

**T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ**

**LABİRENT APLAZİSİ OLAN ÇOCUKLARDA
DENGE SİSTEMİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

Ody. Dr. Görkem ERTUĞRUL

**Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Programı
DOKTORA TEZİ**

ANKARA

2018

**T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ**

**LABİRENT APLAZİSİ OLAN ÇOCUKLARDA
DENGE SİSTEMİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

Ody. Dr. Görkem ERTUĞRUL

**Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Programı
DOKTORA TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Gonca SENNAROĞLU**

**ANKARA
2018**

**LABİRENT APLAZİSİ OLAN ÇOCUKLARDA
DENGE SİSTEMİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

Ody. Dr. Görkem ERTUĞRUL

Danışman: Prof. Dr. Gonca SENNAROĞLU

Bu tez çalışması 25/07/2018 tarihinde jürimiz tarafından “Odyoloji ve Konuşma Bözuklukları Programı” nda doktora tezi olarak kabul edilmiştir.

Jüri Başkanı: Prof. Dr. Levent SENNAROĞLU

(Hacettepe Üniversitesi)

Üye:

Prof. Dr. Hatice Seyra ERBEK

(Başkent Üniversitesi)

Üye:

Prof. Dr. Esra YÜCEL

(Hacettepe Üniversitesi)

Üye:

Prof. Dr. Gülsüm Aydan GENÇ

(Hacettepe Üniversitesi)

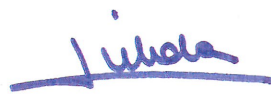
Üye:

Doç. Dr. Banu Müjdeci

(Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi)

Bu tez, Hacettepe Üniversitesi Lisansüstü Eğitim-Öğretim ve Sınav Yönetmeliğinin ilgili maddeleri uyarınca yukarıdaki jüri tarafından uygun bulunmuştur.

09 Ağustos 2018


Prof. Dr. Diclehan ORHAN
Enstitü Müdürü

YAYIMLAMA VE FİKRİ MÜLKİYET HAKLARI BEYANI

Enstitü tarafından onaylanan lisansüstü tezimin/raporumun tamamını veya herhangi bir kısmını, basılı (kağıt) ve elektronik formatta arşivleme ve aşağıda verilen koşullarla kullanıma açma iznini Hacettepe Üniversitesine verdiğimi bildiririm. Bu izinle Üniversiteye verilen kullanım hakları dışındaki tüm fikri mülkiyet haklarım bende kalacak, tezimin tamamının ya da bir bölümünün gelecekteki çalışmalarda (makale, kitap, lisans ve patent vb.) kullanım hakları bana ait olacaktır.

Tezin kendi orijinal çalışmam olduğunu, başkalarının haklarını ihlal etmediğimi ve tezimin tek yetkili sahibi olduğumu beyan ve taahhüt ederim. Tezimde yer alan telif hakkı bulunan ve sahiplerinden yazılı izin alınarak kullanılması zorunlu metinlerin yazılı izin alınarak kullandığımı ve istenildiğinde suretlerini Üniversiteye teslim etmeyi taahhüt ederim.

Yükseköğretim Kurulu tarafından yayınlanan “*Lisansüstü Tezlerin Elektronik Ortamda Toplanması, Düzenlenmesi ve Erişime Açılmasına İlişkin Yönerge*” kapsamında tezim aşağıda belirtilen koşullar haricince YÖK Ulusal Tez Merkezi / H.Ü. Kütüphaneleri Açık Erişim Sisteminde erişime açılır.

- Enstitü / Fakülte yönetim kurulu kararı ile tezimin erişime açılması mezuniyet tarihinden itibaren 2 yıl ertelenmiştir. ⁽¹⁾
- X Enstitü / Fakülte yönetim kurulunun gerekçeli kararı ile tezimin erişime açılması mezuniyet tarihinden itibaren 6 ay ertelenmiştir. ⁽²⁾
- Tezimle ilgili gizlilik kararı verilmiştir. ⁽³⁾

25 /07/2018

Ody. Dr. Görkem ERTUĞRUL

¹“Lisansüstü Tezlerin Elektronik Ortamda Toplanması, Düzenlenmesi ve Erişime Açılmasına İlişkin Yönerge”

- (1) Madde 6. 1. Lisansüstü teze ilgili patent başvurusu yapılması veya patent alma sürecinin devam etmesi durumunda, tez danışmanının önerisi ve enstitü anabilim dalının uygun görüşü üzerine enstitü veya fakülte yönetim kurulu iki yıl süre ile tezin erişime açılmasının ertelenmesine karar verebilir.
- (2) Madde 6. 2. Yeni teknik, materyal ve metotların kullanıldığı, henüz makaleye dönüşmemiş veya patent gibi yöntemlerle korunmamış ve internette paylaşılması durumunda 3. şahıslara veya kurumlara haksız kazanç imkanı oluşturabilecek bilgi ve bulguları içeren tezler hakkında tez danışmanının önerisi ve enstitü anabilim dalının uygun görüşü üzerine enstitü veya fakülte yönetim kurulunun gerekçeli kararı ile altı ayı aşmamak üzere tezin erişime açılması engellenebilir.
- (3) Madde 7. 1. Ulusal çıkarları veya güvenliği ilgilendiren, emniyet, istihbarat, savunma ve güvenlik, sağlık vb. konulara ilişkin lisansüstü tezlerle ilgili gizlilik kararı, tezin yapıldığı kurum tarafından verilir *. Kurum ve kuruluşlarla yapılan işbirliği protokolü çerçevesinde hazırlanan lisansüstü tezlere ilişkin gizlilik kararı ise, ilgili kurum ve kuruluşun önerisi ile enstitü veya fakültenin uygun görüşü üzerine üniversite yönetim kurulu tarafından verilir. Gizlilik kararı verilen tezler Yükseköğretim Kuruluna bildirilir.
- Madde 7.2. Gizlilik kararı verilen tezler gizlilik süresince enstitü veya fakülte tarafından gizlilik kuralları çerçevesinde muhafaza edilir, gizlilik kararının kaldırılması halinde Tez Otomasyon Sistemine yüklenir

* Tez danışmanının önerisi ve enstitü anabilim dalının uygun görüşü üzerine enstitü veya fakülte yönetim kurulu tarafından karar verilir.

ETİK BEYAN

Bu çalışmadaki bütün bilgi ve belgeleri akademik kurallar çerçevesinde elde ettiğimi, görsel, işitsel ve yazılı tüm bilgi ve sonuçları bilimsel ahlak kurallarına uygun olarak sunduğumu, kullandığım verilerde herhangi bir tahrifat yapmadığımı, yararlandığım kaynaklara bilimsel normlara uygun olarak atıfta bulunduğumu, tezimin kaynak gösterilen durumlar dışında özgün olduğunu, Tez Danışmanının Prof. Dr. Gonca SENNAROĞLU danışmanlığında tarafımdan üretildiğini ve Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Tez Yazım Yönergesine göre yazıldığını beyan ederim.

Ody. Dr. Görkem ERTUĞRUL

TEŞEKKÜR

Odyoloji bilimine adım attığım ilk günden itibaren desteğini her zaman yanımda hissettiğim, yenilikleri ve yeni fikirleri her zaman destekleyen, ilgi duyduğum alanda kendimi geliştirebilmem için her türlü fırsatı bana sunan, yıllardır merak duyduğum konuda bu tez çalışmasını gerçekleştirmemi sağlayan, duruşu ile hayatıma yön veren, birlikte çalışmaktan büyük onur duyduğum değerli danışmanım, kıymetli hocam Prof. Dr. Gonca Sennaroğlu'na,

Tez çalışmamı gerçekleştirmemde büyük emekleri bulunan, değerli katkıları ile çalışmamı güçlendiren, işin içinden çıkamadığım zamanlarda yolumu aydınlatan, verdiği motivasyon ve duyduğu inanç ile beni her daim yüreklendiren, kendisi ile çalışmanın her zaman büyük bir şans olduğuna inandığım çok değerli hocam Prof. Dr. Levent Sennaroğlu'na,

Doktora eğitimim sırasında sunmuş oldukları akademik katkıları ile beni zenginleştiren değerli hocalarım Prof. Dr. Songül Aksoy, Prof. Dr. Esra Yücel, Prof. Dr. Gülsüm Aydan Genç ve Doç. Dr. Meral Didem Türkyılmaz'a,

Tezimin veri toplama sürecinde sağladıkları kolaylıklar için Dr. Öğr. Üyesi Betül Çiçek Çınar, Ody. Dr. Filiz Aslan, Dr. Öğr. Üyesi Mehmet Yaralı, Öğr. Gör. Dr. Hilal Burcu Özkan'a,

Veri toplama sürecimin ilk günlerinde, özverili yardımları ile bu zorlu süreci kolaylaştıran sevgili meslektaşlarım Ody. Cankut Dalga ve Ody. Elif Doğan'a,

Dünyanın neresinde olursam olayım en zor günlerimde dostluğunu her zaman yanımda hissettiğim güzel arkadaşım Uzm. Ody. Mine Baydan'a,

Yıllardır en zorlu zamanlarımda verdiği destekler ile Ankara'da kocaman bir ailem olduğunu bana hissettiren Öğr. Gör. Dr. Öznur Yiğit'e,

Hayatımın her anında yanımda olan, akıl hocam, hayattaki en büyük şansım, ilk arkadaşım, en kıymetlim, ablam Orm. Yük. Müh. Gülnur Saba Ertuğrul'a,

Kızları olmaktan her zaman büyük gurur duyduğum, idealist ruhumu onlardan aldığım, verdikleri destekler ile her zaman yanımda olan, sonsuz sevgileri ile bana güç veren, varoluş sebeplerime; ilk öğretmenim, canım annem Huriye İkbâl Ertuğrul'a ve kıymetli babam Av. Ramazan Ertuğrul'a,

En derin saygı, sevgi ve sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

ÖZET

Ertuğrul, G. Labirent Aplazisi Olan Çocuklarda Denge Sisteminin Değerlendirilmesi, Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Programı Doktora Tezi, Ankara, 2018. Bu çalışmada, labirent aplazisi olan ve tek taraflarında işitsel beyinsapı implantı kullanan 4-16 yaşları arasındaki bireylerin (çalışma grubu) denge sistemlerinin değerlendirilerek, sonuçların aynı yaş grubundaki sağlıklı bireyler (Kontrol I) ve iç kulak yapıları normal olup çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı nedeniyle tek taraflı koklear implant kullanan bireylerin (Kontrol II) sonuçları ile karşılaştırılması amaçlanmıştır. Her bir grupta 10 birey olmak üzere toplam 30 birey çalışmaya dahil edilmiştir. Çalışma, Kontrol I ve Kontrol II gruplarının yaş ortalamaları sırası ile $9,16 \pm 4,02$, $9,10 \pm 3,96$, $9,19 \pm 3,25$ 'tir. Vestibüler değerlendirmeler, *Video Head Impulse Test (vHIT)*, *Vestibüler Evoked Myogenic Potential (VEMP)* ve *Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency-2 (BOT-2)* Denge alt testi ile yapılmıştır. Çalışma grubunun bilateral tüm semisirküler kanallarında vestibulo-oküler refleks (VOR) kazanç ortalamaları, kontrol gruplarının VOR kazançlarından istatistiksel açıdan anlamlı bir şekilde düşüktür ($p < 0,05$). Ancak çalışma grubunun anterior VOR kazanç ortalamaları, lateral ve posterior kanallara göre nispeten yüksek bulunmuştur. Çalışma grubunda servikal VEMP ve oküler VEMP cevapları elde edilemezken, kontrol gruplarının latansları arasında anlamlı bir fark bulunamamıştır ($p > 0,05$). BOT-2 denge testi ölçek puanları açısından karşılaştırıldığında ise, çalışma ($3,70 \pm 1,34$) ve Kontrol II ($9,40 \pm 2,88$) gruplarının puanları, Kontrol I ($16,20 \pm 4,16$) grubunun puanlarından anlamlı olarak daha düşük bulunmuştur ($p < 0,05$). İç kulak anomalileri arasında oldukça nadir görülen bir anomali türü olan labirent aplazisine sahip çocukların denge sistemlerinin araştırılmasının, onların posturo-motor gelişimde yaşadıkları gecikmelerin açıklanmasına ve erken dönemde uygulanacak vestibüler rehabilitasyon programının hazırlanmasına katkı sağlayacağı düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: iç kulak anomalileri, labirent aplazisi, Michel deformitesi,

vestibüler fonksiyon, denge

ABSTRACT

Ertuğrul, G. Evaluation of Vestibular System in Children with Labyrinthine Aplasia. Hacettepe University, Institute of Health Sciences, Doctoral Thesis in Audiology and Speech Pathology, Ankara, 2018. The aim of this study is to evaluate vestibular system of children with labyrinthine aplasia (study group) who use auditory brainstem implant (ABI) on the single side and compare their findings with healthy children (Control I) and cochlear implant (CI) users with normal inner ear structures (Control II) with age range 4-16 years. There were 30 participants, 10 participants in each three group. Age means of study, Control I and control II group were respectively 9.16 ± 4.02 , 9.10 ± 3.96 , 9.19 ± 3.25 . Video Head Impulse Test (vHIT), Vestibular Evoked Myogenic Potential (VEMP) and *Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency-2* (BOT-2) Balance subtest were used for vestibular system evaluation. The means of the vestibuloocular reflex (VOR) gain of the study group were significantly lower than control groups ($p < 0,05$). However, the means of anterior canal VOR gain were found partially higher than lateral and posterior canals in the study group. Cervical VEMPs and ocular VEMPs were absent in the study group. And also there was no significant difference between latencies in control groups ($p > 0.05$). BOT-2 balance scores of study (3.70 ± 1.34) and Control II (9.40 ± 2.88) groups were found significantly lower than Control I (16.20 ± 4.16). It was thought that investigating the vestibular system in children with labyrinthine aplasia, which is an extremely rare inner ear malformation, contribute to explain their delay of postuomotor development and to plan vestibular rehabilitation program in early period of their life.

Key Words: inner ear malformations, labyrinthine aplasia, Michel deformity, vestibular function, balance

İÇİNDEKİLER

	Sayfa
ONAY SAYFASI	iii
YAYIMLAMA VE FİKRİ MÜLKİYET HAKLARI BEYANI	iv
ETİK BEYAN SAYFASI	v
TEŞEKKÜR	vi
ÖZET	vii
ABSTRACT	viii
İÇİNDEKİLER	x
SİMGELER ve KISALTMALAR	xi
ŞEKİLLER	xii
TABLolar	xiii
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. İç Kulağın Embriyolojik Gelişimi	3
2.2. İç Kulağın Anatomisi	3
2.3. İşitme ve Denge Sistemi Fizyolojisi	5
2.4. Vestibüler Uyarılmış Refleksler	8
2.5. İç Kulak Anomalileri	11
2.6. Çocuklarda Denge Sistemi ve Değerlendirilmesi	16
3. BİREYLER VE YÖNTEM	24
3.1. Bireyler	24
3.2. Yöntem	25
3.3. İstatistiksel Analiz	30
4. BULGULAR	31
5. TARTIŞMA	46
6. SONUÇ VE ÖNERİLER	53
7. KAYNAKLAR	55
8. EKLER	59

EK-1: Etik Kurul İzni	60
EK-2: Vestibüler Deęerlendirme Formu 1	61
EK-3: Vestibüler Deęerlendirme Formu 2	62
EK-4: Çocuk resminin kullanılmasına ilişkin aile onayı	63
EK-5: Orjinallik Ekran Görüntüsü	64
9. ÖZGEÇMİŞ	65



SİMGELER ve KISALTMALAR

ABI	İşitsel Beyinsapı İmplantı (<i>Auditory Brainstem Implant</i>)
BOT-2	<i>Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency-2</i>
BT	Bilgisayarlı Tomografi
dBnHL	decibel normal Hearing Level
EMG	Elektromiyografi
HIT	<i>Head Impulse Test</i>
Hz	Hertz
İAK	İnternal Akustik Kanal
LARP	<i>Left Anterior – Right Posterior</i>
LAT	<i>Lateral</i>
max	maksimum
min	minimum
MR	Manyetik Rezonans
msn	Milisaniye
oVEMP	Oküler Vestibüler Uyarılmış Miyojenik Potansiyeller (<i>Ocular Vestibular Evoked Myogenic Potential</i>)
RALP	<i>Right Anterior- Left Posterior</i>
SKM	sternokleidomastoid
SNİK	Sensörinöral İşitme Kaybı
SSK	Semisirküler Kanal
sVEMP	Servikal Vestibüler Uyarılmış Miyojenik Potansiyeller (<i>Cervical Vestibular Evoked Myogenic Potential</i>)
uV	Mikrovolt
VEMP	Vestibüler Uyarılmış Miyojenik Potansiyeller (<i>Vestibular Evoked Myogenic Potential</i>)
vHIT	<i>Video Head Impulse Test</i>
VKR	Vestibülo-Kollik Refleks
VOR	Vestibulo-Oküler Refleks
VSR	Vestibülo-Spinal Refleks

ŞEKİLLER

Şekil	Sayfa
2.1. Kemik ve membranöz labirent.	5
2.2. İşitme sistemi fizyolojisi.	6
2.3. Denge sistemi.	7
2.4. Lateral semisirküler kanalda VOR arkı.	9
2.5. Sağ göz ait ekstra-oküler göz kasları.	10
2.6. Gelişim basamaklarına göre iç kulak anomalilerinin oluşumu ve sınıflaması.	12
2.7. Total labirent aplazisi.	13
2.8. Vestibülo-oküler refleks değerlendirmesinde semisirküler kanallara göre baş hareketleri.	18
2.9. Sağlıklı bir çocuğa ait vHIT gösterimi.	19
2.10. sVEMP refleks arkı.	21
2.11. oVEMP refleks arkı.	22
2.12. BOT-2 Denge Testi örnekleri.	23
3.1. <i>Synapsis® vHIT Ulmer.</i>	26
3.2. <i>Otometrics - ICS Chartr® EP 200 VEMP.</i>	27
3.3. sVEMP ve oVEMP elektrot yerleşimleri.	28
3.4. sVEMP elektrot yerleşimi.	28
3.5. oVEMP elektrot yerleşimi.	29
4.1. B1 numaralı bireye ait BT görüntüsü.	35
4.2. B3 numaralı bireye ait BT görüntüsü.	35
4.3. B6 numaralı bireye ait BT görüntüsü.	36
4.4. B7 numaralı bireye ait BT görüntüsü.	36
4.5. Kontrol II grubunun koklear implant olan ve olmayan taraflarına göre 95dBnHL'deki VEMP cevaplarının dağılımları.	40
4.6. Gruplara göre BOT-2 Denge Testi Ölçek Puanlarının Dağılımı.	43
4.7. BOT-2 Denge alt testi süre ortalamalarına göre üç grubun dağılımı .	45

TABLolar

Tablo	Sayfa
2.1. Normal posturo-motor gelişim aşamaları.	17
4.1. Grupların cinsiyet ve implant markalarına göre dağılımları.	31
4.2. Demografik bilgilere ilişkin tanımlayıcı istatistikler.	32
4.3. Çalışma grubundaki bireylerin posturo-motor gelişimleri.	33
4.4. Çalışma grubunun radyolojik görüntüleme bulguları.	34
4.5. Gruplara göre anterior SSK VOR kazançları.	37
4.6. Gruplara göre lateral ve posterior SSK VOR kazançları.	38
4.7. Uyarın şiddetine göre üç grubun sVEMP ve oVEMP cevaplarının dağılımı.	39
4.8. Kontrol gruplarının 95 dBnHL'de sVEMP parametrelerine göre karşılaştırılması.	41
4.9. Kontrol gruplarının 95 dBnHL'de oVEMP parametrelerine göre karşılaştırılması.	42
4.10. Gruplara göre BOT-2 Denge testi ölçek puanlarının karşılaştırması.	43
4.11. BOT-2 Denge alt testi performanslarının gruplara göre çoklu karşılaştırması.	44

1. GİRİŞ

Denge sistemi, normal hareket tepkilerinin gelişimi ve postural stabilite, denge ve görme ile ilişkili motor kontrolün sağlanması açısından oldukça önemlidir. Çocukluk çağındaki vestibüler sistem bozuklukları çocuklarda gelişimsel gecikmelere neden olabilmektedir. Eğer vestibüler bozukluk gelişimin erken dönemlerinde meydana gelirse, çocuklarda desteksiz oturma, ayakta durma, yürüme gibi motor kontrol becerilerin, koruyucu reflekslerin ve dengenin gelişimi de yavaş olmaktadır (1).

Çocuklarda görülen vestibüler bozuklukların nedenleri, kronik orta kulak enfeksiyonları, konjenital sensörinöral işitme kaybı (SNİK), viral enfeksiyonlar, iç kulak anomalileri, işitme kaybına neden olan sendromlar, genetik bozukluklar, anoksi, menenjit, baş boyun yaralanmaları, immün hastalıklar, vasküler yetersizlik, prenatal dönemde annenin alkol/ ilaç kullanımı şeklinde sıralanmaktadır (2).

İç kulak anomalileri, konjenital sensörinöral işitme kaybının yaklaşık %20'sini oluşturmaktadır (2). İç kulak anomalileri; 1. Labirent aplazisi (Michel Deformitesi), 2. Rudimenter otokist, 3. Koklear aplazi, 4. Ortak kavite, 5. Kokleanın İnkomplet Partisyonu (IP-I, IP-II, IP-III), 6. Koklear Hipolazi (KH-I, KH-II, KH-III, KH-IV), 7. Geniş Vestibüler Akvaduktus Sendromu (GVAS), 8. Koklear apertür anormallikleri olarak sınıflandırılmaktadır (3).

Labirent Aplazisinde, koklea, koklear ve vestibüler akvadukt denge sistemimizi oluşturan vestibül ve semisirküler kanallar (SSK) yoktur. Pek çok hastada internal akustik kanalda, sadece fasiyal sinirin kemik kanalı bulunur. İnternal akustik kanalda fasiyal sinir dışındaki sinirler yoktur. Labirent aplazisi olan hastalarda koklear implantasyon mümkün olmadığından, bu hastalara işitsel beyinsapı implantasyonu yapılır (4).

Çocuklarda denge sisteminin araştırılarak, vestibüler bozuklukların tedavisi ve rehabilitasyonu oldukça yeni bir konudur. Literatürde çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı olan koklear implant kullanıcısı çocukların denge sistemlerinin incelendiği çalışmalar bulunmaktadır (5, 6). Ancak iç kulak anomalisi olan, özellikle koklear ve vestibüler yapıların bulunmadığı labirent aplazisi olan çocukların denge sistemlerinin incelendiği bir çalışma bulunmamaktadır. Denge sistemlerini oluşturan

yapıların doğuştan bulunmadığı labirent aplazisi olan çocukların dengelerini nasıl sağladıkları merak uyandırmaktadır.

Bu çalışmada, labirent aplazisi olan ve tek taraflarında işitsel beyinsapı implantı (ABI) kullanan 4-16 yaşları arasındaki bireylerin denge sistemlerinin değerlendirilerek, sonuçların aynı yaş grubundaki sağlıklı bireyler ve iç kulak yapıları normal olup çok ileri derecede SNİK nedeniyle tek taraflı koklear implant kullanan bireylerin sonuçları ile karşılaştırılması amaçlanmıştır. Böylece labirent aplazisi olan çocukların denge değerlendirmelerinin, diğer kontrol gruplarından ne kadar farklılık gösterdiği belirlenebilecektir. Çalışmada araştırılması planlanan hipotezler aşağıda maddeler halinde sunulmuştur:

Hipotezler

1. **H₁:** Çalışma ve kontrol gruplarının anterior, posterior ve lateral SSK vestibülo-oküler refleks (VOR) kazanç ortalamaları arasında anlamlı fark vardır.
H₀: Çalışma ve kontrol gruplarının anterior, posterior ve lateral SSK VOR kazanç ortalamaları arasında anlamlı fark yoktur.
2. **H₁:** Çalışma ve kontrol gruplarının sVEMP yüzdeleri arasında anlamlı fark vardır.
H₀: Çalışma ve kontrol gruplarının sVEMP yüzdeleri arasında anlamlı fark yoktur.
3. **H₁:** Çalışma ve kontrol gruplarının oVEMP yüzdeleri arasında anlamlı fark vardır.
H₀: Çalışma ve kontrol gruplarının oVEMP yüzdeleri arasında anlamlı fark yoktur.
4. **H₁:** Çalışma ve kontrol gruplarının BOT-2 denge puanları arasında anlamlı fark vardır.
H₀: Çalışma ve kontrol gruplarının BOT-2 denge puanları arasında anlamlı fark yoktur.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. İç Kulağın Embriyolojik Gelişimi

Embriyolojik dönemde semisirküler kanallar (SSK) ve bunların duyusal hücreleri gelişir ve işitme organı ile karşılaştırıldığında, fetüsün erken evrelerinde oluşumları tamamlanır. Gestasyonel 4. haftada, otik kapsülü çevreleyen mezenkimin kalınlığı artar. Gestasyonel 5. haftada endolenfatik kanal gelişir, akustik ganglion superior ve inferior olmak üzere iki bölüme ayrılır. Altıncı haftada SSK'lar gelişir. Yedinci hafta civarında ise utrikül ve sakkül vestibüler bölgede ayrışır. Sekizinci haftada otik kapsülün kıkırdak yapısı ortaya çıkar, vestibüler gangliyon, koklear gangliyon ve beyinsapı ile olan santral bağlantıların gelişimi tamamlanır. Membranöz labirent yaklaşık olarak 12. haftada hemen hemen yetişkin şekline ve boyutuna ulaşır ve yenidoğanın semisirküler kanalları morfolojik olarak bu zamanda tamamlanır. Otik kapsül kemikleşmesi ilk olarak 16. haftada kokleada başlar, 20. haftada posterior SSK'da sonlanır. Yirminci haftada koklear siniri çevreleyen modiulus üzerinde, kokleanın bazal ve ikinci kıvrımı kemikleşir. Yirmi beşinci haftada kokleanın tüm kıvrımlarında kemikleşme tamamlanır ve membranöz labirentte korti organı, erişkin boyutuna ulaşır. Yirmi yedinci haftada kokleanın modiulusu oluşur. İnternal akustik kanalda yer alan vestibüler sinir içerisinde bulunan *Scarpa* gangliyonu embriyolojik gelişime bağlı olarak büyür (7, 8).

İnsanlarda miyelinizasyon gestasyonel 4. ayda başlamasına rağmen doğumla birlikte gelişimi hızlanır ve ergenliğe kadar devam eder. Vestibüler sinirin miyelinizasyonu gestasyonel 5. ve 9. aylar arasında oluşur. Vestibüler sistemin miyelinizasyonu, prenatal dönemde başlar ve doğumda tamamlanır. Diğer taraftan vestibüler sistem ile yakından ilişkili beyinsapı retiküler formasyonun gelişim süresi daha uzundur (1 aylık ile 10 yaş). Serebellar sistem gelişimi ise 8 aylıkken başlar, 3 yaşında tamamlanır (7).

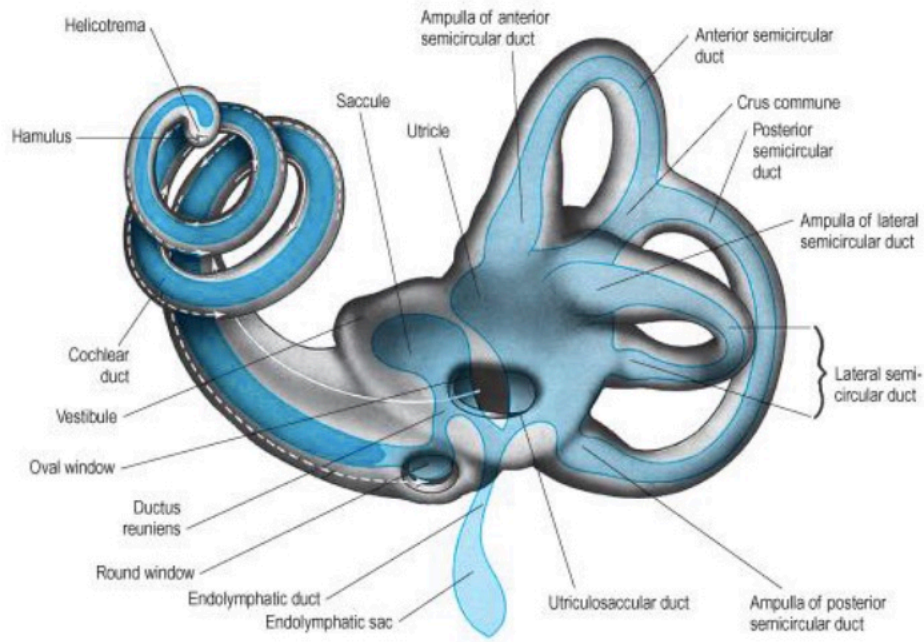
2.2. İç Kulağın Anatomisi

Periferik işitme sistemi dış kulak, orta kulak ve iç kulak olmak üzere üç kısımdan oluşur. Dış kulak, kulak kepçesi ve dış kulak yolu kanalını kapsarken, orta kulak

timpanik membran, orta kulak kemikçikleri, orta kulak kasları ve temporal kemiğin mastoid hücrelerinden oluşur.

İşitmeyi sağlayan koklea ile denge organı olarak görev yapan vestibül ve semisirküler kanallardan oluşan iç kulak petröz kemik içerisinde yer alır. Düzensiz şeklinden dolayı “labirent” olarak da adlandırılır. Kemik ve membranöz labirent olmak üzere iki farklı labirent bulunur. Kemik labirent, membranöz labirenti sarar. Kemik ve membranöz labirent iç kulak sıvılarından biri olan perilemf ile birbirinden ayrılır.

Kemik labirent, vestibül, semisirküler kanallar ve koklea olmak üzere üç bölümden oluşur. Koklea, *modiolus* adı verilen bir eksene sahiptir ve koni şeklinde kendi etrafında 2,5 dönüş yapar. Kokleada bulunan yuvarlak pencere, orta kulak ve *skala timpani* arasındaki iletişimi sağlar. Oval pencere ise orta kulak boşluğu ile *skala vestibüli* arasındaki bağlantıyı sağlar. İç kulağın diğer ucunda ise anterior, posterior ve lateral olmak üzere üç SSK ve vestibül bulunur (Bkz. Şekil 2.1.). Membranöz labirent de vestibül, SSK ve koklea olmak üzere üç bölüme ayrılır. Membranöz labirentin içerisinde potasyum açısından zengin endolenf sıvısı bulunur. Semisirküler kanalların her birinin vestibüle yakın olan ucunda *ampulla* adı verilen genişlemiş bir alan mevcuttur. Her bir ampulla da yer alan bir *krista* bulunur. Krista, hareketin algılanmasında reseptör organdır. Yaklaşık 6000 reseptör hücre bulunur ve bu hücrelerin her birinde 50 streosilliya ya karşın 1 kinosilyum bulunur. Bu kristaların üzeri jelatinöz bir yapı olan kupula ile kaplıdır. Vestibül içerisinde ise utrikül ve sakkül adı verilen otolit organlar yer alır. Utriküler makula, tüy hücreleri ve siliyadan oluşan duyusal organdır. Skala vestibüliye yakın bir yerde bulunan sakkül de benzer bir makulaya sahiptir. Utrikül ve sakkül yapıları, otolit membran ile kaplıdır ve birbirleri ile endolenfatik kanal sayesinde iletişim kurarlar. Sakkül *ductus reuniens* sayesinde koklea ile iletişim kurar. Kokleanın membranöz labirenti, *skala vestibüli* ve skala timpani arasında kalan *skala mediadan* oluşur. *Skala media*, *skala vestibüliden Reissener's* membran ile, skala timpaniden ise *basilar membran* ile ayrılır. *Basilar membranda* iç ve dış tüy hücrelerini bulunduran korti organı yer alır (9-11).



Şekil 2.1. Kemik ve membranöz labirent (12).

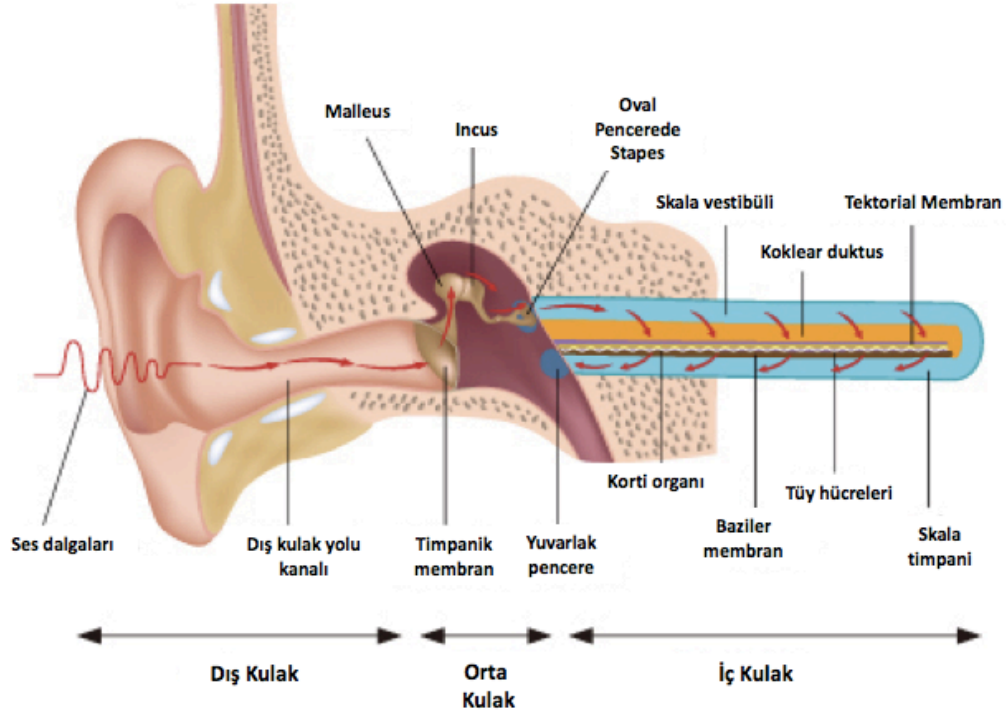
İnternal akustik kanal (İAK) ise, superior ve inferior vestibüler sinir, koklear sinir, fasiyal sinir ve labirentin arterden oluşur (9).

2. 3. İşitme ve Denge Sistemi Fizyolojisi

2. 3. 1. İşitme Sistemi Fizyolojisi

Kulak kepçesi, gelen akustik bilgiyi alarak dış kulak yolu kanalına iletir. Bu sırada sesin geldiği yönün belirlenmesini, yani ses lokalizasyonunu sağlar. Dış kulak yolundaki ses timpanik membranı geçerek, orta kulağa ulaşır ve orta kulak kemikçiklerini titreştirir. Orta kulakta şiddeti yaklaşık 25 dB artan ses, stapes tabanın alt kısmında bulunan oval pencereden iç kulağa geçer. İç kulakta titreşim skala vestibüliden başlar ve helikotermanın çevresinden skala timpani aracılığı ile yuvarlak pencereye ulaşır. Titreşim sonucunda, stapes içe doğru olan hareket ederken, yuvarlak pencere dışa doğru hareket eder (Bkz. Şekil 2.2.). Skala vestibülide bulunan sıvının sıkışması doğrudan, baziler membranı titreştirir ve membran üzerinde ilerleyen dalga (*travelling wave*) şeklinde bir dalga oluşturur. Kokleada bulunan tonotopik organizasyona göre yüksek frekanslı sesler kokleanın bazalında yer alırken, alçak

frekanslı sesler kokleanın apeksinde yer alır. Dolayısıyla, iç kulak gelen bilginin frekans ve temporal akustik analizinden sorumludur (10). İç kulakta titreşimler sonucunda meydana gelen mekanik enerji, tüy hücrelerini ve tektorial membranı da titreştirir. Böylelikle elektrokimyasal sinyallere dönüştürülen akustik bilgiler, afferent işitme sinir lifleri ile beyne ulaşır (13).



Şekil 2.2. İşitme sistemi fizyolojisi (14).

2. 3. 2. Denge Sistemi Fizyolojisi

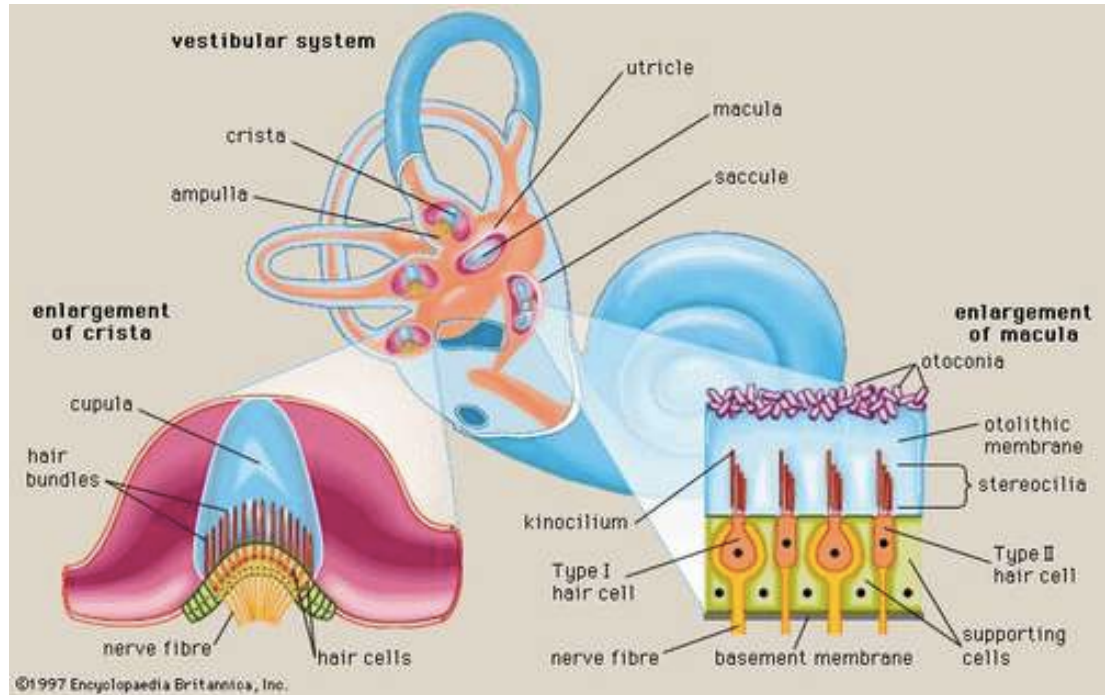
Semisirküler kanallar, baş hareket hızı ile aynı hızda bir göz hareketini meydana getirerek vestibulo-oküler refleksin oluşmasını sağlayan baş hızı ile ilgili sensör bilgiler verir. Baş hareketi sırasında, gözler aynı yerde kalmaya devam eder ve görme netleşir. Ekstraoküler göz kasları düzlemine çok yakın olan semisirküler kanallar, sensör ve oküler kasların motor nöronları ile bağlantılıdır (15).

İlgili kanal düzleminde açılmal baş hareketi olduğunda, aynı düzlemde endolenf ampullaya doğru ters yönde hareket eder ve aynı taraftaki vestibüler sinirde nöral ateşleme artarken, diğer tarafta azalır.

Ewald kanunlarında endolenf hareketlerinin meydana geldiği kanal ile göz ve baş hareketleri arasındaki ilişki açıkça tanımlanmıştır (15):

1. Göz hareketleri, endolenf hareketinin meydana geldiği kanal düzleminde ortaya çıkar.
2. Horizontal semisirküler kanallarda ampulopedal endolenf hareketi, ampullofugal akıma göre daha büyük bir uyarıma neden olur.
3. Vertikal kanallar için etkili akım ampullofugal akımdır.

Otolitler, utrikül ve sakkül olmak üzere iki algılayıcı organellerden oluşur ve doğrusal ivme ile ilişkili kuvveti algılar. Hem doğrusal baş hareketlerine hem de yerçekimi yönündeki statik eğime cevap verirler. Otolitlerin görevi kanallardan çok daha basittir. Kristadaki tüy hücrelerini harekete geçirmek için baş hızını hidrodinamik bir sisteme dönüştüren semisirküler kanalların aksine, otolitler özel hidrodinamik bir sisteme gerek duymazlar. Yerçekimi ve doğrusal ivmeye aşırı duyarlılığı, otolitik membrandaki otokonyaların birleşimlerine bağlıdır. Dik duran bir bireyde utrikül horizontal (*lateral SSK* düzlemine yakın) planda bulunurken, sakkül vertikal (*parasagittal plane*) pozisyonundadır (Bkz. Şekil 2.3.).



Şekil 2.3. Denge sistemi (14).

Vestibüler sinir, labirentlerden gelen sinyalleri İAK boyunca taşır. Çeşitli tartışmalara rağmen periferik bir yapı olarak kabul edilen vestibüler sinir, pontomedullar birleşme noktasında beyinsapına giriş yapar. Vestibüler sinir inferior ve superior vestibüler sinir olmak üzere iki bölümden oluşur. Inferior vestibüler sinir sakkül ve posterior kanalı, superior vestibüler sinir ise utrikül, anterior ve lateral kanalı inerve eder (15).

Vestibüler bilgilerin ilk olarak işlendiği yer vestibüler nükleer komplekstir. Vestibüler nükleer komplekste *superior*, *medial*, *lateral* ve *descending* olmak üzere dört büyük vestibüler nükleus bulunur. Primer olarak pons içerisinde bulunan bu yapılar *medulla*ya doğru uzanır. *Superior* ve *medial vestibüler nükleus*, Vestibülo-oküler Refleksten (VOR) sorumlu iken, *Medial vestibüler nükleus* ise Vestibülospinal Refleksten (VSR) sorumludur ve aynı zamanda hareketle birlikte oluşan baş ve göz hareketlerini koordine eder. *Lateral vestibüler nükleus* öncelikli olarak VSR'den sorumludur. *Descending* nükleus ise diğer tüm çekirdeklerle ve *serebellum* ile bağlantılıdır ancak kendisinin temel bir görevi yoktur.

Serebellum, vestibüler nükleus kompleksinden sorumlu bir adaptif işlemcidir. Vestibüler performansı denetler ve eğer gerekirse, santral vestibüler işlemlemeyi yeniden düzenler. Her iki durumda da vestibüler sensör bilgiler somatosensör ve vizüel sensör bilgi ile birlikte işlenir (15).

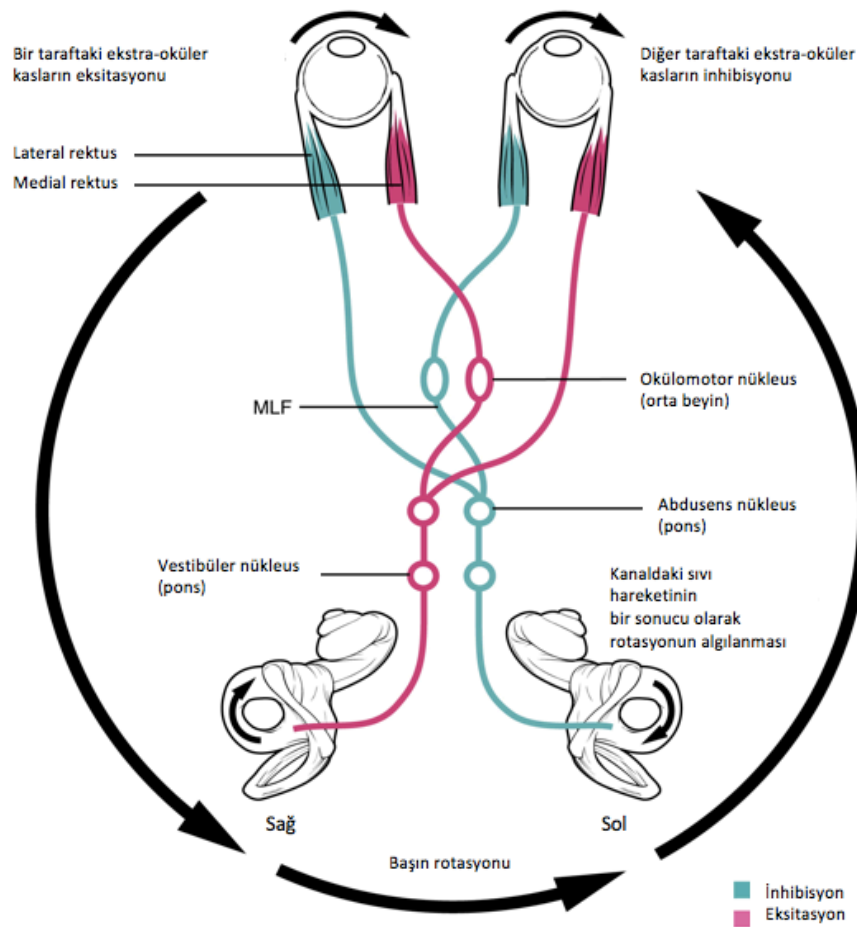
2. 4. Vestibüler Uyarılmış Refleksler

Açısal ve lineer ivmeler, baş ve vücut hareketleri ile ifade edilir. Vestibüler sistem bu ivmelere karşı duyarlıdır. Üç boyutlu uzayda *gaze* stabilizasyonunu ve postüral kontrolü sağlayan göz , baş ve vücut hareketlerini yönetir. Vestibüler kontrol vestibulo-oküler, vestibulo-spinal ve vestibulo-kollik refleks olmak üzere üç farklı refleks sistemi tarafından sağlanmaktadır (16)

2. 4. 1. Vestibülo-Oküler Refleks (VOR)

Vestibulo-oküler refleks, baş hareketleri sırasında görme alanını sabitleyen bir mekanizmadır. Baş bir yönde hareket ettiğinde, gözler diğer yöne hareket eder. Böylece baş hareketine rağmen, görüntü foveada sabit kalır. Vestibulo-oküler refleks, kazanç ve faz ile karakterize edilir. Kazanç, göz hızının açısal baş hızına oranı olarak

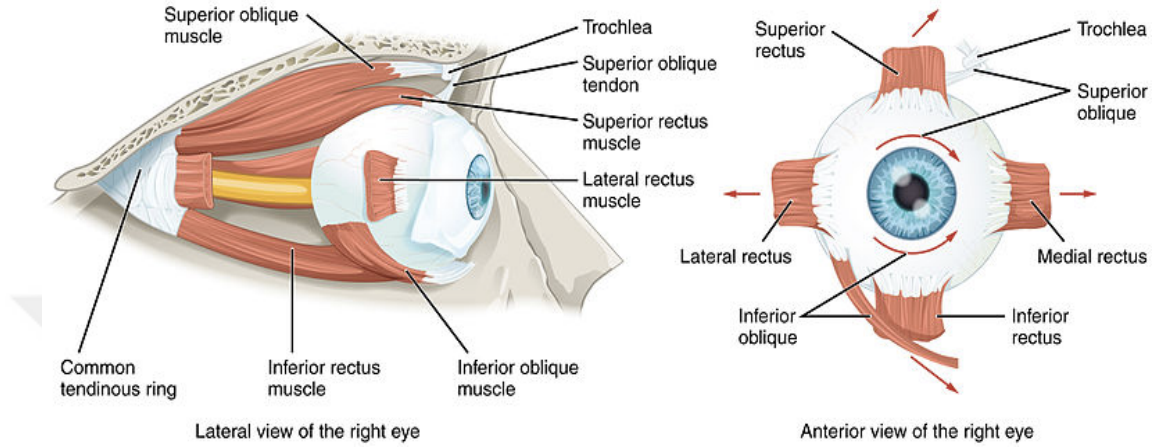
tanımlanır. Bu değerler farklı yönlerde olmasına rağmen, VOR kazancı genellikle pozitif bir sayıdır. Faz ise baş ve göz hızı arasında derece olarak ifade edilen temporal uyum olarak tanımlanır. Vestibulo-oküler refleksi arkı, vestibüler sinir, vestibüler nükleus ve ekstra-oküler motor nöronlardan oluşur. Vestibüler nükleus, sinyalleri vestibüler sinirden alır ve ekstra-oküler motor nöronlara ulaştırır. Ekstra-oküler motor nöronlar ise gelen bilgiyi uygun göz hareketlerinin verilmesini sağlayan ekstra-oküler kaslara iletir (Bkz. Şekil 2.4.) (17).



Şekil 2.4. Lateral semisirküler kanalda VOR arkı (18).

Gözler itme-çekme (*push – pull*) mekanizmasına göre hareket eder. Bu nedenle ekstra-oküler motor nöronlar hem uyarıcı hem de baskılayıcı girdilere gereksinim duyarlar. Lateral kanal uyarıcı sinyalleri *ipsilateral medial vestibüler nükleus*tan,

kontralateral *abducens* (VI. kraniyal sinir) nükleusuna geçer ve *kontralateral lateral rektus* kasının kasılmasını sağlar. Medial vestibüler nükleus aynı zamanda okülomotor (III. kraniyal sinir) nükleus ile bağlantılı *ipsilateral medial rektus* kasının da kasılmasını sağlar (17).



Şekil 2.5. Sağ göz ait ekstra-oküler göz kasları (18).

Anterior kanal VOR sırasında, *ipsilateral superior rektus* ve *kontralateral inferior oblik* kasları uyarılırken, *ipsilateral inferior rektus* ve *kontralateral superior oblik* kasları baskılanır. Bu durum yukarı çakan (*upward*) torsiyonel bir göz hareketine neden olur (19).

Posterior kanal VOR sırasında ise *ipsilateral superior oblik* ve *kontralateral inferior rektus* kasları uyarılırken, *ipsilateral inferior oblik* ve *kontralateral superior rektus* kasları baskılanır. Bu durumda aşağı çakan (*downward*) torsiyonel bir göz hareketi oluşur (Bkz. Şekil 2.5.) (19).

2. 4. 2. Vestibülo-Spinal Refleks (VSR)

Vestibülo-spinal refleks, vücut hareketleri ile postural kontrolü sağlayan bir reflekstir. Baş bir tarafa eğildiğinde, hem kanallar hem de otolitler uyarılır. Endolenf, kupulaya doğru hareket eder ve otolitlerdeki tüy hücrelerinin kayma kuvveti yön değiştirir. Vestibüler sinir ve vestibüler nükleuslar aktive olur. Uyarılar *lateral* ve *medial vestibulospinal* ve retikülospinal yollar ile *spinal korda* iletilir. Başın eğildiği tarafta ekstansör aktivite, karşı tarafta ise fleksör aktivite ortaya çıkar. Baş hareketi, hareket sensörleri tarafından algılanan harekete karşı direnç gösterir (2, 15).

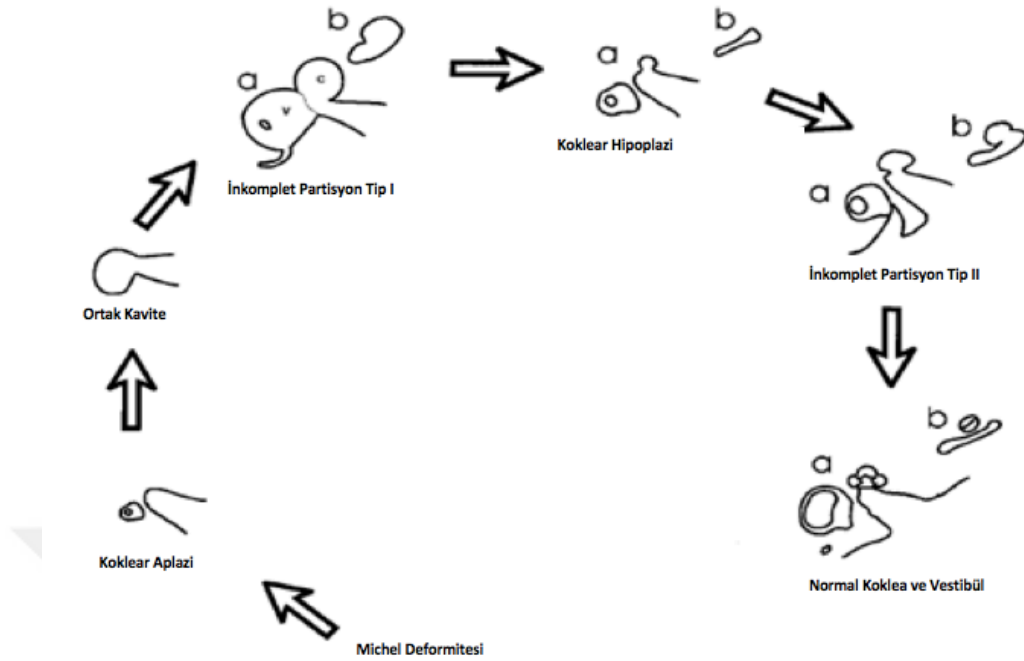
2. 4. 3. Vestibülo-kollik Refleks (VKR)

Vestibülo-kollik refleks, boyun kas sistemi üzerinde rol oynayarak, başın stabilizasyonunu sağlar. Boyun kaslarının kasılması sayesinde VKR, yürüme ve koşma sırasında topukların zemine çarpmasından kaynaklanan başın sallanmasını dengeler. Otolitler veya SSK'lar tarafından algılanan harekete karşı refleks bir baş hareketi oluşturur (2, 15).

Yürüyüş sırasında doğrusal hareketin neden olduğu vestibüler sinyaller, sakkül reseptörlerini uyarır. Sakkül, inferior vestibüler sinir ve vestibüler gangliyon boyunca beyinsapındaki vestibüler nükleer komplekse afferent sinyalleri iletir. Buradan, *medial vestibülo-spinal* yol ve XI. Kranial sinir *Nervous Accessoriosus* aracılığı ile içerisinde torakstan, kulağın arka kısmında bulunan kafatası tabanına kadar uzanan SKM'nin de bulunduğu boyun kaslarına efferent sinyaller gönderilir. VKR fonksiyonu, VEMP kayıtları aracılığıyla rutin olarak araştırılmaktadır (2).

2. 5. İç Kulak Anomalileri

İç kulak anomalileri konjenital işitme kayıplarının %20'sini oluşturur. Daha önce yapılan çalışmalarda, iç kulak anomalilerine ilişkin çeşitli sınıflamalar mevcuttur (20-23). Embriyolojik gelişim döneminde yaşanan problemlere bağlı olarak iç kulak anomalileri sınıflandırılmıştır (Bkz. Şekil 2.6.) (23). İç kulak anomalileri 2002 yılında Sennaroğlu (24) tarafından 8 gruba ayrılmış ve 2017 yılında alt grupları revize edilmiştir (3). Buna göre iç kulak anomalileri şöyle sıralanmaktadır: 1. Labirent aplazisi (Michel Deformitesi), 2. Rudimenter otokist, 3. Koklear aplazi, 4. Ortak kavite, 5. Kokleanın İnkomplemant Partisyonu (IP-I, IP-II, IP-III), 6. Koklear Hipolazi (KH-I, KH-II, KH-III, KH-IV), 7. Geniş Vestibüler Akvaduktus Sendromu (GVAS), 8. Koklear apertür anormallikleri (3).



Şekil 2.6. Gelişim basamaklarına göre iç kulak anomalilerinin oluşumu ve sınıflaması (23).

2. 5. 1. Total Labirent Aplazisi (*Michel Deformitesi*)

İlk olarak 1863 yılında Michel tarafından tanımlanan ve “Michel Deformitesi” olarak da bilinen Labirent Aplazisi (LA), koklea, vestibül, SSK’lar, koklear ve vestibüler akuaduktusların yokluğu ile karakterize olan bir iç kulak anomalisidir (Bkz. Şekil 2.7.)(20). Otik kapsül hipoplastik veya aplazikken, petröz kemik hipoplastik olabilir (3). Önceki çalışmalarda tek taraflı ve bilateral labirent aplazili olgular mevcuttur (20, 24, 25). Hastaların büyük bölümünde İAK sadece, kemik bir fasiyal kanaldan oluşmaktadır. Fasiyal sinirin dışındaki diğer sinirler yoktur (4, 25). Fasiyal fonksiyonları normal olmasına rağmen bazı hastalarda, temporal kemik içinde fasiyal kanalı görebilmek imkansız olabilmektedir. Orta kulak kemikçiklerinin gelişimi genellikle normaldir (3, 23-25).



Şekil 2.7. Total labirent aplazisi (M: malleus) (3).

Radyolojik bulgulara göre TLA 3 alt gruba ayrılmıştır (3, 24):

- a. Hipoplastik veya aplastik petröz kemik ile TLA:** Total labirent aplazili bu olgulara, petröz kemiğin hipoplazisi veya aplazisi eşlik eder.
- b. Otik kapsülsüz TLA:** Total labirent aplazisinin bu grubunda, petröz kemik normaldir. Ancak otik kapsül hipoplastik veya aplastiktir.
- c. Otik kapsüllü TLA:** Petröz kemik ve otik kapsülün oluşumu normaldir. Sadece TLA'nın bu grubunda fasiyal kanalın labirent kısmı, kanal içerisinde normal yerindedir. Bu, fasiyal kanalın normal pozisyonda olması için otik kapsül oluşumunun gerekli olduğunu göstermektedir.

Total labirent aplazili olgular, işitsel değerlendirme sırasında işitsel uyarana ya hiç cevap vermezler ya da alçak frekanslarda titreşime bağlı cevap alınabilen çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı gösterebilirler. İç kulak gelişimi olmayan bu çocuklarda, koklear implantasyon mümkün değildir. İşitmenin habilitasyonu için tek tedavi seçeneği işitsel beyinsapı implantıdır (3, 24).

2. 5. 2. Rudimenter Otokist

Rudimenter otokist, İAK olmaksızın otik kapsülün inkomplet milimetrik gösterimini (yuvarlak veya oval) ifade eder. Semisirküler kanalların bazı bölümleri eşlik edebilir. Bu patoloji, *Michel* deformitesi ve ortak kavite arasında bir anomali görünümündedir. Ortak kavitede, ayrı koklea ve vestibül yerine, oval veya yuvarlak kistik bir alan varken, *Michel* deformitesinde iç kulak gelişimi yoktur. Ortak kavite, İAK'da sinirler varsa, beyinsapı ile bağlantı kurar. Rudimenter otokist ise İAK oluşumu olmaksızın birkaç milimetre büyüklüğündedir (3, 24).

Total labirent aplazisi ile benzer odyolojik bulgular gözlenir. Otokist ve beyinsapı arasında bağlantı olmadığı için koklear implantasyon bu grupta kontraendikedir. Rudimenter otokist de işitsel beyinsapı implantasyonu için kesin bir endikasyondur (3, 24).

2. 5. 3. Koklear Aplazi

Koklear aplazi, kokleanın yokluğudur. Vestibül ve SSK'lar, İAK'nın *posterolateral* bölgesinde yani normal anatomik yerlerindedir. Vestibüler sistemin durumuna göre, normal labirentli koklear aplazi ve geniş vestibüllü koklear aplazi olmak üzere iki guruba ayrılır. Bu hastaların işitmesi yoktur, sadece titreşim uyarımına cevap alınabilir. İç kulak gelişimi olmadığı için, sadece işitsel beyinsapı implantı için endikedir (3, 24).

2. 5. 4. Ortak Kavite

Ortak kavitede, koklea ve vestibül oval veya yuvarlak tek bir odacıkta bulunur. Teorik olarak, bu yapı koklear ve vestibüler sinir yapılarına sahiptir. Semisirküler kanallar veya onların rudimenter kısımları eşlik edebilir. Bu anomaliye sahip hastalarda genellikle çok ileri derecede işitme kaybı görülmektedir. Eğer kokleovestibüler sinir yoksa veya inceyse işitsel beyinsapı implantasyonu açısından endikasyon oluşturur. Eğer sinir varsa, koklear implantasyon yapılabilir ancak, operasyon sonrası bu çocukların dil gelişimleri sınırlı olabilmektedir. Bu durumda ailelere, çocuklarının karşı kulağına beyinsapı implantasyonunun yapılabileceği bilgisi verilmelidir (3, 24).

2. 5. 5. Koklear Hipoplazi (KH)

Bu anomalide, koklea ve vestibül tam olarak birbirinden ayrıdır. Ancak koklea daha küçüktür. KH-I (*Bud-like* koklea), KH-II (kistik hipoplastik koklea), KH- III (2 dönüşten daha az koklea), KH-IV (hipoplastik orta ve apikal dönüşlü koklea) olmak üzere 4 gruba ayrılır. Hastaların işitmeleri normal olabileceği gibi, sadece işitme cihazı ile rehabilite edilebilen hafiften orta dereceye kadar geniş bir işitme kaybı spektrumu da gösterebilirler. Pür iletim tipi işitme kaybı yaygın görülmez. İleri derece işitme kayıplarında işitme koklear implant ile, koklear sinir eksikliğinde ise işitsel beyinsapı implantı ile rehabilite edilebilir (3, 24, 26).

2. 5. 6. Kokleanın İnkomplet Partisyonları (IP)

İnkomplet partisyon anomalilerinde, koklea ve vestibül birbirinden ayrıdır. Koklea normal boyutlarındadır, ancak *interscalar septa* ve *modiolus* gibi iç yapılarda eksiklikler mevcuttur. Bu eksikliklere göre 3 alt gruba ayrılır (3):

a. İnkomplet Partisyon Tip I (IP-I)

Koklea kistik görünümündedir. Buna çok genişlemiş kistik bir vestibül eşlik eder. *Modiolus*, *cribriform plate* ve *interscalar septa* yoktur. Koklear sinir yoksa, işitsel beyinsapı implantasyonu yapılır (3, 24).

b. İnkomplet Partisyon Tip II (IP-2)

Mondini deformitesi olarak da bilinir. Koklea ve vestibülün boyutları normaldir ve iç kulak yapıları gelişmiştir. *Modiolus*un bazal kısmı mevcut olup, orta ve apikal kısım kistik görünümündedir. Buna *dilate* vestibül ve geniş vestibüler akuaduktus eşlik eder. İşitme kaybı genellikle progresiftir. Simetrik veya asimetric işitme kaybı görülebilir. Normal timpanogram bulgularına rağmen, özellikle alçak frekanslarda hava –kemik aralığı vardır. Odyolojik bulgular semisirküler kanal dehisansı sendromuna benzerdir. Koklear implant endikedir (3, 24).

c. **İnkomplet Partisyon Tip III (IP-3)**

Interscalar septa vardır, ancak *modiolus* tamamıyla yoktur. Önceleri X'e bağlı bir anomali olduğu düşünülen IP-III, 2006 yılında Sennaroğlu ve arkadaşları tarafından inkomplet partisyonların bir alt grubu olarak kabul edilmiştir (27). Koklear sinirleri olduğu için koklear implantasyon yapılır ancak implantasyon sırasında *gusher* riski yüksektir (3).

2. 5. 7. Geniş Vestibüler Akuadukt Sendromu (GVAS)

Koklea, vestibül ve SSK'lar normal olup, vestibüler akuaduktuslar geniştir. Yani *posterior* labirent ile *operculum* arasında kalan orta nokta 1,5 mm'den daha büyüktür. Odyolojik bulguları ve cerrahi yaklaşım IP-2'ye benzerdir (3, 24).

2. 5. 8. Koklear Apertür Anomalileri

Koklear apertür, *modiolus* ve İAK arasındaki koklear sinir liflerini taşıyan bir kanaldır. Koklear kanal hipoplazik veya aplazik olabilir. Koklear kanalın olmaması durumunda genellikle koklear sinir agenezisi de görülür. Ama koklear kanal hipoplazik ise koklear sinir hipoplazik ya da aplazik olabilir (3, 8, 24).

2. 6. Çocuklarda Denge Sistemi ve Değerlendirmesi

Çocuklarda denge yaşamın ilk saatlerinden itibaren gelişmeye başlar ve gestasyonel yaşamın ilk günü başlayan belirli bir motor programı izler. Bu program birkaç aşamadan oluşur: İlk aşaması başını tutmadır. Sonrasında bebeklerde bunu statik koşullar altında vertikal postural kontrol ve iki ayak üzerinde durmanın, sonra yürüme, atlama, koşma gibi dinamik hareketlerin izlediği, sonrasında ise otonom halini aldığı varsayılmaktadır. Genel olarak sağlıklı bir bebek, başını 2-3 aylıkken tutar, 5-6 aylıkken destekli oturur ve 8-9 aylıkken desteksiz oturabilir. 10-12 aylık olduğunda, destekli ayağa kalkabilir (Bkz. Tablo 2.1.). Emekleme yaşı değişir. Düşmeksizin desteksiz ilk adımlarını 12±5 aylıkken, en geç 18 aylıkken atar. Prematüre bebeklerde bu yaşlar, normal olarak doğması gereken tarih dikkate alınarak yani düzeltilmiş yaşlarına göre belirlenir (1).

Tablo 2.1. Normal posturo-motor gelişim aşamaları (1, 28).

Posturo-motor Gelişim Aşamaları	Normal Kazanım Yaşı
Başını tutma	2-3 ay
Destekli oturma	5-6 ay
Desteksiz sabit oturma	8-9 ay
Destekli ayakta durma	10-12 ay
Bağımsız yürüme	12 ay \pm 5 ay
Tek ayak üstünde durma	minimum 4 yaş

Denge gelişimi, desteksiz yürüme ile sona ermemektedir. Yürüyüş sırasında baş ve gövde koordinasyonu, her adımda göz ve vestibülden oluşan duyu platformunun stabilizasyonuna olanak tanımaktadır. Bunun tamamlanması ise birkaç yılı bulur. Kademeli olarak bir çocuğun denge fonksiyonları, egzersizle 12 yaşında genç yetişkinlere benzer bir seviyeye ulaşır ve hatta ergenliğin sonuna kadar dahi gelişmeye devam eder (1).

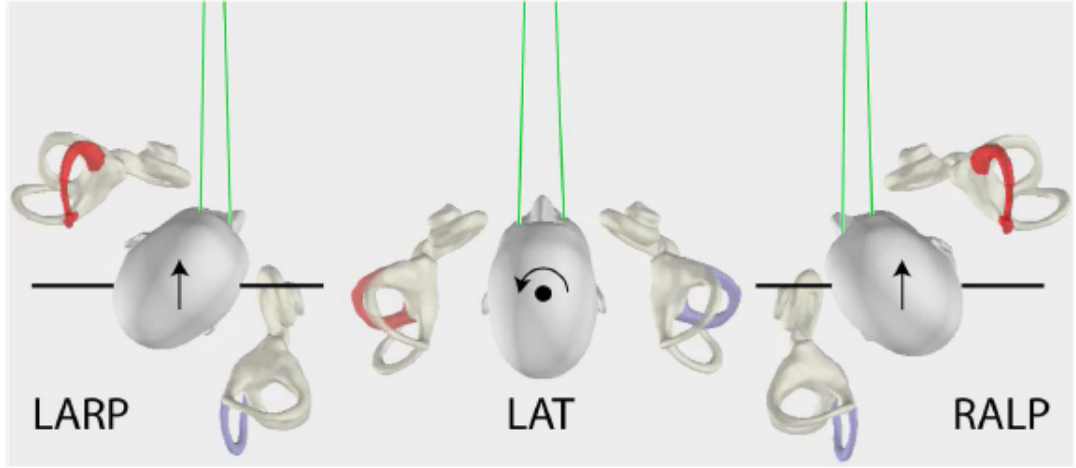
İlk vestibüler değerlendirme, hastanın vestibüler fonksiyonlarının anlık bir görüntüsüdür. Vestibüler bozukluğun kısmi veya total olup olmadığını, kompanzasyon veya fonksiyonel düzelmeden kaynaklı olarak dengede bir gelişim olup olmadığını (vestibüler nöritisli hastalarda olduğu gibi) gösterir. Tekrarlanan sonraki değerlendirmeler, vestibüler kaybın gidişatı hakkında bilgi verir (1).

Bu bölümde, çalışma kapsamında kullanılan vestibüler değerlendirme testleri açıklanmıştır.

2. 6. 1. Video Head Impulse Test (vHIT)

Head Impulse Testte (HIT), klinisyen hastanın başını tahmin etmediği bir SSK düzleminde aniden 100 milisaniyede (msn) 15° çevirir ve anlık kompanzuar göz hareketlerini gözler (Bkz. Şekil 2.8.). Her baş savurma sırasında sağlıklı bir bireyin göz hareketi, baş hareketini kompanze eder ve bakış hedef üzerinde sabit kalır. Ancak vestibüler fonksiyon kaybı olan bir hastanın gözleri başı ile birlikte hareket eder ve hasta her bir baş savurma sonrasında bakışını hedefe sabitlemek için düzeltici bir

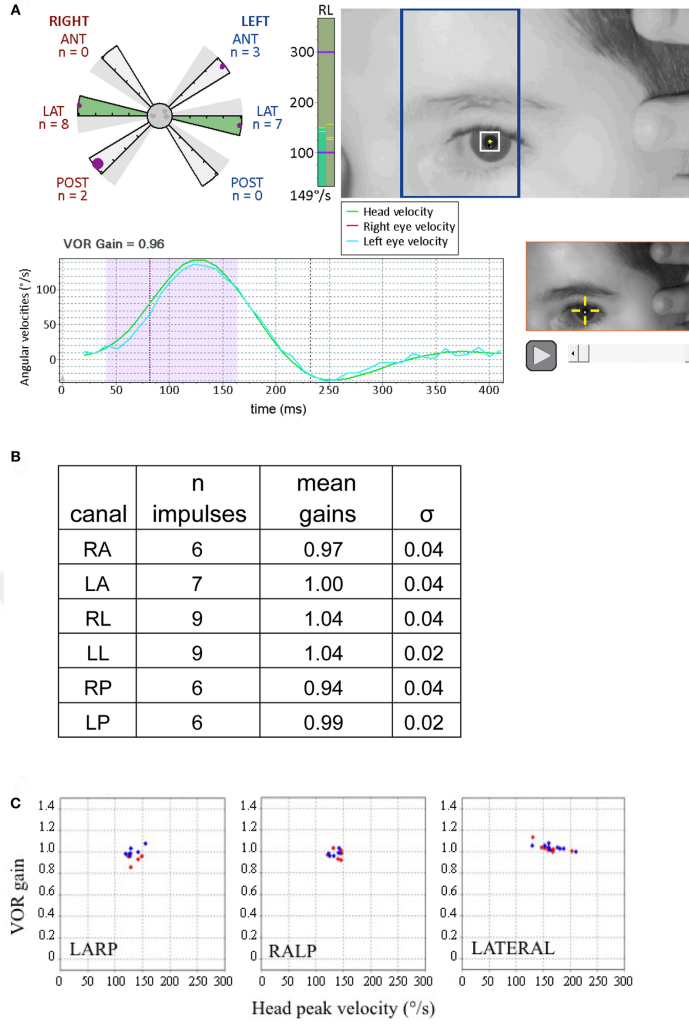
sakkad yapar. Bu sakkadik harekete, açık (*overt*) sakkad ya da yakalama (*catch-up*) sakkadı adı verilir ve kanal parezisinin bir belirtisi olarak klinisyen tarafından gözlenebilir (29).



Şekil 2.8. Vestibülo-oküler refleks değerlendirmesinde semisirküler kanallara göre baş hareketleri (LARP: *Left Anterior - Right Posterior*, LAT: *Lateral*, RALP: *Right Anterior- Left Posterior*) (30).

Vestibülo-oküler refleks cevaplarının genel yeterlilik ölçüsü kazançtır. Baş hareketi sırasında, baş hızının göz hızına oranlanması ile Vestibülo-oküler refleks kazancı elde edilir. Sağlıklı bireylerde normal VOR kazancı 1,00'dır. Tek taraflı vestibüler kaybı olan hastalarda etkilenen tarafta VOR kazancı azalır, genellikle VOR kazancı 0,70'den azdır. Bu durumda hastalar etkilenen tarafa doğru düzeltici sakkadlar yapar, böylelikle lezyonun tarafı belirlenir. Ancak bazı hastalarda baş savurma sırasında oluşan sakkadlar klinisyen tarafından gözlenemez. Bu sakkadlara gizli (*covert*) sakkad adı verilir. Bu gizli sakkadların görülebilmesi için baş savurma sırasında göz ve baş hareketlerini kaydeden objektif kayıtlara ihtiyaç vardır (29). Bu amaçla geliştirilen vHIT ile baş ve göz hareketleri kaydedilerek hem VOR kazancı sayısal olarak hesaplanır hem de HIT'te çıplak gözle görülemeyen gizli sakkadlar kolayca belirlenir. Video Head Impulse Test, 6 SSK fonksiyonu hakkında bilgi verir ve varsa kanal parezisinin hangi kanalda olduğunu tespit edilmesini sağlar.

Şekil 2.9.'da normal sağlık bireye ait vHIT sonucu sunulmuştur.



Şekil 2.9. Sağlıklı bir çocuğa ait vHIT gösterimi. (A) LARP düzleminde sağ posterior kanal uyarımları. Grafikteki yeşil çizgi baş hızını, mavi çizgi ise sol göz hızını göstermektedir. Gölge alan ise VOR kazancı için hesaplanan alanı göstermektedir. (B) vHIT sonucu (C) Baş hızına göre her bir kanal düzlemine ilişkin VOR kazançlarının saçılım grafikleri (31).

2. 6. 2. Vestibüler Uyarılmış Miyojenik Potansiyeller (VEMP)

Vestibüler Uyarılmış Miyojenik Potansiyeller, ses, titreşim veya elektriksel uyarım ile boyunda bulunan sternokleidomastoid (SKM) kasından veya ekstra-oküler göz kaslarından olan inferior oblik kasından elde edilen cevaplardır. Otolit organlara ve vestibüler sinirlere ilişkin bilgiler verir. Uyarım olarak hava yolu veya kemik yolu uyarımları kullanılmaktadır. Sağlıklı bireylerde yüksek şiddet seviyelerinde (95-100 dBnHL) VEMP cevapları elde edilir. Otolit cevaplarının en iyi 500 Hz toneburst uyarımlarıyla elde edildiği belirtilmektedir (1, 32).

Vestibüler Uyarılmış Miyojenik Potansiyeller, çocuklarda vestibülospinal fonksiyonları değerlendiren pratik bir testtir. Başını tutabilen 2-3 aylık bebeklere ve büyük çocuklara yapılabilir (1, 2).

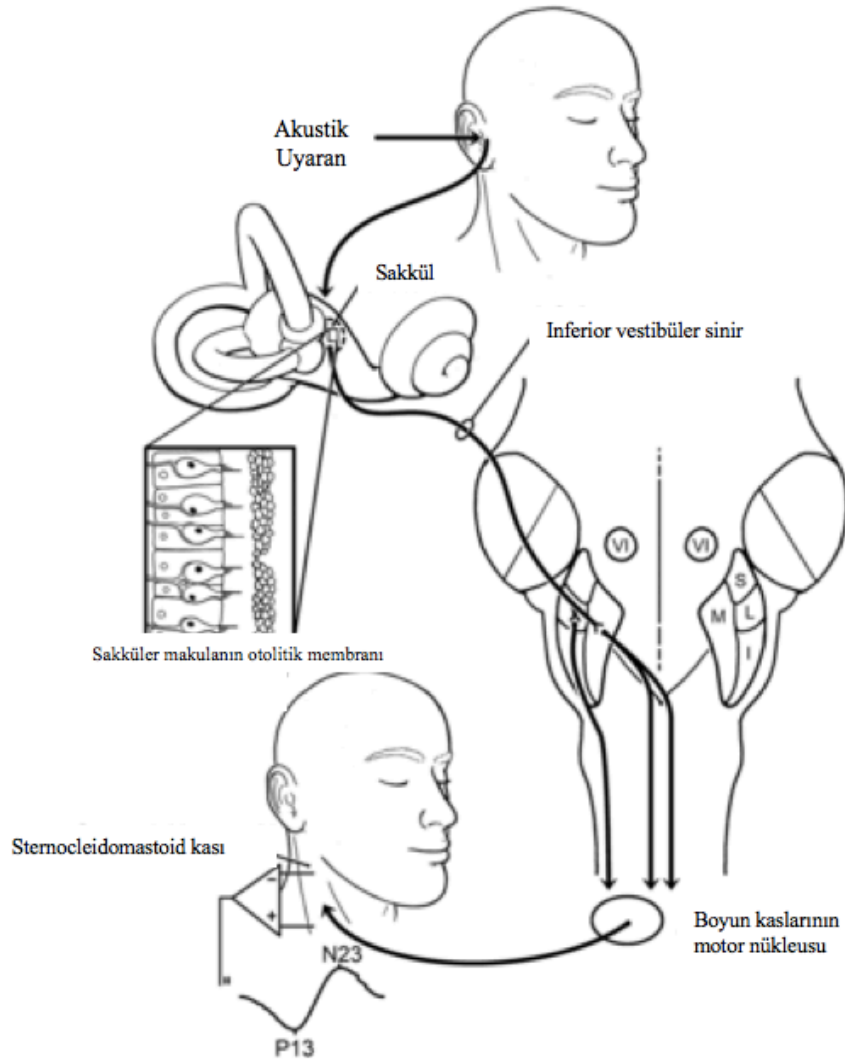
Çocuklarda orta kulak effüzyonu sık görülmektedir. Effüzyon veya diğer orta kulak problemleri durumunda, hava yolundan ses geçişi azalır. Bu nedenle çocuklarda VEMP testi yapılırken, kemik yolu uyaranların kullanılması önerilmektedir (1, 2).

Cevapların elde edildiği bölgeye göre VEMP testi ikiye ayrılır. Eğer SKM kasından elde ediliyorsa, servikal VEMP (sVEMP) adını alır. Eğer cevaplar inferior oblik kasından elde ediliyorsa, oküler VEMP (oVEMP) adını alır.

Servikal VEMP

Servikal VEMP, vestibülospinal yollar aracılığı ile taşınan sakküler vestibüler sinyalleri ve inferior vestibüler siniri değerlendirmektedir. İpsilateral SKM üzerinden elektromiyografi (EMG) kaydı yapılırken, bir kulağa ses uyararı verilir (Bkz. Şekil 2.10.). Özellikle sakküldeki vestibüler hücrelerin sese cevabı, servikal vestibülokolik ark aracılığı ile ipsilateral kas tonusunu anlık olarak inhibe eder. İpsilateral SKM kasının kasılması ile oluşan EMG cevapları, bifazik bir dalga formu (p13 - n23 veya p1 - n1) elde etmek için averajlanır. Servikal VEMP, *masseter* (çiğneme kası), *triseps* (kol kası) ve *gastroknemius* (baldır) kasından da elde edilebilir (33).

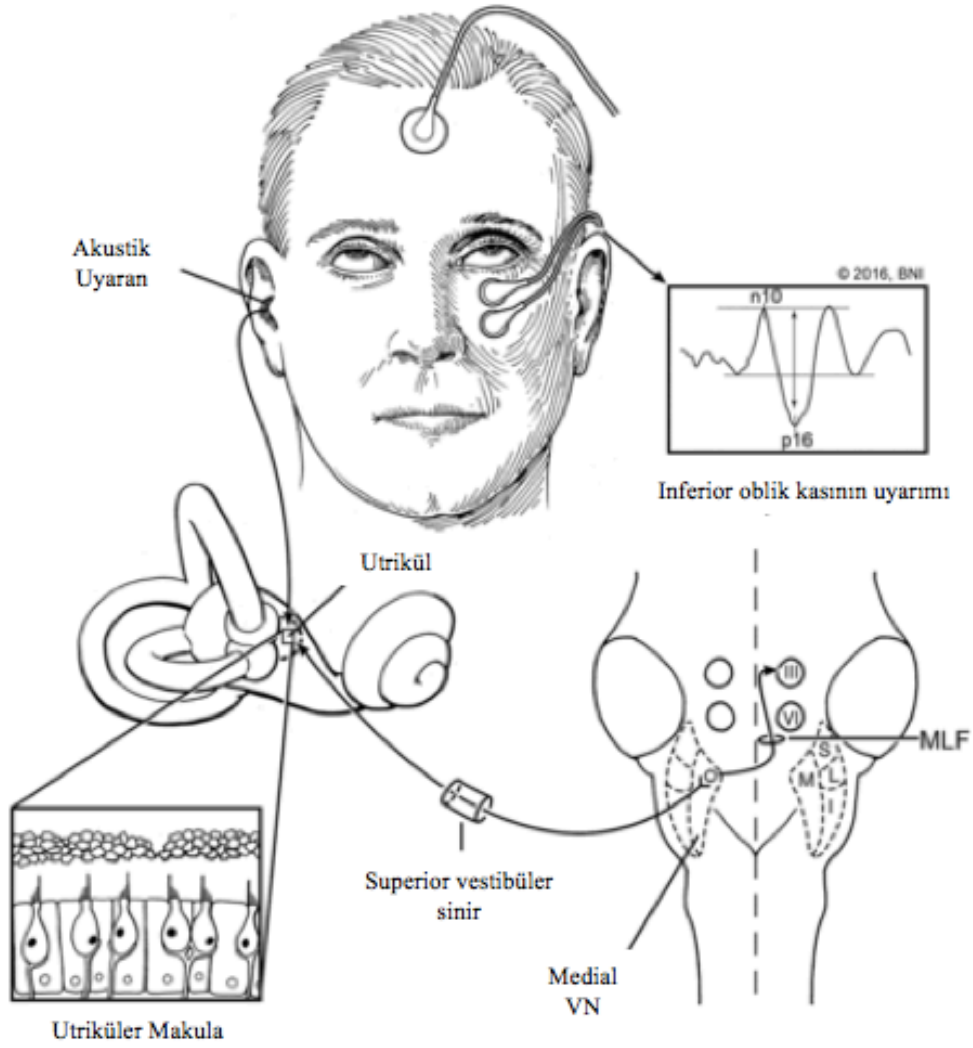
Genel olarak aktif elektrotlar simetrik olarak her iki SKM kasının 1/3'lük kısmına, negatif elektrot sternumun üzerine ve toprak elektrot altına yerleştirilir.



Şekil 2.10. sVEMP refleksi arkı (33).

Oküler VEMP

Oküler VEMP, orta hatta kontralateral *medial longitudinal fasikül* ve okülomotor nükleus ile çaprazlaşan superior vestibüler sinir aracılığıyla utrikülün fonksiyonunu değerlendirir (Bkz. 2.11.). Kontralateral inferior oblik kasından gelen EMG cevapları averajlanır. Bifazik bir dalga formu elde edilir. Ölçümler, erken tepe noktalarının latansları ile yapılır (oVEMP için n10 veya n1 ve p16 veya p2) (33).



Şekil 2.11. oVEMP refleksi arkı (33)

2. 6. 3. Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency-2 (BOT-2)

Robert ve Brett Bruininks tarafından ilk olarak 1978 yılında geliştirilen ve 2005 yılında revize edilen BOT-2 testi, 4-21 yaşları arası bireylerin ince ve kaba motor becerilerini değerlendiren bir testtir. Koşu ve çeviklik, denge, iki yönlü koordinasyon, dayanma gücü, el-kol koordinasyonu, tepki hızı, görsel – motor kontrol, kol hızı ve el çabukluğu alt testlerini içeren toplam 53 madde bulunmaktadır.

BOT-2, dört motor alanın birleşimindeki yeterliliği gösterir. Bunlar ince manuel kontrol, manuel koordinasyon, vücut koordinasyonu, dayanma gücü ve

çevikliklerdir. İnce manuel kontrol, yazma ve çizmeyi içeren motor yetenekleri değerlendirir. Manuel koordinasyon, hızlı durumlarda el – kol koordinasyonu ve el çabukluğu ile tutma, kavrama ve objeleri manipüle etmeyi içeren motor yetenekleri değerlendirir. Vücut koordinasyonu, üst ve alt ekstremitelerin koordinasyonunu ve dengeyi içeren motor becerileri değerlendirir. Dayanma gücü ve çeviklik ise yürürken ve koşarken vücut pozisyonunu korumayı sağlayan kas gücünü, motor hızı ve motor beceriyi değerlendirir. Tüm bu değerlendirmelerden sonra toplam motor bileşik skoru hesaplanabilir (34).

Her bir alt teste ait uygulama materyallerinin, formların ve manuel kitapçığın bulunduğu bir BOT-2 kiti bulunmaktadır. Testin tamamını uygulamak 1,5 saat sürmektedir. Ancak klinisyenin tercihinin, çalışma alanı ve amacına göre sadece istenilen alt testler de bireylere uygulanabilir. BOT-2 dilden bağımsız bir test olduğu için, her ülkede uygulanması mümkündür. Yaşlara ve cinsiyete göre her bir alt testin standart puanları BOT-2 manuel’inde yer almaktadır.

BOT-2 testinin özellikle denge alt testi, bilgisayarlı dinamik veya statik postürografi ile değerlendirilemeyen çok küçük çocukların fonksiyonel dengeleri hakkında vestibüler alanında çalışan klinisyenlere önemli bilgiler sağlamaktadır (Bkz. Şekil 2.12.).



Şekil 2.12. BOT-2 Denge testi örnekleri.

3. BİREYLER VE YÖNTEM

Bu çalışma, Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Odyoloji Bölümü'nde yapılmıştır. Çalışma Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'nun 26.07.2016 tarihli toplantısında (EK-1) etik açıdan uygun bulunmuştur (Karar No: GO 16/433 – 05).

3.1. Bireyler

Bu çalışma, yaşları 4-16 arasında olan bireylerden oluşan bir çalışma grubu ve iki kontrol grubu olmak üzere toplam üç gruptan oluşmaktadır. Çalışma grubu, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı ve Odyoloji Ünitesi'nde takip edilen, radyolojik görüntüleme sonucunda iç kulak anomalilerinden labirent aplazisi ve/veya rudimenter otokisti olduğu belirlenen ve tek taraflarında ABI kullanan 10 çocuktan oluşmaktadır. Hacettepe Üniversitesi'nde bugüne kadar ABI ameliyatı gerçekleştirilen toplam 139 bireyden 17'sinde *bilateral* veya *unilateral* labirent aplazisi ve/veya rudimenter otokist olduğu tespit edilmiştir. Bu çocuklardan 4'ü 4 yaşın altında olması, 1'i implantın iç parçasında oluşan arızaya (*device failure*) bağlı olarak revizyon önerilmesi, 1'i otizm spektrum bozukluğu, 1'i ise 4 yaşından büyük olmasına rağmen yönergeleri yerine getiremeyecek şekilde ciddi davranış problemlerinin bulunması nedeniyle çalışmaya dahil edilmemiştir. Bu nedenle çalışma grubuna, yaş ortalaması $9,10 \pm 3,96$ olan, labirent aplazisi ve/veya rudimenter otokisti nedeniyle ABI kullanan 10 birey dahil edilmiştir. Birinci kontrol grubu (Kontrol I) işitmesi normal ve yaş ortalamaları $9,16 \pm 4,02$ olan 10 sağlıklı bireyden oluşmaktadır. İkinci kontrol grubu (Kontrol II) ise bugüne kadar koklear implantasyon yapılan toplam 2430 birey arasından, iç kulak yapıları normal olan ancak bilateral çok ileri derecede SNİK nedeniyle tek taraflarında koklear implant kullanan, yaş ortalamaları $9,19 \pm 3,25$ olan 10 birey seçilmiştir. Çalışmaya üç grupta toplam 30 birey alınmış olup, yaş faktörünün sonuçları etkilememesi amacıyla her bir gruptaki katılımcıların yaşları dengelenmeye çalışılmıştır. Çalışmaya dahil edilen tüm bireylerin, ebeveynlerinden onay alınmıştır.

Aşağıda sunulmuş olan kriterler doğrultusunda bireyler çalışmaya dahil edilmiştir:

1. Çalışma grubundaki bireyler için en az bir kulağında Labirent aplazisi veya Rudimenter otokist tanısı almış olması
2. Çalışma grubunda yer alan bireylerin tek taraflarında en az 2 yıldır işitsel beyinsapı implantı kullanıyor olması
3. Kontrol I grubu için işitmelerinin bilateral normal sınırlarda olması
4. Kontrol II gurubu için normal iç kulak yapılarına sahip olup tek tarafında en az 2 yıldır koklear implant kullanıyor olması
5. İmplantasyonun Hacettepe Üniversitesi Erişkin Hastanesi'nde gerçekleştirilmiş olması
6. Çalışma ve Kontrol II grubu için bireylerde bilateral çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı bulunması
7. Normal orta kulak basınçlarına (+50 ve -100 daPa arasında) sahip olması
8. Yaşları 4-16 arasında olması

Aşağıda sunulan kriterlerden en az birine sahip olan bireyler ise çalışmaya dahil edilmemiştir:

1. Labirent aplazisi ve rudimenter otokist dışında başka bir iç kulak anomalisine sahip olma
2. Orta kulak probleminin olması
3. Nörolojik veya zihinsel ek bir problemi olması
4. 4 yaşın altında ve 16 yaşın üstünde olması

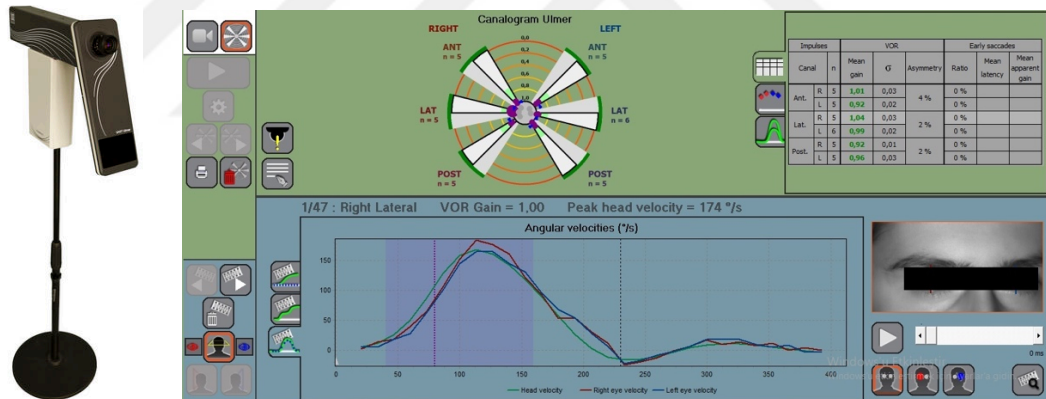
3.2.Yöntem

Çalışmaya dahil edilen bireylere aynı gün içerisinde vHIT, sVEMP, oVEMP ve BOT-2 denge alt testi uygulanmıştır. Denge değerlendirme testlerinden önce tüm bireylerin timpanometrik değerlendirmeleri yapılarak, normal orta kulak basınçları değerlendirilmiştir. Sağlıklı bireylerin odyolojik değerlendirmeleri yapılarak, işitmelerinin normal sınırlarda olup olmadığı kontrol edilmiştir. Çalışmaya katılan bireylere yönelik olarak hazırlanan, demografik bilgileri içeren değerlendirme

formları (bkz. EK-2 ve EK-3) çocuklardan ve ailelerinden alınan bilgiler göre doldurulmuştur.

3.2.1. Video Head Impulse Test (vHIT)

Çalışmada 6 SSK'nın fonksiyonu ve VOR kazançları *Synopsis® vHIT Ulmer* (Marseille, France) cihazı ile değerlendirilmiştir. Bireyden 1 metre uzaklıkta bulunan bir ayaklı kamera yardımıyla (100 Hz'te) ölçümler yapılmaktadır. Aynı videoda hem başın hem de gözlerin hareketi kaydedilebilmektedir. Diğer vHIT cihazlarının aksine, gözlük kullanımı gerektirmediği için çocuklarda kolayca uygulanabilmektedir. Vestibülo-oküler refleks kazancı, baş savurma sırasında göz hızı eğrisinin altında kalan alanın baş hızı eğrisinin altında kalan alana oranı ile hesaplanmaktadır. Şekil 3.1.'de çalışmaya dahil edilen bir bireye ait vHIT testi uygulama ekranı ve ayaklı kamera gösterilmiştir.

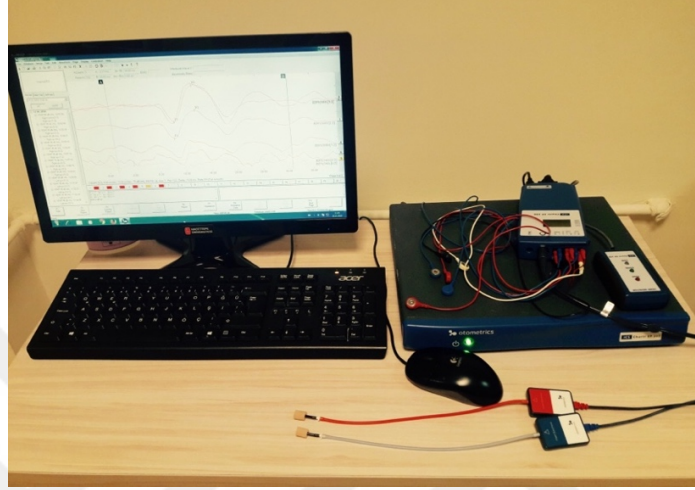


Şekil 3.1. Synopsis® vHIT Ulmer.

Test sırasında bireylerin kamera üzerine yerleştirilen ilgi çekici bir oyuncuğa veya tableten gösterilen bir çizgi filme bakmaları sağlanmıştır. Bakışları sabitlenen çocuklara *lateral SSK*, *Left Anterior – Right Posterior*, *Right Anterior- Left Posterior* eksenlerinde baş savurma hareketleri yapılmıştır. Her bireyde her bir SSK için en az 10'ar kayıt alınmıştır. Çocukların hareketli olmaları veya bakışlarını hedeften farklı bir yöne kaydırmaları durumunda oluşabilen bozuk kayıtlar temizlenerek, her bir SSK için en güvenilir 5-6 kayıt üzerinden VOR kazançlarının ortalamaları hesaplanmıştır.

3.2.2. Oküler ve Servikal VEMP

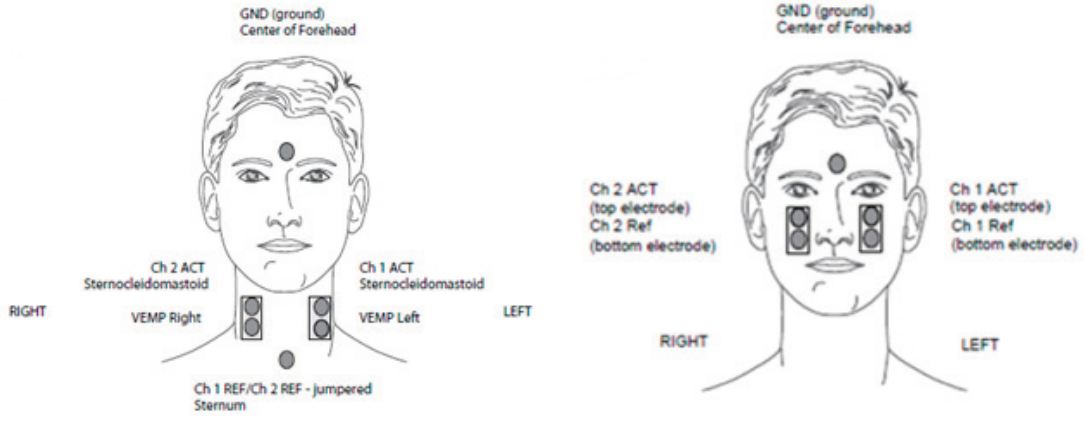
Otolitlerin fonksiyonunu deęerlendirmek amacıyla *Otometrics - ICS Chartr® EP 200 (Denmark)* cihazı kullanılarak bireylerin her iki kulaęına hem sVEMP hem de oVEMP testleri yapılmıřtır (Bkz. Őekil 3.2.).



Őekil 3.2. *Otometrics - ICS Chartr® EP 200 VEMP.*

Uyaran olarak her iki ölçümde de 500 Hz toneburst hava yolu uyaranı kullanılmıřtır. Ses uyaranı *insert* kulaklık ile verilmiřtir. Rastgele belirlenen sırada 95, 85 ve 75 dBnHL'de VEMP cevapları kaydedilmiřtir. Kayıtlar sırasında kulaklar arası amplitüd büyüklüklerini karşılařtırabilmek için aynı EMG mikrovoltlarında kayıt alınmaya çalıřılmıřtır. Alınan kayıtlarda EMG aktivitesinin ± 3 uV aralıęında deęiřtięi görülmüřtür. Test sırasında EMG deęerleri VEMP monitörü ve ekrandan takip edilerek EMG'lerin düşmesi durumunda, bireylere gerekli yönergeler verilerek ilgili kasları daha güçlü kasmaları istenmiřtir. Çalıřmada implant kullanan bireylerin oVEMP ve sVEMP'leri cihazlarının kapalı olduęu durumda elde edilmiřtir.

Çalıřmada kullanılan cihazın önerdięi sVEMP ve oVEMP elektrot yerleřimleri Őekil 3.3'te gösterilmiřtir.



Şekil 3.3. sVEMP ve oVEMP elektrot yerleşimleri.

Çalışmamıza dahil edilen bir bireyin sVEMP elektrot yerleşimi Şekil 3.4'te gösterilmiştir.



Şekil 3.4. sVEMP elektrot yerleşimi (Aileden izin alınmıştır, bkz. EK-4).

Çalışmamıza dahil edilen bir bireyin oVEMP elektrot yerleşimi Şekil 3.5'te gösterilmiştir.



Şekil 3.5. oVEMP elektrot yerleşimi (Aileden izin alınmıştır, bkz. EK-4).

3.2.3. Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency- 2 (BOT-2)

BOT-2 testi, 4-21 yaş arası bireylere uygulanmaktadır. Bireylerin motor yeterliklerini değerlendirmeyi sağlayan bir testtir. Testin tamamı 8 alt testten oluşur. Bu çalışmada bireylerin statik ve dinamik dengelerini değerlendirmek amacıyla BOT-2 testinin Denge (*Balance*) alt testi kullanılmıştır.

Denge alt testi, gözler açık ve kapalı durumlarda, sabit zeminde ve denge tahtası üzerinde tek ayak üstünde duruş, *Tandem* duruş, düz yürüyüş, *Tandem* yürüyüş gibi farklı görevlerden oluşmaktadır.

Süre gerektiren görevlerde, dijital kronometre kullanılmıştır. Ölçülen süreler saniye olarak kaydedilmiş olup, virgülden sonraki değerler $<.5$ olduğunda bir önceki tam sayıya, $\geq .5$ olduğunda ise bir üst tam sayıya yuvarlanmıştır. Diğer görevlerde ise bireylerin adım sayıları işlenerek ham puanlar elde edilmiştir. Elde edilen tüm ham puanlar, daha sonra testin manuel'inde yer alan yaş ve cinsiyetlere göre belirlenmiş olan standart puanlara dönüştürülmüştür.

Denge alt testi, implant kullanan bireylere cihazlarının açık ve kapalı olduğu iki farklı durumda uygulanmıştır.

3.2.4. Odyolojik Değerlendirme

Çalışmaya dahil edilen tüm bireylere 226 Hz probe tone'da timpanometrik değerlendirme yapılmıştır. +50 ve -100 daPa arasında bulunan orta kulak basınç değerleri normal kabul edilmiştir. Bireylerin TDH-39 *supra-aural* kulaklık kullanılarak uygun test yöntemiyle 250, 500, 1000, 2000 ve 4000 Hz'teki saf ses eşikleri ve konuşma uyarılarına tepkileri değerlendirilmiştir. Bunlara ek olarak yaşı küçük olan çocuklarda otomatik ABR, otoakustik emisyon ve akustik refleks testleri yapılmıştır.

Çalışma ve Kontrol II grubunda yer alan bireylerin ise implantlı olarak serbest alanda 250-6000 Hz frekans aralığında cihazlı işitme testleri yapılmıştır.

3.2.5. Radyolojik Görüntüleme

İmplantasyon yapılan bireylerin ameliyat öncesine ait Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve Manyetik Rezonans (MR) görüntülemeleri Prof. Dr. Levent Sennaroğlu tarafından tekrar incelenmiştir.

3.6. İstatistiksel Analiz

Tanımlayıcı istatistikler olarak kategorik değişkenlerde sayı ve yüzde, sayısal değişkenlerde normal dağılım gösterenlerde ortalama, standart sapma, normal dağılım göstermeyenlerde ise ortanca, minimum ve maksimum değerleri verilmiştir. Niteliksel değişkenler için yapılan karşılaştırmalar Ki-Kare testi ile analiz edilmiştir. Normal dağılım gösteren niceliksel verilerin gruplara göre karşılaştırılmasında, Tek Yönlü Anova, varyanslar homojen olmadığında ise *Welch Anova* kullanılmıştır. Normal dağılım göstermeyen niceliksel verilerin gruplar arası karşılaştırılmasında parametrik olmayan testlerden *Kruskal Wallis* testi yapılmıştır. İki bağımlı grup karşılaştırması için *Wilcoxon* eşleştirilmiş iki örnek testi kullanılmıştır.

İstatistiksel anlamlılık düzeyi olarak $p < 0,05$ kabul edilmiştir. Analizler *IBM SPSS Statistics 23.0* programında yapılmıştır.

4. BULGULAR

Bu çalışmada, labirent aplazisi olan 4-16 yaşları arasındaki bireylerin denge sistemlerinin değerlendirilerek, elde edilen sonuçlar aynı yaş grubundaki sağlıklı bireyler ve iç kulak yapıları normal olup çok ileri derecede SNİK nedeniyle koklear implant kullanan bireylerin sonuçları ile karşılaştırılmıştır. Labirent aplazisi olan çocukların denge sistemlerinin diğer kontrol gruplarından ne kadar farklılaştığını ortaya konmuştur.

4.1. Demografik Bilgilere İlişkin Tanımlayıcı İstatistikler

Bu çalışmada, çalışma grubu yaş ortalaması $9,16 \pm 4,02$ olan, labirent aplazisi bulunan ve beyinsapı implantı kullanan 7'si kadın 3'ü erkek olmak üzere toplam 10 bireyden oluşmaktadır. Benzer yaş ortalamalarına sahip kontrol gruplarından birincisi 10 sağlıklı bireylerden oluşurken, Kontrol II grubu iç kulak yapıları normal olan ancak çok ileri derecede SNİK nedeniyle tek taraflı koklear implant kullanan 10 bireylerden oluşmaktadır. Çalışma ve kontrol gruplarının cinsiyet dağılımları ve kullandıkları implantın markalarına göre dağılımları arasında anlamlı fark bulunmamıştır ($p > 0,05$) (Bkz. Tablo 4.1.).

Tablo 4.1. Grupların cinsiyet ve implant markalarına göre dağılımları.

Gruplar	Cinsiyet				İmplant Markaları							
	Erkek		Kadın		Nucleus		Medel		Oticon		AB	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Kontrol I	5	50	5	50	-	-	-	-	-	-	-	-
Kontrol II	6	60	4	40	6	60	2	20	0	0	2	20
Çalışma	3	30	7	70	6	60	1	10	3	30	0	0
Toplam	14	46,67	16	53,33	12	60	3	15	3	15	2	10
Ki- Kare p değeri	0,53				0,14							

Çalışma grubundaki 3 birey sağ taraflarında, 6 birey sol taraflarında ABI kullanırken, 1 katılımcı ise bimodal olarak sağ kulağında koklear implant, sol kulağında ise ABI kullanmaktadır. Kontrol II grubunda ise 7 birey sağ kulağında, 3 birey ise sol kulağında taraflarında koklear implant kullanmaktadır.

Çalışma ve kontrol gruplarının yaş ortalamaları arasında anlamlı fark bulunmamıştır ($p>0,05$). Ayrıca çalışma ve Kontrol II grubunun implant kullanım süreleri ve implant olma yaşları arasında da anlamlı fark bulunmamıştır ($p>0,05$) (Bkz. Tablo 4.2.).

Tablo 4.2. Demografik bilgilere ilişkin tanımlayıcı istatistikler.

	Yaş (Yıl)		İmplant Yaşı (Yıl)		İmplant Kullanım Süresi (Yıl)	
	$\bar{x} \pm ss$	min - max	$\bar{x} \pm ss$	min - max	$\bar{x} \pm ss$	min - max
Kontrol I	9,10 ± 3,96	4,00 – 14,80	-	-	-	-
Kontrol II	9,19 ± 3,25	4,70 – 14,70	4,61 ± 3,48	2 – 13	4,75 ± 2,11	2,0 – 8,0
Çalışma	9,16 ± 4,02	5,10 – 15,10	3,00 ± 1,25	1,5 – 5,5	5,95 ± 3,01	2,5 – 10,0
Toplam	9,15 ± 3,63	4,00 – 15,10	3,80 ± 2,67	1,5 - 13	5,35 ± 2,60	2,0 – 10,0
Bağımsız örneklerde t testi p değeri	0,99		0,18		0,31	

Aileden alınan bilgilere göre, çalışma grubunda yer alan bireylerin tümünde başını tutma, desteksiz oturma, desteksiz yürüme gibi posturo-motor fonksiyonların gelişiminde, normal gelişim gösteren yaşlılarına göre ciddi gecikmeler yaşadıkları Tablo 4.3'te görülmektedir.

Tablo 4.3. Çalışma grubundaki bireylerin posturo-motor gelişimleri

Birey No	Posturo-motor Gelişim Aşamaları		
	Başını Tutma (NGY: 2-3 ay)	Desteksiz Oturma (NGY: 8-9 ay)	Bağımsız Yürüme (NGY:12-17 ay)
B1	6-7	12	18-24
B2	12	24	60
B3	6-7	12	24
B4	12	24-36	60-72
B5	5-6	10-11	24
B6	5-6	18	36-42
B7	18-24	30-36	48
B8	8-9	12-18	24
B9	18	30	42
B10	8-9	12	30

NGY: Normal Gelişim Yaşı

Labirent aplazisi olan çalışma grubunun radyolojik görüntüleme bulguları incelendiğinde, 5 bireyin her iki tarafında total labirent aplazisi olduğu, 2 bireyin tek taraflarında rudimenter otokist olduğu ancak bu bireylerden birinde rudimenter yapının hiçbir anatomik bölge ile bağlantısının olmadığı görülürken, diğerinin anterior SSK'sının hipoplazik olduğu görülmüştür. Çalışma grubunda yer alan 1 bireyin ise her iki tarafında da rudimenter otokist olduğu ve her iki anterior SSK'nın da aynı zamanda hipoplazik görünümde olduğu belirlenmiştir. İki bireyin ise sağ taraflarında Koklear Hipoplazi Tip-I ve Tip- II anomalisi mevcuttur. Çalışmada bimodal kullanıcı olan bireyin ise (B9) koklear implant kullandığı sağ kulağında Koklear Hipoplazi Tip II iç kulak anomalisi mevcut iken, ABI kullandığı sol kulağında ise total labirent aplazisi mevcuttur (Bkz. Tablo 4.4.).

Tablo 4.4. Çalışma grubunun radyolojik görüntüleme bulguları.

Birey No	Sağ Kulak	Sol Kulak
B1	Total Labirent Aplazisi	Total Labirent Aplazisi
B2	Total Labirent Aplazisi	Total Labirent Aplazisi
B3	Rudimenter Otokist*	Total Labirent Aplazisi
B4	Total Labirent Aplazisi	Total Labirent Aplazisi
B5	Total Labirent Aplazisi	Total Labirent Aplazisi
B6	Total Labirent Aplazisi	Rudimenter Otokist**
B7	Rudimenter Otokist*	Rudimenter Otokist*
B8	Total Labirent Aplazisi	Total Labirent Aplazisi
B9	Koklear Hipoplazi Tip-II	Total Labirent Aplazisi
B10	Koklear Hipoplazi Tip-I	Total Labirent Aplazisi

*Anterior SSK Hipoplazisi

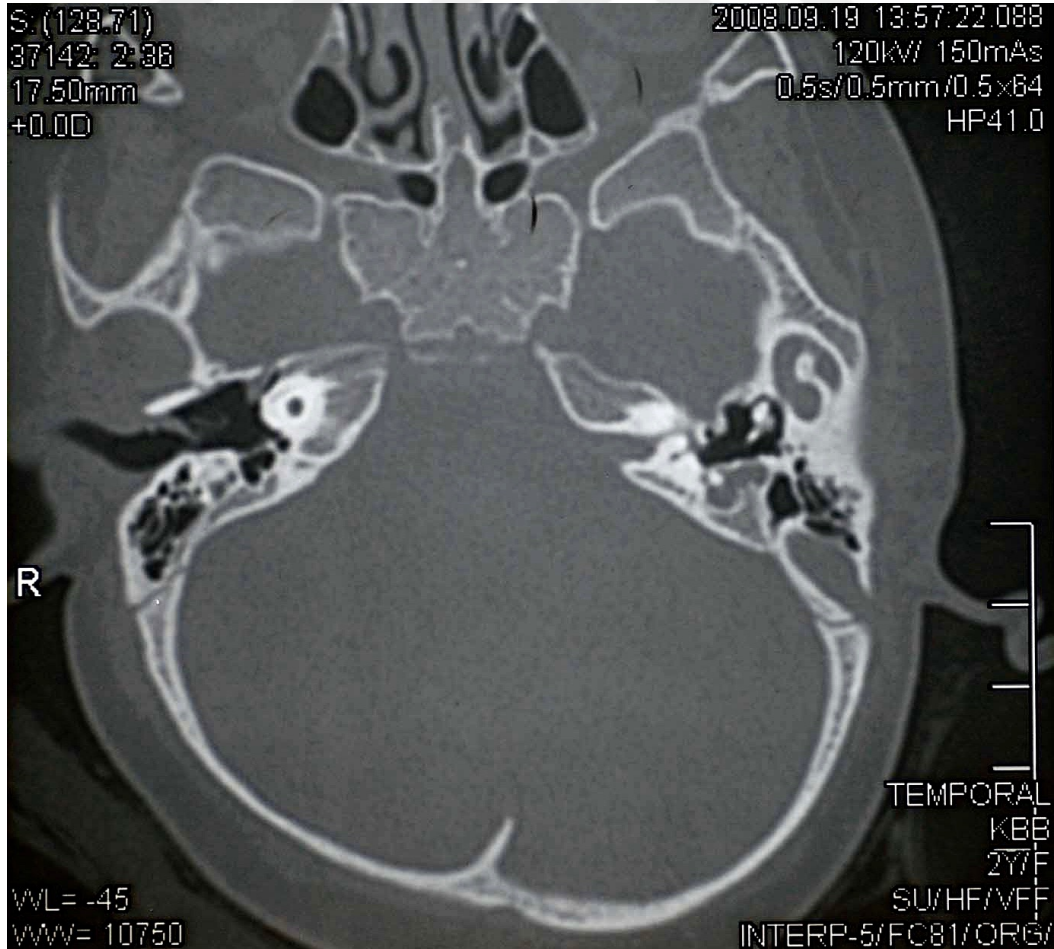
** İAK ile bağlantısı yok

Çalışma grubunda yer alan ve Tablo 4.4'te radyolojik bulguları gösterilen B1, B3, B6 ve B7 numaralı bireylere ait BT görüntüleri sırası ile Şekil 4.1, Şekil 4.2, Şekil 4.3. ve Şekil 4.4'te sunulmuştur.

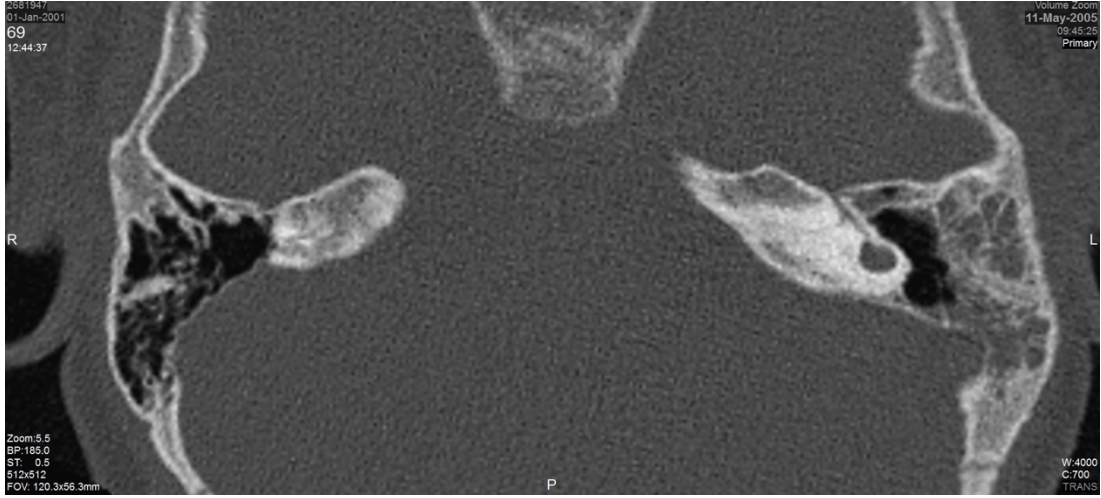
Şekil 4.1. B1 numaralı bireye ait BT görüntüsü.



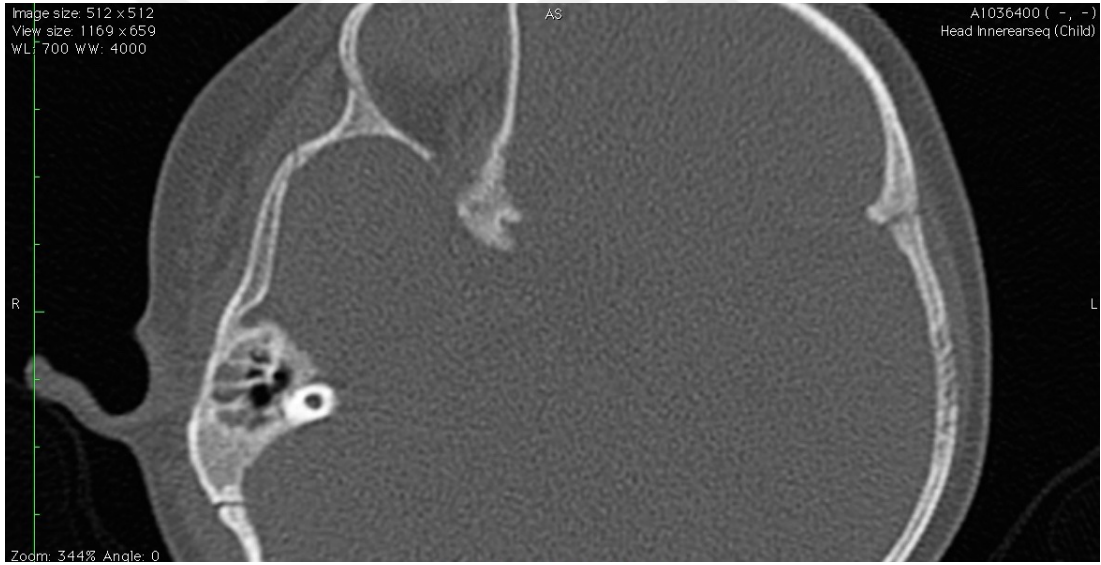
Şekil 4.2. B3 numaralı bireye ait BT görüntüsü.



Şekil 4.3. B6 numaralı bireye ait BT görüntüsü.



Şekil 4.4. B7 numaralı bireye ait BT görüntüsü.



4.2. Grupların vHIT Sonuçlarının Karşılaştırılması

Video Head Impulse Testi sonuçlarına göre üç grubun sağ ve sol anterior SSK VOR kazanç ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmuştur ($p < 0,05$). Yapılan Post-Hoc testinde ise bu farklılığın çalışma grubundan kaynaklandığı görülmüştür. Kontrol gruplarının anterior SSK VOR kazanç ortalamaları birbirine benzer elde edilirken, çalışma grubunun anterior SSK VOR

kazanç ortalamaları daha düşük elde edilmiştir (Bkz. Tablo 4.5). Çalışma grubunun minimum ve maksimum anterior SSK VOR kazançları incelendiğinde ise bazı bireylerde düşük de olsa bir VOR kazancı elde edildiği (sağ anterior SSK maksimum VOR kazancı 0,35; sol anterior SSK maksimum VOR kazancı 0,42) dikkati çekmektedir.

Tablo 4.5. Gruplara göre anterior SSK VOR kazançları.

Anterior SSK VOR Kazançları		n	$\bar{x} \pm ss$	min	max	Welch Anova p değeri
Sağ Anterior	Kontrol I	10	0,98 ± 0,06	0,88	1,07	<0,001
	Kontrol II	10	0,96 ± 0,08	0,80	1,08	
	Çalışma	10	0,18 ± 0,13	-0,02	0,35	
Sol Anterior	Kontrol I	10	0,98 ± 0,05	0,90	1,09	<0,001
	Kontrol II	10	0,95 ± 0,11	0,76	1,08	
	Çalışma	10	0,17 ± 0,13	-0,02	0,42	

Lateral ve posterior SSK'lara göre üç grubun VOR kazanç ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmuştur ($p < 0,05$) ve bu farklılık Tablo 4.6.'te gösterilmiştir. Anterior SSK bulgularında olduğu gibi farklılığın yine çalışma grubundan kaynaklandığı görülmüştür. Kontrol gruplarının lateral ve posterior SSK VOR kazançlarının ortancaları birbirine benzer bulunurken, çalışma grubunun her iki tarafında da VOR kazançlarının ortancalarının oldukça düşük olduğu görülmüştür. Çalışma grubunun minimum ve maksimum değerlerinin de birbirine yakın olduğu görülmüştür. Çalışma grubunun anterior SSK VOR kazançlarında görülen maksimum değerler, lateral ve posterior SSK VOR kazançlarında izlenmemiştir.

Tablo 4.6. Gruplara göre lateral ve posterior SSK VOR kazançları.

Lateral ve Posterior SSK VOR Kazançları		n	$\bar{x} \pm ss$	Ortanca	min	max	Kruskal Wallis p değeri
Sağ Lateral	Kontrol I	10	0,99 ± 0,03	0,99	0,95	1,04	p<0,001*
	Kontrol II	10	1,01 ± 0,06	1,01	0,88	1,11	
	Çalışma	10	-0,05 ± 0,01	-0,05	-0,05	0,00	
Sol Lateral	Kontrol I	10	0,99 ± 0,02	0,98	0,96	1,04	p<0,001*
	Kontrol II	10	0,99 ± 0,06	0,90	0,90	1,07	
	Çalışma	10	-0,04 ± 0,02	-0,05	-0,05	0,02	
Sağ Posterior	Kontrol I	10	0,93 ± 0,06	0,91	0,85	1,04	p<0,001*
	Kontrol II	10	0,91 ± 0,10	0,90	0,70	1,04	
	Çalışma	10	0,01 ± 0,05	0,04	-0,05	0,08	
Sol Posterior	Kontrol I	10	0,93 ± 0,06	0,93	0,83	1,06	p<0,001*
	Kontrol II	10	0,92 ± 0,11	0,94	0,72	1,10	
	Çalışma	10	-0,01 ± 0,04	-0,02	-0,05	0,06	

*p<0,05 ; istatistiksel olarak anlamlı

4.3. Grupların sVEMP ve oVEMP Sonuçlarının Karşılaştırılması

Gruplara göre 95, 85, 75dBnHL'deki sVEMP ve 95, 85dBnHL'deki oVEMP cevap oranları arasında anlamlı fark bulunmuştur (p<0,05). Çalışma grubunda yer alan bir bireyde sağ dış kulak yolu atrezisi olduğu için o bireyin yalnızca bir kulağına VEMP testi yapılabilmektedir. Otolit organları mevcut olmayan çalışma grubunda sVEMP ve oVEMP cevapları elde edilememiştir (Bkz. Tablo 4.7.). Kontrol I grubunda 95 dBnHL'de tüm bireylerde sVEMP ve oVEMP cevapları elde edilirken, Kontrol II grubunda özellikle oVEMP cevaplarının elde edilebilirliği azalmaktadır. Uyarın şiddeti azaldıkça da, iki kontrol grubunun VEMP oranlarının azaldığı görülmektedir.

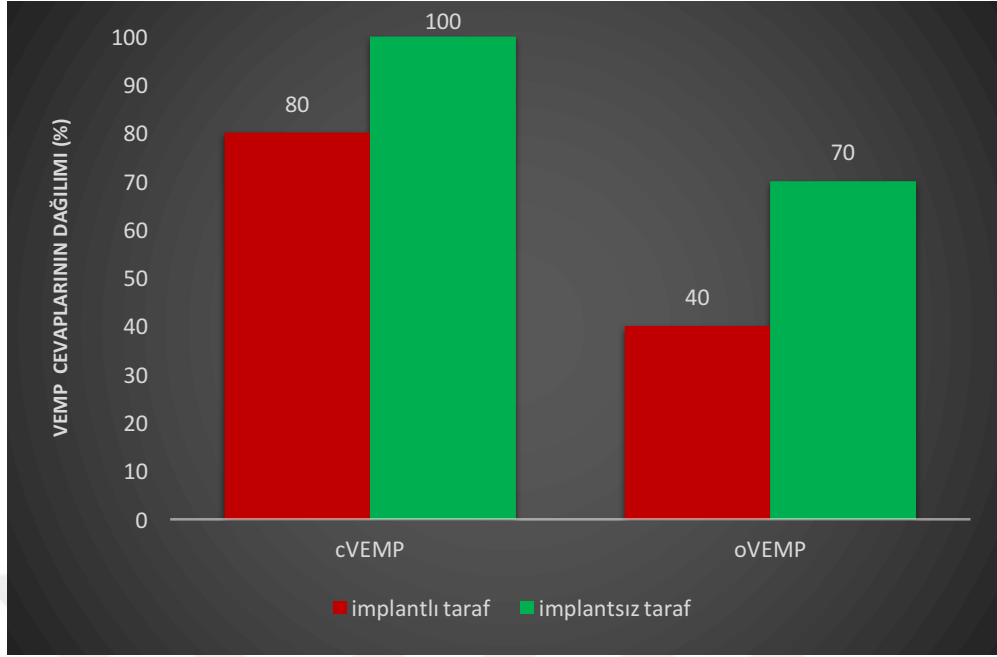
Tablo 4.7. Uyarın şiddetine göre üç grubun sVEMP ve oVEMP cevaplarının dağılımı.

VEMP Cevabı	Uyarın Şiddeti (dBnHL)	Kontrol I		Kontrol II		Çalışma Grubu		Ki-Kare p değeri
		Yüzde (%)	n	Yüzde (%)	n	Yüzde (%)	n	
Sağ sVEMP	95	100	10	80	8	0	9	0,00*
	85	100	10	50	5	0	9	0,00*
	75	50	5	10	1	0	9	0,02*
Sol sVEMP	95	100	10	100	10	0	10	0,00*
	85	100	10	60	6	0	10	0,00*
	75	70	7	0	0	0	10	0,00*
Sağ oVEMP	95	100	10	50	5	0	9	0,00*
	85	60	6	30	3	0	9	0,01*
	75	0	0	0	0	0	9	GY
Sol oVEMP	95	100	10	60	6	0	10	0,00*
	85	80	8	30	3	0	10	0,00*
	75	20	2	0	0	0	10	0,31

GY: Gözlem Yok

* p<0,05 istatistiksel olarak anlamlı

Tek taraflarında koklear implant kullanan Kontrol II grubunun, implantlı ve implantsız taraflarına göre sVEMP ve oVEMP cevaplarının 95dBnHL'deki dağılımları Şekil 4.1.'de gösterilmektedir. İmplantsız taraflarında sVEMP cevapları tüm bireylerde elde edilirken, implantlı taraflarında %80'inde elde edilmiştir. Diğer yandan oVEMP cevapları implantsız taraflarında %70 oranında elde edilirken, implantlı taraflarında bu oran %40'a düşmektedir (Bkz. Şekil 4.5.).



Şekil 4.5. Kontrol II grubunun koklear implant olan ve olmayan taraflarına göre 95dBnHL'deki VEMP cevaplarının dağılımları.

Tablo 4.7. ve Tablo 4.8'de 95dBnHL'deki sVEMP ve oVEMP cevaplarının latanslarına ve amplitüd büyüklüklerine ilişkin bilgiler sunulmuştur. Çalışma grubunda sVEMP ve oVEMP cevapları elde edilemediğinden, istatistiksel karşılaştırmalar kontrol grupları arasında yapılmıştır. Kontrol gruplarının sVEMP değerlendirmelerinde P1 ve N1 latansları arasında anlamlı fark bulunmamıştır ($p>0,05$). Ancak P1-N1 amplitüdü açısından kontrol grupları arasında anlamlı fark bulunmuştur ($p<0,05$). Koklear implant kullanan Kontrol II grubunun P1-N1 amplitüdü, sağlıklı kontrol grubuna göre daha düşüktür (Bkz. Tablo 4.8.). Tablo 4.9'da görüldüğü gibi oVEMP parametreleri açısından iki kontrol grubu arasında anlamlı fark bulunmamıştır ($p>0,05$).

Tablo 4. 8. Kontrol gruplarının 95 dBnHL’de sVEMP parametrelerine göre karşılaştırılması.

Grup	n	n _{ca}	P1 Latansı (msn)				N1 Latansı (msn)				P1-N1 Amplitüd (uV)				EMG (uV)	
			$\bar{x} \pm ss$	Ortanca	min – max	p**	$\bar{x} \pm ss$	Ortanca	min - max	p**	$\bar{x} \pm ss$	Ortanca	min - max	p**		
K-I		10	10	15,40±2,16	15,67	11,58 – 17,83	0,12	22,92±3,21	23,45	17,17 – 27,50	0,08	118,02±64,48	89,60	52,43 – 248,46	0,01*	83,70
K-II	Sağ	10	8	13,97±1,95	13,29	12,50 – 18,50		20,43±3,28	19,29	17,08 – 26,42		46,82±22,69	51,88	15,04 – 75,00		72,00
Ç		9	0	-	-	-		-	-	-		-	-	-		-
K-I		10	10	14,85±2,01	15,59	11,33 – 17,00	0,39	22,19±2,58	22,37	18,67 – 25,67	0,12	123,83±73,48	94,89	39,61 – 247,04	0,00*	83,90
K-II	Sol	10	10	14,21±1,58	13,83	12,17 – 17,75		20,49±2,96	19,66	17,58 – 25,50		49,73±35,37	43,04	14,80 – 123,98		69,00
Ç		10	0	-	-	-		-	-	-		-	-	-		-

n_{ca} : sVEMP cevabı alınanların sayısı

K-I : Kontrol I ; K-II: Kontrol II ; Ç: Çalışma

* p<0,05 istatistiksel olarak anlamlı

** Mann-Whitney U Testi

Tablo 4. 9. Kontrol gruplarının 95 dBnHL’de oVEMP parametrelerine göre karşılaştırılması.

Grup	n	n _{ca}	N1 Latansı (msn)				P2 Latansı (msn)				N1-P2 Amplitüd (uV)				EMG (uV)	
			$\bar{x} \pm ss$	Ortanca	min - max	p*	$\bar{x} \pm ss$	Ortanca	min - max	p*	$\bar{x} \pm ss$	Ortanca	min - max	p*		
K-I	Sağ	10	10	10,53±1,29	10,17	8,67 – 13,00	0,59	16,22±1,74	16,17	12,92 – 19,50	1,00	4,37±2,34	3,62	1,83 – 8,79	0,95	69,89
K-II		10	5	11,38±2,50	10,25	10,00 – 15,83		16,69±1,72	16,08	15,08 – 19,58		3,94±2,14	4,32	0,53 – 6,23		37,40
Ç		9	0	-	-	-		-	-	-		-	-	-		
K-I	Sol	10	10	11,08±1,55	10,84	9,33 – 13,83	0,56	16,20±2,02	16,55	11,50 – 18,67	0,64	4,82±3,27	4,16	1,29 – 11,82	0,64	71,56
K-II		10	6	9,90±0,40	9,83	9,42 – 10,50		15,27±0,94	15,29	13,83 – 16,75		7,76±5,42	6,23	1,11 – 15,63		37,00
Ç		10	0	-	-	-		-	-	-		-	-	-		

n_{ca} : oVEMP cevabı alınanların sayısı

K-I : Kontrol I ; K-II: Kontrol II ; Ç: Çalışma

* Mann-Whitney U Testi

4.4. Grupların BOT-2 Denge Testi Puanlarının Karşılaştırılması

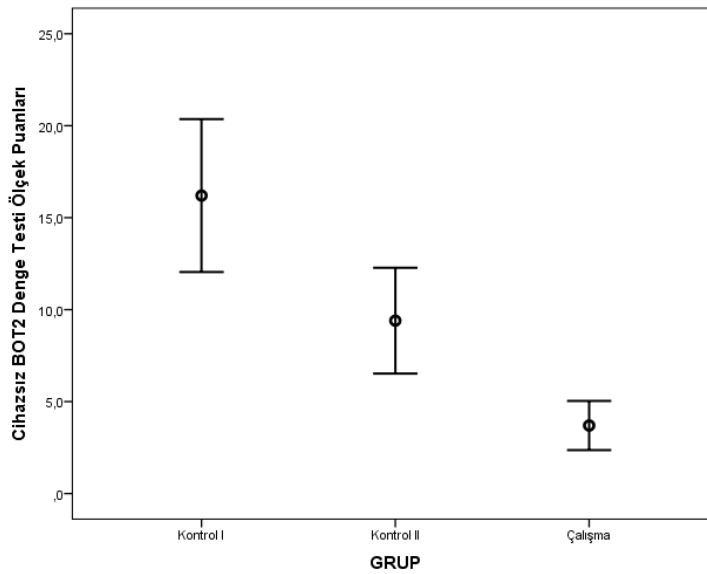
İmplant kullanan Kontrol II grubu ve çalışma grubunun cihazlı ve cihazsız BOT 2 Denge alt testi ölçek puanları arasında anlamlı fark bulunmamıştır ($p>0,05$). Bu nedenle çalışmada üç grubun denge puanlarını karşılaştırabilmek amacıyla, implantlı grupların cihazsız denge puanları kullanılmıştır. Çalışmada üç grubun BOT-2 Denge alt testi ölçek puanları (Bkz. Tablo 4.10.) arasında anlamlı fark bulunmuştur ($p<0,05$).

Tablo 4. 10. Gruplara göre BOT-2 Denge Testi ölçek puanlarının karşılaştırması.

Cihazsız BOT 2 Denge Testi	$\bar{x} \pm ss$	min	max	n	Tek Yönlü ANOVA p değeri
Kontrol I	16,20 \pm 4,16	10,0	25,0	10	<0,001*
Kontrol II	9,40 \pm 2,88	6,0	15,0	10	
Çalışma	3,70 \pm 1,34	2,0	6,0	10	
Toplam	9,77	2,0	25,0	30	

* $p<0,05$ istatistiksel olarak anlamlı

Kontrol I grubunun denge testi ölçek puanları diğer gruplardan daha yüksektir. Kontrol II grubunun denge puanları çalışma grubuna göre daha yüksek olmakla birlikte, Kontrol I grubuna göre düşüktür. Çalışma grubu ise en düşük denge puanlarına sahiptir (Bkz. Şekil 4.6).



Şekil 4.6. Gruplara göre BOT-2 Denge Testi ölçek puanlarının dağılımı.

Üç grubun BOT-2 denge alt testi performanslarına ilişkin sonuçlar karşılaştırıldığında, çalışma grubunun gözler açık *Tandem* duruş hariç diğer 8 görevdeki performanslarının ortancaları kontrol gruplarına göre anlamlı olarak düşük elde edilmiştir ($p<0,05$). Sonuçlar Tablo 4.11’de özetlenmiştir.

Tablo 4.11. BOT-2 Denge alt testi performanslarının gruplara göre çoklu karşılaştırması.

BOT-2 Denge Testi Görevleri	Kontrol I Ortanca (min – max)	Kontrol II Ortanca (min – max)	Çalışma Ortanca (min – max)	Kruskal Wallis p değeri
<i>Gözler açık</i> Tandem duruş (sn)	10 ^a (10 – 10)	10 ^a (8 – 10)	10 ^b (4 – 10)	0,12
Çizgi üzerinde yürüyüş (adım)	6 ^a (6 – 6)	6 ^a (6 – 6)	2 ^b (0 – 6)	$p<0,001^*$
<i>Gözler açık</i> Tek ayak üstünde duruş (sn)	10 ^a (1 – 10)	10 ^a (2 – 10)	2 ^b (1 – 10)	$p<0,001^*$
<i>Gözler kapalı</i> Tandem duruş (sn)	10 ^a (5 – 10)	10 ^a (5 – 10)	3,5 ^b (0 – 10)	$p<0,001^*$
Tandem Yürüyüş (adım)	6 ^a (0 – 6)	6 ^a (0 – 6)	0,5 ^b (0 – 5)	$p<0,001^*$
<i>Gözler kapalı</i> Tek ayak üstünde duruş (sn)	4,5 ^a (0 – 10)	2 (0 – 4)	0 ^b (0 – 2)	$p<0,001^*$
<i>Gözler açık</i> Denge tahtasında Tek ayak üstünde duruş (sn)	10 ^a (0 – 10)	6,5 ^a (0 – 10)	1 ^b (0 – 3)	$p<0,001^*$
Denge tahtasında Tandem duruş (sn)	10 ^a (3 – 10)	7 ^a (0 – 10)	0,5 ^b (0 – 4)	$p<0,001^*$
<i>Gözler kapalı</i> Denge tahtasında Tek ayak üstünde duruş (sn)	3,5 ^a (0 – 8)	1 (0 – 4)	0 ^b (0 – 1)	$p<0,001^*$

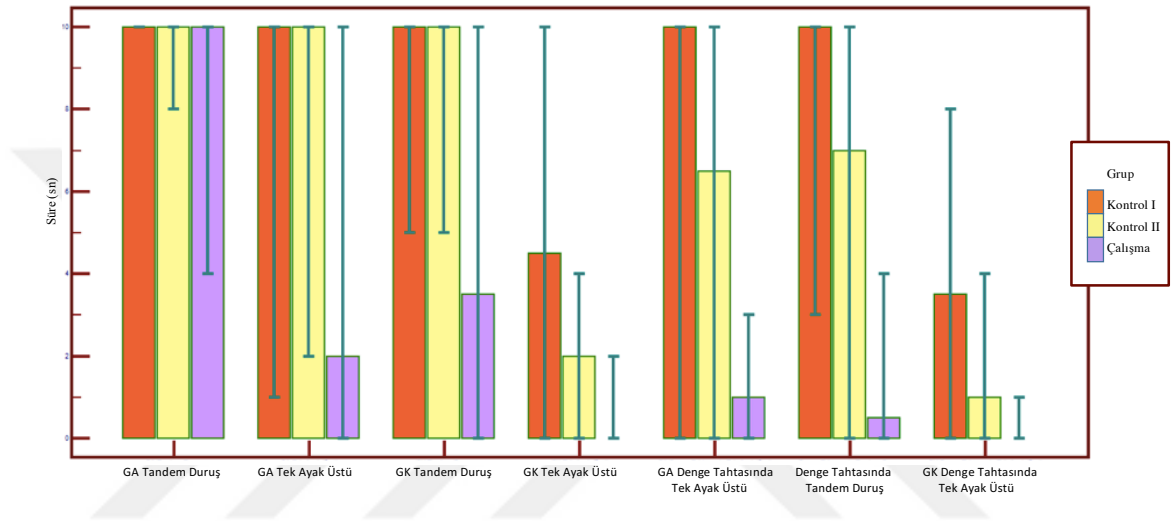
BOT-2 denge alt testinin test süreleri max 10 sn ve 6 adımdır.

^{a, b} Farklı harflerin olduğu gruplar arasında anlamlı fark bulunmaktadır

* $p<0,05$ istatistiksel olarak anlamlı

BOT-2 Denge testi performansları incelendiğinde, çalışma grubunun *Tandem* yürüyüş, gözler kapalı tek ayak üstünde duruş, denge tahtasında *Tandem* duruş, gözler kapalı denge tahtasında tek ayak üstünde duruş görevlerindeki performanslarının oldukça düşük olduğu görülmektedir (Bkz. Şekil 4.7).

Şekil 4.7. BOT-2 Denge alt testi görevlerinin süre ortalamalarına göre üç grubun dağılımı.



5. TARTIŞMA

1863 yılında Michel tarafından ilk olarak sunulan her iki kulağında iç kulak gelişimi olmayan bir olguda tanımlanan labirent aplazisi, konjenital işitme kayıplarının çok nadir görülen nedenleri arasında yer almaktadır (35). Konjenital işitme kayıplarının %20'sini iç kulak anomalileri oluşturmaktadır. Labirent aplazisi ise kokleovestibüler malformasyonların %1'inden daha azını oluşturmaktadır (4, 35). Tek taraflı veya her iki taraflı görülebilen labirent aplazisinin, izole veya anensefali ve *thalidomide* embriyopati gibi bir sendromun parçası olarak meydana gelebildiği belirtilmektedir (35, 36). Daha sonraki çalışmalarda ise sendromik olmayan, genetik geçişli labirent aplazilerinin varlığından söz edilmiştir (20, 36, 37). Embriyolojik yaşamın 3. ve 4. haftasında oluşmaya başlayan iç kulak yapılarının yokluğu şeklinde tanımlanır (36).

Bu çalışmada tek taraflı ve bilateral labirent aplazisi olan toplam 10 bireyin vestibüler sistem değerlendirmeleri yapılarak, sonuçları benzer yaş grubundaki sağlıklı ve iç kulak yapıları normal olup çok ileri derecede SNİK nedeniyle tek taraflı koklear implant kullanan bireylerle karşılaştırılmıştır. Labirent aplazili grubun 5'inde tek taraflı total labirent aplazisi mevcutken, 4'ünde bilateral total labirent aplazisi gözlenmiştir. Tek taraflı aplazi gözlenen bireylerin diğer taraflarında koklear hipoplazi ve rudimenter otokist olduğu görülmüştür. Bir bireyde ise bilateral rudimenter otokist bulunmaktadır. Ayrıca rudimenter otokisti olan bireyler de çalışmaya dahil edilmiştir.

Video Head Impulse Test bulguları incelendiğinde, kontrol gruplarının anterior, posterior ve lateral SSK VOR kazançlarının birbirine benzer olduğu ve ortalama kazançların 1'e yakın olduğu görülmektedir ($p>0,05$). *Synapsis® vHIT Ulmer* cihazı kullanılarak yaşları 1-15 arasında değişen 274 çocuk üzerinde yapılan bir normalizasyon çalışmasında, çocukların VOR kazançlarının 6 yaşına kadar hızla arttığı, sonrasında bu artışın yavaşladığı ve 16 yaşında erişkin VOR kazançlarına ulaştığı belirtilmektedir. Aynı çalışmada 4-15 yaş arasındaki çocukların anterior, posterior ve lateral SSK VOR kazanç ortalamalarının 0,95 ile 1,00 arasında olduğu belirtilmektedir (31). Bir başka çalışmada ise 4-17 yaşları arasında olan çocuk ve ergenlerin VOR kazançlarının $>0,80$ olduğu ifade edilmektedir (38). Çalışmamızın sağlıklı kontrol grubunun ortalama VOR kazançlarının literatür ile uyumlu olduğu

görülmektedir. Ancak literatürde tek taraflı koklear implant kullanan bireylerin implant taraflarında VOR kazançlarının düşük olduğu da belirtilmektedir (39). Bu durumun implantasyonun kullanım süresine bağlı olarak, santral kompanzasyonun gelişmesi ile ilişkili olduğu düşünülmektedir.

Normal işiten ve koklear implant kullanan çocuklarda VOR kazançlarının karşılaştırıldığı bir çalışmada, koklear implantlı grupların VOR kazançlarının normal bireylere yakın olduğu ve koklear implantın açık / kapalı olduğu iki durumda VOR kazançları arasında anlamlı bir fark olmadığı bildirilmektedir (40). Bu bilgiler doğrultusunda çalışmamızda implant kullanan grupların vHIT testleri implantlarının açık olduğu durumda yapılmıştır. Verbecque ve çalışma arkadaşları tarafından 2017 yılında yapılan kapsamlı bir literatür tarama sonucunda, vHIT'in duyarlılığının %67-100 arasında, özgülüğünün ise %71-100 arasında olduğu belirtilmektedir (41). Diğer taraftan tek taraflı koklear implant kullanan ve ikinci implant düşünülen 42 çocuk ile yapılan bir başka çalışmada ise 22 bireyin implant tarafındaki VOR kazançlarının anormal elde edildiği belirtilmektedir (39).

Bu çalışmada labirent aplazisi olan grubun VOR kazançları, beklenildiği gibi diğer gruplardan anlamlı bir şekilde düşük bulunmuştur ($p < 0,05$). Labirent aplazisi olan grupta tüm SSK değerlendirmeleri sırasında düzeltici sakkadlar gözlenmiştir. Özellikle çalışma grubunun posterior ve lateral kanal VOR kazançlarının hemen hemen hiç olmadığını söylemek mümkündür. Ancak her iki taraftaki, anterior VOR kazançlarının, diğer kanallara göre yüksek olması dikkat çekici bir bulgudur. Bu bulguların güvenilir olup olmadığı ayrıntılı olarak incelenmiş ve test tekrarı yapılan çalışma grubunda yine anterior kanallara ilişkin benzer bulgular elde edilmiştir. Çocuklarla yapılan bir çalışmada vHIT testinin test-tekrar test güvenilirliğinin yüksek olduğu (sınıf içi korelasyon katsayısı, $0,821 \leq [ICC] \leq 0,945$) belirtilmektedir (38). Bu bulgular doğrultusunda, bireylerin radyolojik görüntüleme sonuçları yeniden incelendiğinde, sağ anterior VOR kazancı (0,35) sola göre (0,19) daha yüksek çıkan bir bireyin sağ tarafında rudimenter otokist ile birlikte anterior SSK'sının hipoplazik görünümde olduğu fark edilmiştir. Her iki kulağında da anterior VOR kazancı yüksek (sağ 0,34 ve sol 0,42) bulunan bir başka bireyde ise her iki tarafta rudimenter otokistik yapıya hipoplazik anterior SSK'ın eşlik ettiği görülmüştür. Ancak iki bireyde bilateral total labirent aplazisi olmasına rağmen her iki anterior VOR kazançları da nispeten

yüksek (0,23-0,26 ve 0,34-0,27) bulunmuştur. Bu bulgular oldukça yeni ve dikkat çekici olmakla birlikte, çalışma grubunun sayısının az olması ve literatürde labirent aplazili bireylerin vHIT bulgularına ilişkin çalışmalar olmaması nedeniyle herhangi bir genelleme ya da çıkarsama yapılamamaktadır. Bu konu ile ilgili çok daha kapsamlı çalışmalara gereksinim duyulmaktadır.

Çalışmada yer alan grubun 95, 85 ve 75 dBnHL'de oVEMP ve sVEMP cevaplarına bakılmıştır. Labirent aplazisi bulunan çalışma grubunda 95 dBnHL'de oVEMP ve sVEMP cevapları elde edilememiştir. Bu durumun labirent aplazili grubun utrikül ve sakkül yapılarının bulunmaması ile ilgili olduğu düşünülmüştür. Literatürde bu konu ile ilgili yapılmış bir çalışmaya ulaşılamamıştır.

Labirent aplazili grupta VEMP cevapları elde edilemediği için, VEMP cevapları ile ilgili karşılaştırmalar iki kontrol grubu arasında yapılmıştır. Sağlıklı grupta 95 dBnHL'de sVEMP ve oVEMP cevapları elde edilirken, uyarın şiddeti azaldığında özellikle oVEMP cevaplarının elde edilebilirliği düşmüştür. Tek taraflı koklear implant kullanan grupta ise 95 dBnHL'deki sVEMP ve oVEMP cevap dağılımları implantlı ve implantsız kulaklarına göre değişiklik göstermektedir. İmplantsız kulakların %100'ünde sVEMP cevapları elde edilirken, implantlı kulakların %20'inde elde edilememiştir. Aynı şekilde oVEMP cevapları değerlendirildiğinde, implantsız kulakların %70'inde cevap gözlenirken, implantlı kulaklarda bu oran %40'a düşmüştür. Çok ileri derecede SNIK olan ve koklear implantasyon düşünülen 89 çocuk üzerinde yapılan bir çalışmada, VEMP testi tamamlanabilen 63 bireyin %42'sinde sVEMP cevaplarının anormal olduğu belirtilmektedir. Bu bireylerin %8'inde tek taraflı fonksiyon kaybı, %34'ünde ise bilateral fonksiyon kaybı mevcuttur. Vestibüler fonksiyon testlerinde anormal cevap elde edilen çocukların baş kontrolü ve desteksiz yürüme gibi gross motor fonksiyonlarında gecikmeler görüldüğü vurgulanmaktadır (42). İmplantasyon öncesi ve sonrası vestibüler değerlendirmelerin yapıldığı bir çalışmada, VEMP ölçümleri ile işitme kaybının etiolojisine bakılmaksızın bireylerin %80'inden fazlasında sakküler fonksiyonlarda değişiklik meydana geldiği gösterilmektedir. Diğer çalışmalarda ise koklear implant kullanan çocukların %38-51'inde bilateral veya tek taraflı sakküler fonksiyonların yok olduğu belirtilmektedir (6, 43). Özellikle bilateral koklear implantasyonun vestibüler fonksiyonları olumsuz etkilediği belirtilmektedir. Bu sebeple implantasyon düşünülen olgularda,

implantasyon öncesi vHIT ve VEMP testleri ile vestibüler fonksiyonların taranması önerilmektedir (39). Bu çalışmada, bireylerin implantasyon öncesi değerlendirmelerinin mevcut olmaması çalışmanın bir sınırlılığı olarak görülmektedir. Tek taraflı koklear implant kullanıcıları ile yapılan histopatolojik bir çalışmada, koklear implant cerrahisinin en çok sakküldeki reseptör hücreleri etkilediği bildirilse de utrikülde de etkilenmeler olduğu histopatolojik olarak gösterilmiştir (44). Literatürden farklı olarak bu çalışmada, koklear implant kullanan bireylerin implant taraflarında oVEMP cevaplarının elde edilebilirliğinin %40 olduğu ancak sVEMP cevaplarının elde edilme oranının %80 olduğu bulunmuştur. Bu sonuçlar koklear implant kullanan bireylerin utrikül ve superior vestibüler sinir fonksiyonlarında bir etkilenme olabileceğini düşündürmektedir. Ancak utriküler fonksiyonların neden azaldığı henüz bilinmemektedir. Literatürdeki çalışmalarda daha çok sVEMP ölçümleri yapılmıştır (6, 39, 42, 43). Çocuklarda implantasyon sonrası oVEMP cevapları ile ilgili yapılan çalışmalar oldukça sınırlıdır. Bu konuda bir genelleme yapabilmek için daha fazla çalışmaya gereksinim duyulmaktadır.

Kontrol gruplarının sVEMP ve oVEMP latansları arasında anlamlı fark bulunmamıştır ($p>0,05$). Her iki grubun da latans değerleri birbirine benzer bulunmuştur. Servikal VEMP testinde koklear implantlı grubunun P1-N1 amplitüdüleri, sağlıklı grup ile karşılaştırıldığında anlamlı olarak her iki kulakta düşük bulunmuştur ($p<0,05$). Oküler VEMP testi her iki grupta da benzer EMG ($\pm 3\mu V$) seviyelerinde yapılmış olmasına rağmen N1-P2 amplitüdüleri arasında anlamlı fark bulunmamıştır ($p>0,05$). Buna karşın koklear implant kullanan bireylerde implant olan taraflarındaki sVEMP ve oVEMP amplitüdülerinin daha düşük olduğu gözlenmiştir. Literatürde, koklear implantasyon cerrahisinin vestibüler fonksiyonları etkilediğini ve implant tarafındaki VEMP cevaplarının implant sonrasında yok olduğunu veya amplitüdülerin azaldığını belirten çalışmalar mevcuttur (39, 43). Benzer şekilde literatürdeki farklı çalışmalarda, çok ileri derecede SNİK olan çocukların, normal sağlıklı çocuklara göre oVEMP ve sVEMP eşikleri daha yüksek ve amplitüdüleri daha düşük bulunurken, latanslar arasında anlamlı bir fark olmadığı belirtilmektedir (45, 46). Literatürdeki bu bulgular çalışmamız ile uyumludur. Vestibüler *end* organın, anatomik olarak kokleaya çok yakın olmasından dolayı, implantasyon sırasında vestibüler sistem etkilenebilmektedir (39, 47). Bu sonuçların, kullanılan implant tekniğine, yerleştirilen

elektrot tipine ve cerrahın deneyimine bağılı olarak deęişiklik gösterdiği düşünölmektedir (39).

Saęlıklı yenidoęanlarda sVEMP cevapları elde edilirken, oVEMP cevaplarının yenidoęanlarda olmadığı ve yetişkinlere benzer şekilde yürüyen 2 yaşından büyük çocuklarda gözlendięi, 3 yaşından büyük çocuklarda ise yetişkin cevaplarına benzer dalga formları elde edildięi belirtilmektedir (48-50). Bu nedenle baęımsız yürüme için gerekli olan otolitik-oküler reflekslerin denge kontrolünde oldukça önemli olduęu ileri sürölmektedir (49). Çalışmamızda ailelerden alınan bilgilere göre, çalışma grubunda yer alan bireylerin tümünde başını tutma, desteksiz oturma, desteksiz yürüme gibi posturo-motor fonksiyonlarda ciddi gecikmeler olduęu bilgisine ulaşılmıştır. Otolit organların bulunmaması nedeniyle otolit fonksiyonların yokluęunun, labirent aplazili grubun kontrol gruplarına göre posturo-motor gelişimde yaşadıkları gecikmelerin nedenlerinden birisi olduęu düşünölmektedir.

Koklear implant ve ABI kullanan bireylerin, BOT-2 denge alt testi yönergelerini anlayabilmeleri amacıyla, çalışmaya en az 2 yıldır implant kullanan, implantlı işitme eşikleri 30-40 dBHL arasında olup işitsel algıları gelişmiş olan ve komutları yerine getirebilen bireyler dahil edilmiştir. BOT-2 denge alt testi ölçek puanları değerlendirildiğinde, üç grubun denge puanları arasında anlamlı fark bulunmuştur ($p<0,05$). Labirent aplazili grubun denge puanları beklenildięi gibi, her iki kontrol grubundan oldukça düşük bulunmuştur. Ancak kontrol grupları arasında da denge puanları açısından anlamlı farklılık olması dikkat çekmektedir ($p<0,05$). Buna göre koklear implant kullanan grubun denge puanları, saęlık bireylere göre düşüktür. İşitme kaybının çocuklarda postural kontrolü, motor becerileri ve yaşam kalitesini etkilediğini belirten çalışmalar bulunmaktadır (28, 51). Koklear implant kullanan bilateral total vestibüler kayıplı çocuklar ile koklear implant kullanan ancak bilateral normal vestibüler fonksiyonlara sahip çocukların BOT-2 denge alt testi puanlarının karşılaştırıldığı bir çalışmada, total vestibüler kayıplı çocukların denge puanlarının anlamlı olarak daha düşük olduęu belirtilmektedir (28).

Labirent aplazili grupta yer alan bireyler, BOT-2 denge testinin özellikle *Tandem* yürüyüş, gözler kapalı tek ayak üstünde duruş, denge tahtasında *Tandem* duruş, gözler kapalı denge tahtasında tek ayak üstünde duruş görevlerinde postural kontrolü saęlamakta oldukça zorlanmışlar ve ilk saniyede düşme eğilimi

göstermişlerdir. Bu sonuçlara göre labirent aplazili bireylerin dengelerini sağlamak için daha çok somatosensör ve vizüel ipuçlarını kullandıkları düşünülmektedir. Ayrıca dar zeminlerde denge kontrollerini sağlamakta güçlük çekmektedirler. Bu nedenle dengelerini sağlamak için daha geniş alanlarda ve bacakların birbirinden ayrık hareket ettiği farklı stratejiler geliştirdikleri düşünülmektedir. Oyewumi ve çalışma arkadaşlarının (2016) yaşları 4-17 arasında değişen tek taraflı koklear implant kullanıcıları ile yaptıkları çalışmada, BOT-2 denge testinin gözler kapalı durumdayken yapılan görevlerinin, total bilateral vestibüler kaybın belirlenmesinde en yüksek hassasiyete ve özgüllüğe sahip olduğu bildirilmiştir. Özellikle “gözler kapalı tek ayak üstünde duruş” görevinin çocuklarda bilateral total vestibüler kaybı tarayan bir araç olduğu ileri sürülmektedir. Buna göre bu görevi 4 saniyenin altında gerçekleştiren çocukların vestibüler arefleksi açısından risk taşıdıkları düşünülmektedir (28). Ayrıca SNİK olan çocukların; gözler açık tek ayak üstünde duruş (kesme noktası 8 sn), gözler kapalı tek ayak üstünde duruş (kesme noktası 4 sn), gözler kapalı *Tandem* duruş (kesme noktası 8 sn) denge görevleri ile kolayca taranabileceği önerilmektedir. Bu bulgular çalışmamızla uyumlu olmakla birlikte labirent aplazili grupta yer alan bireylerin gözler kapalı tek ayak üstünde duruş süreleri 2 saniyeyi geçememiştir. Aynı çalışmada normal vestibüler fonksiyona sahip bireylerin (yaş ortalaması $10,7 \pm 3,3$, min-max 5,6-16,7) gözler kapalı tek ayak üstünde duruş süreleri ortalama $8,68 \pm 0,58$ sn bulunurken, çalışmamızda ortalama $5,5 \pm 3,72$, ortanca ise 4,5 sn olarak bulunmuştur. Bu farklılığın, çalışmamızda yer alan sağlıklı grubun yaş ortalamasının daha düşük olmasına bağlı olduğu düşünülmektedir. Çocuk ve yetişkinlerde vestibüler bozukluğun kompanzasyonunu inceleyen bir çalışmada, konjenital ve edinilmiş vestibüler kayıplı bireylerin gözler kapalı tek ayak üstünde duruş performansındaki kompanzasyonun zayıf olduğu belirtilmektedir (52). Literatürdeki bu bulgular, çalışma bulgularını destekler niteliktedir.

Yaşları 4-17 arasında değişen tek taraflı koklear implant kullanıcılarının implantları açık-kapalı durumdayken BOT-2 denge alt testi ölçek puanlarının karşılaştırıldığı çalışmada başka bir çalışmada da, implantın açık olduğu durumda denge puanlarının daha yüksek olduğu belirtirmiştir (53). Ancak çalışmamızda hem labirent aplazili grup hem de koklear implant kullanan grupta implantın açık ve kapalı olduğu her iki durumda da denge puanlarının birbirine benzer bulunmuştur.

Her iki kulağında konjenital hipoplastik veya edinilmiş hipoaktif SSK ve otolitleri olan bebek ve çocuklarda, postural kontrol, hareket ve yürüyüş problemlerinin yaygın olarak görüldüğü belirtilmektedir. Benzer şekilde, baş kontrolü, oturma ve yürüme gibi kaba motor fonksiyonlarının gelişimi de gecikmektedir. Ancak santral sinir sisteminde bir bozukluk olmadıkça, ince motor fonksiyonlarının genellikle korunduğu vurgulanmaktadır (52, 54). Bu tür çocuklar genellikle normal gelişim gösteren çocukları yakalamaktadırlar. Çünkü dengenin sürdürülebilmesi, vestibüler, somatosensör, vizüel sistemlere bağlıdır. Somatosensör ve vizüel sistemlere ek olarak motor sistem (serebellum, bazal gangliyon, serebrum) ve entellektüel gelişim sayesinde vestibüler bozukluklar kompanze edilmektedir. Ancak edinilmiş normal kaba motor becerilerde ve denge fonksiyonlarında gecikmenin süresi çok belirgin değildir. Yetişkinlerin aksine, konjenital veya sonradan kazanılmış vestibüler bozukluğu olan çocuklar, bozukluğu çok hızlı kompanze edebilmektedir. Bu farklılığın konjenital hastalarda çok daha mükemmel olan immatür beynin plastisitesine bağlı olduğu düşünülmektedir (52).

Bu çalışmada elde edilen bulgulara göre, labirent aplazili bireylerin dengelerini sağlamak için daha çok somatosensör ve vizüel ip uçlarını kullandıkları düşünülmektedir. Ayrıca dar zeminlerde denge kontrollerini sağlamakta güçlük çekmektedirler. Bu nedenle dengelerini sağlamak için daha geniş alanları tercih ettikleri ve bacakların birbirinden ayrık hareket ettiği farklı stratejiler geliştirdikleri düşünülmektedir. Bu geliştirmiş oldukları stratejilere rağmen, erken dönemde posturo-motor gelişimlerini desteklemek için ve ilerleyen zamanlarda günlük yaşamda özellikle farklı türden zeminlerde (bozuk, dar, yumuşak, vb.) dengelerini sağlamalarına yardımcı olmak için uygun vestibüler rehabilitasyon programlarına dahil edilmeleri önerilmektedir.

6. SONUÇ VE ÖNERİLER

Çalışmamızda labirent aplazisi olan çocukların denge sistemlerinin değerlendirilerek, elde edilen sonuçlar aynı yaş grubundaki sağlıklı bireyler ve iç kulak yapıları normal olup çok ileri derecede SNIK nedeniyle koklear implant kullanan bireylerin sonuçları ile karşılaştırılmıştır. Bu karşılaştırma sonrası elde edilen sonuçlar ve öneriler aşağıda sunulmuştur:

1. Labirent aplazili grubun VOR kazançları, kontrol gruplarının VOR kazançlarından anlamlı olarak farklılık göstermektedir. Bu grubun VOR kazançlarının diğer gruplardan oldukça düşük olduğu bulunmuştur.
2. İlgi çekici bir sonuç olarak labirent aplazili grubun anterior SSK VOR kazançları, lateral ve posterior kanalların kazançlarına göre yüksek elde edilmiştir. Çalışmamızda bu sonuçlar bireylerin radyolojik görüntülemelerine bağlı olarak açıklanmakla birlikte, bir genellemede bulunmak oldukça zordur. Bunun için daha fazla sayıda bu anomaliye sahip bireylerle yapılan çalışmalara gereksinim duyulmaktadır.
3. Labirent aplazili grupta oVEMP ve sVEMP cevapları elde edilememiştir. Bu nedenle çalışmadaki kontrol grupları arasında gerekli karşılaştırmalar yapılmıştır. Normal iç kulak yapılarına rağmen tek taraflı koklear implant kullanan grubun oVEMP ve sVEMP cevap amplitüdüleri, sağlıklı bireylerden oluşan gruba göre düşük bulunmuştur. Ancak kontrol gruplarının latanslarının birbirine benzer olduğu görülmüştür.
4. Koklear implant kullanan bazı bireylerde implant taraflarındaki oVEMP ve sVEMP amplitüdülerinin, diğer taraflarına göre daha düşük olduğu gözlenmiştir.
5. Sağlıklı bireylerin tümünde oVEMP ve sVEMP cevapları elde edilirken, koklear implant kullanan bireylerde bireylerin implant taraflarında sVEMP'lerin gözlenme oranı %80 iken, oVEMP'te bu oran %40'a düşmüştür. Çalışmalarda yaygın olarak sVEMP kullanılmaktadır. Bu nedenle gelecek çalışmalarda oVEMP testi ile çocuklarda utriküler fonksiyonların değerlendirilmesini önermekteyiz.

6. Labirent aplazili çocukların BOT-2 denge testi puanlarının kontrol gruplarından anlamlı bir şekilde düşük olduğu bulunmuştur. Ancak kontrol grupları arasında da denge puanları anlamlı farklılık göstermektedir. Koklear implant kullanan grubun denge puanları sağlıklı gruba göre düşük elde edilmiştir. Bu durum iç kulak yapıları normal olsa da koklear implant kullanan bireylerin statik ve dinamik denge fonksiyonlarında etkilenmeler olabileceğini göstermektedir.
7. Kontrol gruplarından farklı olarak labirent aplazili grubun BOT-2 denge alt testinin özellikle “*Tandem yürüyüş*, gözler kapalı tek ayak üstünde duruş, denge tahtasında *Tandem* duruş, gözler kapalı denge tahtasında tek ayak üstünde duruş” görevlerinde oldukça zorlandıkları görülmüştür. Buna göre labirent aplazili bireylerin dengelerini sağlamak için daha çok somatosensör ve vizüel ipuçlarını kullandıkları düşünülmektedir. Bu çocuklar ayrıca dar zeminlerde denge kontrollerini sağlamakta güçlük çekmektedirler. Bu nedenle dengelerini sağlamak için daha geniş alanlarda ve bacakların birbirinden ayrık hareket ettiği farklı stratejiler geliştirdikleri düşünülmektedir.

Konjenital işitme kayıplarının %20'sini iç kulak anomalileri oluşturmaktadır. Bu iç kulak anomalileri arasında labirent aplazisi oldukça nadir görülen bir anomali türüdür. Literatürde labirent aplazili çocuklarla ilgili yapılmış bir çalışma bulunmamıştır. Çalışmamız labirent aplazisi olan bireylerin denge sistemlerine yönelik olarak yapılmış ilk çalışma niteliği taşımaktadır. Herhangi bir iç kulak ve vestibüler yapıları bulunmayan bu çocukların dengelerini nasıl sağladıkları oldukça merak uyandırmaktadır. Çalışmamızda elde edilen bulgular, bu çocukların denge sistemleri ile bilgilerin temelini oluşturmaktadır. Çalışmamızın posturo-motor gelişimde ciddi gecikmeler yaşayan bu bireylere erken dönemde planlanabilecek uygun vestibüler rehabilitasyon programının hazırlanmasında klinisyenlere yol gösterici olacağı ve gelecek çalışmalara ışık tutarak literatüre önemli katkılar sağlayacağı düşünülmektedir. Labirent aplazisi olan bebeklerin erken dönemde fark edilebilmesi için yenidoğan işitme taramasından kalan bebeklerin ailelerinin, bebeklerinin posturo-motor gelişimleri hakkında da bilgilendirilmesi önerilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Wiener Vacher S. Vertiges & troubles de l'équilibre chez l'enfant. : Amplifon; 2017.
2. O'reilly RC, Morlet T, Cushing S L Manual of Pediatric Balance Disorders. San Diego: Plural Publishing; 2013.
3. Sennaroğlu L, Bajin M D. Classification and Current Management of Inner Ear Malformations. Balkan Med J. 2017;34:397-411.
4. Sennaroğlu L. Cochlear implantation in inner ear malformations — A review article. 2010;11(1):4-41.
5. Wolter N, Gordon KA, Papsin BC. Vestibular and Balance Impairment Contributes to Cochlear Implant Failure in Children. Otolology & Neurotology. 2015;36:1029-34.
6. Cushing SL, Gordon K A, Rutka J A. Vestibular End-Organ Dysfunction in Children With Sensorineural Hearing Loss and Cochlear Implants: An Expanded Cohort and Etiologic Assessment. Otolology & Neurotology. 2013;34:422-8.
7. Kaga K. Vertigo and Balance Disorders in Children. Japan: Springer; 2014.
8. Tahir E. Koklear apertür ve internal akustik kanal ile vestibülokoklear sinir varlığı arasındaki ilişkinin araştırılması: Hacettepe Üniversitesi; 2014.
9. Probst R, Grevers G, Heinrich I. Temel Otorinolaringoloji: Nobel Tıp Kitapevleri; 2011.
10. Seikel J, King DW, Drumright G. Anatomy & Physiology for Speech, Language and Hearing. Third ed. USA: Thomson Delmar Learning; 2005.
11. Raikos A. Morhoanatomical study of the human inner ear development: University Bochum; 2010.
12. Standing S. Gray's anatomy : the anatomical basis of clinical practice. 39th ed. Edinburgh: Elsevier Churchill Livingstone; 2005.
13. Chein W, Lee DJ. Physiology of the Auditory System. China: Mosby Elsevier: Cummings Otolaryngology Head & Neck Surgery; 2010.
14. Encyclopedia Britannica. Vestibular system anatomy. 1997 [Available from: http://www.yamahaproaudio.com/europe/en_gb/training_support/selftraining/audio_quality/chapter4/01_ear_anatomy/].
15. Herdman S. Vestibular Rehabilitation. Third Edition ed: F. A. Davis Company; 2007.
16. Higstein SM, Fay R R, Popper A N. The Vestibular System. New York: Springer; 2004.
17. Sunny TYF. The human vestibulo-ocular reflex: The effect of vergence angle and unilateral lesions on reflex dynamics. Canada: Toronto University; 2000.

18. [Available from: https://commons.wikimedia.org/wiki/File:1412_Extraocular_Muscles.jpg.
19. Sehizadeh M. *Monocular Adaptation of Vestibulo-Ocular Reflex (VOR)*. Waterloo, Ontario, Canada: University of Waterloo; 2005.
20. Jackler R, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*. 1987;97:2-14.
21. Phelps P. The basal turn of the cochlea. *Br J Radiol*. 1992;65(773):370-4.
22. Zheng Y, Schachern PA, Cureoglu S, Mutlu C, Dijalilian H, Paparella MM. The shortened cochlea: its classification and histopathologic features. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2002;63(1):29-39.
23. Sennaroglu L, Saatci I A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope*. 2002;112(12):2230-41.
24. Sennaroglu L, Özkan HB, Aslan F. Impact of cochleovestibular malformations in treating children with hearing loss. *Audiol Neurotol*. 2013;18:23-6.
25. Ozgen B, Oguz K, Atas A, Sennaroglu L. Complete labyrinthine aplasia: clinical and radiologic findings with review of the literature. *American Journal of Neuroradiology*. 2009;30(4):774-80.
26. Cinar BC, Batuk MO, Tahir E, Sennaroglu G, Sennaroglu L. Audiologic and radiologic findings in cochlear hypoplasia. *Auris Nasus Larynx*. 2017;44(6):655-63.
27. Sennaroglu L, Sarac S, Turan E. Surgical Results of Cochlear Implantation in Malformed Cochlea. *Otology & Neurotology*. 2006;27(5):615-23.
28. Oyewumi M, Wolter NE, Heon E. Using Balance Function to Screen for Vestibular Impairment in Children With Sensorineural Hearing Loss and Cochlear Implants. *Otology & Neurotology*. 2016;37(7):926-32.
29. Halmagyi G, Chen L, MacDougall HG, Weber KP, McGarvie LA, Curthoys IS. The video head impulse test. *Front Neurol*. 2017;8(258).
30. McGarvie LA, MacDougall H G, Halmagyi G M, Burgess A M, Weber K P, Curthoys I S. The video head impulse test (vHIT) of semicircular canal function – age-dependent normative values of VOR gain in healthy subjects. *Front Neurol*. 2015;6(154).
31. Wiener-Vacher SR, Wiener SI. Video head impulse tests with a remote camera system: normative values of semicircular canal vestibulo-ocular reflex gain in infants and children. *Frontiers in neurology*. 2017;8:434.
32. Murofushi T, Kaga K. *Vestibular Evoked Myogenic Potential: Its Basics and Clinical Applications*. Tokyo: Springer; 2009.
33. Kerber KA, Brantberg K, Strupp M, Lee H, Walker M F, Ashman E, Fletcher J, Callaghan B, Gloss A S. Practice guideline: Cervical and ocular vestibular evoked myogenic potential testing. *American Academy of Neurology*. 2017;89:2288-96.

34. Bruininks RH, Bruininks B D. BOT-2: Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency Manual. Second ed. USA: Pearson 2005.
35. Merchant SN, Nadol JB. Schuknecht's Pathology of the Ear: PMPH-USA; 2010.
36. Marsot-Dupuch K, Dominguez-Brito A, Ghasli K, Chouard C-H. CT and MR findings of Michel anomaly: inner ear aplasia. American journal of neuroradiology. 1999;20(2):281-4.
37. Daneshi A, Farhadi M, Asghari A, Emamjomeh H, Abbasalipour P, Hasanzadeh S. Three familial cases of Michel's aplasia. Otology & neurotology. 2002;23(3):346-8.
38. Ross LM, Helminski JO. Test-retest and interrater reliability of the video head impulse test in the pediatric population. Otology & Neurotology. 2016;37(5):558-63.
39. Licameli G, Zhou G, Kenna MA. Disturbance of vestibular function attributable to cochlear implantation in children. The Laryngoscope. 2009;119(4):740-5.
40. Nassif N, Balzanelli C, de Zinis LOR. Preliminary results of video Head Impulse Testing (vHIT) in children with cochlear implants. International journal of pediatric otorhinolaryngology. 2016;88:30-3.
41. Verbecque E, Marijnissen T, De Belder N, Van Rompaey V, Boudewyns A, Van de Heyning P, et al. Vestibular (dys) function in children with sensorineural hearing loss: a systematic review. international journal of audiology. 2017;56(6):361-81.
42. Inoue A, Iwasaki S, Ushio M, Chihara Y, Fujimoto C, Egami N, et al. Effect of vestibular dysfunction on the development of gross motor function in children with profound hearing loss. Audiology and Neurotology. 2013;18(3):143-51.
43. Cushing SL, Papsin BC, Rutka JA, James AL, Gordon KA. Evidence of vestibular and balance dysfunction in children with profound sensorineural hearing loss using cochlear implants. The Laryngoscope. 2008;118(10):1814-23.
44. Tien H-C, Linthicum Jr FH. Histopathologic changes in the vestibule after cochlear implantation. Otolaryngology—Head and Neck Surgery. 2002;127(4):260-4.
45. Xu X-D, Zhang Q, Hu J, Zhang Y, Chen Y-F, Zhang X-T, et al. The hidden loss of otolithic function in children with profound sensorineural hearing loss. International journal of pediatric otorhinolaryngology. 2015;79(6):852-7.
46. Singh S, Gupta RK, Kumar P. Vestibular evoked myogenic potentials in children with sensorineural hearing loss. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 2012;76(9):1308-11.
47. Bonucci AS, Costa Filho OA, Mariotto LDF, Amantini RCB, de Freitas Alvarenga K. Vestibular function in cochlear implant users. Brazilian journal of otorhinolaryngology. 2008;74(2):273-8.

48. Young Y-H. Assessment of functional development of the otolithic system in growing children: a review. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*. 2015;79(4):435-42.
49. Wang SJ, Hsieh WS, Young YH. Development of ocular vestibular-evoked myogenic potentials in small children. *The Laryngoscope*. 2013;123(2):512-7.
50. Erbek S, Erbek SS, Gokmen Z, Ozkiraz S, Tarcan A, Ozluoglu LN. Clinical application of vestibular evoked myogenic potentials in healthy newborns. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*. 2007;71(8):1181-5.
51. Rajendran V, Roy FG, Jeevanantham D. Postural control, motor skills, and health-related quality of life in children with hearing impairment: a systematic review. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2012;269(4):1063-71.
52. Kaga K. Vestibular compensation in infants and children with congenital and acquired vestibular loss in both ears. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*. 1999;49(3):215-24.
53. Papsin BC, Gordon KA. A Test of Static and Dynamic Balance Function in Children With Cochlear Implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008;134(1):34-8.
54. Kaga K, Shinjo Y, Jin Y, Takegoshi H. Vestibular failure in children with congenital deafness. *International journal of audiology*. 2008;47(9):590-9.

8. EKLER

EK-1: Etik Kurul İzni



T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu

Sayı : 16969557 - 763

Konu :

ARAŞTIRMA PROJESİ DEĞERLENDİRME RAPORU

Toplantı Tarihi : 26 TEMMUZ 2016 ÇARŞAMBA
Toplantı No : 2016/15
Proje No : GO 16/433 (Değerlendirme Tarihi : 13.07.2016)
Karar No : GO 16/433-05

Üniversitemiz Sağlık Bilimleri Fakültesi Odyoloji Bölümü öğretim üyelerinden Prof. Dr. Gonca SENNAROĞLU'nun sorumlu araştırmacı olduğu, Prof. Dr. Levent SENNAROĞLU ile birlikte çalışacakları Arş. Gör. Görkem ERTUĞRUL'un doktora tezi olan, GO 16/433 kayıt numaralı ve "Labirent Aplazisi Olan Çocuklarda Denge Sisteminin Değerlendirilmesi" başlıklı proje önerisi araştırmanın gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş olup, etik açıdan uygun bulunmuştur.

- | | |
|--|--|
| 1. Prof. Dr. Sevda F. MÜFTÜOĞLU (Başkan) | 10 Prof. Dr. Oya Nuran EMİROĞLU (Üye) |
| 2. Prof. Dr. Nurten AKARSU (Üye) | 11 Yrd. Doç. Dr. Özay GÖKÖZ (Üye) |
| 3. Prof. Dr. M. Yıldırım SARA (Üye) | 12. Doç. Dr. Gözde GİRGİN (Üye) |
| 4. Prof. Dr. Necdet SAĞLAM (Üye) | 13. Doç. Dr. Fatma Visal OKUR (Üye) |
| 5. Prof. Dr. Hatice Doğan BUZOĞLU (Üye) | 14. Yrd. Doç. Dr. Can Ebru KURT (Üye) |
| 6. Prof. Dr. R. Köksal ÖZGÜL (Üye) | 15. Yrd. Doç. Dr. H. Hüsrev TURNAGÖL (Üye) |
| 7. Prof. Dr. Ayşe Lale DOĞAN (Üye) | 16. Öğr. Gör. Dr. Müge DEMİR (Üye) |
| 8. Prof. Dr. Elmas Ebru YALÇIN (Üye) | 17. Öğr. Gör. Meltem ŞENGELEN (Üye) |
| 9. Prof. Dr. Mintaze Kerem GÜNEL (Üye) | 18. Av. Meltem ONURLU (Üye) |

EK-2 VESTİBÜLER DEĞERLENDİRME FORMU-1
(İmplant Kullanan Gruplar İçin)

DEMOGRAFİK BİLGİLER		MOTOR BECERİLER	
Adı Soyadı		Başını tutma yaşı	
Cinsiyeti		Desteksiz oturma yaşı	
Doğum Tarihi		Desteksiz yürüme yaşı	
Yaşı		Tuvalet eğitimi yaşı	
Eğitim		El tercihi	
Değ. Tarihi		Ek Hastalık	
İŞİTME KAYBI ÖYKÜSÜ			
Ailede SNİK		İmplant Türü	CI <input type="checkbox"/> ABI <input type="checkbox"/>
İşitme Kaybı Farkedilme Yaşı		İmplantın Markası	
İ.C Kullanım Süresi		İmplant Olma Yaşı	
İmplantasyon Tarihi		İmplant Kullanım Süresi	
VESTİBÜLER SEMPTOMLAR			
Dengesizlik	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
Başdönmesi	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
Kulakta dolgunluk hissi	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Kulak:.....
Mide Bulantısı/kusma	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
Görme Kaybı/Çift Görme/Bulanık Görme	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
Baş Ağrısı	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
His Kaybı/Karınçalanma/Uyuşma	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
Yürüme Sorunu/Sersemlik/Sendeleme	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
Denge Kaybı Nedeniyle Düşme/ Düşme Korkusu	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
Bilinç Kaybı/Bayıma	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....

EK-3: VESTİBÜLER DEĞERLENDİRME FORMU-2
(Sağlıklı Kontrol Grubu İçin)

DEMOGRAFİK BİLGİLER		MOTOR BECERİLER	
Adı Soyadı		Başını Tutma yaşı	
Cinsiyeti		Desteksiz oturma yaşı	
Doğum Tarihi		Desteksiz yürüme yaşı	
Yaşı		Tuvalet eğitimi yaşı	
Eğitim		El tercihi	
Değ. Tarihi		Ek Hastalık	
VESTİBÜLER SEMPTOMLAR			
Dengesizlik	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
Başdönmesi	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
Kulakta dolgunluk hissi	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Kulak:.....
Mide Bulantısı/kusma	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
Görme Kaybı/Çift Görme/Bulanık Görme	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
Baş Ağrısı	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
His Kaybı/Karınçalanma/Uyuşma	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
Yürüme Sorunu/Sersemlik/Sendeleme	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
Denge Kaybı Nedeniyle Düşme/ Düşme Korkusu	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....
Bilinç Kaybı/Bayılma	<input type="checkbox"/> Yok	<input type="checkbox"/> Var	Süre:.....

EK-4: Çocuk resminin kullanılmasına ilişkin aile onayı

15.04.2018

Sayın Arařtırmacı,

“Labirent Aplazisi olan Çocukların Denge Sistemlerinin Deęerlendirilmesi”
isimli çalışmanızda Kızım Defne Çınar’ın fotoęraflarını kullanmanıza izin veriyorum.
Fotoęrafların kullanılmasında herhangi bir sakınca yoktur.



İzni Veren Ebeveyn:
Betül ÇİÇEK ÇINAR

EK-5 : Orjinallik Ekran Görüntüsü

TEZ BAŞLIĞI: LABİRENT APLAZİSİ OLAN ÇOCUKLARDA
DENGE SİSTEMİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

ADI SOYADI: GÖRKEM ERTUĞRUL

DOSYANIN TOPLAM SAYFA SAYISI: 54

ORJİNALLİK RAPORU

%5

BENZERLİK ENDEKSİ

%3

İNTERNET
KAYNAKLARI

%3

YAYINLAR

%2

ÖĞRENCİ ÖDEVLERİ

BİRİNCİL KAYNAKLAR

1	Submitted to TechKnowledge Turkey Öğrenci Ödevi	%1
2	www.sporbilimleri.org.tr İnternet Kaynağı	<%1
3	dspace.baskent.edu.tr:8080 İnternet Kaynağı	<%1
4	Submitted to Baskent University Öğrenci Ödevi	<%1
5	acikerisim.baskent.edu.tr:8080 İnternet Kaynağı	<%1
6	polen.itu.edu.tr İnternet Kaynağı	<%1
7	www.fenbilim.net İnternet Kaynağı	<%1
8	GÖKTAŞ, Ayşe, PEKÇETİN, Serkan, TEKİNDAL, Bilgehan, KAYIHAN, Hülya and UYANIK, Mine. "Yaşlı Bireylerde Aktivite	<%1

9. ÖZGEÇMİŞ

1. KİŞİSEL BİLGİLER

ADI, SOYADI:	Görkem ERTUĞRUL
DOĞUM TARİHİ ve YERİ:	29.06.1988 – Isparta
HALEN GÖREVİ: Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Yüksek Lisans Öğrencisi	
YAZIŞMA ADRESİ: Hacettepe Üniversitesi KBB Anabilim Dalı Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Ünitesi, Sıhhiye/ANKARA	
TELEFON: 0541 404 44 20	E-MAIL: ertugrulgorkem@gmail.com

2. EĞİTİM

YILI	DERECESİ	ÜNİVERSİTE	ÖĞRENİM ALANI
2009	Lisans	Mersin Üniversitesi	Psikoloji
2013	Yüksek Lisans	Hacettepe Üniversitesi	Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları
2018	Doktora	Hacettepe Üniversitesi	Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları

3. AKADEMİK DENEYİM

GÖREV DÖNEMİ	ÜNVAN	BÖLÜM	ÜNİVERSİTE
2014- Halen	Araştırma Görevlisi	Odyoloji Bölümü	Hacettepe Üniversitesi

4. ÇALIŞMA ALANLARI

ÇALIŞMA ALANI	ANAHTAR SÖZCÜKLER
İşitme ve Denge Bozuklukları	Pediyatrik Odyoloji, Elektrofizyolojik ölçümler, Pediyatrik Vestibüler Değerlendirme, Pediyatrik Vestibüler Rehabilitasyon

5. SON BEŞ YILDAKİ ÖNEMLİ YAYINLAR

Ertuğrul, G., Sennaroğlu, G. (2017). Findings of Acoustic Stapedial Reflex Test in Newborns with and without Risk Factor. Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Dergisi, 4 (3), 86-101. DOI: 10.21020/husbfd.364098
--

