

T.C.  
ESKİŞEHİR OSMANGAZİ ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ

TEK TARAFLI İŞİTME KAYBI OLAN ÇOCUK  
HASTALARIN İÇ KULAK DENGE FONKSİYONLARININ  
NORMAL İŞİTEN ÇOCUKLARLA KARŞILAŞTIRILMASI

Dr.Leman BİRDANE

Kulak Burun Boğaz Hastalıkları  
Anabilim Dalı  
TIPTA UZMANLIK TEZİ

ESKİŞEHİR  
2011



T.C.  
ESKİŞEHİR OSMANGAZİ ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ

TEK TARAFLI İŞİTME KAYBI OLAN ÇOCUK  
HASTALARIN İÇ KULAK DENGE FONKSİYONLARININ  
NORMAL İŞİTEN ÇOCUKLARLA KARŞILAŞTIRILMASI

Dr.Leman BİRDANE

Kulak Burun Boğaz Hastalıkları  
Anabilim Dalı  
TIPTA UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI  
Prof Dr Ş. Armağan İNCESULU

ESKİŞEHİR  
2011

## TEZ KABUL VE ONAY SAYFASI

T.C.  
ESKİŞEHİR OSMANGAZİ ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ DEKANLIĞINA,

Dr. Leman BİRDANE'ye ait "Tek taraflı işitme kaybı olan çocuk hastaların iç kulak denge fonksiyonlarının normal işiten çocuklarla karşılaştırılması" adlı çalışma jürimiz tarafından Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı'nda Tıpta Uzmanlık Tezi olarak oy birliği ile kabul edilmiştir.

Tarih:06.06.2011

Jüri Başkanı	Prof.Dr. Ş. Armağan İNCESULU Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı
Üye	Doç. Dr. Hamdi ÇAKLI Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı
Üye	Yrd. Doç. Dr. M. Kezban GÜRBÜZ Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Fakülte Kurulu'nun ...../..../2011  
Tarih ve ...../..... Sayılı Kararıyla onaylanmıştır

Prof.Dr. Necmi ATA  
Dekan

## TEŞEKKÜR

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı'nda yapmış olduğum uzmanlık eğitimim süresince bilgi ve deneyimleri ile bana yol gösteren tez danışmanım Prof. Dr. Ş. Armağan İNCESULU'ya, sayın hocalarım başta Anabilim Dalı başkanımız olmak üzere Prof. Dr. Erkan ÖZÜDOĞRU, Prof. Dr. Cem KEÇİK, Prof. Dr. Cemal CİNGİ, Doç. Dr. Hamdi ÇAKLI, Yrd. Doç. Dr. M. Kezban GÜRBÜZ, Öğr. Grv. Dr. Ercan KAYA ve araştırma görevlisi arkadaşlarım, Dr. Soner TAŞAR, Dr. Murat ERDOĞAN, Dr. Nagehan ERDOĞMUŞ, Dr. Akif ABAKAY, Dr. Emine GÜVEN, Dr. Anar ASGEROV, Dr. Fatma ÖZGÜR ve Dr. Cemile ŞENOL'a Biyoistatistik Anabilim Dalı'ndan Yrd. Doç. Dr. Ertuğrul ÇOLAK'a şükranlarımı sunarım.

## ÖZET

**Birdane, L. Tek taraflı işitme kaybı olan çocukların iç kulak denge fonksiyonlarının normal işiten çocuklarla karşılaştırılması. Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı Tıpta Uzmanlık Tezi, Eskişehir, 2011.** Bu çalışma, 07.01.2004-16.01.2011 tarihleri arasında tek taraflı işitme kaybı (USNİK) şikayeti ile polikliniğimize başvuran 18 yaş altı 33 hasta ( 14 erkek, 19 kadın, ortalama yaş  $12,2 \pm 3,68$  ) ile yapıldı. Kronik otit veya bilateral işitme kaybı olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. İşitmesi normal olan 25 sağlıklı gönüllü (13 erkek, 12 kadın, ortalama yaş  $12,4 \pm 4,21$  ) ile kontrol grubu oluşturuldu. Çalışma grubunun tümünde çok ileri derecede işitme kaybı mevcuttu. Sensörinöral işitme kaybının etyolojisi oldukça geniş olduğundan bu çocuklarda etyolojiyi aydınlatmaya yönelik geniş kan tetkikleri, genetik inceleme ve yüksek çözünürlüklü temporal kemik tomografisi ve temporal kemik magnetik rezonans görüntüleme yapıldı. Yapılan tetkikler sonucunda % 66 hastada kabakulak IgG pozitifliği saptandı. Ailelerden alınan anamnez sonucunda 6 çocuğun işitme kaybının kabakulak parotiti sonrası geliştiği öğrenildi.Kan değerleri normal saptandı ve genetik inceleme doğaldı. Tek taraflı işitme kayıplı hastaların iç kulak denge fonksiyonlarını değerlendirmek amaçlı tüm hastalara ayrıntılı nörootolojik muayene, Elektronistagmografi (ENG) ve Vestibüler Uyarılmış Kas Potansiyelleri (VEMP) testi yapıldı. Kontrol grubuna aynı değerlendirmeler yapıldı. Çalışma grubunda 33 hastadan 20'sinde dengesizlik ve baş dönmesi şikayetleri mevcuttu. Çalışma grubunda işitme kaybı olan tarafta kalorik testte kanal parezi oranı % 68 bulundu. Bu çocuklara yapılan testler sonrasında ayırıcı tanı yapılarak uygun medikal tedavi başlandı. Görüntüleme yöntemleri sonrasında bu çocukların 1'inde vestibülokoklear anomali, 16'sında vestibül veya semisirküler kanal anomalisi tespit edildi.

Anahtar Kelimeler: Çocuklarda sensörinöral işitme kaybı, ENG, VEMP, iç kulak anomalisi

## ABSTRACT

**Birdane, L. Eskişehir Osmangazi University Faculty of Medicine, Comparison of inner ear vestibular functions of children with unilateral hearing loss and normal hearing children. Speciality Thesis in Department of Otorhinolaryngology, Eskişehir, 2011.** This study was performed with 33 patients aged under 18 (14 male, average age  $12,2 \pm 3,68$ ) who admitted to our out-patient department with the complaint of unilateral hearing loss between the dates 07.01.2004 and 16.01.2011. The patients with bilateral hearing loss and chronic otitis media were excluded from the study. The control group was consisted of 25 healthy volunteers (13 males, average age was  $12.4 \pm 4,21$ ). In the study group all the patients had profound hearing loss. As the etiology of sensorineural hearing loss has a wide spectrum, we performed detailed examination, blood test evaluations, DNA mutation analysis as well as imaging techniques including high resolution computer tomography scans and Magnetic Resonance Imaging of the temporal bone. As a result we obtained IgG positiveness for mumps in % 66 in the study group. At the history of these patients 6 children had sensorineural hearing loss immediately after mumps infection. Hemogram and biochemistry values were normal. Genetic analysis were normal. Detailed neuro-otological examinations and vestibular tests including electronistagmography (ENG) and Vestibular evoked myogenic potentials (VEMP) were performed to both study and control groups. Dizziness and vertigo were observed in 20 patients out of the 33. In the study group, we found % 68 caloric test weakness on the side of the hearing loss. After the investigation procedures, we started the medical treatment to these children. We found severe vestibulocochlear anomaly in one of the patients. Different vestibular and semisircular canal anomaly were found in 16 patients.

Key Words: Sensorineural hearing loss in children, ENG, VEMP, Inner ear anomaly.

**İÇİNDEKİLER**

	Sayfa
TEZ KABUL VE ONAY SAYFASI	iii
TEŞEKKÜR	iv
ÖZET	v
ABSTRACT	vi
İÇİNDEKİLER	vii
SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ	ix
ŞEKİLLER DİZİNİ	x
TABLOLAR DİZİNİ	xi
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. İç Kulak Embriyolojisi	4
2.2. İç Kulak Anatomisi	5
2.3. İşitme Fizyolojisi	6
2.4. Vestibüler Sistem Fizyolojisi	9
2.5. Vestibüler Kompanzasyon	11
2.6.Çocuklarda sensörinöral işitme kayıpları	12
2.7. Pediyatrik Denge Bozuklukları	16
2.8. Elektronistagmografi	24
2.9. VEMP (Vestibuler uyarılmış kas potansiyelleri)	27
3. BİREYLER VE YÖNTEM	28
3.1. Öykü	28
3.2. Fizik Muayene	29
3.3. Odyometrik İnceleme	29
3.4. İmmitansmetrik İnceleme	30
3.5. Laboratuar İnceleme	30
3.6. Elektronistagmografi	31
3.7. VEMP	32
3.8. Genetik İnceleme	32
3.9. Radyolojik İnceleme	33



	Sayfa
3.10. İstatistiksel İnceleme	34
3.11. Etik Kurul	34
4. BULGULAR	35
4.1. Öykü	35
4.2. Odyometrik İnceleme	35
4.3. Vestibüler Sistem	36
4.4. ENG Bulguları	37
4.5. VEMP Bulguları	39
4.6. EKG Bulguları	40
4.7. Hematolojik Parametreler	40
4.8. Genetik	40
4.9. Radyolojik Bulgular	40
5. TARTIŞMA	43
6. SONUÇ VE ÖNERİLER	54
KAYNAKLAR	

**SİMGELER VE KISALTMALAR**

Ark	Arkadaşları
dB	Desibel
ENG	Elektronistagmografi
GEH	Geç endolenfatik Hidrops
Hz	Hertz
LSSK	Lateral semisirküler kanal
MH	Meniere Hastalığı
MRG	Manyetik Rezonans Görüntüleme
PSSK	Posterior semisirküler kanal
SSSK	Superior semisirküler kanal
SSK	Semisirküler kanal
VEMP	Vestibüler Evoked Myogenic Potential
YÇBT	Yüksek Çözünürlüklü Bilgisayarlı Tomografi

## ŞEKİLLER

4.1. MRG'de koklea ve vestibülde kontrast tutulumu	Sayfa 41
4.2. Sağda vestibül kistik kavite şeklindedir	42

**TABLÖLAR**

	Sayfa
2.1. Bebek ve çocuklardaki işitme kaybı derecelendirilmesi	13
4.1. Baş dönmesine eşlik eden semptomların karşılaştırılması	36
4.2. Çalışma grubunda baş dönmesine eşlik eden semptomların dağılımı	37
4.3. Çalışma ve kontrol grubunun ENG bulgularının karşılaştırılması	38
4.4. Çalışma grubunda ENG bulgularının dağılımı	38
4.5. Çalışma ve kontrol gruplarının VEMP bulgularının karşılaştırılması	39
4.6. Çalışma grubunun işitmeyen ve sağlam kulağın bulgularının karşılaştırılması	39
4.7. Çalışma grubunda radyolojik bulguların dağılımı	41

## 1.GİRİŞ

Erken çocukluk döneminin genel özelliği, her açıdan gelişmenin hızlı olması ve diğer yaşam dönemleri ile kıyaslandığında farklı gelişim dallarının birbirleri ile ilişkisine en üst düzeyde gereksinim duyulmasıdır. Bu dönemde duyulardan herhangi birindeki eksiklik, bu duyu yanında bilişsel, ruhsal, sosyal problemlere neden olabilir. Doğumsal nöral patolojiler arasında en sık görülen işitme kaybı, dil gelişimindeki gerilik yanında hayatın birçok alanında eksikliklere yol açabilir.

Çocukluk döneminde görülen işitme kayıpları iletim, sensörinöral ya da mikst tip olabilir. Ülkemizde doğumsal işitme kaybı oranı yaklaşık her 1000 doğumda 1,64'tür(1).

İşitme kayıpları unilaterale veya bilateral olabilir. Bilateral işitme kayıpları dil gelişimindeki gerilik nedeniyle erken dönemde belirti verirken, unilaterale sensörinöral işitme kayıplarında (USNİK) çocuk, diğer sağlam kulağı ile iletişime devam ettiğinden, tanı çoğu zaman ilkökul dönemine kadar gecikir. Tek taraflı sensörinöral işitme kayıpları Amerika Birleşik Devletleri'nde yapılan bir çalışmada okul çağındaki çocuklar arasında %3 oranında görülürken(2) ülkemizde bu konuda yapılmış bir prevalans çalışması bulunmamaktadır.

Tek taraflı işitme kaybı sanılanın aksine sadece ses lokalizasyonunu tayin etmede güçlük yaratmaz, gürültülü ortamlarda konuşulanları anlayamama, akademik ve sosyal hayatta başarısızlık, özgüven eksikliği, denge kayıplarına neden olabilir(3).

Çocuklukta sensörinöral işitme kaybının nedenleri prenatal, natal ve postnatal nedenler olmak üzere üç ana gruba ayrılır. Prenatal nedenler; intrauterin enfeksiyonlar, annenin hamileliği sırasında ototoksik ilaç kullanımı, hamilelik sırasında radyasyona maruz kalma, annenin TORCH grubu enfeksiyon geçirmesi olabilir. Natal nedenler arasında düşük doğum kilosu (1500 gr'dan az), kan uyuşmazlığı, doğum sırasında bebeğin oksijensiz kalması sayılabilir. Postnatal dönem işitme kayıpları için ise, hiperbilirubinemi, kabakulak enfeksiyonu, menenjit, ateşli hastalık geçirilmesi, ototoksik ilaç kullanımı, kafa travması etken olabilir. Genetik nedenler, sendromlar, kraniofasial anomaliler her 3 dönemde de etki gösteren nedenlerdir(4).

Bu patolojilere bağlı işitme kayıpları tek taraflı veya çift taraflı olabilir. Sensörinöral işitme kayıplarında etiyoijiyi bulmak amacıyla pek çok tetkik

yapılmakla birlikte her zaman sonuca ulaşmak mümkün olamamaktadır. Tek taraflı işitme kayıplarında etiyojijyi bulmak daha zahmetlidir.

Tek taraflı işitme kaybında koklea yanında çoğu zaman vestibüler sistem de etkilenmektedir. Klinik bulgular çeşitlilik gösterir, ancak kompanzasyon mekanizmalarının devreye girmesi ile belirti vermeyebilir. Ancak semptomatik olduğunda baş dönmesi tolere edilmesi çok zor bir semptom olup, çocuğun ruhsal ve fiziksel sağlığını etkileyebilir.

Bu çalışmada amacımız, çocukluk yaş döneminde görülen tek taraflı sensörinöral işitme kayıplarında vestibüler sistemin değerlendirilmesi yanında, tek taraflı işitme kaybına neden olabilecek risk faktörlerini tespit etmek ve genetik yatkınlığın olup olmadığı araştırmaktır.

## 2.GENEL BİLGİLER

### 2.1. İç Kulak Embriyolojisi

İç kulak rhombensephalon'un her iki yanındaki ektodermden gelişir. Üçüncü haftanın sonunda, embriyo 2-4 mm büyüklüğüne ulaştığında, yüzeyel ektodermin kalınlaşması ile otik lamina ortaya çıkar. Lamina Otica'daki derin tabaka hücrelerinin gelişmesi ile bu yapı kısa bir sürede içe doğru çöker. Bu şekilde nöral oluk ve iki tarafında akustiko-fasiyal tümsek ortaya çıkar. Bunların birleşmesi ile iç kulak taslağı yüzey epitelden ayrılır ve bir vezikül haline gelir.

Otik vezikül oluşurken bundan ayrılan bir hücre grubu vezikül ile rhombencephalon arasında statoakustik ganglionu yapar. Dördüncü ve beşinci haftalarda statoakustik ganglion üst ve alt olarak ikiye bölünür ve spiral ile vestibüler ganglionları yapar. Bir taraf işitme duyusu için Corti organına, diğer taraf ise denge duyusu için utrikulus ve duktus semisirkularisin içine doğru ilerler. Embriyo 8 mm olduğunda vestibüler ve koklear taslaklar birbirinden ayrılır. Ventralde yer alan kısımdan corti organı ve koklea gelişir. Dorsalde kalan kısımdan ise utrikulus, kanalis semisirkularis, duktus endolenfatikus ve duktus utrikulosakkularis gelişir. Koklear kanal 6. haftada gelişmeye başlar. Yedinci haftada kokleanın birinci turu oluşmuştur ve 8. haftanın sonunda 2,5 tur tamamlanmış olur. Bu sırada koklea ile sakkulusun geri kalan kısmı arasındaki bağlantı *ductus reuniens* halini alır. Daha sonra duktus koklearisin skala vestibüliye bakan tarafında membrana vestibularis'i (*Reissner membranı*), skala timpaniye bakan tarafı ise membrana basillaris'i oluşturur.

Corti organının gelişmesi bazal turdan apekse doğru olur. Corti organı koklear kanalın duvarındaki hücrelerden gelişir. Yirmi ikinci haftada, iç tüy hücreleri (İTH), dış tüy hücreleri (DTH), destek hücreleri ve Hensen hücreleri meydana çıkar. Akustikofasiyal ganglion, üst ve alt olarak ikiye ayrılır. Üstte bulunandan n.vestibularisin superior dalı, altta bulunandan ise inferior dalı doğar. VIII. kranial sinirin alt kısmı kalınlaşır ve koklear siniri meydana getirir.

Altıncı haftada otik vezikülün ventral kısmından koklear kanal gelişirken, dorsal kısmından iç kulağın denge fonksiyonundan sorumlu kısımları gelişmeye başlar. Bu devrede otokistin iç yüzeyinde endolenfatik duktus ortaya çıkar. On dört mm büyüklüğündeki bir embriyoda (6. haftada) vestibüler parçada poşlar görülmeye

başlar ve bunların periferik parçalarından yarım daire kanalları meydana gelir. Yirmi mm büyüklüğündeki embriyoda (7. haftada) vestibüler parça utrikül ve sakküle bölünür ve ondört mm çapındaki bir embriyoda (8. haftada) erişkin iç kulak çaplarına erişir. Dokuzunca haftada vestibüler sistemdeki tüy hücreler iyice şekillenir ve sinir uçları ile sinapslar yaparlar.

Yarım daire kanalları 6. haftada oluşmaya başlar. Yedinci haftada kanalların ampullalarında zar labirentteki epitelden crista ampullaris meydana gelir. On birinci haftada maküladaki duysal epitel ve destek hücreleri ayrılır ve otolitler oluşur. Yirmi ikinci haftada gelişme tamamlanır.

Makülalar 14 ila 16. haftalar arasında gelişir. Önce otik vezikülün iç yanı kalınlaşır ve ortak maküla oluşur. Daha sonra maküla ikiye bölünür. Üstte bulunandan utrikulus ile superior ve horizontal kanalların makülaları, altta bulunandan sakkulus ile posterior yarım daire kanalları meydana gelir. Membranöz labirentin geliştiği otik vezikülün etrafı başlangıçta mezenşim ile sarıdır. Mezenşim zamanla değişerek önce kıkırdak, daha sonra da kemik labirenti (otik kapsül) yapar. Kemik labirent ile zar labirent arasında perilenfatik aralık oluşur.

Membranöz otik kapsül gelişmesini tamamladıktan sonra, otik kapsül kemikleşmeye başlar. Ondört kemikleşme noktası ile kemikleşir. Bu kemikleşme noktaları aynı zamanda meydana çıkmaz. Otik kapsülün kemikleşmesi altıncı ayın sonunda tamamlanır. Modiolusun gelişmesi otik kapsülden bağımsızdır. Kıkırdak modiolus koklear kanalın iç ucu çevresindeki mezenşimden gelişir ve çevrede oluşan otik kapsül kıkırdağı ile birleşir. Kemik spiral lamina ise bazal turdan yirmi üçüncü haftada gelişmeye başlar(5).

## 2.2. İç Kulak Anatomisi

İç kulak, işitme ve denge ile ilgili reseptörlerin bulunduğu kısımdır ve temporal kemiğin petröz bölümünde yerleşmiştir. İşitme ve denge organlarını barındırır. Yuvarlak ve oval pencere yoluyla orta kulak ile bağlantılı olup koklear ve vestibüler akuaduktuslar yoluyla kafa içi yapıları ile bağlantılıdır. Kemik (*osseöz*) ve zar (*membranöz*) labirent olmak üzere iki kısımdan oluşur.



**Kemik (osseöz) labirent:** Kemik labirenti otik kapsül adı verilen sert kompakt kemik dokusu oluşturur. Zar labirent bunun içinde yer almaktadır. Aralarında perilenf adı verilen sıvı bulunur. Kemik labirent şu kısımlardan oluşur:

1. Vestibul
2. Kemik semisirküler kanallar
3. Koklea
4. Aquaduktus vestibuli
5. Aquaduktus koklea

**Zar (membranöz) labirent:** Zar labirent kemik labirentin içinde aynı şekli alır. Zar labirent kemik labirenti tamamen doldurmaz. Onun ancak 1/3 kısmını doldurur (Şekil 2.1). Zar labirent şu kısımlardan oluşur:

1. Utrikulus
2. Sakkulus
3. Duktus semisirkularis
4. Duktus endolenfatikus
5. Duktus perilenfatikus
6. Duktus koklearis
7. Corti organı

## 2.3. İşitme Fizyolojisi

### 2.3.1. Ses Dalgası ve Özellikleri

Ses, maddesel tanecikli bir ortamda mekanik dalgalar şeklinde yayılan bir enerjidir. Ses, nesnelerin titreşimlerinden meydana gelir ve hava, su gibi uygun ortamlarda moleküllerin sıkışma ve genleşmeleri ile yayılır. Ses dalgalarının hızı, yayıldığı ortamın yapısına göre değişir. Katı ortamlarda en hızlı, gaz ortamlarda ise en düşük hızla yayılır. Sıvı ortamlarda yayılma hızı ise ikisinin ortasındadır. Deniz seviyesinde, 20°C sıcaklıktaki hava tabakasında sesin hızı 344 m/sn olarak bulunmuştur. Sıvı ortamlarda ise havaya göre 4 kat hızlı olarak yayılır (1437 m/sn). Kemikte ise yayılma hızı 3013 m/sn olarak bulunmuştur.

Sesin saniyedeki titreşim sayısına sesin frekansı, tonu ya da perdesi denir ve Hertz (Hz) ile ifade edilir. İnsan kulağı 16–20000 Hz aralığındaki sesleri duyar. Bir zaman dilimindeki titreşim sayısı ne kadar çoksa ses o kadar tizdir, titreşim sayısı

azaldıkça ses pesleşir. Sesin şiddet birimi ise desibeldir (dB) ve insan kulağı tarafından duyulan en küçük ses şiddeti 0 dB olarak tanımlanır. Sıfır desibel, mutlak sessizliği değil işitilen en düşük ses şiddetini gösterir.

Bir ortamın ses dalgalarının yayılmasına gösterdiği dirence akustik direnç ya da empedans denmektedir. Empedans, ortam moleküllerinin yoğunluğu ve esnekliği ile orantılıdır. Ses dalgaları ortam değiştirirken her iki ortamın empedansı birbirine ne kadar yakın ise iletilen enerji miktarı da o kadar fazla olur.

### 2.3.2. İşitme

Atmosferde meydana gelen ses dalgalarının kulağımız tarafından toplanmasından beyindeki merkezlerde karakter ve anlam olarak algılanmasına kadar olan süreç işitme olarak adlandırılır ve işitme sistemi denen geniş bir bölgeyi ilgilendirir. Dış, orta ve iç kulak ile merkezi işitme yolları ve işitme merkezi bu sistemin parçalarıdır.

İşitme birbirini izleyen bir kaç fazda gerçekleşir.

**A) İletim (conduction) fazı:** İşitmenin olabilmesi için ilk olarak ses dalgalarının atmosferden dış ve orta kulak aracılığı ile Corti organına iletilmesi gereklidir. Bu mekanik olay sesin bizzat kendi enerjisi ile sağlanır.

Aurikula ses dalgalarının toplanmasında, dış kulak yolu da bu dalgaların timpanik membrana iletilmesinde rol oynar.

Sesin atmosferden corti organına iletilmesi sürecinde başın ve vücudun engelleyici; kulak kepçesi, dış kulak yolu ve orta kulağın yönlendirici ve/veya şiddetlendirici etkileri vardır. Baş, ses dalgalarının iletilmesinde önleyici etki yapar. Sesin geldiği tarafta ses dalgaları başa çarparak yansır ve kırılırlar. Bu nedenle o taraftaki kulakta oluşan ses basıncı artar. Buna *başın baffle etkisi* denir. Ses yönünün karşı tarafındaki kulakta ise baş ses dalgalarını bloke ederek ses basıncını azaltır. Buna *başın gölge etkisi* denir. Başın gölge etkisi yüksek frekanslarda, düşük frekanslara göre daha fazla basınç azalmasına neden olur. Sesin geldiği yöne göre her iki kulakta oluşan ses basıncının farklı oluşu ve sesin iki kulağa farklı zamanlarda ulaşması korteks tarafından kolayca algılanır ve sesin lokalizasyonu sağlanmış olur (5).Sesin iki kulağa ulaşması arasında 0,6 m/sn. bir fark vardır. Tek taraflı işitme

kaybında etkilenen kulak için başın başın baffle etkisi ortadan kalkacağından ve basınç farkı olmayacağından, kişiler sesin yönünü tayin etmede güçlük yaşar.

Orta kulak, timpanik membrana ulaşan ses dalgalarının iç kulaktaki sıvı ortama geçmesini sağlar. Ses dalgaları orta kulaktan iç kulağa geçerken yani direnci düşük olan gaz ortamdan direnci daha yüksek olan sıvı ortama geçerken ortalama 30 dB civarında bir enerji kaybına uğrar. Orta kulak, bu ses dalgalarındaki enerji azalmasını önlemek amacı ile empedans (direnç) denkleştirme görevi üstlenir. Orta kulağın ses yükseltici etkisi üç mekanizmayla olmaktadır.

1. Kulak zarının işitmede rol oynayan pars tensa kısmı, hem kemik anulus içine sıkıca yerleşmiştir hem de manubrium mallei'ye sıkı bir şekilde yapışıktır. Kulak zarı kemiğe sıkı bir şekilde yapıştığı için anulusta titreşemez, ince olan orta kısımda titreşir ve titreşim enerjisi manubrium mallei'de yoğunlaşır. Bu şekilde ses enerjisi iki katına çıkar.

2. Kemikçikler bir kaldıraç gibi etki eder. Bu kaldıraçta, manubrium mallei ve inkusun uzun kolu kaldıracın kollarını, malleus başı da destek noktasını oluşturur. Ses dalgası ile inkudo-malleolar kompleks tek bir ünite gibi hareket eder.

3. Kulak zarı ve stapes tabanındaki titreşim alanları arasındaki oran yaklaşık olarak 18/1dir. Kulak zarının en periferik bölgelerinin titreşmediği düşünülürse efektif oran 14/1dir. Ses, kulak zarı ile stapes tabanının birbirine oranı ile orantılı olarak 14 kat güçlenerek iç kulağa geçer. Kemikçik zincirin diğer önemli bir özelliği titreşimlerin stapes tabanına ve yuvarlak pencereye aynı anda gitmesini önlemesidir. Yuvarlak pencereye ses titreşimleri orta kulaktaki hava ile, oval pencereye ise kemikçik zinciri ile gelir. Her iki ses titreşimi arasında iletim hızı yönünden bir faz farkı oluşur, buna defazaj etkisi denir. Bu etki azalırsa perilenf hareketinde de azalma meydana gelir.

**B) Dönüşüm (transduction) fazı:** İç kulakta frekansların periferik analizi yapılır ve Corti organında akustik enerji, biyolojik olaylarla dönüşüme uğrayarak sinir liflerindeki aksiyon potansiyellerine dönüştürülür.

**Ses dalgalarının perilenfe iletilmesi:** Ses dalgalarının perilenfe geçmesi ile perilenf hareketlenir ve baziller membranda titreşimler meydana gelir. Bu titreşimler bazal turdan başlayarak apikal tura kadar uzanır. Bu harekete ilerleyen dalga "travelling wave" adı verilir. (Şekil 7). Bazal membran bazal turda dar (0.12 mm), apikal turda

daha geniştir (0,5 mm). Bazal turda baziller membran gergindir ve baziller membran genişliği arttıkça gerginlik giderek azalır. Bu fark nedeni ile ses dalgası, bazal turdan apikal tura kadar gezinen dalga ile götürülmüş olur.

Baziller membran amplitüdü sesin frekansına göre değişiklik gösterir. Genellikle yüksek frekanslı seslerde bazal membran amplitüdüleri bazal turda en yüksektir. Buna karşılık alçak frekanslı seslerde bazal membran amplitüdüleri apikal turda en yüksek seviyeye ulaşır.

Kokleada yaklaşık olarak 3500 iç titreşim tüy hücresi (İTTH) ve 13000 dış titreşim tüy hücresi (DTTH) bulunmaktadır. Bu hücreler ses enerjisinin, yani mekanik enerjinin, biyolojik enerjiye dönüşümünde rol alırlar. Her titreşim tüylü hücrenin titreşim amplitüdünün en yüksek olduğu bir frekans vardır. Bu durum baziller membran amplitütleri için de geçerlidir. Tüylü hücreler ve koklear potansiyeller, çok yavaş sesleri algılamamıza ve kokleanın frekans seçiciliğine yardımcı olurlar.

**Koklear Potansiyeller:**

1. Endokoklear potansiyel: Stria vaskularis tarafından oluşturulur. Enerjinin transdüksiyonunda görev alır ve aktif iyon pompaları ile çalışır. Anoksiye ve oksidatif metabolizmayı bozan kimyasal ajanlara aşırı duyarlıdır.
2. Koklear mikrofoni: Büyük ölçüde DTH ve bunların meydana getirdiği  $K^+$  iyonu akımına bağlıdır. Baziller membran hareketleri ve ses uyarımları ile direkt ilişkilidir. DTH harabiyetinde kaybolur.
3. Sumasyon potansiyeli: İTH içindeki elektriksel potansiyelin yönlendirdiği bir akımdır. Ses uyarımına, frekansına ve şiddetine göre değişir.

**C) Sinir şifresi (neural coding) fazı:** İTH ve DTH'de meydana gelen elektriksel akım, kendisi ile ilişkili sinir liflerini uyarır. İnsanlarda işitme sınırı 30000 liften oluşur. Bu liflerin %90-95'i miyelinli, İTH'nde sonlanan tip I nöron şeklindedir. Buna karşılık %5-10'u miyelinsiz, unipolar ve DTH'nde sonlanan tip II nöron şeklindedir. Tıpkı titreşim tüylü hücrelerde olduğu gibi her sinir lifinin duyarlı olduğu bir frekans vardır. İç tüylü hücrelerde sonlanan tip I nöronlar spiral ganglionda bipolar hücre yapılarına sahiptir. Spiral ganglionun merkezi uzantıları n. koklearis'i yapar.

**D) Algı (cognition) – birleştirme (association) fazı:** Tek tek gelen bu sinir iletimleri, işitme merkezinde birleştirilir ve çözülür. Böylece sesin karakteri ve anlamı anlaşılır hale getirilir.

Spiral gangliondaki sinir hücrelerinin aksonları, n. koklearis adını alarak ponstaki koklear nukleuslara ulaşırlar. Koklear nukleuslar, ventral ve dorsal olmak üzere iki gruptur. Düşük frekanslı seslerle oluşan uyarı ventral nukleusta, yüksek frekanslı seslerle oluşan uyarı dorsal nukleusta sonlanır. Bu liflerin çoğu beyin sapının karşı tarafına geçerek superior olivar komplekse katılırlar. Lifler buradan lateral lemniskus ve inferior kollikulus'a giderler. Inferior kollikulustan çıkan lifler medial genikulat nukleus aracılığı ile temporal loptaki Silvan fissürüne yerleşmiş işitme merkezine gelirler (5-8).

#### **2.4. Vestibuler Sistem Fizyolojisi**

Periferik organlardan gelen bilgiler Santral sinir sistemi'nde (SSS) hazırlanır, değerlendirilir ve bazı reflekslerin yardımıyla da denge sağlanır. Dengenin sağlanmasında 3 sensöryel sistem birlikte çalışır. Bu sistemler şunlardır:

- 1-) Vestibüler Sistem
- 2-) Vizüel Sistem
- 3-) Proprioseptif sistem

Vizüel sistem, gözler aracılığı ile, proprioseptif sistem de kas, eklem tendonlar aracılığı ile elde edilen duyuların SSS'ne gönderilmesini sağlayarak dengenin oluşmasında rol oynarlar. Denge, daha tam olarak bilemediğimiz çok kompleks entegre bir sistem ile sağlanır. Vestibüler sistem (VS) üç parçadan oluşmuştur; periferik vestibüler sistem (end organ), vestibüler sinir, vestibüler çekirdekler. Periferik vestibüler sistem, petröz kemik içerisinde yerleşmiştir. Başın her çeşit hareketini (lineer ya da angüler) algılar ve vestibüler sinir aracılığı ile serebellum ve vestibüler çekirdeklere iletir.

Vestibüler sistemin end organını membranöz labirentte bulunan 3 adet semisirküler kanal ile utriculus ve sacculus oluşturur. Semisirküler kanallar lateral, anterior ve posterior olmak üzere 3 tanedir, bu kanallar angüler (açısal) hareketlere duyarlıdır. Bir uçları genişleyerek ampulla adını alır. Ampullalarda crista adı verilen tüylü hücreler içeren epitelyum bulunur. Bu tüylü hücrelerin ürettiği

mukopolisakkarit ve keratin içeren jelatinöz yapıya cupula denir. Semisirküler kanalların değişik doğrultuda olması çeşitli yönlerdeki hareketlerde dengemizi sağlayabilmemiz içindir. Utrikulus ve sakkulus vestibulum içerisinde medial duvarda yerleşmişlerdir. Makula utriculi yatay düzlemde, makula sakkuli ise dikey düzlemde yerleşmiş olup kendi düzlemlerindeki hareketlere duyarlıdır. Makulalar üzerindeki jelatinöz membran üzerinde titretilen tüyler ve kalsiyum karbonat kristalleri olan otolitler bulunmaktadır. Baş hareketleriyle oluşan endolenf akımı, cupula ve makulalardaki silyalarda ve jelatinöz membrandaki harekete ve elektriksel uyarıya neden olur. Bu stimulus vestibüler sinir ganglionu tarafından (scarpa ganglionu) toplanarak n.vestibularis superior ve inferior aracılığı ile dördüncü ventrikül tabanındaki vestibüler nukleuslara iletilir.

Afferent stimulusların geliş yerleri şu şekildedir;

1. Superior vestibüler nukleus: Semisirküler kanalların kristalleri ve serebellum.
2. Lateral vestibüler nukleus: Serebellum, makula utrikuli ve spinal kord
3. Medial vestibüler nukleus: Crista ampullaris, serebellum, retiküler formasyon makula utrikuli
4. Inferior vestibüler nukleus: Makula utrikuli, makula sakkuli, serebellum

Vestibüler nukleusların bağlantılı olduğu ve efferent aktiviteyi gönderdiği sistemler şunlardır:

- 1-) Nukleus okulomotorius
- 2-) Spinal kordun motor kısmı
- 3-) Serebellum
- 4-) Otonom sinir sistemi
- 5-) Temporal lob korteksi

İki tip tüy hücresi vardır, stereosilya ve kinosilya. Kinosilya serbest kalsiyum iyonlarını depo eder ve bu akım değişiklikleri için şarttır. Bu tüylü hücreler elektrikli değişikliklere duyarlıdır. Endolenfte bulunan lityum, sodyum, rubidyum, amonium kalsiyum gibi iyonların akım değişiklikleri tüylü hücrelerin membran kanallarını açar. İstirahat halinde 60  $\mu\text{V}$  olan elektrikli yük, kanalların açılıp kapanması ile 5-20  $\mu\text{V}$  arasında değişir. Endolenf hareketini tüylü hücrelerde elektrikli yük farkına yol açar, tüylü hücrelerdeki aktin filamanlar kasılırlar ve tüylü hücre hareketi oluşur.

Otolit organlardaki makuladaki tüylü hücreler, lineer ve yer çekimine karşı olan hareketlerle uyarılır. Semisirküler kanallardaki tüylü hücrelerin hareketi ampullofugal ve ampulopedal oluşuna göre her semisirküler kanalı ayrı şekilde etkiler. Lateral semisirküler kanal (LSSK) ampulopedal akımdan daha çok etkilenirken vertikal kanallar ampullofugal akımdan daha çok etkilenir(5,6).

#### **2.4.1. Santral Vestibüler Yollar**

Vestibulooküler refleks (VOR): Baş hareketleri sırasında görsel impulsların retinada fovea üzerine düşmesini sağlayan reflekstir. Başın yeri veya pozisyonu değiştiğinde görme alanı da değişir. Bu anda VOR devreye girerek beyne bildirilen baş pozisyonuna göre gözlerin de hareket etmesini, böylece görüntünün retina üzerinde sabit kalmasını sağlarlar. Başın pozisyonu semisirküler kanallar aracılığıyla algılanır. Semisirküler kanallardan kaynaklanan stimulusun ekstraoküler kaslara ulaşması vestibüler nukleus, medial longitudinal fasciculus, 3., 4. ve 6. kranial sinir nukleusları aracılığıyla olur. Her semisirküler kanal belli ekstraoküler kas ile bağlantılıdır. Örneğin baş sağa çevrildiğinde horizontal semisirküler kanalda endolenf sola doğru akım gösterir. Bu sağda ampulopedal, solda ampullofugal akım demektir. Sağda ampulopedal akım eksitasyona, solda ampullofugal akım inhibisyona neden olur. Bunun sonucu olarak sağ medial rektus ve sol lateral rektus kasılır. Gözler sola deviyebilir olur. Göz hareketlerinin bu hızlı fazını retiküler formasyon sağlar. Bu yavaş ve hızlı fazdan oluşan refleks göz hareketine nistagmus denir.

Vestibülo spinal refleks (VSR): Labirent; lateral ve medial vestibülospinal traktus ve retikülospinal traktus aracılığıyla spinal kord ön boynuzu ile bağlantılıdır. Bu bağlantı labirent ve boyun, vertebra, ekstremiteler hareket ve pozisyonları arasındaki ilişkiyi kurar. Bu refleks sayesinde başın hareketine göre vücut pozisyonu sağlanır(5,6,9).

#### **2.5. Vestibüler Kompanzasyon**

Akut labirent hasarı sonrasında hastada vertigo, bulantı, kusma, taşikardi, terleme gibi şiddetli semptomlar gelişir. Akut hasar sonrası afferent ipsilateral

nöronlar spontan aktivitelerini kaybederler ve ipsilateral angüler uyarılara yanıt vermezler. Aynı şekilde kontralateral sağlıklı tip 1 nöronlar lezyon tarafına yaptıkları inhibisyon görevlerinde azalma gösterirler. Buna karşılık sağlıklı taraftaki nöronların normal fonksiyonlarında bir artma saptanır. Kontralateral sekonder vestibüler nöronlar, ipsilateral nöronlardan gelen eksitatuvar yanıtlar olmadığı için eskite edici görevlerinde azalma gösterirler. Her iki vücut yarımının kas tonusunda dengesizlik meydana gelir. Lezyon tarafına doğru düşme olur, hızlı fazı lezyon tarafına olan nistagmus oluşur. Günler geçtikçe lezyon tarafındaki afferent nöronlar aktivitelerini tekrar kazanırlar, karşı taraftan gelen uyarılara cevap verirler. Bu olayda sinaptik bölgelerde diğer taraftan gelen vizüel, derin duyu ve kommissural bağlantıların rolü olduğu düşünülmektedir. Bu nöronların tekrar nasıl aktivite kazandıklarının mekanizması tam olarak açıklanamamıştır. Nöron aktivasyonu ile birlikte hastanın kliniğinde de düzelmeye saptanır. Kompansasyon, vizüel ve kas egzersizleri yanında ilaçlarla da geliştirilebilir.

Eğer labirent hasarı ve vestibüler fonksiyonlar uzun zaman içinde kaybolmuşsa (örneğin streptomisin tedavisi), hasar her iki labirenti de ilgilendiriyorsa hastada şiddetli semptomlar değil, ani baş hareketleriyle baş dönmesi, karanlıkta yürümede zorluk, görmede bulanıklık gibi yakınmalar oluşabilir(5,6).

## **2.6. Çocuklarda Sensörinöral İşitme Kayıpları**

Sensörinöral işitme kayıpları (SNİK); iç kulakta veya iç kulaktan santral işitme merkezine kadar olan işitsel yolda meydana gelen patolojilere bağlı ortaya çıkan işitme kayıplarıdır. Genetik nedenler, sendromlar, perinatal dönemde hipoksiye maruziyet, viral enfeksiyonlar, iç kulak anomalileri, ototoksik ilaçlar, akustik travma, kafa travması sık görülen nedenlerdir.

İşitme kayıpları derecelerine göre de sınıflanabilir. Bu sınıflama çocuk ve erişkinler için farklıdır. Bebek ve çocuklardaki işitme kaybı dereceleri Tablo 2.1’de verilmiştir. Çocuk ve erişkinlerdeki sensörinöral işitme kayıpları etyolojik tanısall ve rehabilitasyon yaklaşımları açısından farklılıklar gösterir.



Tablo 2.1. Bebek ve çocuklardaki işitme kaybı derecelendirilmesi

Bebeklerde ve çocuklarda işitme eşiği	İşitme kaybının derecesi
< 15 dB HL	Normal işitme
15 - 25 dB HL	Çok hafif derecede işitme kaybı
26 - 40 dB HL	Hafif derecede işitme kaybı
56 - 70 dB HL	Orta derecede işitme kaybı
71 - 90 dB HL	İleri derecede işitme kaybı
>90 dB HL	Çok ileri derecede işitme kaybı

#### A-) Doğumsal Genetik İşitme Kayıpları

Doğumsal işitme kayıplarının %60'dan fazlası genetik işitme kayıpları oluşturur. Bu grubun %30'u da sendromik işitme kayıplarıdır. Sendromik olmayan işitme kayıpları otozomal resesif (%75), otozomal dominant (%20), X'e bağlı veya mitokondrial (%5) geçişli olabilir (11,12). Türkiye'de yapılan bir çalışmada bu oranlar otozomal resesif % 94, otozomal dominant % 6 olarak bulunmuş ve bu değişiklik akraba evliliğinin çok olmasına bağlanmıştır(13).

Genetik işitme kayıpları tek bir genin mutasyonu ile gelişebildiği gibi birden fazla gende mutasyon sonucu da ortaya çıkabilir. Ayrıca çevresel faktörler de gen mutasyonlarını etkileyebilir. İşitmenin sensör organı olan kokleada normal işitme için, saçlı hücrelere giren potasyum iyonlarının hücreden hücreye pasif aktarımı *gap junctionlar* ile olur. Bu bağlantılar konneksin proteinlerinden oluşur(13). Konneksin proteinini kodlayan genlerde veya potasyum kanalı genlerinde, kokleanın yapısal bütünlüğünü sağlayan genlerde mutasyonlar olabilir. Bu durum, çevresel faktörlerin de etkisiyle işitme kaybıyla sonlanır. Tek gen mutasyonlarından en sık olanı DFNB1 lokusunda yerleşen Connexin 26 (CX26-GJB) genindeki mutasyondur. Beyaz ırktaki sendromik olmayan resesif işitme kayıplarının % 30-40'ından sorumludur. Türkiye'de en sık görülen mutasyondur ve tüm işitme kayıpları içinde %23,4 oranında görülür. Connexin 26 geninde en sık görülen mutasyon 35delG mutasyonudur(11,14).

## B-) İç Kulak Anomalileri

İç kulak anomalilerinin çoğu, hamileliğin ilk üç ayında membranöz labirentin oluşumunun bir noktada aksaması ile ortaya çıkar. Bu anomaliler sadece membranöz labirenti veya kemik ve membranöz labirentin her ikisini etkileyen patolojilerdir. Ağır sensörinöral işitme kaybı olan çocuklarda iç kulak anomalisi çok yüksek oranlarda saptanmıştır. Gelişen görüntüleme teknolojileri sayesinde anomalilerin tespit edilmesi kolaylaştığından, bu oran daha da artacaktır(11,15).

Konjenital iç kulak malformasyonlarının sınıflaması:

Membranöz labirentte sınırlı malformasyonlar:

Membranöz labirentin tam displazisi (Siebenmann Bing)

Kokleosakküler displazi (Scheibe)

Koklear bazal kıvrım displazisi

Koklear Malformasyonlar:

Michel aplazisi

Koklear aplazi

Hipoplastik koklea

İnkomplet bölünme

a-) IP-I Kistik kokleovestibüler malformasyon

b-) IP-II (Mondini)

c-) IP-III (X'e bağlı anomali)

Ortak kavite

Labirent Anomalileri

Labirent displazi veya hipoplazisi

Akuadakt anomalileri

Vestibüler akuadakt genişlemesi

Koklear akuadakt genişlemesi

İnternal akustik kanal anomalileri

Dar internal akustik kanal

Geniş internal akustik kanal

Sekizinci sinir anomalileri

Hipoplazi

Aplazi

### C-) Doğumsal Genetik Olmayan İşitme Kayıpları

#### 1-) Prenatal Nedenler

Prenatal nedenler arasında, intrauterin enfeksiyonlar, annenin hamileliği sırasında ototoksik ilaç kullanımı, hamilelik sırasında radyasyona maruz kalma, annenin TORCH grubu enfeksiyon geçirmesi sayılabilir.

Sensörinöral işitme kaybına neden olan en sık enfeksiyonlar TORCH grubudur.

Toxoplazma, diğer enfeksiyonlar (**O**ther infections),

**R**ubella, **S**itomegalovirüs (Cytomegalovirüs) ve **H**erpes Simplex virüslerini

içermektedir. Diğer enfeksiyonlar içinde Hepatit B, insan immünyetmezlik virüsü

(HIV), Varisella Zoster, Sfiliz, Parvavirüs B19, malarya, Listeria ve E Coli bulunur.

Prenatal dönemde bu enfeksiyonlara maruz kalma sonucunda ağır sensörinöral işitme kaybı gelişebilir(11).

#### 2-) Perinatal nedenler:

Bu dönemde en önemli risk faktörü hipoksidir. Doğum anına bağlı risk faktörleri;

a- Düşük doğum kilosu (1500 gr'dan az)

b- Kan uyuşmazlığı

c- Doğum sırasında bebeğin oksijensiz kalması

d- Doğum sırasında kafa travması geçirmesi (forceps, vakum kullanılması vb.)

#### 3-) Postnatal dönem işitme kayıpları:

Bu dönem doğumdan sonra çocuğa ilişkin işitme kaybı için aşağıdaki risk faktörlerini kapsar.

a- Hiperbilirubinemi

b- Çocuğun geçirdiği sistemik enfeksiyon hastalıkları (kabakulak, menenjit vb.)

c- Çocuğun ateşli hastalık geçirmesi

d- Çocuğun ototoksik ilaç kullanması

e- Çocuğun kafa travması geçirmesi

f- Çocuğun kulak enfeksiyonu geçirmesi

g- Çocuğun genetik bozukluğunun olması

h- Çocuğun kraniofasial anomalisinin olması

i- Çocuğun yüksek şiddette gürültüye maruz kalması

## 2.7.Pediyatrik Denge Bozuklukları

Çocuk yaş grubunda objektif baş dönmesi tanısı koymak oldukça zordur çünkü çocuklar her türlü dengesizlik hissini veya hızla ayağa kalktıklarındaki senkop ataklarını da baş dönmesi olarak tarif ederler. Baş dönmesi hastanın kendi etrafındaki cisimlerin gerçekte var olmayan hareketliliği hissine kapılması veya dış dünyada bir hareketlilik olmaksızın kendi bedeni ile ilgili gerçekte var olmayan bir hareket algısıdır. Çocukların semptomlarını yeterince tarifleyememeleri nedeniyle baş dönmesi, dengesizlik, ataksi, presenkop, veya konvülsiyon arasında ayırıcı tanı yapmak güç olabilir(10).

Dengesizliği olan çocuğun değerlendirilmesi; hem ebeveyn hem çocuktan ayrıntılı öykü alınması, tam bir fizik ve nörootolojik muayene, yatak başı vestibüler testlerin yapılmasını kapsar. Başdönmesi olan çocuk hastada en önemli basamak öyküdür. Çocuğun geçirdiği enfeksiyonlar, ilaç intoksikasyonu, endokrin bozukluklar, psikiyatrik problemler, işitme kaybı, görme ile ilişkili sorunlar sorgulanmalıdır. Çocuklarda baş dönmesi, santral, periferik vestibüler ve sistemik rahatsızlıklara bağlı gelişebilir. Çocukluk çağında baş dönmesi nedenleri üç ana başlık altında toplanabilir.

### 2.7.1. SSS İle İlgili Baş Dönmesi Nedenleri:

Kafa Travması

Epilepsi

Demyelizan/Dejeneratif hastalıklar

Migren

SSS tümörleri

Konjenital varyasyonlar (Dandy Walker,Arnold Chiari)

SSS Enfeksiyonları

Pseudotümör Serebri, vasküler bozukluklar, hidrosefali

### 2.7.2. Otolojik Hastalıklar

Otitis Media

BPPV (Benign Pozisyonel Paroksizmal Vertigo)

Meniere ve endolenfatik hidrops

Perilenfatik fistül

Labirentit

Vestibüler nörit

### **2.7.3. Diğer Nedenler**

Çocukluk çağının benign paroksizmal vertigosu (BPV)

Viral enfeksiyonlar

Taşıt tutması

Fonksiyonel

Postural dengesizlik

Kardiyak nedenler

Ailesel periyodik

Demir eksikliği anemisi

Görme ile ilgili problemler

### **SSS'ni etkileyerek Baş Dönmesi Yapan Nedenler**

#### **Epilepsi**

Temporal lob epilepsilerinin çoğunluğunda prodromal dönemde baş dönmesi olur. Primer nöbette bilinçte değişiklikler olur, salya akması, karın ağrısı da sıklıkla gözlenir. Hastaların %25 inde bilinç kaybı olmaz (16). Görsel, işitsel halusinasyonlar, hoş olmayan koku ve tat şikayetleri sıklıkla eşlik eder. EEG tanı koymada yardımcıdır. Tümör, travma gibi temporal lob hasarı yapabilecek nedenler de vertijinöz nöbetlere yol açabilir.

#### **Posterior Kafa Çukuru Tümörleri**

Sıklıkla dengesizliğe neden olur. Çocuklarda beyin sapı ve serebellum tümörleri erişkine göre daha siktir. Posterior hematoma da tümör gibi kitle etkisi yapabileceği için çocuk yaş grubunda radyolojik görüntüleme oldukça önemlidir.

### **Posttravmatik Baş Dönmesi**

Travmadan hemen sonra baş dönmesi ve dengesizlik sık karşılaşılan yakınmalar olup farklı gruplarda insidansı %25-%90 arasında değişir. Sıklıkla kafada bir fraktür yoktur ve baş dönmesi travmadan günler, haftalar sonra başlayabilir. Kafa travması vestibüler korteksin (temporal lobun supratemporal girusunun anterior ucu) harabiyetine yol açarsa hemen baş dönmesi başlar. Travma, iç kulak konküzyonu aracılığıyla perilenfatik fistüle veya endolenfatik hidropsa yol açabilir. Vartianien ve arkadaşlarının 2-14,5 yaş arası künt kafa travması geçiren 199 vakadan oluşan serisinde, vakaların %46'sında travmadan hemen sonra spontan nistagmus gelişmiş, vakaların %43'ünde santral ENG bozuklukları görülmüştür. Travmadan 6-12 ay sonrasında ise baş dönmesi ve diğer bulguların azaldığı görülmüştür. Travmadan sonra 6 ay içinde düzelmeyen vakaların da iyileşme oranlarının daha az olduğu belirlenmiştir(17).

### **Multiple Skleroz**

Multiple Skleroz (MS) vakalarının % 20'sinde baş dönmesi başlangıç semptomudur. Açıklanamayan dengesizliği olan çocuklarda MS ihtimali düşünülmelidir. MS'de işitme kaybı ve çınlama bazen eşlik edebilir ancak senkop ve konvulsiyonların eşlik etme insidansı daha yüksektir. MS'de baş dönmesi, vestibüler nukleus bölgesinde demyelinizasyon gösteren bir bölgeye veya plak formasyonuna bağlıdır. Nistagmus ve ataksi baş dönmesine eşlik edebilir, ataklar kısa ve sporadiktir (10).

### **Migren**

Baş ağrısı, pulsatil veya zonklayıcı tarzda ise, saatlerce sürüyorsa, başın yarısını etkiliyorsa, bulantı, kusma, fotofobi veya fonofobi ile birlikteyse migrenöz baş ağrısı olarak kabul edilir (18).

Migren sınıflaması, auralı migren, aurasız migren, baziler arter migreni, baş ağrısı olmaksızın tekrarlayan aura şeklindedir. Auralı migren, baş ağrısından yarım saat öncesi görme bozukluğu, çift görme, nöromotor güçsüzlük ve baş dönmesi gibi semptomların olması şeklinde tanımlanır. Aurasız migrende hiçbir nörolojik semptomun eşlik etmediği izole baş ağrısıdır. Tekrarlayan aura ise baş dönmesi veya

nörolojik semptomların baş ağrısı olmaksızın tekrarlaması şeklindedir. Baziler arter migreninde total görme kaybı yürüyüş ataksisi gibi bulguları oksipital baş ağrısı izler. Bilinç bozukluğu, baş dönmesi, tinnitus da eşlik edebilir (19).

Yaşları 1-17 arasında olan baziler arter migrenli 20 hastanın vestibüler testleri rapor edilmiştir. Hastaların 13'ünde göme azalması ve veya bilinç kaybı, 7 hastada kalorik testte hiporefleksi 4 hastada ise yön üstünlüğü saptanmıştır. Bitermal kalorik testteki yön üstünlüğünün, posterior serebral arterin beslediği posterior temporal loptaki iskemiden kaynaklanabileceği belirtilmiştir. Baziler arter migrenli hastalarda posterior temporal lobda geçici iskemiye bağlı tinnitus ve işitmede geçici değişiklikler olabildiği savunulmuştur. (20).

Hayatın ilk iki dekatında paroksizmal baş dönmesi olan hastalar ailede migren açısından araştırılmalıdır. Bu hastalar ileride klasik migrene adaydır. Bu yaş grubunda paroksizmal vestibüler semptomların kendisi de migrenin klinik belirtisi olabilir ve bu hastalarda migren profleksisine başlamak yararlı olabilir (21).

### **Bakteriyel ve Viral Enfeksiyonlar**

Labirentit, membranöz labirentin inflamatuvar kökenli bir hastalığıdır. Etken viral ya da bakteriyel ayrımı olmaksızın oval veya yuvarlak pencereden, konjenital açıklıklardan ya da internal akustik kanaldan iç kulağa ulaşır. Viral labirentit olgularında ani başlayan baş dönmesi, işitme kaybı ve bunlara eşlik eden bulantı-kusma ana semptomlardır. Bakteriyel labirentitin de benzer kliniği olmasına rağmen genelde işitme kaybı daha derindir. Hastalığın radyolojik bulguları, kronik safhalarda BT'de görülen membranöz labirentte artmış dansite ve ilerlemiş olgularda Magnetik Rezonans Görüntüleme (MRG) T2 ağırlıklı kesitlerde labirentin sıvı dolu boşluğunu fibröz dokunun kaplamasıdır. Daha ileri aşamalarda labirent ossifikasyonu meydana gelebilir ve bu durumda Bilgisayarlı tomografide "beyaz koklea" adı verilen görüntü elde edilir. Viral labirentin tedavisinde, antiviral ajanlar ve iç kulak hasarını sınırlamak amacıyla steroidler kullanılmaktadır. Bakteriyel labirentitte ise antibiyoterapi tedavinin temelini oluşturur. Kültür sonucu etken patojen üretilene kadar geniş spektrumlu ve santral sinir sistemi penetrasyonu iyi olan bir antibiyotik kullanılmalıdır. İşitme kaybının önlenmesi için bu durumda steroidin tedaviye eklenmesi önerilmektedir. Gerek viral gerekse bakteriyel labirentitlerde, yatak

istirahati ve baş dönmesine yönelik semptomatik tedavi de önerilmektedir(5,10).

Enfeksiyöz mononükleozis, adenovirüs ve kabakulak enfeksiyonu gibi viral enfeksiyonlar sonrasında da baş dönmesi görülebilir. Kabakulak enfeksiyonuna bağlı baş dönmesi vestibüler siniri çevreleyen meninkslerdeki skarın traksiyonuna ve vestibüler sinirdeki postinflamatuar etkiye bağlıdır(17).

Okul çağı çocuklarında sabah uykudan uyandığında 24-72 saat sürebilen ataksinin de eşlik ettiği baş dönmesi atakları olabilir. Bu atakların çoğu zaman etiyojisi tam olarak aydınlatılamaz. Bu vakalarda kalorik testte bozukluk görülebilir. Bu vakalar, çoğu zaman kesin ajan tespit edilemese de kabakulak veya kızamığa bağlı postenfeksiyöz kranial polinöritin bulgusu olabilir(10).

### **Vestibüler Nörinit**

İşitme kaybı olmaksızın, saatler hatta günler süren, ani başlangıçlı baş dönmesi ve eşlik eden bulantı, kusma ile karakterize vestibüler nörinit kulak burun boğaz pratiğinde sık rastlanılan bir tablodur. Çocukluk döneminde % 2 görülür(22). Baş dönmesi atakları bu ani başlangıcı takiben, günler içinde yatıştır ve çoğu zaman tamamen kaybolur. Vestibüler sinirin, muhtemelen viral orijinli, selektif inflamasyonu sonucu meydana geldiği düşünülmektedir. Başlangıçta hastalarda sıklıkla viral üst solunum yolları enfeksiyonu veya gastroenterit öyküsü mevcuttur. Hastalığın daha çok bahar ve erken yaz aylarında görülmesi, epidemilerin varlığı ve aynı ailede birden çok kişinin etkilenebilmesi bu savı kuvvetlendirmektedir.

Bu dönemlerde hastalarda şiddetli bir objektif vertigo saptanamaz, genel yakınmalar, kalıcı dengesizlik ve hareket ile provoke olan vertigodur. Hastalığın tanısına özel herhangi bir laboratuvar testi yoktur, görüntüleme yöntemlerinde de spesifik bulgu elde etmek kolay değildir. Bu dönemde sadece spontan nistagmus ve head-thrust testinde elde edilen tek taraflı vestibüler fonksiyon kaybı saptanabilir.

Tedavi, akut dönemde yakalanırsa inflamasyonu durdurmaya yöneliktir. Son yıllarda bu dönemde steroid kullanımı yaygınlaşmıştır. Birçok hasta sadece destek tedavisi ile tamamen normale dönmektedir.



## **İlaçlar**

Aminoglikozidler, salisilatlar ve uzun dönem antikonvülzan kullanımı vestibüler disfonksiyona neden olabilir. Baş dönmesi ve dengesizliği olan çocuklarda ilaç kullanım öyküsü veya yanlılıkla fazla miktarda ilaç alımı özellikle sorgulanmalıdır.

## **Geç Endolenfatik Hidrops**

Gecikmiş endolenfatik hidrops (GEH) daha önce tek taraflı ileri derecede veya total işitme kaybı olan hastalarda latent bir periyodu takiben ortaya çıkan ve bu özellikleriyle Meniere hastalığından ayırt edilebilen bir klinik durumdur. GEH'nin endolenf üretimini düzenleyen yapıların hasar görmesi sonucu oluştuğu düşünülmektedir(23). En sık belirlenen sebepler viral veya bakteriyel labirentitler, kabakulak, kızamık, mastoidit, influenza, menenjit, kafa travması, akustik travma ve konjenital sitomegalovirus, rubella enfeksiyonları ve çocukluk döneminde iç kulak hasarına yol açan diğer nedenlerdir.

Semptomlar genelde geç çocukluk ve adolesan dönemde, 1 ila 74 yıl arası değişebilen bir latent periyodu takiben meydana gelmektedir. Hastalığın jüvenil tek taraflı sağırılığı bulunan hastalardaki insidansı %30'dur (24). Olguların önemli bir kısmında ise çocukluk döneminde oluşan işitme kaybının nedeni bilinmemektedir. Çocukluk dönemindeki en sık neden idyopatik sensörinöral işitme kaybı ve viral labirentitlerdir (23). GEH olgularına yaklaşım, bu olguların takibi ve tedaviye yanıtın izlenmesi; dengesizlik ve baş dönmesi ile başvuran tüm hastalarda olduğu gibi dikkatli anamnez, otolarenolojik değerlendirme, tam kan sayımı, rutin biyokimya, odyolojik değerlendirme, kalorik test, ENG, radyolojik görüntülemeyi içerir.

GEH tedavisinde ilk seçenek medikal tedavidir. Hastalara betahistin, vazodilatatörler, labirentin sedatifler, diüretikler ve az tuzlu diyet önerilir.

## **Geniş Vestibüler Akvaduktus**

Vestibüler akvaduktus, petröz apeksin posteriorunda yerleşen ve vestibül medial duvarından uzanan J şeklinde bir kemik kanaldır. Radyolojik olarak distal segmentin orta noktasının 2 mm'den daha kalın olması patolojik kabul edilir. Bazı yazarlarca kanal, semisirküler kanal çapı ile karşılaştırılarak geniş olduğuna karar

verilir. Endolenfatik kanal vestibüler akuaduktus boyunca ilerleyerek endolenfatik keseye açılır. Geniş vestibüler akuaduktus ve endolenfatik kesenin genellikle ilk belirtisi ani veya progresif işitme kaybı olmakla birlikte nadiren baş dönmesi eşlik edebilir. Nedeni bilinmeyen sensörinöral işitme kaybı olan çocuklarda en sık tespit edilen iç kulak malformasyonudur. Ancak tek başına baş dönmesi şikayeti bulunan bir geniş vestibüler akuaduktus sendromu vakasına rastlanmamıştır. Yüksek çözünürlüklü Temporal Bilgisayarlı Tomografi (YÇBT) ile geniş vestibüler kanalın tespiti mümkündür. Temporal MRG'de ise bir çalışmada, baş dönmesi şikayeti bulunan geniş vestibüler akuaduktus sendromlu hastalarda semisirküler kanallarda endolenf yoğunluğunun artmış olduğu gözlenmiş ve bunun baş dönmesinin muhtemel nedenlerinden birisi olduğu söylenmiştir(25).

İşitme kaybına dakikalar, saatler süren baş dönmesi atakları eşlik eder. Minör kafa travmaları veya yoğun fiziksel aktivite baş dönmesi ataklarını tetikleyebilir(26).

### **Meniere Hastalığı**

Meniere hastalığının tipik klinik belirtisi, tekrarlayıcı, saatler süren objektif vertigo atakları, fluktuan sensörinöral işitme kaybı, tinnitus ve etkilenen kulakta sıklıkla bulunan dolgunluk veya basınç hissidir. Hastalığın kesin nedeni anlaşılammakla birlikte, Meniere Hastalığı'nda multifaktöriyel kalıtımın olduğu düşünülmekte ve bazı hastalarda ise immün aracılı bir mekanizma sorumlu tutulmaktadır.

### **Benign Paroksizmal Pozisyonel Vertigo (BPPV)**

BPPV periferik tip baş dönmesinin en sık nedeni olup, genellikle posterior semisirküler kanal disfonksiyonundan kaynaklanmaktadır. Patolojiyi açıklamak için iki teori öne sürülmüştür; kanalitiazis ve kupulolitiazis. Kupulolitiazis teorisine göre, kalsiyum kalıntıları (otokonyalar) semisirküler kanalların kupulasında birikmekte ve sıklıkla posterior semisirküler kanalı yer çekimine duyarlı hale getirmektedir. Kanalitiazis teorisi ise, kalsiyum kalıntılarının posterior semisirküler kanalda kupulaya yapışmadan serbestçe hareket ettiğini savunur. Her durumda, baş hareketleri, özellikle yukarı bakmak, yatakta sağ veya sola dönmek hastalığın tipik semptomlarını ortaya çıkarır. Bunlar; kısa bir latent periyodu takiben oluşan ve

saniyeler, bazen dakikalar içinde yatışan objektif vertigo, bulantı nadiren de kusmadır. Hastalığın tanısı Dix-Hallpike manevrası ile konulur. Buna göre etkilenen kulak aşağıda kalacak ve baş hafif ekstansiyonda olacak şekilde hasta hekim kontrolünde hızla geriye doğru yatırılır. Eğer ön tanı doğru ise, bu pozisyonu takiben 5–20 saniye arası bir latent periyodu izleyen baş dönmesi oluşur. Aynı zamanda hastada, yönü altta kalan kulağı ve gözün üst kutbunu işaret eden rotatuar nistagmus oluşur. Bu nistagmusun en önemli özelliği latant periyodu olması, saniyeler, bazen dakikalar içinde yok olması ve tekrarlayan uyarılar ile sönmesi veya yorulmasıdır.

BPPV tedavisinde, habituasyon egzersizleri, parçacık yerine koyma (particle repositioning) ve serbestleştirici manevralar geliştirilmiştir. Semont ve ark. kupulolitiazis teorisini kabul ederek serbestleştirici bir manevra geliştirmişlerdir. Epley ise kanalitiazis teorisini savunmuş ve parçacık yerine koyma manevrası geliştirmiştir. Bu manevrada yerçekiminden faydalanılarak parçacıkların normalde buldukları vestibüle düşmeleri hedeflenir (10).

### **Temporal Kemik Travması**

Baş boyun bölgesi travmaları sonrası meydana gelen baş dönmesinin birçok olası nedenleri vardır. Temporal kemik bölgesini ilgilendiren yaralanmalar genelde künt travmalarda meydana gelir. Künt travma sonrası oluşan fraktür hattı 7. veya 8. sinirde kesiye yol açabilir. Baş dönmesi; vestibül, vestibüler sinir veya vestibüler kanalın kesisi sonucu meydana gelebilir. Bu ise genellikle transvers kırıklarda görülür. Vestibüler kanal yaralanması ile endolenfotik hidrops meydana gelip Meniere Hastalığı benzeri semptomlar oluşabilir. Belirgin bir kırık olmaksızın travma, perilenfatik fistül veya benign paroksizmal vertigoya neden olabilir. Perilenfatik fistülün radyolojik olarak tanısı zordur. Ancak labirent içi serbest hava, perilenfatik fistülü düşündürür (10).

### **Serebellopontin Köşe Tümörleri**

Serebellar ve serebellopontin köşe yerleşimli tümörlerde tümörün büyümesi sırasında herhangi bir aşamada baş dönmesi görülebilir. Serebellopontin köşede tümör olarak en sık vestibüler schwannoma görülür. İntrakanaliküler uzanımı bulunan serebellopontin köşe tümörlerinde öncelikle vestibüler schwannoma,

internal akustik kanalı normal görünen tümörlerde de menenjiom veya epidermoid tümör düşünülmelidir. Vestibüler schwannomalarda temporal kemik BT'de internal akustik kanalın genişlemesi izlenir. Ancak bu dolaylı bir bulgudur ve kesin tanı MRG ile konur.

Daha önce de belirtildiği gibi kanalı genişletmeyen veya minimal genişleten schwannomalar temporal kemik BT'de görülemeyebilir. MRG bu konuda daha yararlıdır ve çok küçük boyuttaki schwannomanın erken dönemde tanınmasını sağlar. Vestibüler schwannomaların izole intrakanaliküler formu olduğu gibi serebellopontin sinternden köken alan ekstra kanaliküler formları da olabilir (10).

## 2.8. Elektronistagmografi ile İlgili Genel Bilgiler

Elektronistagmografi, periorbital bölge cildine yerleştirilen elektrotlarla kornea ve retina arasındaki potansiyel farkı ölçülmesine dayanan bir testtir.

Vestibüler sistemin önemli görevlerinden birisi retinal görüntülerin fovea üzerinde stabilizasyonunu sağlamak için başın pozisyon ve hareketlerini takip etmektir. Bu bilgi oküler sistem ve santral sinir sistemi arasındaki spinal afferentlerle birleştirilerek vestibulo-okuler refleksi oluşturmaktadır. ENG ile okulomotor ve vestibüler sistem objektif olarak değerlendirilebilir.

ENG kayıtları sırasında elektrotlar yatay göz hareketleri için her iki göz küresinin dış kantuslarına, vertikal hareketler için gözün alt ve üstüne yerleştirilir. Ayrıca hastalara özel kayıt aparatları bulunan gözlükler de takılarak infrared video kameralar ile elektrot kullanılmaksızın kayıt yapılabilir (Videonistagmografi).

ENG kaydı sırasında polarite farkı şu şekilde oluşur: göz sağa baktığında kornea sağa yaklaşırken soldaki elektroddan uzaklaşır. Retina içinse tam tersi söz konusudur. Böylece kutuplaşma değişikliği meydana gelir. Bu fark bilgisayar tarafından kaydedilir. Burada gözlerin açık ya da kapalı olması kaydı etkilemez.

Standard bir ENG testi şu komponentlerden oluşur:

- Spontan nistagmus ve düz bakış testi

Bu testte hastaya önce doğrudan karşıya daha sonra merkezden 30° sağa, sola, yukarıya ve aşağıya bakması söylenir. Mümkün olursa görsel fiksasyonun kaybı ile oluşabilecek nistagmus saptanması için, gözler kapalı kayıt alınır. Bu bakışlar

sırasında hastanın göz hareketleri 10 saniye boyunca gözler açık, 10 saniye boyunca gözler kapalı kaydedilir.

- Sakkadik Test

Sakkadik test sakkadik göz hareketlerini değerlendirir. Sakkadik göz hareketleri hızlı göz hareketlerinden ve hedef noktanın fovea üzerine yeniden fiksasyonundan sorumludur.

Bu test için birbirinden belirli uzaklıklarda olacak şekilde merkezde ve merkezden 10°, 20° ve 30° uzaklıkta noktalar kullanılır. Daha sonra hastadan bu noktalara, başını sabit tutarak, ileri ve geri bakması söylenir. Sakkadik test sonuçları hastanın kooperasyonu ve görmesindeki yeterlilikle doğrudan ilişkilidir.

Eğer hasta hedefi izlemek için gerekli mesafeye uygun kas aktivitesini ölçemiyorsa overshoot (cismin önünde odaklanma) meydana gelir.

Hipometrik sakkadlarda (undershoot) ise hasta hedef noktanın arkasına odaklanır. Normal kişilerde de görülebilen bu durum, ancak sık tekrar ediyorsa anormal olarak tanımlanabilir.

- Sinüzoidal Takip Testi

Bu test sinüzoidal şekilde hareket eden bir nokta üzerine hastanın gözlerini fikse etmesiyle yapılır. Normal bireylerde, sakkadik göz hareketleri oluşmadan bu hareketin gerçekleşmesi gereklidir. Testin değerlendirilmesinde süperempoze sakkadların sayısı ve pursuit kazancı değerlendirilir.

- Optokinetik Test

Bu test hastaya görsel çoklu stimuluslar verilerek yapılır. Işıklı barlar veya üzerinde çok sayıda düşey çizgiler bulunan silindirler kullanılmaktadır. Uyarılar saniyede 300–400 veya 600 kez olacak şekilde tekrarlanır. Optokinetik nistagmus kortikal veya sub kortikal olarak ortaya çıkar.

- Head-Shake Nistagmus

Hastaların başının horizontal planda 20–25 kez orta hattan  $\pm 30^\circ$  her iki yana klinisyen tarafından çevrilmesi, sonrasında da elektronistagmografik kayıt alınması ile yapılır.

Başın sallanmasının durmasını takiben 1–2 sn içinde olabilecek birkaç atımlık nistagmus “head-shake nistagmus”dur ve normal olarak değerlendirilir. Bu süreyi

aşan ve devamlılık gösteren tüm nistagmuslar patolojik olarak değerlendirilir. Hasta kulak genelde nistagmusun yavaş fazı yönündedir.

- Statik ve Dinamik Pozisyonel Testler

Elektronistagmografi testlerinin en önemlilerinden birisi de statik pozisyonel ve dinamik pozisyonel testlerdir. Statik pozisyonel testlerde hastadan sırtüstü pozisyonda, gözler açık halde, baş sola dönük, baş sağa dönük olarak ve karşıya bakar durumlarda kayıtlar alınır.

Dinamik pozisyonel testten kasıt, Dix-Hallpike manevrasının elektronistagmografik kayıt ile yapılmasıdır.

- Bitermal Kalorik Test

Kalorik test ENG alt testleri içinde en çok zaman alan fakat önemli bilgiler veren bir testtir. Endolenfatik sıvının ısıtılması ya da soğutulması ile bir akım meydana gelir. Bu akım semisirküler kanalların ampullalarında bir hareket doğurarak periferik nistagmusa neden olur. Kalorik test bu oluşan nistagmusların ölçümü prensibine dayanarak yapılır. Bu testte vücut ısısından +/- 7 derece olacak şekilde 30–44 derecelik uyarılar kullanılır.

Soğuk irrigasyon: Oluşan nistagmusun hızlı fazı uyarılan tarafın karşısına doğrudur (ampullofugal endolenf akımı yüzünden).

Sıcak irrigasyon: Oluşan nistagmusun hızlı fazı uyarılan tarafa doğrudur (ampullopedal endolenf akımı yüzünden). Bu pratik olarak “nistagmus sıcaklığı sever soğuktan kaçır” şeklinde ifade edilebilir.

Kalorik testin değerlendirilmesinde, sağ ve sol kanalın sıcak ve soğuk suyla oluşan nistagmuslarının tepe yaptıkları noktadaki yavaş faz hızları karşılaştırılır. Eğer her iki tarafın nistagmus yavaş faz hızları arasında %20'den fazla fark varsa zayıf olan taraf “kanal parezisi” olarak değerlendirilir.

Bilgisayar tarafından hesaplanan bir başka parametre de yön üstünlüğüdür. Sağa çakan nistagmus yavaş faz hızlarından, sola çakan nistagmus yavaş faz hızlarının çıkarılması sonucu elde edilen değer yavaş faz hızlarının toplamına bölünmesi ile elde edilen değer olarak hesaplanır (9,10).

## 2.9. VEMP

VEMP (vestibular evoked myogenic potentials) testi ilk defa Colebatch ve Halmagyi tarafından tanımlanan vestibüler fonksiyonları ölçen bir testtir(28). Sakkül fonksiyonunu noninvaziv olarak değerlendiren güvenilir bir testtir. Sakkül makülası, n.vestibularis inferior, medial ve lateral vestibulospinal traktuslar ve vestibular nukleuslardan geçen sakkulokokolik refleks yolağı hakkında bilgi verir. Testin temeli sakkülün utrikül ve semisirküler kanallardan daha fazla sese hassas olmasına dayanır.

İnferior vestibüler sinirle iletilen sakküler afferent liflerin traktuslar aracılığıyla servikal kord tarafından inerve edilen kaslara sinyal gönderdiği bulunmuştur. Bu sinyal sonucu tonik olarak kasılı bulunan sternokleidomastoid kasında inhibitör bir potansiyel oluşur. Oluşan bu ilk pozitif-negatif potansiyel 13.ms'de (p13) ve 23.ms'de (n23) pik yapar. O yüzden ilk pozitif dalgaya p13 ve ilk negatif dalgaya n23 denir.

Sensörinöral işitme kayıplarında cevap alınır ancak ipsilateral vestibüler fonksiyon kaybında alınmaz. İki potansiyel arası fark  $\mu$ v cinsinden ölçülür ve amplitüdü verir. Dalga latensilerinin uzaması ve/veya amplitüdün ortalama değerlere göre daha düşük olması patolojik kabul edilir. SKM kas patolojileri ve iletim tipi işitme kayıplarında VEMP cevabı etkilenir.

VEMP, superior kanal dehissansı, Meniere, vestibüler nörit, inferior vestibüler sinir schwannomu gibi hastalıklarda bilgi sağlamaya yönelik kullanılır (28). Son yıllarda yapılan çalışmalarda multiple skleroz, Parkinson ve Alzheimer gibi nörodejeneratif hastalıkların vestibüler veya beyin sapı tutulumunu anlamaya yönelik kullanılmaya başlanmıştır. Yakın bir gelecekte rutin bir tanısal algoritme girme potansiyeli yüksek bir testtir(27-29).

### 3. BİREYLER VE YÖNTEM

Bu çalışmaya Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı Polikliniği'ne 07 Ocak 2004 – 16 Ocak 2011 tarihleri arasında tek taraflı işitme kaybı şikayeti ile başvuran ve ayrıntılı nörootolojik muayene ve odyometrik testler sonrası tek taraflı sensörinöral işitme kaybı saptanan 18 yaş altı 33 hasta retrospektif veya prospektif olarak dahil edildi. 18 yaş altı 25 sağlıklı gönüllü ile kontrol grubu oluşturuldu.

#### 3.1. Öykü

Tek taraflı sensörinöral işitme kaybı olan çocuklarda etiyolojik değerlendirme yapabilmek için hasta ve ailesinden ayrıntılı öykü alındı. Genetik nedenleri ekarte etmek açısından akraba evliliği sorgulandı ve anne babanın soyağaçları çizilerek işitme kaybı ve sendrom varlığı araştırıldı. Annenin gebeliğinde geçirdiği enfeksiyonlar, zor doğum, prematür doğum hikayesi, ototoksik ilaç kullanımı, febril konvulsiyon, yenidoğan döneminde hiperbilirubinemi varlığı, yoğun bakımda veya küvezde kalma, çocukluk döneminde geçirilen enfeksiyonlar ve travma sorgulandı. Hastalarımızın hiçbirinde polikliniğimize başvurduğu dönemde ani işitme kaybı yoktu.

Vestibüler sistem tutulmasını anlamaya yönelik olarak karanlıkta denge kaybı, geç yürüme, baş dönmesi atakları, yürürken sağa ya da sola düşme eğilimi, baş ağrısı ile birlikte olan dengesizlik de sorgulanan diğer öğelerdi. Baş dönmesi tarif eden hastalarda anamnez ilk ataktan başlanarak kronolojik olarak alındı. Şikâyetlerinin ne zaman başladığı, nasıl devam ettiği, şikâyetin olmadığı ara dönemlerde denge durumu ve eşlik eden başka yakınmalarının olup olmadığı soruldu. Baş ağrısı ve hareket hastalığı ayrıca sorgulandı. Ani başlayan, şiddetli ve ataklar halinde seyreden baş dönmeleri sıklıkla periferik vestibüler sistem kaynaklı olarak düşünüldü. 1 ila 24 saat içinde gerileyen baş dönmesi endolenfatik hidrops lehine, baş ağrısının baş dönmesine eşlik etmesi ise migren ilişkili baş dönmesi lehine düşünüldü. Baş dönmesi ile birlikte olan mide bulantısı ve kusma gibi nörovejetatif semptomlar yanı sıra tinnitus, kulakta dolgunluk gibi şikâyetler sorgulandı ve periferik vestibüler patoloji lehine yorumlandı.



Öyküsünde kronik kulak iltihabı, kulak operasyonu olan ya da bilateral işitme kaybı bulunan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

### 3.2. Fizik Muayene

Polikliniğe başvuran tüm hastalara kulak burun boğaz fizik muayenesinden sonra nörootoloji polikliniğinde baş dönmesine özel muayene yöntemleri uygulandı. Öncelikle kafa çiftlerinin muayenesi yapıldı. Daha sonra Romberg testi ile gövde ve alt ekstremiteler test edildi. Daha sonra hastalara keskinleştirilmiş Romberg testi yapıldı. Bu testte hastadan bir ayağın burnu ile diğer ayağın topuğu arka arkaya gelecek şekilde bir çizgi üzerinde durması istendi. Göz açıkken olmayan dengesizliğin gözler kapatılınca ortaya çıkması unilateral ve kompanse olmamış hafif periferik vestibüler patoloji lehine yorumlandı. Düz çizgi üzerinde yürüme testi yapıldı. Bu sırada hastanın bir tarafa yönelmesi o tarafta parezi lehine yorumlandı.

Tek taraflı kompanse olmamış vestibüler hasarın fizik muayene yöntemlerinden olan Unterberger testi her hastaya uygulandı. Gözler kapalı ve kollar öne uzatılmış şekilde yerinde 60 adım sayması istenen hastanın herhangi bir tarafa 45 derece ve üzeri dönmesi, dönülen tarafın vestibüler hasarı şeklinde yorumlandı.

Frenzel gözlüğü ile fiksasyonu ortadan kaldırarak karşıya ve lateral bakışta spontan nistagmus bakıldı. Head thrust testinde ise gözleri ile sabit bir noktaya bakması istenen ve başı aniden bir tarafa doğru çevrilen hastanın, başın çevrilme yönü tarafında gözlerini bakması istenen noktaya sabitleyememesi veya sakkadik düzeltme hareketi yapması o tarafta vestibüler hasar şeklinde yorumlandı. Head shake testinde frenzel gözlüğü ile hastanın başı 20 kez hızlı bir şekilde sağa sola çevrildikten sonra baş sabitlenerek hastanın sağa ve sola baktırılarak nistagmus araştırıldı. Dix –Hallpike testi yapıldı ve tipik özellikte nistagmus oluşması Benign Paroksizmal Pozisyonel Vertigo lehine yorumlandı.

### 3.3. Odyometrik İnceleme

Hasta ve kontrol grubuna İnteracoustics AC-40 Odyometre cihazı ile saf ses eşik odyogramı, konuşmayı alma eşiği, konuşmayı ayırt etme, en rahat ses yüksekliği, tedirgin edici ses yüksekliğinden oluşan odyometrik test bataryası

uygulandı ve sonuçları kaydedildi. Konuşmayı alma eşikleri, kliniğimizde kullanılan 3 heceli kelime listeleri ile, konuşmayı ayırt etme testi ise 14 yaşından büyük bireylerde tek heceli fonetik dengeli kelime listeleri ile, 14 yaşından küçük bireylerde çocuklar için fonetik dengeli tek heceli kelime listeleri kullanılarak yapıldı. Hava yolu saf ses ortalaması 500, 1000, 2000 ve 4000 Hz frekanslardaki işitme eşiklerinin ortalaması olarak hesaplandıktan sonra her bir kulaktaki işitme kaybı seviyesi aşağıdaki aralıklara göre belirlendi.

<15 dB	Normal İşitme
16-25 dB	Çok hafif derecede işitme kaybı
26-40 dB	Hafif derecede işitme kaybı
41-55 dB	Orta derecede işitme kaybı
56-70 dB	Orta-İleri derecede işitme kaybı
71-90 dB	İleri derecede işitme kaybı
91 dB ve üstü	Çok ileri derecede işitme kaybı

İletim tipi işitme kaybı olan olgular ile bilateral işitme kaybı olan olgular çalışma dışı bırakıldı.

### 3.4. İmmitansmetrik İnceleme

Hastaların tümünde İnteracuistics AZ-7 cihazı ile orta kulak basıncı ve stapes refleksi ölçüldü.

### 3.5. Laboratuvar İncelemesi

Tüm hastaların tam kan sayımı, Anti Nükleer Antikor, Anti DNA, sedimentasyon, demir, demir bağlama parametreleri, B12 vitamin düzeyi, folat düzeyi, tiroid hormonları, sodyum, potasyum, klor, fosfor, kalsiyum gibi elektrolit

düzeyleri, böbrek fonksiyonları açısından üre, kreatinin düzeyleri ile kolesterol düzeylerine bakıldı. Her hastada kabakulak immünglobülin G antikor düzeyi bakıldı.

Tüm hastalara elektrokardiyogram (EKG) çekildi. EKG kayıtları Kardiyoloji uzmanı tarafından değerlendirildi. QT uzunluğu ölçüldü.

### **3.6. Elektronistagmografi (ENG)**

Kliniğimizde kullandığımız ICS Medikal Elektronistagmografi cihazı ile aşağıda belirtilen tüm testler hastalara uygulandı. Teste başlamadan önce hastanın elektriksel aktivite ile ölçülen göz hareketlerinin ile uyumunu sağlamak için, sinuzoidal takip testi kullanılarak kalibrasyon yapıldı.

#### *Spontan Nistagmus ve Düz Bakış Testi*

Bu test süresince, yön değiştirmeyen görsel fiksasyon ile azalan veya kaybolan horizontal nistagmus periferik vestibüler sisteme ait bir patoloji olarak yorumlandı. Bakış yönü ile yön değiştiren vertikal komponenti bulunan görsel fiksasyon ile şiddeti artan veya aynı kalan nistagmus ise santral patoloji lehine yorumlandı.

#### *Sakkadik Test*

Tekrarlayan hipermetrik sakkad yani overshoot gösteren olgular serebellum patolojisi lehine yorumlandı. İleri derecede hipometrik sakkadlar ise bazal ganglion patolojisi lehine yorumlandı. Doğruluk, latans ve normal hız parametreleri değerlendirildi.

#### *Sinuzoidal Takip testi (Tracking test)*

Takip sırasında noktanın yöneldiği tarafa doğru sakkadik atlama hareketi oluştuysa, santral patoloji lehine değerlendirildi.

#### *Optokinetik test*

Tek başına optokinetik nistagmus anomalisi olan hastalar serebral korteks lezyonu lehine değerlendirildi. Yön değiştiren bakış nistagmusu mevcutsa beyin sapı veya serebellar sistem bozukluğu düşünüldü.

#### *Head Shake nistagmus*

Başın birkaç kez hızla sağa ve sola çevrilmesini takiben oluşan ve 1-2 sn den uzun süren tüm nistagmuslar patolojik kabl edildi. Nistagmusun yavaş faz yönünün hasta kulağı işaret ettiği düşünöldü.

#### *Statik ve dinamik pozisyonel testler*

Bu testlerde saptanan rotatuar, başın pozisyonu ile yön değıştirmeyen yorulma gösteren objektif baş dönmesi ile birlikte görölen tüm nistagmuslar periferik vestiböler patoloji lehine yorumlandı.

#### *Bitermal kalorik test*

Kalorik testin değeriendirilmesinde sağ ve sol horizontal kanalın sıcak ve soğuk suyla oluşan nistagmuslarının tepe yaptıkları noktadaki yavaş faz hızları bilgisayar yazılımı tarafından hesaplanarak birbiriyle karşılaştırıldı. Eğer her iki tarafın nistagmus yavaş faz hızları arasında %25 den fazla fark varsa zayıf olan taraf 'kanal parezi' olarak değeriendirildi.

### **3.7.Vestiböler Uyarılmış Kas Potansiyelleri (VEMP)**

VEMP kayıtları kliniğimizde kullandığımız Medelec Synergy cihazı ile alındı. Öncelikle artefaktları önlemek amacıyla alkol ile cilt temizliği yapıldı. Aktif elektrot sternokleidomastoid kas (SKM) orta 1/3'üne, referans elektrot sternal çentik üzerine ve toprak elektrot alın ortasına yerleştirildi. Klik uyarın verilirken hastanın başını uyarının karşı tarafına çevirmesi istendi.

Bu sırada SKM kastan alınan kas aksiyon potansiyelleri kaydedildi. Test her iki taraf için en az 2 kez tekrarlandı.

İlk pozitif dalga p13 ve ilk negatif dalga n23 olarak alındı. P13 ve n23 latensileri ve iki dalga arası (p13-n23) amplitüd değerieleri ölçöldü. Kontrol grubuyla oluşturduğumuz normativ verilerle hasta grubun latensi ve amplitüdüleri karşılaştırıldı. Çalışma grubunun işitmeyen taraf VEMP bulguları ile sağlam taraf bulguları kendi arasında karşılaştırıldı. p13 ve n23 latensilerinin kontrol grubunun

ortalama latensisinden uzun olduđu, amplitüd deęerinin ise kontrol grubuna gre dşk olduđu dalgalar bozuk olarak deęerlendirildi. VEMP dalga formu oluřmayan hastalarda vestibler anomali veya sakkulokolik refleks yolaęında bir patoloji olabileceęi dřnld.

### 3.8. Genetik İnceleme

Hastalardan alınan kan rneęi soęuk zincir ile Ankara niversitesi Tıp Fakltesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı'na gnderildi. Tm hastalar iin soy aęacı izildi ve rneklerde Connexin 26 geninde 35delG mutasyonu tarandı. DNA izolasyonu klasik fenol/kloroform yntemi kullanılarak gerekleřtirildi. Bireylerden 1 mL 0,5 M etilendiamintetraasetilasilitli (EDTA) (Sigma, ABD) polietilen tp ierisine 9 mL kan rneęi alındı. Kan rneęi iřlemden geirildikten sonra PCR rnlerini %2'lik, c.35delG mutasyonunun enzimle kesimleri %3'lk agaroz jelde deęerlendirildi. c.35delG mutasyonu, PCR/RFLP yntemi ile tarandı.

### 3.9. Radyolojik İnceleme

Bilgisayarlı tomografi grntlemesi ok kesitli Bilgisayarlı Tomografi ile (Aquillion 64,Toshiba,Tokyo,Japonya) 64x0,5 kolimasyonda, 0,5 saniye rotasyon zamanı, 235 efektif mAs ve 120kV parametreleri kullanılarak, supin pozisyonda, inferior orbital kenar ile eksternal akustik kanalın st kenarı arasındaki kalan izgiye + 20 derecelik aıyla gerekleřtirildi. Grntlemede genellikle -50 WW / 10000 WL deęerleri kullanıldı. Daha sonra grntler gerektięinde dięer planlarda da rekonstruksiyon yapılarak deęerlendirildi. Magnetik rezonans grntleme incelemeleri 1.5 T sper iletken sistem ile gerekleřtirildi ( Vision Plus, Siemens, Germany). İncelemelerde head coil kullanıldı. Magnetik Rezonans grntleme tetkiki btn olgulara ařaęıdaki sekanslarda yapıldı: posterior fossayı ierecek Őekilde aksiyel; T1 aęırlıklı SE ( TR/TE, 525/15; acquisition time, 3 sn; kesit kalınlıęı 3 mm; kesit aralıęı, 0,1 mm,flip angle 70 derece ), T2 aęırlıklı TSE ( TR/TE, 3000/120; acquisition time, 3 sn; kesit kalınlıęı 0,2 mm; kesit aralıęı, 0,1 mm; flip angle 180 derece), CISS (TR/TE, 12,25/5,90; acquisition time, 1 sn kesit

kalınlığı 1 mm; flip angle 70 derece ); aksiyel planda tüm beyne ve temporal fossaya yönelik FLAIR (TR/TE, 9000/110;TI, 2500; acquisition time; 1sn kesit kalınlığı 5 mm; kesit aralığı, 0,45 mm; flip angle 180 derece). Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi incelemesi sırasında kontrast madde kullanılmadı. Radyoloji Ana bilim Dalı'nda Nöroradyoloji uzmanı ile birlikte temporal kemik Yüksek Rezolüsyonlu Bilgisayarlı Tomografi(YÇBT) ve magnetik rezonans görüntüleme (MRG) sonuçları incelendi. YÇBT'de öncelikle orta ve iç kulak anomalileri değerlendirildi. Semisirküler kanal çapları ve intarnal akustik kanal en geniş yerinden ölçülerek veriler kaydedildi. Vestibüler akuadakt çapı ölçüldü ve 2 mm den geniş olması geniş vestibüler akuadakt olarak değerlendirildi. Juguler bulbus patolojileri araştırıldı. Juguler bulbus seviyesi temporal kemikteki kemik anulusun üzerinde ise 'yüksek yerleşimli juguler bulbus' kabul edildi. İnternal akustik kanal çapı en geniş yerinden ve orta noktadan ölçüldü.

Kontrastlı Temporal MRG incelemede öncelikle internal akustik kanal, 7. ve 8. sinir varlığı değerlendirildi. Serebellopontin köşe, olabilecek herhangi bir yer kaplayan oluşum açısından değerlendirildi. İskemik ve demyelinizan patolojiler değerlendirildi. Koklea ve vestibül kontrastlanmasına bakıldı.

### **3.10. İstatistiksel Değerlendirme**

İstatistiksel değerlendirme SPSS 15.0 programı kullanılarak yapıldı. Veriler Independent Sample t test ve Fisher exact test ile karşılaştırıldı.  $p < 0.05$  istatistiksel olarak anlamlı değer kabul edildi.

### **3.11. Etik Kurul**

Çalışmamız için Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulu'na başvuruldu ve 19.11.2009 gün ve 23 sayılı karar ile etik kurul onayı alındı. Tüm hastalar ve sağlıklı gönüllülere aydınlatılmış onay belgesi imzalatıldı.

## 4. BULGULAR

Çalışmaya 33 hasta (14 erkek, 19 kadın) dâhil edildi. Hastaların yaş ortalaması  $12,2 \pm 3,68$  (en düşük 5, en yüksek 18), kontrol grubunun yaş ortalaması ise  $12,4 \pm 4,21$  (en düşük 4, en yüksek 18) idi. Yaş ortalamaları arasında istatistiksel olarak fark yoktu. 25 sağlıklı çocukla (13 erkek 12 kadın) kontrol grubu oluşturuldu. Hastaların ana yakınması tek taraflı işitme kaybıydı.

### 4.1. Öykü

Hastaların işitme kayıplarının tespit edildiği ortalama yaş 9.06 olarak bulundu. 9 hastada kabakulağa bağlı parotit geçirme öyküsü mevcuttu. Bu hastaların 6'sı işitme kaybının kabakulak geçirdikten sonraki 1 hafta içinde olduğunu belirtti. Bir hastada bilateral at nalı böbrek teşhisi mevcuttu. İki hastada nöromotor gelişim geriliği teşhisi konmuştu. 6 hastada ortalama 1,5 ay küvezde kalma hikayesi mevcuttu.

Bir hastamız 3 yaşında trisiklik antidepresandan zehirlenme öyküsü vardı. 5 hastada febril konvülsiyon hikayesi mevcuttu ancak yapılan pediatrik nöroloji konsültasyonu normaldi ve çekilen elektroensefalogramda patoloji saptanmadı. Bu hastalardan alınan anamnezde bu patolojiler ile işitme kaybının başlangıç zamanı arasında bir ilişki kurulamadı. 6 hastanın öyküsünde risk faktörleri açısından bir özellik yoktu.

Hastalarımızın hepsinde işitme kaybı açısından aile öyküsü negatifti.

### 4.2. Odyometrik İnceleme

Hastaların 20'sinde sağ taraflı, 13'ünde sol taraflı işitme kaybı mevcuttu. Tüm hastalarımızda çok ileri derecede işitme kaybı mevcuttu. Kontrol grubunun odyometrik incelemesi doğaldı.

İmmitansmetrik incelemede tüm hastaların orta kulak basınçları normal düzeyde olup, işitme kaybı olan tarafta ipsilateral stapes refleksi alınamadı. Kontrol grubunun bilateral işitme seviyesi ve immitansmetrik incelemesi normal sınırlardaydı.

### 4.3.Vestibüler Sistem

33 hastamızın 20'sinde dengesizlik ve baş dönmesi şikayetleri mevcuttu. Hastaların 4'ünde dizzeness yakınması mevcuttu. Bu hastalar merdiven inip çıkarken ve yürürken dengesizlik şikayetleri olduğunu belirtti. Yedi hastanın ara ara olan baş dönmesi ataklarına başağrısı da eşlik ediyordu. Dört hastanın ataklar şeklinde baş dönmesi, karın ağrısı ve bulantı kusma şikayetleri mevcuttu. Beş hastada baş dönmesine kulakta dolgunluk, çınlama, bulantı eşlik ediyordu. Baş dönmesine eşlik eden semptomlar grafik 1'de gösterilmiştir. Hastalarımızın 8'inde hareket hastalığı da mevcuttu.

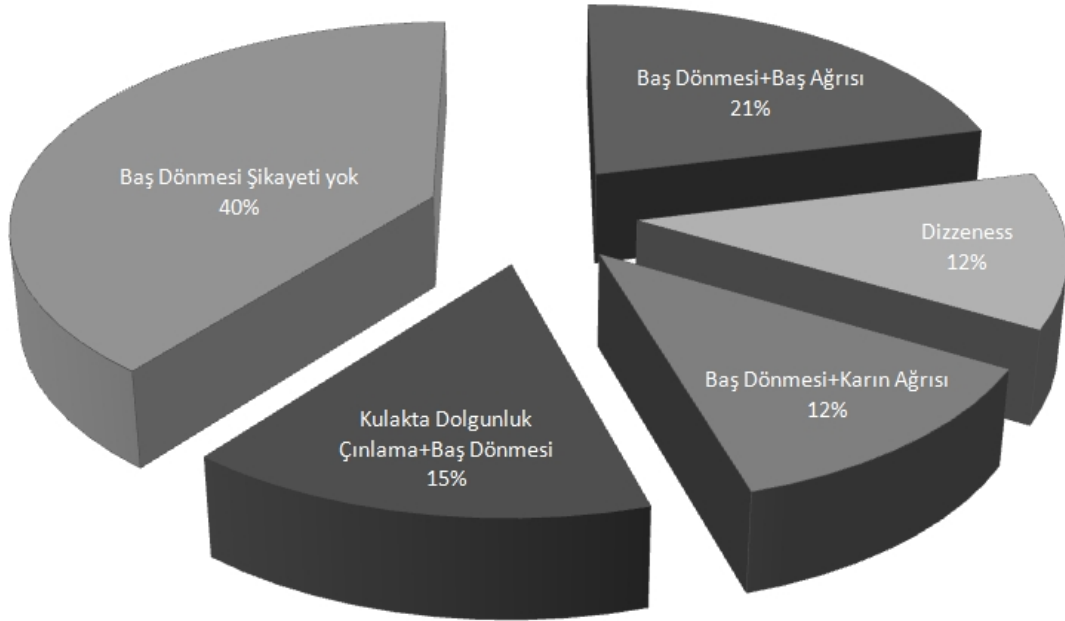
Tablo 4.1. Baş dönmesine eşlik eden semptomların karşılaştırılması

Eşlik eden bulgu	Hasta (n)	Kontrol
Baş dönmesi+ baş ağrısı	7	-
Baş dönmesi+kulakta dolgunluk+ çınlama	5	-
Baş dönmesi+ karın ağrısı+bulantı	4	-
Dizzeness	4	-
Baş dönmesi yok	10	-
Hareket hastalığı	8	-

Hastalara yapılan Romberg, testi, yürüme testi, Unterberger testi, head thrust, head shake testleri normaldi. Hastaların hiçbirinde spontan nistagmus saptanmadı. Kontrol grubunun da vestibüler muayenesi tamamen doğaldı.



Tablo 4.2. Çalışma grubunda baş dönmesine eşlik eden semptomların dağılımı



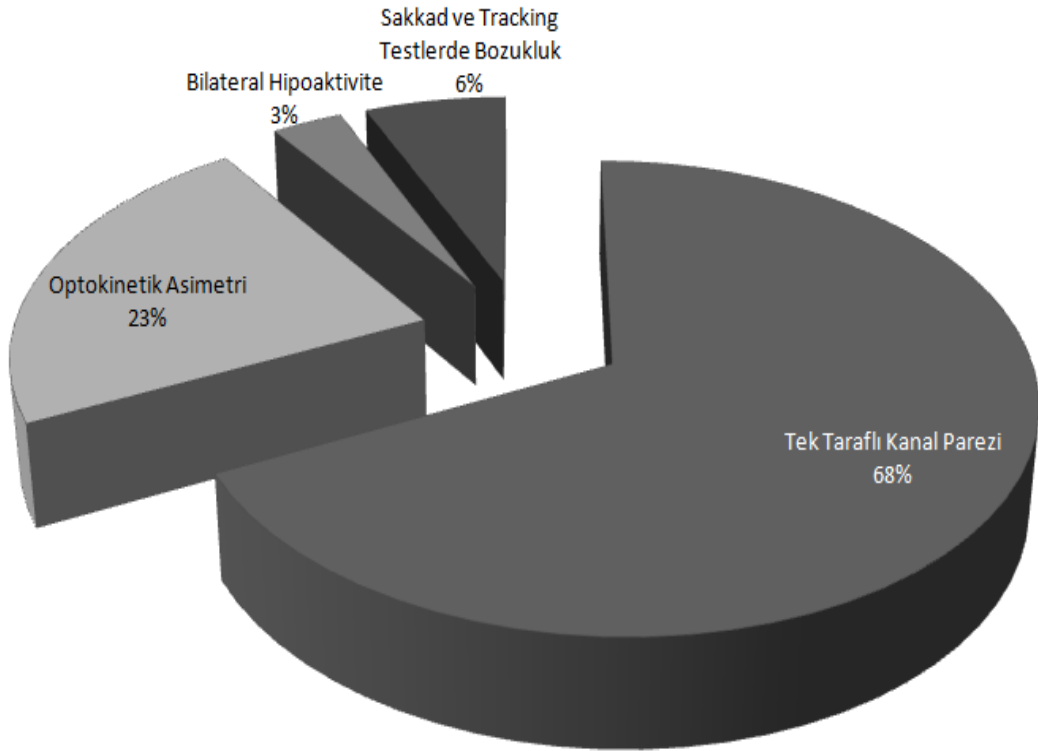
#### 4.4. Elektronistagmografi Bulguları

Otuz üç hastamızın birinde strabismus, bir hastamızda da aktif üveitten dolayı ENG yapılamadı. ENG yapılan 31 hastanın 21'inde işitme kaybı olan tarafta kanal parezi saptandı. Yapılan kalorik testte 31 hastanın 7'sinde optokinetik asimetri, 2 hastada sakkad ve tracking testlerde bozukluk, 1 hastada kalorik testte bilateral hipoaktivite saptandı (tablo 4.4.) Kontrol grubunda sadece 2 hastada optokinetik asimetri saptandı. Çalışma ve kontrol grubu ENG parametreleri fisher exact test ile karşılaştırıldı. Çalışma grubunda kanal parezi oranı kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlıydı ( $p < 0,001$ ). İki grup arasında optokinetik asimetri ( $p > 0,05$ ), sakkad ve tracking testler ( $p > 0,05$ ) ve bilateral hipoaktivite ( $p > 0,05$ ) açısından ise anlamlı fark yoktu. (tablo 4.3)

Tablo 4.3 Çalışma ve kontrol grubunun ENG bulgularının karşılaştırılması

ENG Bulguları	Çalışma grubu (n=31)	Kontrol grubu (n=25)	p değeri
Kanal Parezi	21	-	p = 0 <b><i>p &lt; 0.001</i></b>
Optokinetik asimetri	7	2	p = 0,116 <i>p &gt; 0.05</i>
Santral testlerde bozukluk	2	-	p=1 <i>p &gt; 0,05</i>
Bilateral Hipoaktivite	1	-	p=0,497 <i>p &gt; 0,05</i>

Tablo 4.4. Çalışma grubunda ENG bulgularının dağılımı



#### 4.5. VEMP Bulguları

Tüm hasta gruba ve kontrol grubuna VEMP testi yapıldı. Hasta grubunda vestibüler anomali olan 3 hastada anomali olan tarafta VEMP dalgası alınamadı.

Çalışma grubunda işitme kaybı olan tarafın ortalama p13 ve n23 latensileri sırasıyla,  $13,11 \pm 0,95$  ve  $22,32 \pm 1,17$  ms amplitüd ortalaması  $191,68 \pm 102,32 \mu v$ 'tu. Çalışma grubunun sağlam kulak ortalama p13 ve n23 latensileri  $12,97 \pm 0,89$  ms ve n23  $21,61 \pm 1,50$  ve amplitüd ortalaması  $203,48 \pm 95,31 \mu v$ 'tu (Tablo 4.6).

Kontrol grubunun sol kulak için p13 ve n23 latensileri sırasıyla 13,2 ve 21,5 ms sol taraf amplitüd değeri  $219,88 \mu v$ 'tu. Sağ kulak için p13 ve n23 latensileri 13,4 ve 21,08 ms, amplitüd ortalaması ise  $214,68 \mu v$  olarak hesaplandı (Tablo 4.5.). Çalışma grubunun n23 latensi ortalaması kontrol grubuyla karşılaştırıldığında istatistiksel olarak daha uzundu. Çalışma grubunun sağlam ve işitmeyen kulakları karşılaştırıldığında VEMP parametreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu.

Tablo 4.5. Çalışma ve kontrol gruplarının VEMP bulgularının karşılaştırılması

VEMP değeri	Çalışma grubu İşitmeyen taraf	Kontrol Grubu	<i>P</i>
<i>p13</i>	$13,11 \pm 0,95$	$13,4 \pm 1,57$	0,293
<i>n23</i>	$22,32 \pm 1,17$	$21,08 \pm 1,42$	<b>0,001</b>
<i>Amplitüd</i>	$191,68 \pm 102,32$	$214,68 \pm 73,99$	0,355

Tablo 4.6. Çalışma grubunun VEMP bulgularının karşılaştırılması

VEMP değeri	Çalışma grubu İşitmeyen kulak	Çalışma grubu Sağlam kulak	<i>P</i>
<i>p13</i>	$13,11 \pm 0,95$	$12,97 \pm 0,89$	0,556
<i>n23</i>	$22,32 \pm 1,17$	$21,61 \pm 1,50$	0,072
<i>amplitüd</i>	$191,68 \pm 102,32$	$203,48 \pm 95,31$	0,475

#### 4.6. EKG Bulguları

Bir hastamızda sinüs taşikardisi tespit edildi. İşitme kaybına eşlik edebilen kardiak sendromlara QT uzunluğu eşlik ettiğinden tüm hastalarda QT mesafesi ölçüldü ve ortalama 316,96 ms ( en kısa 280, en uzun 400 ) olarak bulundu. Hiçbir hastamızda QT uzunluğu normal değerlerin üzerinde değildi.

#### 4.7. Hematolojik Parametreler

Ayrıntılı biyokimya tetkikleri, kan sayımı, tiroid fonksiyon testleri, ANA, AntiDNA doğaldı.

Otuz üç hastanın 22'sinde (% 66.7) kabakulak Ig G pozitifliği saptandı. 11 (%33.3) hastada kabakulak Ig G negatifti.

#### 4.8. Genetik

Hiçbir hastamızda 35delG lokusunda anomali tespit edilmedi.

#### 4.9. Radyolojik Bulgular

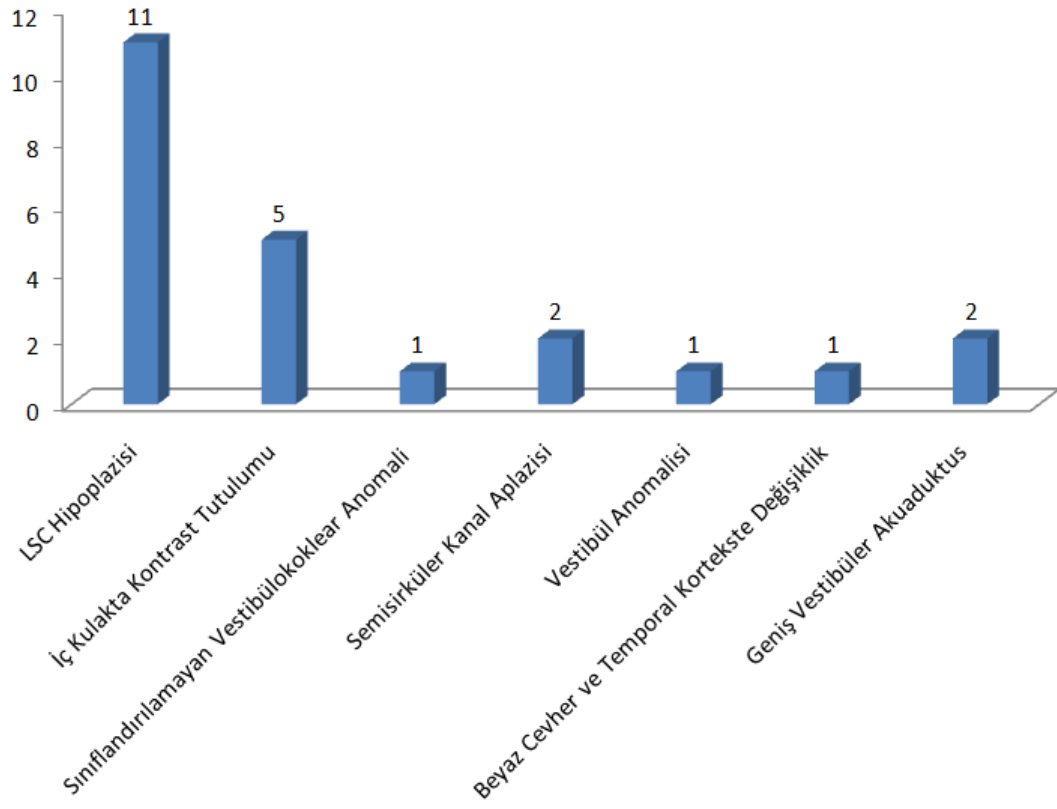
MR ve BT görüntüleri nöroradyoloji uzmanı tarafından değerlendirildi.

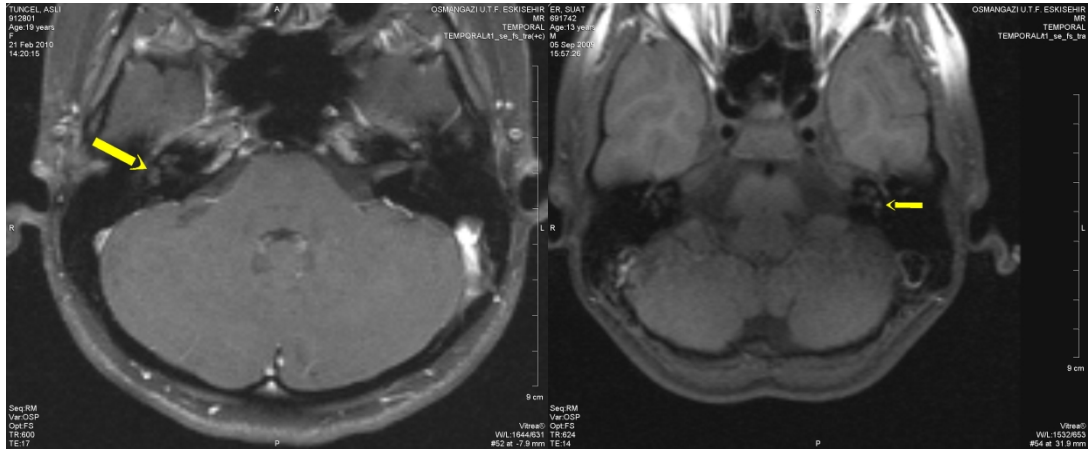
On yedi (%51,5) hastada iç kulak anomali bulundu. Bu 17hastadan 11'inde lateral semisirküler kanal hipoplazikti, 1 hastada semisirküler kanalların tümü, bir hastada lateral ve superior kanal aplazisi mevcuttu. 1 hastada vestibülokoklear anomali mevcuttu. Hastanın modiolusu güdük şeklindeydi. Vestibüler ve koklear akuaduktusu ve internal akustik kanalı mevcuttu, onun dışındaki iç kulak yapıları yoktu. Bu hastanın anomali sınıflandırılmayan iç kulak anomali olarak değerlendirildi (Tablo 4.7).

Beş hastada MRG'de kokleada ve vestibülde kontrastlanma artışı bulundu. Bunun geçirilmiş bir enfeksiyona sekonder gelişebileceği düşünüldü. İşitme kaybına baş dönmesinin de eşlik ettiği bir çocukta vestibüler akuaduktus ölçülemeyecek kadar dar saptandı. İki olgumuzda bilateral geniş vestibüler akuaduktus tespit edildi. Bir hastamızda subkortikal beyaz cevherde hiperintens odaklar tespit edildi. Bir olgumuzda beyaz cevher değişiklikleri ve medial temporal atrofi tespit edildi. Bir

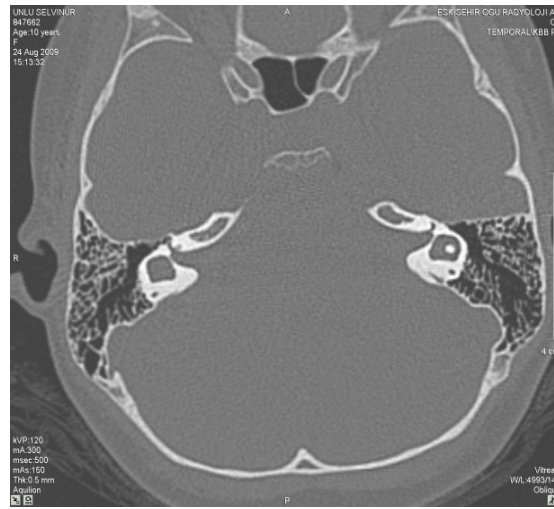
hastamızda ise juguler bulb ile koklear ve vestibüler akuaduktus arasında bağlantı mevcuttu. Hiçbir hastamızda kronik otit bulgusu yoktu.

Tablo 4. 7. Çalışma grubunda radyolojik bulguların dağılımı





Şekil 4.1. MRG’de koklea ve vestibülde kontrast tutulumu



Şekil 4.2. Sağda vestibül kistik kavite şeklindedir

## 5.TARTIŞMA

Doğumsal bilateral işitme kaybı her yenidoğan 1000 bebeğin 1-3'ünde görülür. (American academy) Unilateral sensörinöral işitme kaybı oranı farklı ülkelerde farklı oranlarda bildirilmiştir. Amerika Birleşik Devletleri'nde bu oran % 3 iken (2,4), Finlandiya'da 1.7/1000'dir(30). Ülkemizde doğumsal bilateral işitme kaybı oranı 1,64/1000'dir(1). USNİK'li çocuklarda yapılmış bir prevalans çalışması olmadığından sıklığı bilinmemektedir.

Erken çocukluk döneminde gelişen tek taraflı işitme kaybı çocuk tarafından ifade edilememekte ve aileler de bu sorunun farkına varamadıkları için genellikle bir şikayete neden olmamaktadır. Bu nedenle erken dönemde olası tedavi imkanı ortadan kalkmaktadır. Bu çocukların aileleri sorgulandığında çocuğun okul başarısının düşük olması yanında denge patolojileri, gürültülü ortamda konuşulanları ayırt etmede zorluk gibi şikayetleri olabilmektedir(31).

Tek taraflı işitme kayıplı çocuklarda tanıda gecikme prognozu kötü yönde etkilemektedir. Hastaların işitme kaybını anladığı zaman tedaviye başlama için çok geç olmaktadır. Hastalar tek kulakta işitme kaybı olduğunu ilkokul döneminde öğretmenleri tarafından ya da kulaklıkla müzik dinlerken anlaşılmaktadır(32). Bizim çalışmamızda da aileler ve hastaların çoğunluğu işitme kaybının ne zaman başladığını bilmemektedir. Hastalarımızın tanı yaşı ortalama 9,06'dır.

Sensörinöral işitme kaybının etyolojisinde birçok faktör rol oynamaktadır. İşitme kaybı prenatal, natal ve postnatal olmak üzere yaşamın üç farklı döneminde farklı nedenlerle ortaya çıkabilir. Prematür doğum ( $\leq 34$  hafta), düşük doğum ağırlığı ( $\leq 1500$  gr), yenidoğan döneminde intraventriküler hemoraji, sepsis, mekanik ventilasyon, bronkopulmoner displazi, asfiksi, hiperbilirinemi, hipoglisemi ve hipoksi hikayesi olan ve küvezde kalan çocuklarda işitme kaybı sıklığı daha fazladır. Doğum sonrası dönemde geçirilen travma, kabakulak, kızamık gibi viral enfeksiyonlar, gürültüye maruziyet gibi nedenler sensörinöral işitme kaybı yapabilir. Genetik anomaliler, iç kulak anomalileri, her dönemde işitme kaybı yapabilen nedenlerdir.

Sensörinöral işitme kaybı, kokleadan santral sinir sistemine kadar olan işitsel yoldaki herhangi bir seviyedeki lezyondan kaynaklanabilir. En sıklıkla lezyon kokleada özellikle de sensöriyel epitelde ve tüylü hücrelerdedir. Daha az sıklıkla

lezyon spiral ganglion veya daha üst seviyelerdedir. Lezyonun yerini saptamak prognoz ve tedavi açısından oldukça önemlidir(4). Sensörinöral işitme kayıplarının etyolojisi çok geniş olduğundan çalışmamızda ayırıcı tanı için kan tetkikleri, tiroid fonksiyon testleri, kan sayımı, kan biyokimyası, etyolojinin otoimmüniteyle olan bağlantısı açısından Anti nükleer antikor, anti DNA araştırılması yapılmıştır.

Viral nörit ve kokleitin uzun zamandır ani işitme kaybı yaptığı bilinmektedir. Kabakulak virüsü, parotit ,orşit,meningoensefalit yapabilen paramiksovirus grubu bir mikroorganizmadır. Vakaların yaklaşık 5/10.000’de işitme kaybı görülür. İşitme kaybı genellikle parotitin ilk haftasında ortaya çıkar,ancak bazen parotit olmadan da sağırılık gelişebilir. İşitme kaybı çoğunlukla tek taraflı, ağır ve kalıcıdır.Tinnitus ve kulakta dolgunluk görülebilir. Kabakulağa bağlı ani işitme kaybında vestibüler tutulum %45 görülür,yapılan ENG testinde kalorik cevap azalmış bulunur(6).

Kabakulak enfeksiyonuna bağlı ani işitme kaybında akut dönemde Ig M yükselir, sonrasında hızla düşer ve Ig G onun yerini alır ve uzun dönem yüksek kalır. Bulaşıcılığı yüksektir, en önemli korunma yöntemi aşıdır, ülkemizde de Kabakulak aşısı 2007’den itibaren zorunlu hale gelmiştir.

İşitme kaybı, virüsün stria vaskularis, corti organı, tektoryal membran ve sekizinci sinir miyelin kılıfını direkt invazyonu ile olabilir. Kabakulak enfeksiyonu sonrası gelişen labirentitin patofizyolojisi çok kesin olmasa da viremiye sekonder veya virüsle infekte serebrospinal sıvıdan viral bulaş nedeniyle olduğu düşünülmektedir. Otake ve ark bildirdiği 6 yaşında sağ kulakta ani işitme kaybı gelişen hastanın anamnezinde kabakulak geçiren çocuklarla temas olduğu öğrenilmiş ve işitme kaybının 15. gününde çalışılan kabakulak IgM ve Ig G antikorları yüksek saptanmış, çekilen Flair MRG’de kokleada ve vestibülde sinyal artışı belirlenmiştir(33).

Çalışmamızda 33 hastanın 22’sinde Kabakulak Ig G pozitifliği saptandı. Aldığımız anamnezde bu 22 hastanın 9’unda enfeksiyona parotitin de eşlik ettiğini öğrendik. Bu 9 hastanın 6’sının ailesi işitme kaybının parotitten sonra geliştiğini belirtti. Elimizde çocukların parotit sonrası olan işitme kayıplarına ait odyolojik veri olmasa da ailelerden aldığımız öykü ve kabakulak Ig G nin pozitif olması bize etyolojik faktörün kabakulak enfeksiyonu olduğunu düşündürdü. İşitme kaybı parotit



olmadan da gelişebileceği için arotit geçirmeyen ancak Kabakulak Ig G'si pozitif olan diğer 13 hastanın da işitme kaybı kabakulağa bağlı olabilir.

USNİK'te diğer bir etyolojik neden de iç kulak anomalileridir. Yapılan çalışmalarda anomali sıklığı nadir değildir(32). Kemik labirentte ve otik kapsülde gebeliğin1. trimesterinde çeşitli nedenlerle gelişimin durmasına bağlı, değişik anomaliler oluşur. Bu anomaliler arasında koklea, vestibül, semisirküler kanal, vestibüler ve koklear kanal malformasyonları bulunur. Bu malformasyonlar izole veya bir sendrom ile birlikte olabilir. Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi doğumsal sensorinöral işitme kaybı olan olgularda iç kulak anomalilerinin ortaya konmasında tanı değeri yüksek bir görüntüleme yöntemidir ve sensorinöral işitme kaybının yönlendirilmesinde değerli bir role sahiptir MRG sinir aplazisi, iç kulak anomalisi veya yer kaplayan oluşumlarla ilgili ayrıntılı bilgi verir, geçirilmiş enfeksiyonlara bağlı MR'da kontrast tutulumu saptanabilir(34). Son yıllarda yapılan çalışmalar incelendiğinde 480 tek taraflı işitme kaybı olan çocuğun tarandığı bir seride 11 hastada nöral patern saptanmış ve sekiz hastada koklear aplazi bulunmuştur. Hastaların üçü yenidoğan işitme taramasında belirlenmiştir. Diğerleri ise okul döneminde izole non-sendromik tek taraflı işitme kaybı tanısı almış ve görüntüleme yöntemleri ile tanı konulmuştur(4). Song ve ark'ın(31) çalışmasında ise 322 USNİK'li çocuğa çekilen YÇBT sonucunda 93 (%28.9) hastada iç kulak anomalisi saptanmıştır. Bu 93 hastanın 49'unda (%52.7) kokleovestibüler anomali, 27'sinde (% 29) izole vestibüler anomali, 17'sinde ( % 18.3) vestibüler veya koklear kanal malformasyonu tespit edilmiştir. Bamiou ve ark(34) yaptığı çalışmada tek taraflı sensörinöral işitme kaybı olan 35 çocuğa Temporal BT çekilmiş 11'de iç kulak anomalisi saptanmıştır. Bu çalışmalarda tek taraflı işitme kaybı ile gelen her hastaya Temporal YÇBT ve MRG çalışılması gerektiği önemle vurgulanmıştır (4,31,32,34). Özellikle son yıllarda hassasiyeti giderek artan, daha yüksek çözünürlükte görüntü alabilen YÇBT ve MRG gibi görüntüleme yöntemleri başka hiçbir şekilde ulaşılamayacak verileri klinisyene sunabilir. İç kulakta erken saptanabilecek bir anomali, özellikle perilemf ve beyin omurilik sıvısı arasında geniş komünikasyonun olduğu anomalilerin saptanması olası menenjit atakları için önlem alınmasını sağlayabilir. Beyin sapı, serebellar veya serebellopontin köşe tümörleri de tek taraflı işitme kaybı ile birlikte görülebilir. Neoplazmların erken teşhisi cerrahi

veya onkolojik müdahalenin başlaması açısından çok önemlidir. Tek taraflı sensörinöral işitme kaybı bilateral işitme kaybından farklı bir antite olarak ele alınmalı ve eşlik edebilecek bir kitle lezyondan şüphelenilerek görüntüleme yöntemlerine başvurulmalıdır(31).

Bizim çalışmamızda ise YÇBT ve MRG değerlendirmeleri sonrasında 17 (%54,5) hastada iç kulak anomalisi tespit edildi. Bu 17 hastadan 1'inde çok ileri düzeyde vestibülokoklear anomali mevcuttu. Bu hastada güdük şekilde modiolus, vestibüler ve koklear akuaduktuslar dışında herhangi bir iç kulak yapısı mevcut değildi. Onaltı hastada vestibül ve semisirküler kanal (SSK) veya vestibüler akuaduktus anomalisi mevcuttu. Bu 16 hastanın 1'inde vestibül tek kavite şeklindeydi. On bir hastada lateral semisirküler kanal hipoplazikti. Bir hastada tüm semisirküler kanallar, diğerinde ise superior ve lateral semisirküler kanallar aplazikti. İki hastada geniş vestibüler akuaduktus mevcuttu. Beş hastada MRG'de koklea bazal tur ve vestibülde kontrastlanma artışı bulundu. Bunun geçirilmiş bir labirentite sekonder olabileceği düşünüldü.

İşitme kaybının etyolojisinde otoimmün faktörler de rol oynamaktadır. Otoimmün iç kulak hastalıkları süratle ilerleyen, immünsüpressif tedaviye cevap veren genellikle bilateral, ancak bazen unilateral olan sensörinöral işitme kayıplarıdır. Otoimmün iç kulak hastalıklarında patoloji kulağa sınırlı olabilir (primer otoimmün iç kulak hastalığı) ya da multisistemik, organa özel olmayan otoimmün hastalıklar iç kulağı etkileyebilir (sekonder otoimmün iç kulak hastalıkları). Doku antijenlerine karşı otoantikor oluşumu, antijen-antikor immün komplekslerinin dokuda birikimi, spesifik sitotoksik T hücreleri yoluyla dokuda destrüksiyon. İç kulak sıvılarında antijen-antikor interaksyonu iç kulakta immün cevabın başlamasına neden olur. Endolenfatik kese iç kulakta immündefans bölgesidir. İç kulak, viral ve bakteriyel antijenleriyle savaşırken inflamatuvar süreç iç kulak için zararlı olabilir. İç kulak, immün hücrelerden temizlenemezse endolenfatik hidrops ve spiral ganglionda dejenerasyon meydana gelir. Erken dönemde steroid, metotreksat ve siklofosfamid gibi ajanlarla tedavi edilmezse geri dönüşsüz işitme kaybı gelişir. Tanıda lenfosit transformasyon test, kan tetkikleri, western blot teknik kullanılabilir. Ancak hiçbirisi kesin tanı koyduracak kadar spesifik değildir(11). Biz de çalışmamızda tüm hastalarımıza Anti Nükleer Antikor (ANA), Anti DNA tetkiklerini

çalıştık. Hiçbir hastamızda pozitifliğe rastlanmadı. Üveiti olan iki hastamızda otoimmün hastalıktan şüphelenilerek romatoloji konsültasyonu istendi ancak otoimmün bir hastalık tespit edilmedi. Ancak bu hastaların uzun dönem takibi gerekmektedir, ancak bu durumda ileride çıkabilecek başka bir otoimmün hastalığın ilk belirtisinin iç kulak tutulumu olduğuna karar verilebilir.

Genetik nedenlere bağlı USNİK olabilir. Ülkemizde bilateral doğumsal işitme kayıplarının en sık genetik nedeni 35del G mutasyonudur. Unilateral SNİK'lı hastalarla bu konuda yapılmış bir çalışma bulunmamaktadır. Bu amaçla çalışmamızda baktığımız 35delG mutasyonu hiçbir hastamızda pozitif olarak bulunmadı. Bu durum hasta sayımızın azlığına bağlı olabileceği gibi, bölgemizde akraba evliliği oranının düşük olması ile ilgili de olabilir.

Dengesizlik ve baş dönmesi çocukluk döneminde çok sık gözlenmez. Çocukluk dönemindeki baş dönmesi birçok açıdan erişkin dönemden farklılık gösterir. Erişkin dönemde sık görülen BPPV, çocukluk döneminde daha nadir görülmektedir. Çocuk çoğu zaman baş dönmesini çok iyi tanımlayamaz ve öyküyü doğru alabilmek klinisyen için oldukça zordur. Küçük çocuklar baş dönmesini; oda dönüyor, duvarlar yıkılıyor ,ayaklarım birbirine dolaşıyor gibi terimlerle anlatabilirler. Bu dönemde vertigonun nedeni çoğunlukla otitis media veya orta kulak enfeksiyonudur. Bu nedenler ekarte edilirse BPPV veya migren sık nedenler arasında sayılabilir(22,36). Migren atakları, çocukluk çağı vertigosuna sıklıkla eşlik eder. Serebellum ve beyin sapı ve arka fossa tümörleri de benzer şikayetlere yol açabileceği için ayırıcı tanı hayati öneme sahiptir. Balatsouras ve ark.(37) son 3 yıl içinde vertigo atağı geçiren 3-16 yaş arası 54 çocuk hastayı değerlendirdikleri çalışmalarında, tüm çocuklara ayrıntılı nörootolojik, odyolojik muayene, ayrıntılı hematolojik değerlendirme, tiroid fonksiyon testleri, elektrokardiyografi, göz muayenesi ve ENG testi sonrası vertigonun en sık nedeni olarak, viral enfeksiyonlar, benign paroksizmal vertigo ve migreni bulmuşlardır. Hastaların birinde Meniere, birinde ise serebellar tümör (medulloblastoma) tespit edilmiştir. ENG'nin ayırıcı tanıda sensitivite ve spesifitesinin yüksek olduğu belirtilmiş ve viral labirentit düşünülen olgularda kalorik testte hiporefleksi ve periferik ENG bulguları saptanmıştır. Hastaların %70'inde ise hareket hastalığı saptanmıştır.

Çocukluk çağı baş dönmesinin nedenlerinden olan çocukluk çağının benign paroksizmal vertigosu (BPV) 1964'te ilk defa Basser tarafından tanımlanmıştır. Prevelansı %2-2.6'dır. Saniyelerden saatlere kadar sürebilen ani ataklarla seyreden, bulantı, kusmanın eşlik edebildiği bir rahatsızlıktır. Atak anında korkan çocuk kendini yere atabilir, bir yere tutunmak isteyebilir. Hastalık çoğu zaman epilepsiyle de karışabilir. Atak sırasında bilinç kaybı ya da başağrısı gözlenmez. BPV'si olan çocuklar ilerki yaşlarda migrene adaydır. Bu çocukların ailelerinin %50'sinde migren hikayesi vardır. Hastalığın etyolojisi tam olarak aydınlatılamamıştır, ancak temporal korteks posterior kısımdan şüphelenilmiştir. Hastaların EEG'leri tamamen normaldir. Atak anında vestibüler supresanlar ve antiemetik kullanımı önerilebilir. Profilaksidede siproheptadin önerilmektedir. BPV için International Classification of Headache Disorders, Second Edition (ICHD-II) tanı kriterleri:

- 1-) Madde 2'deki tüm kriterlere uyan en az 5 atak geçirmiş olmak
- 2-) Kendiliğinden geçen dakikalar ya da saatler süren şiddetli vertigo atakları
- 3-) İşitmenin, vestibüler fonksiyonların ve nörolojik muayenenin ataklar arasında tamamen normal olması
- 4-) Normal elektroensefalogram

Migren, periyodik ve paroksizmal bir hastalıktır. Baş ağrısının olmadığı zamanlarda hasta tamamen normaldir. Yetişkin dönemin bir hastalığı olarak bilinmesine karşın çocukluk çağında hiç de nadir değildir. Baş ağrısına vizüel, sensörimotor bozukluklar ve baş dönmesi de eşlik edebilir(38,39).

Geç endolenfatik hidrops (GEH), Meniere hastalığından (MH) işitme kaybı öyküsü olan hastalarda belli bir latent periyodu takiben ortaya çıkması ile ayrılır. Hastada işitme kaybı geliştikten yıllar sonra( 1-74 yıl) Meniere hastalığı bulguları saptanır. GEH'nin endolenf üretimini düzenleyen yapıların hasar görmesi sonucu oluştuğu düşünülmektedir. Bu hastalarda geçmişte meydana gelen işitme kaybı etyolojilerine bakıldığında en sık nedenlerin viral labirentitler, kabakulak, kronik otit, çocukluk döneminde geçirilen ateşli hastalıklar, menenjit, akustik travma,kafa travması, ani işitme kaybı olduğu görülmüştür.

Geç endolenfatik hidropsda Meniere Hastalığı'na benzer vestibüler bulgular mevcuttur. Medikal tedavide düşük tuzlu diyet ve diüretikler etkili bulunmuştur, Medikal tedaviye yanıt alınamayan olgularda endolenfatik kese cerrahisi,

kokleosakkülotomi ve aminoglikozit perfüzyonu,destrüktif bir işlem olan labirentektominin uygulanması en uygun yaklaşım olarak görülmektedir.

Vertigo etyolojisi açısından bizim çalışmamızda da literatürdekine benzer oranlar elde edilmiştir. Çalışmamızda olguların 7'sinde baş dönmesine başağrısı eşlik ediyordu. Çocuklar kalabalık ve ışıklı ortamlarda baş ağrılarının arttığını belirttiler. Bu çocuklarda migren ilişkili vertigo düşünüldü. Hastalar migren profilaksisi açısından pediatrik nörolojiye yönlendirildi.

Baş dönmesine karın ağrısı, bulantı ve kusmanın eşlik ettiği çocuklarda tüm vestibüler testler sonrasında çocukluk çağının benign paroksizmal vertigosu olabileceğini düşündük. Çocukluk çaındaki BPV gibi periyodik sendromlarda yaygın olarak siproheptadin tedavisi kullanılmaktadır. BPV düşündüğümüz hastalarımıza Siproheptadin tedavisi başlandı ve hastalarımızdan bir tanesinde 18 aylık takipte hiç atak saptanmazken, diğer hastalarda atak sayısının azaldığı klinik düzelme gözlemlendi.

Hastalarımızın 5'inde işitme kaybı geliştikten birkaç yıl sonra başlayan, tinnitus, kulakta dolgunluk hissi bulantı ve/veya kusmanın eşlik ettiği etraf döner tarzda baş dönmesi şikayetleri mevcuttu. Bu hastalarda Yapılan ENG testinde kanal parezi saptandı. Bu hastalarımızda baş dönmesi nedeninin kabakulağa bağlı viral labirentite veya idyopatik tek taraflı işitme kaybına sekonder gelişen geç endolenfatik hidrops olduğunu düşünmekteyiz. Hastalara tedavi olarak Betahistin başlandı, az tuzlu beslenmeleri önerildi. Semptomlar yoğunlaştığında diüretik ve vestibüler sedatif kullanmaları önerildi. Ortalama 7 ay tedavi sonrasında hastaların 4'ü şikayetlerinin gerilediğini, bir hasta ise baş dönmesi ataklarının aynı şiddette devam ettiği saptandı.

Elektronistagmografi (ENG), unilateral, bilateral vestibüler hipofonksiyon şüphesinde, Meniere hastalığında, benign paroksizmal pozisyonel vertigoda, rekürren vestibülopatide, migren ilişkili vertigoda rutin olarak kullanılmaktadır. ENG testi periferik ve santral vertigo ayırımında bize yol göstermektedir. Çocuk yaş grubu ENG testini kolay tolere edebilir ve koopere olabilir. Bizim çalışmamızda da dört yaşında olan en küçük hastamızda bile ENG testine kooperasyon iyiydi ve testin tamamlanmasında bir problem yaşanmadı. Salami ve ark'nın (36) 2-12 yaş arası 19'u santral, 4'ü periferik nedeni 23 vertigo hastasına yaptıkları ENG testinde santral vertigolu çocukların 12 'sinde yön değiştiren nistagmus, 11'inde optokinetik

asimetri bulunmuştur. Periferik vertigolu hastalarda ise kalorik testte hiporefleksi saptanmış ancak optokinetik asimetri saptanmamıştır. Bizim çalışmamızda kalorik testte 21 hastada kanal parezi, 1 hastada bilateral hipoaktivite saptandı. 7 hastada optokinetik asimetri ve 2 hastada sakkad ve tracking testlerde bozukluk vardı. Santral testlerinde bozukluk olan hastalardan pediatrik nöroloji konsültasyonu istendi ancak nörolojik bir hadise saptanmadı. Hastalarımızın hiçbirinde spontan ya da pozisyonla uyarılan nistagmus yoktu.

Görme sistemi hayatın ilk dekatında gelişimine devam ettiği için görme problemleri, erişkin döneme göre çocuklarda daha fazla yakınmaya yol açar. Basit bir refraktif kusur bile çocuk yaş grubunda dengesizlik yapabilir(10). Vertigo şikayeti olan çocuk hastaların göz muayenesi de olması gerekmektedir. Bizim çalışmamızda hasta grubundaki tüm hastaların göz muayeneleri yapıldı. Bir hastada üveit tespit edildi ve üvetinden dolayı ENG testi yapılamadı. 4 hastada refraksiyon kusuru tespit edildi ancak Göz Hastalıkları Anabilim Dalı tarafından baş dönmesi bu durumla ilişkilendirilmedi.

Baş dönmesi olan hastalarda ayırıcı tanıda kullanılan diğer test son yıllarda daha da sık kullanılan VEMP 'tir. VEMP testi sakkulokolik refleks yolağını kullanarak sakkul, n. Vestibularis inferior ve beyin sapı yolakları hakkında bize bilgi veren uygulaması kolay ağrı, acı vermeyen ve çocuklar tarafından iyi tolere edilebilen bir testtir(10). VEMP testini yapma amacımız bu testin çocuklarda vestibüler fonksiyonları ölçmedeki yerini tespit edebilmek ve işitme kaybına neden olan faktörün sakkulokolik refleks yolağına ve n. vestibularis inferior'a zarar verip vermediğini bulabilmektir. Çocuklarda vestibüler sistemi ilgilendiren patolojilerde öykü, fizik muayene odyogram ve hematolojik değerlendirmenin yanında ENG ve VEMP testleri de klinisyene ayırıcı tanıda önemli bilgiler vermektedir.

Picciotti ve ark(40) 3-15 yaş arası 40 çocuğa VEMP testi yaparak testin elektrofizyolojik parametrelerinin standart değerlerini belirlemeyi amaçlamışlar ve erişkin grupla bulguları karşılaştırmışlardır. VEMP değerlerinde sağ ve sol kulak arasında ya da yaşa ve cinse göre istatistiksel fark tespit etmemişlerdir. Okul öncesi grupta p13 ve n 23 değerleri sırasıyla 16.13 ( $\pm 2,12$ ) ms , 21.17 ( $\pm 2,77$ ) ms, amplitüd ortalaması 28,49 ( $\pm 18,1$ ) $\mu$ v'tur. Yaşa göre VEMP değerlerinde değişme olmaması 3 yaşında bir çocukta sakkül, afferent vestibüler lifler ve vestibüler nukleusun tam

olarak geliştiğini göstermekte. Bu bulguların aksine, çocuk yaş grubunda yapılan diğer 3 normatif veri çalışmasında (3-5) yaş grubunda daha büyük yaş gruplarına göre n 23 latensi değerinin kısaldığı bulunmuştur(41,42,43). Yulian ve ark'nın (44) doğuştan bilateral işitme kayıplı sporcularda yaptığı VEMP çalışmasında hastaların %75'inde normal VEMP dalgası alınmıştır. Bu sonuç bize VEMP yolağının sensörinöral işitme kaybından etkilenmediğini göstermektedir.

Bizim çalışmamızda baş dönmesi şikayeti olan ve vestibüler anomali tespit ettiğimiz 3 hastada işitme kaybının olduğu kulakta vemp dalgası elde edilmedi. Bu çocukların aynı zamanda bu taraf kalorik testte kanal parezi saptandı.

Kontrol grubunda tüm hastalardan VEMP dalgası elde edildi.

Çalışma grubunda işitmeyen taraf n23 latensisi kontrol grubuna göre daha uzundu ve istatistiksel olarak anlamlı fark vardı. Çalışma grubundaki hastaların işitmeyen taraf VEMP dalga değerleri ile işiten taraf arasında istatistiksel anlamlı fark yoktu.

Bu sonuç bize VEMP dalgasının sensörinöral işitme kaybından etkilenmediğini göstermektedir. VEMP dalgası alamadığımız 3 hastamızın birinde kokleovestibüler anomali, birinde SSK aplazisi, diğerinde ise vestibül anomalisi mevcuttu. VEMP testi literatürde en küçük 3-4 günlük bebeklere uygulanmıştır(45). Bizim çalışmamızda da en küçük hastamız 4 yaşındaydı.

Genel kanı olarak tek taraflı işitme kaybının sadece sesin yönünü tayin etmede güçlük veya gürültülü ortamda tutulan kulakla konuşulanları anlamama gibi sorunlara yol açtığı düşünülmüdü ancak, küçük yaştan beri 45 dB den fazla tek taraflı işitme kaybı olan çocuklarda işitme ve dil kabiliyetinde gerilik olduğunu ve davranış bozukları geliştiği belirtmiştir. Bess çalışmasında bu çocukların %35'inin en az bir dönem sınıfta kaldığını, %13 ünün evde özel derse ihtiyaç duyduğu, %20 sinin davranış bozukluğu olduğunu belirtmiştir(2,31). Bu çocukların akademik hayatta problemler yaşadığı bilinen bir gerçektir(2,46-48). Dil gelişimi her iki kulaktan sağlıklı ve eşit duymaya bağlıdır. Asimetrik işitme kayıplı ya da hafif derecede işitme kaybı olan çocuklar bile okulda öğrenme güçlüğü yaşarlar. Gürültülü sınıf ortamında, tek taraflı işitmeyen çocuklar ses yönünü tayinde ve heceleri anlamada güçlükler yaşarlar. Buna bağlı olarak da bilişsel kabiliyetleri zayıflar(48).

Erken dönemde tek taraflı işitme kaybı olan çocukların IQ değerleri, sağlıklı işitmesi olan çocuklara göre daha düşük bulunmuştur ve bu çocukların daha fazla

akademik destek almaları gerekmektedir. Çalışmamızda 14 hastamızın okul başarısı kötüydü ve 6 çocuk en az bir dönem sınıfta kaldığını belirtti, 12 çocuk okul başarısının orta düzeyde olduğunu, 7 çocuk ise okulda başarılı olduklarını belirtti.

Tek taraflı işitme kayıplı çocuklarda başın oluşturduğu gölge etkisi ve lokalizasyon sorunları bu çocukların yaşamlarını ciddi ölçüde etkiler. Geri dönüşsüz olan bu işitme kayıplarının rehabilitasyonunda CROS (Contralateral Routing Of Signals) işitme cihazı, BAHA (Bone anchored hearing aid), koklear implant gibi seçenekler vardır. Son yıllarda kullanımı artan kemiğe implante edilen işitme cihazlarında, kemik iletimiyle işitsel frekanslarda mastoid kemiğin vibrasyonu sağlanarak koklear sıvılar stimüle edilir.

Perkutan tip cihazlar mastoid kemikte vibrasyon oluşturmak için dış parçada vibratuar bir transduser içerir. Bu transduser cerrahi olarak mastoid cildinden geçecek şekilde mastoide implante edilmiş olan titanyum vidaya sabitlenir ve eksternal olarak da mikrofon ve elektronik devreleri içeren bir cihaza bağlanır. Bu sistem iyi bir hijyen gerektirmekle birlikte vibrasyonun etkili şekilde iletimini sağlar. Tüm hastalarımıza işitme kayıplarıyla ilgili bilgilendirme yapıldı ve karşı sağlam kulaklarını korumaya yönelik ayrıntılı bilgi verildi. Hastalarımıza rehabilitasyon ve cihazlar ile ilgili bilgilendirme yapıldı.

Tek taraflı işitme kayıplarında sık görülen baş dönmesi veya dengesizlik hissi çocukların yaşam kalitesini etkilemekte, anksiyete yaratabilmekte ve aktivitelerini kısıtlayabilmektedir. Ancak vestibüler kompanzasyonda hastanın aktif olması, mümkünse vestibüler rehabilitasyon egzersizleri yapması yararlı olacaktır. Bizim çalışmamız sonucunda da hastaların anne-baba ya da bakıcıları bu konuda bilgilendirilmiş ve çocukların aktivite yapması teşvik edilmiştir. Ancak iç kulak anomalisi olan hastalarda kafa travması perilenfatik fistüle neden olabileceğinden bu çocuklarda kontakt sporlardan kaçınılması mutlaka önerilmelidir.



## 6. SONUÇ VE ÖNERİLER

Çalışmamız göstermiştir ki, sensörinöral işitme kaybı yapan etkenler iç kulak denge fonksiyonlarını da etkileyebilir. Çocuklarda kabakulak, tek taraflı işitme kaybında sık bir etkidir. Tek taraflı işitme kayıpları ayrıca iç kulak denge fonksiyonlarını da etkileyerek baş dönmesine neden olabilir ve bu durum çocuğun hayat kalitesini önemli ölçüde etkiler. İşitme kaybından yıllar sonra da baş dönmesi başlayabilir.

Tek taraflı işitme kaybı iç kulak ve SSS ile ilgili birçok lezyonla ilgili olabileceğinden etyolojiyi aydınlatmak için ayrıntılı anamnez, hematolojik, genetik, radyolojik ve odyovestibüler inceleme yapmak gerekir.

ENG ve VEMP klinik uygulanabilirliği kolay, non invaziv testlerdir. Vestibüler sistem değerlendirilmesinde rutin pratiğe girmiştir. Vestibüler sinir, otolit organlar ve semisirküler kanal fonksiyonlarını anlamamızda bize yol gösterir. Ancak tek taraflı işitme kayıplarında VEMP bulguları ile ilgili daha geniş kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

Çalışmamız iç kulak anomalisinin USNİK'e sıklıkla eşlik ettiğini göstermiştir. YÇBT ve MRG iç kulak anomalilerini aydınlatmada altın standart yöntemdir. Tek taraflı işitme kayıplarının tanı algoritmasında YÇBT ve MRG mutlaka yer almalıdır. İç kulak anomalisi saptanan çocukların ağır sporlardan ve travmadan kaçınması öğütlenmelidir. Tek taraflı işitme kaybında etyolojiyi aydınlatmak hasta yakınlarının endişesini bir miktar gidermektedir. İç kulakta kitle lezyon veya neoplazmın varlığının ekarte edilmesi hastalığın prognozu açısından önemlidir. Ailelerin en büyük korkusu karşı kulakta işitmenin bozulmasıdır. Ailelere sağlam kulağı koruyabilmek için çocuklarını ototoksik ilaçlardan ve yüksek sesten korumaları gerektiği ve düzenli kontrollere gelmeleri anlatılmalıdır.

Sensörinöral işitme kaybı, geri dönüşümsüz bir patoloji olduğundan erken tanı çok önemlidir. Yenidoğan işitme taraması sayesinde perinatal dönemde işitmesini kaybeden çocuklar erken teşhis edilip erken takibe alınabileceklerdir.

Tedavide işitmenin ve dengenin rehabilitasyonu ön plana çıkmaktadır ve bu sayede çocukların toplumsal uyumları ve sosyal iletişimlerini iyileştirilebilir.

## KAYNAKLAR

1. Bolat H, Bebitoglu FG, Ozbas, Altunsu AT and Kose MR National Newborn Hearing Screening Program in Turkey: Struggles and implementations between 2004 and 2008; International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 2009;73(12):1621-1623
2. Bess FH, Dodd-Murphy J, Parker RA Children with minimal sensorineural hearing loss: prevalence, educational performance, and functional status. Ear Hear 1998;19 (5):339-5
3. Propst E, Greinwald J, Schmithorst V. Neuroanatomic differences in children with unilateral sensorineural hearing loss detected using functional magnetic resonance imaging. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2010;136(1):22-26
4. Laury AM, Casey S, McKay S, Germiller J, Etiology of unilateral neural hearing loss in children, İnt Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 2009; 73: 417-427
5. Akyıldız N. Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi. Cilt 1. Ankara: Bilimsel Tıp Yayınevi 2002; s 1-87
6. Carey J, Santana CD. Uygulamalı vestibuler fizyolojinin prensipleri. In: Cummings W, Flint WP, Harker L, ve ark. Cummings Otolaringoloji Baş ve Boyun Cerrahisi 4. Baskı. Elsevier Mosby; 2007 s 3115-3159
7. Lee KJ. Anatomy of the ear. Essential Otolaryngology. Connecticut: Appleton & Lange Company; 1999 s 1-10
8. Ballenger JJ, Snow JB, editors. Şenocak D, çev. ed. Otolaringoloji Baş Boyun cerrahisi. 15. baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2000 s. 879–929
9. Üneri A. Baş Dönmesi Nedir? Nobel tıp kitapevi; 2004 s 21-32
10. Ardıç FN, Vertigo. İzmir güven Kitabevi; 2005 s 447-466
11. İncesulu A. Sensorinöral işitme kayıpları. Editör, Cingi C.. Kulak Burun Boğaz'da semptomlar. EA yayıncılık 2009 s 223-257
12. Kokotas H, Petersen MB, Willems PJ. Mitochondrial deafness, Clin Genet. 2007; 71:379-391
13. Tekin M, Arnos KS, Pandya A. Advances in hereditary deafness. Lancet 2001;358:1082-1090

14. Arnos KS, Welch KO, Tekin M, et al. A comparative analysis of the genetic epidemiology of deafness in the United States in two sets of pedigrees collected more than a century apart. *Am J Hum Genet* 2008;8 (2):200-207
15. Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 2002;112(12):2230-41
16. Busis SN. Vertigo In;Bluestone CD, Stool SE, Kenna MA,editors. *Pediatric Otolaryngology*. 3 ed. WB Saunders Comp. Philadelphia 1996; s 285-301.
17. Balkany TJ, Fingel RS. The Dizzy Child. *Ear and Hearing* 1986; 7: 138-142
18. Cass SP, Furman JM, Ankerstjerne JK, Balaban C, Yetişer S, Aydoğan B. Migraine-related vestibulopathy. *Ann OtoRhinol Laryngol* 1997; 106:182-189
19. Menkes JH, Sankar R, Paroxysmal disorders .*Child Neurology*. Philadelphia; Lippincott Williams Wilkins 2000; s 919-1026
20. Eviatar L. Vestibular testing in basilar artery migraine. *Ann Neurol* 1981; 9 126-130.
21. Weisleder P, Fife TD, Dizziness and headache: a common association in children and adolescents. *J Child Neurol* 2001;16:727-730
22. Zannolli R.,Zazzi M, Muraca MC, Macucci F. Buoni S, Nuti D. A child with vestibular neuritis. Is adenovirus implicated? *Brain and Development* 2006; 28: 410-412
23. Huang TS, Lin CC. Delayed endolymphatic hydrops: study and review of clinical implications and surgical treatment. *Ear Nose Throat J* 2001; 80-82
24. Kamei T. Delayed endolymphatic hyrops as a clinical entity. *Int Tinnitus J*. 2004;10(2):137-43
25. İshida IM,Sugiura M, Nakashima T, Naganawa S,Sato E,Sugiura J,Yoshino T. Lateral semicircular canal and vertigo in patients with large vestibular aqueduct syndrome. *Otol Neurotol*. 2006;27(6):788-792
26. İnci N,Hızalan İ,Turgut ÖK, Tezel İ, Onart S, Erişen L,Basut O, Coşkun H Geniş Vestibüler Akuaduktus sendromu: 2 Olgu Sunumu. *UÜ. Tıp Fak. Dergisi* 2004; 30:131-135
27. Pollak L, Prohorov T, Kushnir M, Rabey M. Vestibulocervikal Reflexes in idiopathic Parkinson disease. *Clinical Neurophysiology* 2009; 39: 235-240

28. Colebatch J, Halmagyi G, Skuse N. Myogenic potentials generated by a click-evoked vestibulocollic reflex. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 1994;57:190-197
29. Birdane L, Incesulu A, Gurbuz MK, Ozbabalik D. Sacculocollic reflex in patients with dementia: is it possible to use it for early diagnosis? *Neurol Sci.* 2011
30. E. Vartiainen, S Karjalainen. Prevalence and etiology of unilateral sensorineural hearing impairment in a Finnish Childhood population: *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1998;43: 253-259
31. Song JJ, Choi HG, Oh SH, Chang O, Kim Chong SK, Lee JH Unilateral Sensorineural hearing Loss in Children: The Importance of Temporal Bone Computed Tomography and Audiometric Follow-Up. *Otology Neurotology* 2009; 30: 604-608
32. Simons JP, Mandell DL, Arjmand EM Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging in Pediatric Unilateral and Asymmetric sensorineural Hearing Loss *Arch Otolaryngol Head Neck surg* 2006; 132: 186-192
33. Otake H, Sugiura M, Naganawa S, Nagashima T. 3D-FLAIR magnetic resonance imaging in the evaluation of mumps deafness. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2006; 70: 2115-2117
34. Bamiou EB, Savy L, O'Mahoney C, Phelps P, Sirimanna T, Unilateral sensorineural hearing loss and its aetiology in childhood: the contribution of computerised tomography in aetiological diagnosis and management. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1999;51: 91-99
35. İncesulu ŞA. Juvenil romatoid artrit in işitsel sensör ve nöral mekanizmalar üzerine etkisinin araştırılması. Hacettepe Üniversitesi Yüksek Lisans Tezi Ankara 2004
36. Salami A, Dellepiane M, Mora R, Taborelli G, Jankowska B. Electronystagmography finding in children with peripheral and central vestibular disorders. *International journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* 2006; 70:13-18
37. Balatsouras D, Kaberos A, Assimakopoulos D, Katotomichelakis M. Etiology of vertigo in children 2007; 71: 487-494
38. Cuvellier J-C, Lépine A, Childhood periodic syndromes. *Pediatr Neurol* 2010;42:1-11

39. Russell G, Abu-Arafeh I, Paroxysmal vertigo in children –An epidemiological study. *Int. J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999;49 105-7
40. Picciotti PM, Fiorita A, Nardo WD, Calo L, Scarano E, Paludetti G. Vestibular evoked myogenic potentials in children. *International journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2007; 71, 29-33
41. Kelsch TA, Schaefer LA, Esquivel CR, Vestibular Evoked myogenic Potentials in young children : test parameters and normative data. *Laryngoscope* 2006; 116: 895-900
42. Phillips JO, Backous DD, Evaluation of vestibular function in young children. *Otolaryngol. Clin. North Am.* 2002;35:765-790
43. Sheykholeslami K, Megerian CA, Arnold JE, Kaga K. Vestibular-evoked myogenic potentials in infancy and early childhood, *Laryngoscope* 2005;115: 1440-1444
44. J Yulian, Munetaka U, Hayasi A, Takegoshi H. Vestibular myogenic potentials of athletes for the Deaf Olympic Games with congenital profound hearing loss. *Acta Oto-Laryngologica* 2010; 1-7
45. Chen CH, Wang SJ, Wang CT, Hsieh WS, Vestibular evoked myogenic potentials in newborns,. *Audiol. Neurotol* 2007;12: 59-63
46. P.E. Brookhouser, D.W. Worthington, W.J. Kelly, Unilateral earing Loss in Children , *Laryngoscope* 1991;101: 1264-1272
47. J.L.Culbertson, L.E. Gilbert, Children with unilateral sensorineural hearing loss : cognitive ,academic, and social development. *Ear hear* 1986;7: 38-42
48. C.F. Martinez-Cruz, A.Poblano, M. Conde-Reyes. Cognitive Performance of School children with Unilateral Sensorineural Hearing Loss. *Archives of Medical Research* 2009;40: 374-379

