropathies. *Curr. Opin. Neurol.* 2012, 25, 50–56.
220. Breneman, A.I.; Gifford, R.H.; Dejong, M.D. Cochlear Implantation in Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder: Long-Term Outcomes. *J. Am. Acad. Audiol.* 2012, 23, 5–17.
221. Teagle, H.F.B.; Roush, P.A.; Woodard, J.S.; Hatch, D.R.; Zdanski, C.J.; Buss, E.; Buchman, C.A. Cochlear Implantation in Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *Ear Hear.* 2010, 31, 325–335.
222. Crispino, G.; Di Pasquale, G.; Scimemi, P.; Rodriguez, L.; Ramirez, F.G.; de Sisti, R.D.; Santarelli, R.M.; Arslan, E.; Bortolozzi, M.; Chiorini, J.A.; et al. BAAV Mediated GJB2 Gene Transfer Restores Gap Junction Coupling in Cochlear Organotypic Cultures from Deaf Cx26Sox10Cre Mice. *PLoS ONE* 2011, 6, e23279.
223. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, et al. Identification of Neonatal Hearing Impairment: Evaluation of Transient Evoked Otoacoustic Emission, Distortion Product Otoacoustic Emission, and Auditory Brain Stem Response Test Performance. *Ear Hear.* 2000;21:508-28.
224. Foust T, Eiserman W, Shisler L, Geroso A. Using otoacoustic emissions to screen young children for hearing loss in primary care settings. *Pediatrics.* 2013;132:118-23.
225. Janssen T. A review of the effectiveness of otoacoustic emissions for evaluating hearing status after newborn screening. *Otol Neurotol.* 2013;34:1058-63.
226. Richardson MP, Williamson TJ, Reid A, Tarlow MJ, Rudd PT. Otoacoustic emissions as a screening test for hearing impairment in children recovering from acute bacterial meningitis. *Pediatrics.* 1998;102:1364-8.
227. White KR, Vohr BR, Maxon AB, Behrens TR, McPherson MG, Mauk GW. Screening all newborns for hearing loss using transient evoked otoacoustic emissions. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1994;29:203-17.
228. Eiserman WD, Hartel DM, Shisler L, Buhrmann J, White KR, Foust T. Using otoacoustic emissions to screen for hearing loss in early childhood care settings. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;72:475-82.

229. Wroblewska-Seniuk K, Chojnacka K, Pucher B, Szczapa J, Gadzinowski J, Grzegorowski M. The results of newborn hearing screening by means of transient evoked otoacoustic emissions. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005;69:1351-7.
230. Szyfter W, Wrobel M, Radziszewska-Konopka M, Szyfter-Harris J, Karlik M. Polish universal neonatal hearing screening program-4-year experience (2003-2006). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;72:1783-7.
231. Akinpelu OV, Peleva E, Funnell WR, Daniel SJ. Otoacoustic emissions in newborn hearing screening: a systematic review of the effects of different protocols on test outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:711-7.
232. Avan P, Buki B, Maat B, Dordain M, Wit HP. Middle ear influence on otoacoustic emissions. I: noninvasive investigation of the human transmission apparatus and comparison with model results. *Hear Res.* 2000;140:189-201.
233. Chhajed M, Madaan P, Saini L, Kaur S, Udani V. Normative Values for Auditory Brainstem Responses and Wave V Thresholds in Indian Neonates and Infants. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2022 Dec;74(Suppl 3):3658-3661.
234. Hearing JCol. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics.* 2007;120:898-921.
235. Papacharalampous GX, Nikolopoulos TP, Davilis DI, Xenellis IE, Korres SG. Universal newborn hearing screening, a revolutionary diagnosis of deafness: real benefits and limitations. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2011;268:1399-406.
236. Yoshinaga-Itano C. Early intervention after universal neonatal hearing screening: impact on outcomes. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.* 2003;9:252-66
237. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). *J Commun Disord.* 2004;37:451-65.
238. Nikolopoulos TP. Neonatal hearing screening: what we have achieved and what needs to be improved. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79:635-7.
239. Keren R, Helfand M, Homer C, McPhillips H, Lieu TA. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics.* 2002;110:855-64.
240. Schroeder L, Petrou S, Kennedy C, et al. The economic costs of congenital bilateral permanent childhood hearing impairment. *Pediatrics.* 2006;117:1101-12.
241. Berg AL, Spitzer JB, Towers HM, Bartosiewicz C, Diamond BE. Newborn hearing screening in the NICU: profile of failed auditory brainstem response/passed otoacoustic emission. *Pediatrics.* 2005;116:933-8.

242. Clemens CJ, Davis SA, Bailey AR. The false-positive in universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2000;106:E7
243. Lin HC, Shu MT, Lee KS, Lin HY, Lin G. reducing false positives in newborn hearing screening program: how and why. *Otol Neurotol*. 2007;28:788-92.
244. Rohlf AK, Wiesner T, Drews H, et al. Interdisciplinary approach to design, performance, and quality management in a multicenter newborn hearing screening project: introduction, methods, and results of the newborn hearing screening in Hamburg (Part I). *Eur J Pediatr*. 2010;169:1353-60.
245. Olusanya BO. Neonatal hearing screening and intervention in resource-limited settings: an overview. *Arch Dis Child*. 2012;97:654-9.
246. Rohlf AK, Wiesner T, Drews H, et al. Interdisciplinary approach to design, performance, and quality management in a multicenter newborn hearing screening project. Discussion of the results of newborn hearing screening in Hamburg (part II). *Eur J Pediatr*. 2010; 169:1453-63
247. Cardon G, Campbell J, Sharma A. Plasticity in the developing auditory cortex evidence from children with sensorineural hearing loss and auditory spectrum disorder. *J Am Acad Audiol* 2012;23:396–411.
248. Bielecki I, Horbukewicz A, Wolan T. Prevalence and risk factors for auditory neuropathy spectrum disorder in a screened newborn population at risk for hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012;76:1668–1670.
249. Abdollahi FZ, Ahmandi T, Manchiah V, Lofti Y. Auditory brainstem response improvements in hyperbillirubinemic infants. *J Audiol Otol* 2016;20:13–16
250. Almazroua, A. M., Alsughayer, L., Ababtain, R., Al-Shawi, Y., & Hagr, A. A. (2020). The association between consanguineous marriage and offspring with congenital hearing loss. *Annals of Saudi medicine*, 40(6), 456–461
251. Mittal R, Ramesh AV, Panwar SS, Nilkanthan A, Nair S, Mehra PR. Auditory neuropathy spectrum disorder: its prevalence and audiological characteristics in an Indian tertiary care hospital. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76(9):1351-1354.
252. Sanyelbhaa Talaat H, Kabel AH, Samy H, Elbadry M. Prevalence of auditory neuropathy (AN) among infants and young children with severe to profound hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73(7):937-939. doi:10.1016/j.ijporl.2009.03.009
253. Almishaal, A. A., Saleh, S., Alferaih, H., & Alhelo, O. (2021). Prevalence, risk factors, and audiological characteristics of auditory neuropathy. *International Journal of Audiology*, 61(12), 1018–1026.

الملاحق

استمارة جمع بيانات في البحث العلمي

انتشار طيف الاعتلال العصبي السمعي عند مرضى نقص السمع الحسي العصبي الخلقي وعوامل
الخطورة المتعلقة به

رقم الاستمارة

الاسم: العمر: الجنس:

السكن: الهاتف:

❖ صفات نقص السمع:

- عمر الظهور:
- ترقى نقص السمع:
- مهارات التواصل:

❖ قصة ما قبل وما حول الولادة

- العمر الحولي:
- وزن الولادة:
- انتانات ما قبل الولادة: (CMV- TOXO- SYPHLES- RUBELLA-HERPES)
- استعمال الأم للأدوية خلال الحمل:
- اختلاطات ولادية: (نقص اكسجة حول الولادة- فرط بيلروبين الدم الوليدي- قبول
عناية مركزة- تهوية آلية- انتان دم ولادي- التهاب سحايا- تشوهات خلقية)
- سوابق تناول أدوية سامة للأذن عند الطفل: (سيس بلاتين- جنتاميسين- مدرات
عروة- مضادات الملاريا- اسبرين)
- سوابق مرضية أخرى:
- قصة عائلية لنقص السمع:
- ❖ الأذن المصابة: (اليمنى – اليسرى- كليهما)
- ❖ العتبة السمعية حسب تخطيط جذع الدماغ
- ❖ البث الأذني الصوتي أو المكرفونية القوقعية

Syrian Arab Republic
Damascus University

Faculty of



الجمهورية العربية السورية
جامعة دمشق

كلية الطب البشري

Medicine

الموافقة المستنيرة على المشاركة بالبحث الذي عنوانه

شيوع طيف الاعتلال العصبي السمعي وعوامل الخطورة المتعلقة به لدى مرضى نقص
السمع الحسي العصبي الخلقي المراجعين لمشفى المواساة الجامعي.

أنا الطبيب محمد الدوجان طالب الدراسات العليا (ماجستير) في اختصاص أمراض الأذن والأنف والحنجرة
والرأس والعنق وجراحاتها في كلية الطب البشري - جامعة دمشق، أنفذ هذا البحث الذي يهدف إلى دراسة
عوامل الخطر لطيف الاعتلال العصبي السمعي.

ويتضمن هذا البحث مراجعة أضاير مرضى نقص السمع الحسي العصبي الخلقي المجرى لهم تقييم
سمعي شامل في قسم السمعيات في مشفى المواساة الجامعي بدمشق في الفترة ما بين 2018-2023،
وذلك بعد أخذ موافقتهم على المشاركة بالبحث وإطلاعهم على الموافقة المستنيرة. ثم تم حصر المعلومات
عن المرضى الموثقين في أرشيف قسم السمعيات في قسم أمراض الأذن والأنف والحنجرة في مشفى
المواساة الجامعي الذين تنطبق عليهم معايير الدخول خلال الفترة المذكورة سابقاً وإدخالهم ضمن برنامج
SPSS.

شملت العينة مجموعتين حسب تخطيط جذع الدماغ:

- مجموعة نقص السمع الحسي العصبي: لا يوجد اعتلال عصبي سمعي في أي من الأذنين.
- مجموعة الاعتلال العصبي السمعي: يوجد اعتلال عصبي سمعي مشخص عبر تخطيط جذع الدماغ.

إن موافقتكم على الاشتراك في بحثنا هذا يعني تزويدنا بالمعلومات المتعلقة بمرضكم لملء استبيان خاص بالبحث، علماً بأن هذه المعلومات ضرورية لمتابعة حالتكم الصحية، وأودّ أن أؤكد أن هذه المعلومات ستبقى سرية ولا يمكن لأحد الاطلاع عليها، كما سيتم ترميز المشاركين (إعطاؤهم أرقام دون ذكر أسماء)، وكذلك أتعهد بعدم إجراء أي استقصاء غير ضروري لحالة المريض وعدم إعطاء أي دواء تجريبي أو أي تدخل دوائي أو استقصائي من شأنه أن يؤذي المريض بقصد أو بغير قصد.

كما أود أن أشير إلى أن المشارك (المريض / الشاهد) لن يحصل على أية تعويضات أو أي مقابل مادي، كما أن رفض المشاركة ليس له أية تبعات وسينال حقه من العناية الطبية اللازمة. وعليه فإن المشاركة ليست إلزامية ولك الحرية الكاملة في اختيار المشاركة من عدمها ولك حق الانسحاب متى شئت، فمن يرغب المشاركة فليسجل اسمه مع التوقيع أسفل هذه الاستمارة.

المخاطر والفوائد:

- لا توجد أي مخاطر للفحوص المجرة لدى المرضى المشاركين في البحث.
- الفوائد هي معرفة عوامل الخطر لطيف الاعتلال العصبي السمعي.

الموافقة على المشاركة:

لقد اطلعت وأدركت محتوى الموافقة المستنيرة وأوافق طوعاً على أن أكون مشاركاً في هذا البحث، وأدرك أنني أملك فرصة الاستفسار عن أي أمر مع ضرورة الإجابة كما وأملك الحق في الانسحاب في أي وقت أشاء ودون أن يعرضني ذلك لأي ضرر وعليه أوقع.

الرقم المتسلسل للمشارك ()

التوقيع

التاريخ / / .

ملاحظة

بالنسبة للأشخاص الذين لا يجيدون القراءة والكتابة، تم شرح هدف البحث لهم وأخذت موافقتهم الشفهية بحضور فرد من عائلته.

دمشق في / / .

د. محمد دوجان 09306740590

البريد الإلكتروني MohammadAlDojan@gmail.com

Abstract

Aim: The research aims to study the prevalence of auditory neuropathy spectrum disorder in patients with congenital sensorineural hearing loss and identify high-risk patients.

Materials and methods: A retrospective study in the period between 2018 and 2023 that included 525 patients, after obtaining the consent of their families to participate in the research and informing them of the informed consent. Then the information about the documented patients was collected from the archives of the Audiology Department in the Department of Ear, Nose and Throat Diseases at Al-Mowasat University Hospital. Then data were collected and statistically analyzed.

Results: The rate of kernicterus in the sensorineural hearing loss group was (4.67%) and in the auditory neuropathy spectrum disorder was (60%) (P Value = 0.001). The rate of prematurity in the sensorineural hearing loss group was (3.33%) and in the auditory neuropathy spectrum disorder was (8%) (P Value = 0.007). The percentage of familial hearing loss in the sensorineural hearing loss group was (30%) and in the auditory neuropathy spectrum disorder was (4%) (P Value = 0.003). The rate of idiopathic hearing loss in the sensorineural hearing loss group was (36%) and in the auditory neuropathy spectrum disorder was (8%) (P Value = 0.01). The rate of consanguineous marriage in the sensorineural hearing loss group was (34%) and in the auditory neuropathy spectrum disorder was (4%) (P Value = 0.02).

Conclusion: Kernicterus and prematurity are statistically significant risk factors for auditory neuropathy spectrum disorder compared to other cases of sensorineural hearing loss. We also found a statistically significant difference in familial ,idiopathic causes and consanguineous marriage between the two groups.

Keywords: Sensorineural Hearing Loss, Auditory Neuropathy Spectrum Disorder, Kernicterus, Prematurity.

**Syrian Arab Republic
Ministry of Higher Education and Scientific Research
Damascus University
Faculty of Medicine
Otorhinolaryngology Department**



Incidence of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder and its associated risk factors in individuals with congenital sensorineural hearing loss at Almouwasat University Hospital.

**A dissertation submitted in partial fulfillment of the requirements
for the degree of Master in Otorhinolaryngology**

By:

Mohammad AlDojan

Supervised By:

Professor Rami Oudeh

Academic year:

2025