

**T.C.
AFYON KOCATEPE ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
KULAK BURUN BOĞAZ ANABİLİM DALI**

**İŞİTME ENGELLİLER OKULU ÖĞRENCİLERİNDE
YAPILAN TEOAE VE BERA TEST SONUÇLARININ
KARŞILAŞTIRILMASI**

UZMANLIK TEZİ

**Dr. KÜRŞAT DUMAN
TEZ DANIŞMANI: Doç.Dr. F. SEFA DEREKÖY**

AFYONKARAHİSAR 2006

T.C.
AFYON KOCATEPE ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
KULAK BURUN BOĞAZ ANABİLİM DALI

İŞİTME ENGELLİLER OKULU ÖĞRENCİLERİNDE
YAPILAN TEOAE VE BERA TEST SONUÇLARININ
KARŞILAŞTIRILMASI

UZMANLIK TEZİ

Dr. KÜRŞAT DUMAN
TEZ DANIŞMANI: Doç.Dr. F. SEFA DEREKÖY

AFYONKARAHİSAR 2006

T.C.
AFYON KOCATEPE ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
KULAK BURUN BOĞAZ ANABİLİM DALI

Tez Başlığı : İŖitme Engelliler Okulu Öğrencilerinde Yapılan
TEOAE ve BERA Test Sonuçlarının
Karşılaştırılması

Tezi Hazırlayan : Dr.KürŖat DUMAN

Tez Savunma Tarihi :

Tez Kabul Tarihi :

Tez DanıŖmanı : Doç.Dr. F. Sefa DEREKÖY

BAŖKAN

ÜYE

ÜYE

ÜYE

ÜYE

ONAY

DEKAN

Prof.Dr. Ahmet ÇEKİRDEKÇİ

Uzmanlık eğitimim boyunca ve tezimin hazırlanması aşamasında bilgi, görgü ve deneyimlerinden yararlandığım ve her konuda üzerimde emeği olan, tez danışmanım ve değerli hocam sayın Doç.Dr. Sefa DEREKÖY'e teşekkürü bir borç biliyorum.

Klinikte eğitimim sırasında her zaman yanımda olan ve yardımlarını esirgemeyen değerli hocalarım Doç.Dr. Deniz YILMAZ ve Yrd.Doç.Dr. Abdullah AYÇİÇEK'e müteşekkirim.

Tez çalışmalarım sırasında değerli katkı ve yardımlarından ötürü Ody. Ahmet ÇANGAL'a ayrıca teşekkür ederim.

İÇİNDEKİLER

| | |
|--|----|
| 1-GİRİŞ VE AMAÇ | 1 |
| 2-GENEL BİLGİLER | 2 |
| 2.1.İŞİTME FİZYOLOJİSİ | 2 |
| 2.2.ÇOCUKLARDA SENSORİNÖRAL İŞİTME KAYIPLARI | 11 |
| 2.3.OTOAKUSTİK EMİSYONLAR | 12 |
| 2.4.İŞİTSEL BEYİN SAPI CEVAPLARI | 15 |
| 2.5.ODİTUVAR NÖROPATİ | 22 |
| 3-GEREÇ VE YÖNTEM | 24 |
| 4.BULGULAR | 26 |
| 5.TARTIŞMA | 29 |
| 6.SONUÇ | 35 |
| 7.ÖZET | 36 |
| 8.SUMMARY | 37 |
| 9.KAYNAKLAR | 38 |

TABLolar ÇİZELGESİ

Tablo I: İřitme kaybı derecesinin sınıflandırılması

Tablo-II: İřitme kaybının etyolojik nedenleri

Tablo-III: Etyolojiye göre TEOAE sonuçları

Tablo-IV: ABR sonuçları

ŞEKİLLER ÇİZELGESİ

Şekil I: Gezinen dalga (Travelling wave)

Şekil II: Koklea kesiti

Şekil III: Santral işitme sisteminin afferent yolları şeması

Şekil IV: OAE kaydı genel şematizasyonu

Şekil V: TEOAE sonucu (cevap yok)

Şekil VI: TEOAE sonucu (cevap var)

Şekil VII: İnsanda ABR'nin nöral jeneratörlerinin şematik görünümü

Şekil VIII: ABR trasesi (normal)

Şekil IX: ABR trasesi (yanıt yok)

Şekil X: ABR trasesi (koklear patoloji)

GİRİŞ VE AMAÇ

İnsanlar arasındaki iletişim yolları içinde en önemlisi ve en sık kullanılanı konuşarak anlaşma yoludur. Diğer koşulların varlığında, konuşmanın en önemli unsuru işitmedir. İşitme kaybı, derecesi ne olursa olsun çocuğun zeka gelişimini, konuşmayı ve dili öğrenmesini etkilerken, sosyal ve duygusal sorunlara da yol açar. Konuşma ve oral dilin gelişimi açısından yaşamın ilk 6 ayı kritik bir dönem olduğundan, bebeklerdeki işitme kaybının 3 ay içinde saptanması gerekir. Bebeklik döneminde objektif test yöntemleri ile işitme kaybının erken tespit edilmesini sağlayacak teknolojilerin gelişmesi, konjenital işitme kayıplarının yaşamın ilk günlerinde/aylarında belirlenmesini olanaklı kılmıştır.

Otoakustik emisyonlar (OAE) koklear fonksiyonun noninvaziv, objektif bir göstergesi sayılabilir ve evrensel olarak yeni doğan işitme taramasında kullanılmaktadır. OAE'ların varlığı saçlı hücrelerin fonksiyone olduğunu ve işitme eşiğinin 30 – 40 dB'den iyi olduğunu gösterir, ancak işitme eşiği seviyesini tesbit edemez. İşitsel beyin sapı cevapları (Auditory brainstem response – ABR) ile işitme sinirinin ve beyin sapı işitme yolunun fonksiyonu ölçülür. ABR klinikte özellikle bebeklerde işitme yollarının durumunu incelemek ve beyin sapı lezyonlarında tanı için kullanılmaktadır. Otomatik ABR'ler ise yenidoğan işitme taraması programlarında sıklıkla kullanılmaktadır.

Amacımız işitme engelliler okulu öğrencilerinde etyolojiyi belirleyerek OAE ve ABR testleri ile patolojinin yerini tespit etmek ve odituar nöropati sıklığını ortaya koymaktır.

GENEL BİLGİLER

2.1.İŞİTME FİZYOLOJİSİ

Ses dalgası ve özellikleri: Ses maddeden oluşan bir ortamda yayılan mekanik bir titreşim dalgasıdır. Yayıldığı ortam moleküllerinin birbiri peşi sıra sıkışmasına ve gevşemesine neden olur (1). Ses enerjisi, hava ortamında moleküllerin yer yer sıkışması (kompresyon) ve gevşemesiyle (rarefaksiyon) ses dalgaları şeklinde ilerler. Ses dalgaları katı ortamlarda en hızlı ve gaz ortamlarda en düşük hızla yayılır. Deniz seviyesinde 20 derecelik bir sıcaklıktaki hava tabakasında sesin hızı 344 m/sn olarak bulunmuştur. Sesin kemikte yayılma hızı 3013 m/sn, suda yayılma hızı 1481 m/sn olarak saptanmıştır (2).

Ses üç boyuta sahiptir:

1. Frekans: Saniyedeki siklusların sayısı anlamındadır. Hertz (Hz) frekans birimidir. İnsan kulağı 16 – 20.000 Hz arasındaki ses frekansına hassastır (1,3). Pitch (perde); frekansla direkt ilgili bir terim olmakla birlikte aynı anlama gelmez. Frekans fiziksel bir kavramken, perde insan kulağının algılamasıyla ortaya çıkan bir terimdir (1).

2. Sesin şiddeti (intensite): Uyarı tarafından üretilen fizik enerjidir ve birimi watt/cm²'dir. İnsan kulağının algılayabildiği en zayıf sesin şiddeti 10¹⁶ watt/cm²'dir. Bu değer, ses basınç değeri olarak 0,0002 mikrobar/cm², 0,0002 dyn/cm², 0,00002 Newton/m² veya 20 mikropaskal şeklinde de ifade edilebilir (3). Aynı değer dB cetvelinde 0 olarak kabul edilmiştir (1). Normal bir kulağın duyarlı olduğu ses basıncı aralığı (SPL değeri olarak) son derece geniştir. Örneğin, ses şiddeti 0 dB'den 140 dB'e eriştiğinde, ses basıncı da alt eşik değerinden (0,0002 dyn/cm²) yaklaşık on milyon kat fazla bir değere ulaşmış demektir. Odyolojide bu büyüklükteki rakamların kullanılması pratik olmadığı için dB skalası tercih edilmiştir.

Odyolojide üç farklı tip dB skalası referans olarak kullanılmaktadır (3):

a- Desibel ses basınç düzeyi (SPL – Sound Pressure Level): Bu referans değeri, 20 mikropaskal/cm² (0,0002 dyn/cm²) basıncındaki ses enerjisidir. Bu skala, sesin fiziksel olarak değerlendirilmesidir .

b- Desibel işitme düzeyi (HL - Hearing Level): Desibel HL, belirli bir frekansta, kişilerin duyabildiği en alt değeri gösterir. Bu skala, sesin fizyolojik olarak değerlendirilmesidir .

c- Desibel algılama düzeyi (SL – Sensation Level): Bu referans değeri, hastanın kendi işitme duyusu ile ilgilidir .

3. Üçüncü boyut ise sesin zaman özelliğidir ve sesin süresi, yükselme ve alçalma zamanı, tekrarlama hızı gibi unsurları içerir (1).

İşitme: Atmosferde meydana gelen ses dalgalarının kulağımız tarafından toplanmasından, beyindeki merkezlerde karakter ve anlam olarak algılanmasına kadar olan süreç işitme olarak adlandırılır ve işitme sistemi (auditory system) denilen geniş bir bölgeyi ilgilendirir.

Dış, orta ve iç kulak ile merkezi işitme yolları ve işitme merkezi bu sistemin parçalarıdır. İşitmenin olabilmesi için ilk olarak ses dalgalarının atmosferden Corti organına iletilmesi gereklidir. Bu mekanik bir olaydır ve sesin bizzat kendi enerjisi ile sağlanır (iletim – conduction). Corti organında ses enerjisi biyokimyasal olaylarla sinir enerjisi haline dönüştürülür (dönüşüm – transdüksiyon). İç ve dış saçlı hücrelerde meydana gelen elektrik akımı, kendisi ile ilgili sinir liflerini uyarır. Bu şekilde sinir enerjisi frekans ve şiddetine göre değişik sinir liflerine iletilir. Yani ses, şiddetine ve frekansına göre Corti organında kodlanmış olur (neural coding – relay); tek tek gelen bu sinir iletimleri işitme merkezinde birleştirilir ve çözülür. Böylece sesin karakteri ve anlamı anlaşılır hale getirilir (cognition – association) (4).

Fonksiyonel bakımdan işitme organı iki bölümde incelenmektedir: İletim (conduction) aygıtı: Dış ve orta kulak, iç kulak sıvıları, Algı (perception) aygıtı: Corti organı, işitme siniri ve onun santral bağlantıları (5).

Ses dalgasının Corti organına iletilmesi sürecinde başın ve vücudun engelleyici, kulak kepçesi, dış kulak yolu (DKY) ve orta kulağın yönlendirici ve / veya şiddetlendirici etkileri vardır.

Baş ve vücudun engelleyici rolü: Ses dalgaları başa çarpınca yansır ya da az miktarda da olsun kırılır. Sesin geliş yönüne göre, ses dalgalarının çarptığı kulak tarafında ses dalgaları basıncı artar, aksi taraftaki kulakta ise ses basıncı düşer, bu olaya Baffle etkisi adı verilir. Ses aynı zamanda diğer kulağa 0,6 ms gecikmeli olarak ulaşır ki, buna interaural zaman farkı denir. Böylece sesin yönü belirlenebilir (4,6).

Başın ses dalgalarının alınmasına yaptığı diğer bir etki de gölge (shadow) etkisidir. Başın genişliğinin ses dalgalarının boyundan büyük veya küçük olması gölge etkisini ortaya çıkarır. Tiz seslerin dalga boyu başın genişliğinden küçük olduğu için tiz sesler uzak kulağa daha güçlkle ulaşır. Pes seslerin dalga boyu baş genişliğinden büyük olduğu için, pes seslerin uzak kulağa ulaşmasında sorun olmaz. Bu yüzden tiz seslerin yönü, pes seslere göre daha kolaylıkla saptanabilir (4,6).

Kulak kepçesinin rolü: Kulak kepçesi, konumu ve biçimi ile çevredeki sesleri toplamaya ve yönlendirmeye yarar. Başın yönüne göre, yaklaşık 135 derecelik bir yay içindeki bütün sesleri toplar ve DKY'na yönlendirir. Konka ise megafon görevi yapar ve ses dalgalarını DKY'da yoğunlaştırır. Ses dalgalarının şiddetini 6 dB artırdığı sanılmaktadır (4).

Dış kulak yolunun rolü: DKY ses dalgalarını sadece yönlendirmez aynı zamanda şiddetlendirir. Ses dalgalarının atmosferde yayılması ile DKY'daki yayılması karşılaştırıldığında, normal yetişkin bir insanda sesin şiddetinin arttığı

ve bu artışın 1000 – 8000 Hz frekansları arasında olduğu saptanmıştır. Özellikle bu şiddetin artması 3500 – 4000 Hz frekansı çevresinde en yüksek değere erişmektedir. 3500 Hz frekanstaki bir ses dalgası DKY’da yaklaşık olarak 15 – 20 dB kuvvetlenmektedir. DKY’nun bir başka görevi de, havayı vücut sıcaklığına getirmesidir. Sesin alınmasında orta kulak ve DKY’daki hava ısısının birbirine yakın olması da önemlidir (2,4).

Orta kulağın rolü: Orta kulak kendisine gelen titreşimleri iç kulağa geçirir. Ses titreşimleri ya kulak zarı ile kemikçikler sisteminin titreşimi yoluyla oval pencereden perilenfe geçer ya da ses titreşimleri kulak zarı ve orta kulaktaki havanın titreşimi ile yuvarlak ve oval pencere yoluyla perilenfe aktarılır. Ses dalgaları ortam değiştirirken, hava ve perilenf arasındaki rezistans farkından dolayı 30 dB’lik bir kayba uğrar. Orta kulak bir çeşit amplifikatör görevi görerek, sesi iç kulağa geçirirken 30 dB kuvvetlendirmektedir.

Orta kulak sesin şiddetini üç mekanizma ile artırmaktadır:

- 1-Kulak zarının tahteravalli yükseltici etkisi (catenary lever)
- 2-Kemikçikler sisteminin yükseltici etkisi (ossiculer lever)
- 3-Kulak zarı ve stapes yüzeyleri arasındaki büyüklük farkı (hidrolik lever)

Kulak zarının işitmede rol oynayan pars tensa kısmı çepeçevre timpan kemiğın sulkusu içine yerleşmiştir. Ayrıca manubrium malleiye sıkı bir şekilde yapışıktır. Yani kulak zarının sabit iki noktası vardır. Kemik anulus tam hareketsizdir ve ses enerjisi fibröz tabakadaki elastik lifler yardımı ile manubrium malleide yoğunlaşır. Bu şekilde ses enerjisi kısmen hareketli manubriuma büyüyük geçür, ki buna catenary lever denilir. Sonuç olarak DKY’dan kulak zarına gelen ses enerjisi kemikçikler sistemine amplifiye edilerek ulaştırılır. Kemikçik sistemin manivelası malleus başı ile lentiküler çıkıntı arasındadır. Bu sistemin yükseltici etkisi umbo ve processus brevis arasındaki doğru ile inkusun uzun kolunun birbirine oranından ortaya çıkmaktadır. Bu şekilde, kemikçik sisteminin yükseltici etkisi 1,3/1 olarak hesaplanmıştır (4). Bu yaklaşık 2 dB’lik artış sağlar (2) . Hidrolik lever, orta kulaktaki mekanizmaların en önemlisidir ve

kulak zarı ile stapes tabanı arasındaki alan farkından kaynaklanmaktadır. Bu oran ortalama 17/1'dir. Bu da yaklaşık 26 dB'lik bir artışa neden olur (4).

Kulak zarının titreşimleri hem kemikçikleri hem de orta kulak boşluğundaki havayı titreştirir. Havadaki titreşim yuvarlak pencerenin titreşmesini sağlar. Oval pencereye ise titreşimler kemikçik zinciri ile gelir. Pencereye ulaşan iki ayrı ses dalgası arasında iletim hızının farklı olması yüzünden faz farkı ortaya çıkar, bu olaya defazaj denir (1,4).

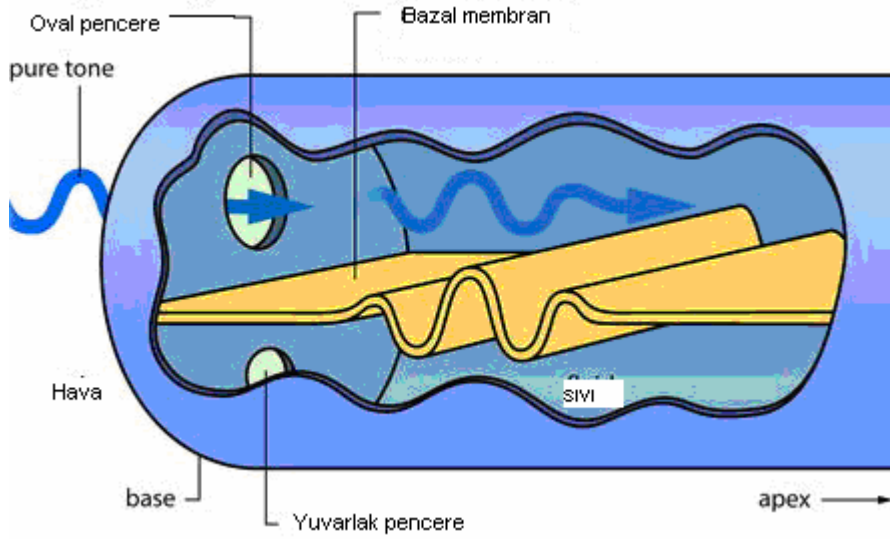
Kulak zarının normal titreşim yapabilmesi için iki tarafındaki hava basıncının dengeli olması ve orta kulağın normal havalanıyor olması gereklidir. Eustachi borusu, dış ortamdaki basınç ile orta kulak basıncını dengeli hale getirerek normal işitme fonksiyonuna yardımcı olmaktadır (4).

Orta kulak, genel olarak bakıldığında, sesleri iç kulağa geçiren pasif bir mekanik sistemdir. Orta kulak mekanik bakımdan lineer özelliklere sahiptir. Yani, sesin şiddeti yükselince iç kulağa iletilen enerji miktarı da yükselir. Orta kulağın bu görevine transfer fonksiyonu denir (4).

Orta kulak kasları (M. stapedius ve m. tensor timpani) yüksek şiddetteki seslere ve iç gürültülere karşı iç kulağı korumaktadırlar. Bu iç gürültü çiğneme ve kendi sesimiz ile ortaya çıkan gürültüleri de kapsamaktadır (4).

Koklear mekanik (Transdüksiyon): Ses titreşimlerinin stapes tabanından perilenfe geçmesi ile perilenf hareketlenir ve baziler membranda titreşimler meydana gelir. Bu titreşimler bazal turdan başlayarak apikal tura kadar ilerler. Bu harekete gezinen dalga adı verilmiştir (Şekil 1). Bazal turda genişlik 0,12 mm ve apikal turda ise 0,5 mm'dir. Bazal turda baziler membran daha gergindir ve baziler membran genişliği arttıkça gerginlik giderek azalır. Bu fark nedeni ile ses dalgası, bazal turdan apikal tura kadar gezinen dalga ile götürülmüş olur. Baziler membran amplitüdü sesin frekansına göre değişiklik gösterir. Genellikle yüksek frekanslı seslerde baziler membran amplitüdüleri bazal turda en yüksek

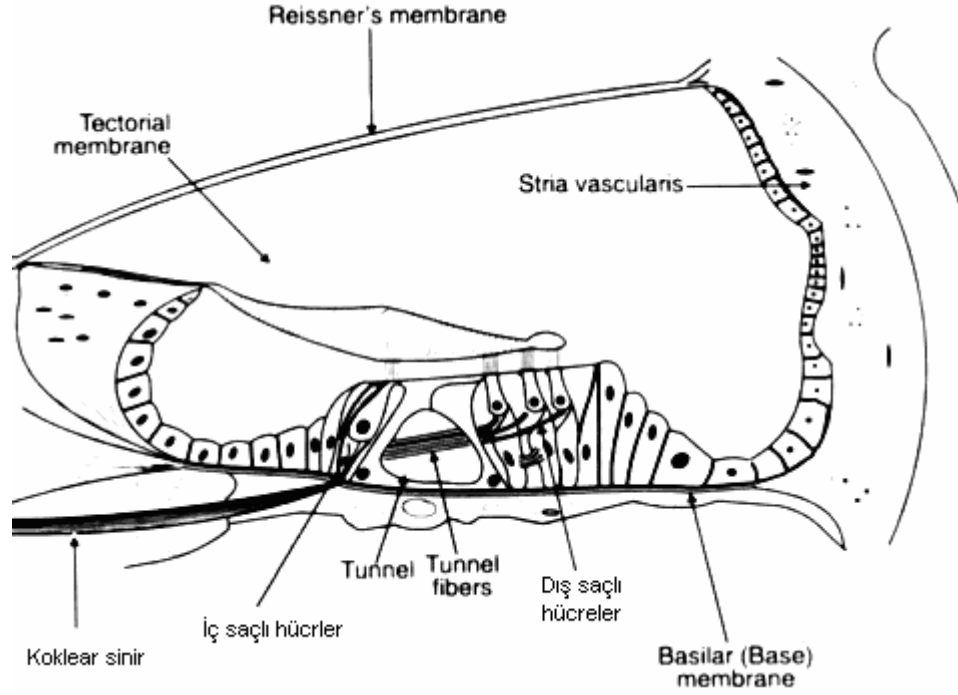
seviyededir. Buna karşılık alçak frekanslarda baziler membran amplitüdü apikal turda en yüksektir yani baziler membran hareketlerinin amplitüdü frekansa göre değişir. Bu yüzden, yüksek frekanslı seslerde gezinen dalga bazal turda kalır fakat alçak frekanslı seslerde ise bazal turdan başlayarak apikal tura kadar devam eder (4).



Şekil-I: Gezinen dalga (Travelling wave) (www. biology. plosjournals. org /archive/)

Corti organının iç ve dış titretilmiş saçlı hücreleri mekanik enerjinin elektriksel (sinirsel) enerjiye dönüşümünde büyük bir rol oynar (Şekil II). Transdüksiyon olayının meydana gelişinde titretilmiş saç ve stereosilia kompleksinin rolü olduğu herkes tarafından kabul edilmektedir. İç saçlı hücrelerin stereosiliaları tektorial membran ile doğrudan ilişki kurmazlar, aralarında zayıf bir bağ dokusu vardır. Dış saçlı hücrelerin stereosiliaları tektorial membran ile sıkı bir ilişki içindedir. Stereosiliaların tepelerinde spesifik olmayan iyon kanalları bulunur. Bu kanallar stereosiliaların hareketleri ile açılır veya kapanırlar. Baziler membran hareketleri ile stereosilialar hareket eder ve iyon kanalları hareketin yönüne göre açılma gösterir. Endolenfte + 80 mV'luk bir potansiyel vardır. Buna karşılık saçlı hücrelerin içinde ise negatif elektrik yükü bulunur. Bu yük iç saçlı hücrelerde -45 mV, dış titretilmiş tüylü hücrelerde - 70 mV'dur. Bu fark nedeni ile hücre içine doğru K⁺ iyonları akımı ortaya çıkar ve kimyasal bazı nörotransmitterler aracılığı ile K⁺ akımı bir elektrik polarizasyonu ortaya çıkarır. Sonuçta baziler membran

hareketleri, elektrik akımına dönüşmüş olur ve kendileri ile ilişkide olan sinir liflerine bu elektrik potansiyeli aktarılır. Bu yolla mekanik enerji, stapes tabanından perilenfe aktarıldıktan sonra saçlı hücrelerle elektrik akımına dönüştürülür (4).



Şekil-II: Koklea kesiti (<http://hope4hearing.org/cochlea.gif>)

Titrek saçların içinde meydana gelen elektriksel olaylar dışında kokleada dört tane ekstrasellüler elektrik potansiyeli vardır:

1-Endolenfatik potansiyel: Skala mediada var olan elektriksel potansiyeldir. Stria vasküleristen meydana gelir ve +80 – 100 mV'dur.

2-Koklear mikrofonik: Büyük ölçüde dış saçlı hücrelere ve bunların meydana getirdiği K⁺ iyonu akımına bağlıdır. Baziler membran hareketleri ve ses uyarımları ile direkt ilişkilidir. Dalga şekli büyük ölçüde baziler membran hareketlerinin aynısıdır.

3-Sumasyon potansiyeli: Büyük ölçüde titrek saçlı hücrelerin içindeki elektriksel potansiyelin yönlendirdiği bir akımdır. Daha çok dış saçlı hücrelerin

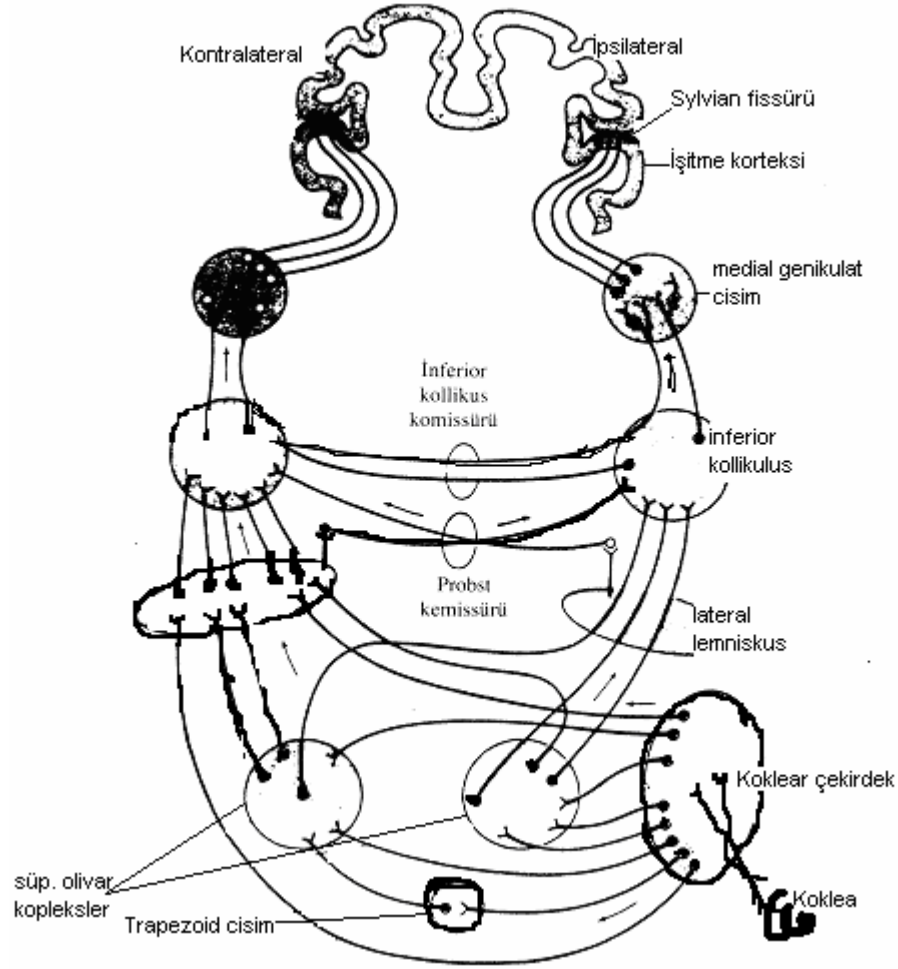
hücre içi potansiyeli ile ilgilidir. Ses uyarısına, uyarının şiddetine ve frekansına bağlıdır.

4-Tüm sinir aksiyon potansiyeli: İşitme siniri liflerinden ölçülür. Amplitüdü uyarılma eşiğinin 40 – 50 dB üstünde artar.

İnsanlarda işitme siniri 30.000 liften yapılmıştır. %90 – 95'i Tip I, %5 – 10'u Tip II liflerden oluşur. Tip I miyelinli liflerdir ve bipolardır. Spiral gangliondan çıkan dentritleri iç saçlı hücelere giderken aksonları superior olivary komplekse ulaşır. Tip II nöronlar myelinsiz monopolar liflerdir ve dış saçlı hücelerde sonlanırlar. Sinir lifleri ilgili oldukları saçlı hücelerin karakterlerini aynen yansıtır. Karakteristik frekans ve nonlinear özellikler benzer şekilde sinir liflerinde de görülür (4).

Santral işitme sisteminin fizyolojisi: Spiral gangliondaki sinir hücrelerinin aksonları koklear nukleus seviyesinde sonlanır. Akustik sinir ile koklear çekirdekler arasındaki bağlantı sadece ipsilateraldir (7). İşitme yollarındaki elektriksel akımın kodlanması olayı, en kompleks biçimde koklear nukleuslarda meydana gelmektedir. Bu çekirdeklere ait histogramlarda 9 çeşit hücre tespit edilmiştir (7). Koklear nukleustan çıkan liflerin büyük çoğunluğu beyin sapında çapraz yaparak karşı taraf superior olivary kompleksine (SOK) giderler, az miktarda lif ise ipsilateral SOK'ne ulaşır. SOK, yükselen (ascending) işitme sisteminin ilk merkezi olarak kabul edilir. SOK üstündeki işitsel çekirdekler her kulaktan eksitasyon ve inhibisyon yapan lifler alırlar. Genellikle karşı kulaktan gelen lifler eksitasyon yaparken aynı taraftan gelen lifler inhibisyon yapmaktadır. Medial SOK, dış saçlı hücelerde biten çaprazlaşan efferent liflerin başlangıç yeridir. Halbuki lateral SOK çaprazlaşmadan iç saçlı hücelere giden liflerin başladığı yerdir. İnferior kollikulus son derece karmaşık bir çekirdektir. Çünkü içerisinde 18 belli başlı hücre tipi ve işitme bakımından görevi olan beş ayrı bölge vardır. Bu çekirdeğin işitme davranışları ile ilgili olduğu sanılmaktadır. Örneğin, frekans ve şiddetin birbirinden ayrılması, gürültü ve iki taraflı işitme gibi bir takım fonksiyonlarda görev yaptığı düşünülmektedir. Talamusun medial genikulat

cisimciği inferior kolikulusa bazı lifler göndermektedir. Ancak bunların görevi bilinmemektedir (4).



Şekil-III: Santral işitme sisteminin afferent yolları şeması

İşitme merkezi temporal lobun Heschl girusunda Brodman'ın 42. alanına yerleşmiştir. Merkezin yanında birkaç yardımcı merkez daha vardır. Bazılar membrandaki gibi burada da her frekans için özel bir bölge vardır ve bunlar silindirik bir tarzda yerleşmişlerdir. Silindirin içindeki hücreler karakteristiktir ve frekans için spesifiktir. Diğer bir silindirde ise şiddet kodlanmaktadır. Bir başka silindir uyarı karşısında inhibisyon etkisi gösterirken bir diğeri uyarıya karşı eksitasyon göstermektedir. Medial genikulat ganglion işitme merkezine lifler gönderir ve aynı yerden başka lif alır. İşitme merkezinde de pes ve tiz seslerin alındığı yerler ayrılmıştır (4).

ÇOCUKLARDA SENSORİNÖRAL İŞİTME KAYIPLARI

İnsanlar arasındaki iletişim yolları içinde en önemlisi ve en sık kullanılanı konuşarak anlaşma yoludur. Konuşma insanı diğer canlılardan ayıran en önemli özelliktir. Konuşma öğrenilmiş bir davranıştır; anne ve babalar, çocuğun yakın çevresindeki kişiler farkında olmadan konuşma öğretmenliği yaparlar. Diğer koşulların varlığında, konuşmanın en önemli unsuru işitmedir. İşitme kaybı, derecesi ne olursa olsun çocuğun zihinsel gelişimini, konuşmayı ve dili öğrenmesini etkilerken, sosyal ve duygusal sorunlarada yol açar. İşitme kaybı olan çocuğun konuşmasının anlaşılabilirliği ise işitme kaybının derecesi ile orantılıdır. İşitme kaybı ne kadar az ise konuşma o kadar iyi olur.

Konuşma ve oral dilin gelişimi açısından yaşamın ilk 6 ayı kritik bir dönem olduğundan, bebeklerdeki işitme kaybının 3 ay içinde saptanması gerekir.

Genellikle yenidoğanlarda 1:1000 ile 6:1000 oranında işitme kaybı olduğu kabul edilir (8-10). Sağlıklı yenidoğanların 1:1000 ile 3:1000'ünde, yoğun bakım ünitesinde tedavi gören bebeklerin %2 ile %4'ünde her iki kulakta belirgin işitme kaybına rastlanır (11). İşitme kaybı açısından risk taşıyan bebeklerin işitmelerinin taranmasıyla belirgin işitme kayıplı bebeklerin ancak %50'si saptanmaktadır, kalan %50'de ise işitme kaybının tanısı ve rehabilitasyonu oldukça gecikebilmektedir (12,13).

Çocuklarda işitme kayıplarının sınıflandırılması (12,14,15):

A-Nedeni bilinmeyen işitme kayıpları

B-Kalıtımsal nonsendromik işitme kayıpları: Otozomal resesif geçişli kalıtımsal işitme kayıpları, Otozomal resesif işitsel nöropati (auditory neuropathy), Otozomal dominant geçişli kalıtımsal işitme kayıpları, X'e bağlı sendromik olmayan işitme kayıpları

C-Kalıtımsal sendromik işitme kayıpları: Waardenburg, Velocardiofacial, Down, Goldenhar, Branchio – Oto – Renal, Pendred ve diğer sendromlar.

D- Kalıtımsal olmayan işitme kayıpları:

1-Prenatal: Kızamıkçık, kızamık, toksoplazmozis, poliomyelit, viral pnömoni, herpes zoster, hepatit, sifiliz, CMV, alkol, aminoglikozid, diabetes mellitus, X ışınları, talidomid, nefropati, hipoksi, ilaç bağımlılığı.

2-Perinatal: Asfiksi, Rh uyumsuzluğu, konjenital kalp yetmezliği, doğum travması, hiperbilirubinemi, düşük doğum ağırlığı (< 1500 gr), mekonyum aspirasyonu

3-Postnatal: Sepsis, aminoglikozid, kızamık, herpes zoster, bakteriyel menenjit, radyasyon, ses travması, posterior fossa tümör ve kisti.

| Saf ses ortalaması | Tanım |
|--------------------|------------------------------------|
| 0 - 20 dB | Normal işitme |
| 21 - 35 dB | Hafif derecede işitme kaybı |
| 36 - 55 dB | Orta derecede işitme kaybı |
| 56 - 70 dB | Orta - ileri derecede işitme kaybı |
| 71 - 90 dB | İleri derecede işitme kaybı |
| 91 dB ve üstü | Çok ileri derecede işitme kaybı |

Tablo I: İşitme kaybı derecesinin sınıflandırılması (ANSI 1969)

OTOAKUSTİK EMİSYONLAR

Otoakustik emisyonlar (OAE) afferent nöral entegrasyondan bağımsız olarak, prenöral seviyede koklea titretilen saçlı hücrelerinde üretilen düşük şiddetli, nonlineer akustik sinyallerdir. İlk kez 1978 yılında Kemp insan kulağında uyarılmış akustik emisyonların varlığını ve doğasını yayınlamıştır (16).

OAE'lar dış saçlı hücrelerin vibrasyonları sonucu oluşan enerjinin, kokleadaki sıvılardan geriye doğru orta kulak ve timpanik membrana iletilmesiyle dış kulak yolunda oluşan ses dalgalarıdır. Elektriksel değil, titreşimsel aktivitelerdir (16). OAE'lar koklear fonksiyonun noninvaziv, objektif bir göstergesi sayılabilir ve evrensel olarak yeni doğan işitme taramasında kullanılmaktadır. OAE'ların varlığı saçlı hücrelerin fonksiyone olduğunu ve işitme eşiğinin 30 - 40 dB'den iyi olduğunu gösterir, ancak işitme eşiği seviyesini tesbit edemez (17).

OAE'lar başlıca dörde ayrılmaktadır:

1-Spontan otoakustik emisyon (SOAE)

2-Geçici uyarılmış otoakustik emisyon (Transient evoked otoakustik emisyon, TEOAE)

3-Stimulus-frekans otoakustik emisyon (SFOAE)

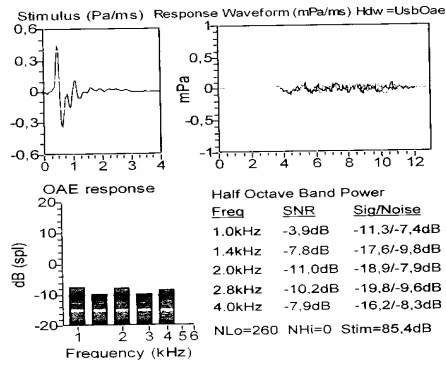
4-Bozulmuş ürünler otoakustik emisyon (Distortion product otoakustik emisyon, DPOAE)

Spontan otoakustik emisyon (SOAE): Spontan otoakustik emisyonlar, herhangi bir stimulus verilmeksizin dış kulak yolundan ölçülen düşük seviyedeki tonal sinyallerdir. SOAE'lar kulak kanalı içindeki mevcut gürültü içinden 500 ve 3000 Hz arasında dar pikler olarak ortaya çıkarlar. 25 – 30 dB HL'den fazla işitme kayıplarında tespit edilemezler (18). Sağlıklı kulakların %30 – 40'ında SOAE'ler saptanabilmektedir (17). Klinikte koklear fonksiyonun değerlendirilmesinde kullanılmamaktadır.

Transient evoked otoakustik emisyon (TEOAE): Klik stimulus ile elde edilen otoakustik emisyon cevaplarıdır. Normal işiten insanların hemen hemen hepsinde (%99) tespit edilmektedir. İyi bir yanıt alınabilmesi için işitme seviyesinin 20 - 30 dB HL olması gerekmektedir (19). 40 db HL üzerindeki işitme kayıplarında genellikle TEOAE cevapları saptanamaz (20). Yenidoğanlarda emisyon yanıt amplitüdleri erişkinlerden 10 dB daha güçlüdür (13). Kulağa uygulanan klik sesinden belirli bir süre sonra akustik cevap oluşur. Bu latans süre doğrudan frekans ile ilişkilidir. Yüksek frekanslarda sesin kokleadaki karakteristik duyu bölgeleri orta kulağa daha yakın olduğundan kat ettiği mesafe daha azdır. Bunun sonucu olarak latans süresi daha kısadır. 5000 Hz frekansta bir sesin latans süresi yaklaşık 4 ms iken, 500Hz frekanstaki sesin TEOAE cevabı 20 ms kadardır. TEOAE cevapları kokleanın frekans spesifik durumunu yansıtır. TEOAE cevapları primer konuşma frekansları olan 1 – 4 kHz frekanslarda daha kuvvetli ve kolay olarak tespit edilir (17). Şekil IV ve Şekil V'de TEOAE cevapları gösterilmiştir.

Left ear

Notes:



Test details

Test type: TE **Result** Re-test required
 Ear: Left **Decision** Refer
 Tester ID: 123
 Date/Time of test: 10.11.2005 06:18:52
 Data file name: 9NTFBA41.DTA

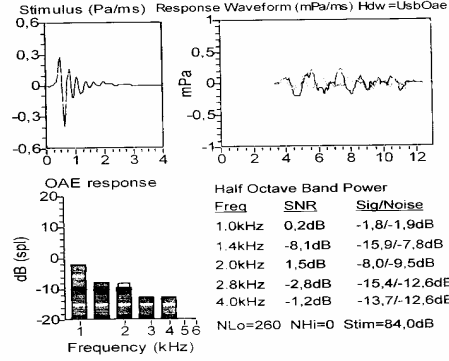
No. of tests = 2

| Date | Time | 1kHz | 2kHz | 4kHz |
|--------------|----------|------|------|------|
| 1 10.11.2005 | 06:18:52 | TE X | X | X |
| 2 10.11.2005 | 06:20:45 | TE X | X | X |
| 3 | | | | |
| 4 | | | | |
| 5 | | | | |
| 6 | | | | |

Mode Gen Diag

Patient Decision Refer

Right ear



Test details

Test type: TE **Result** Re-test required
 Ear: Right **Decision** Refer
 Tester ID: 123
 Date/Time of test: 10.11.2005 06:09:21
 Data file name: 9NTFBA39.DTA

No. of tests = 2

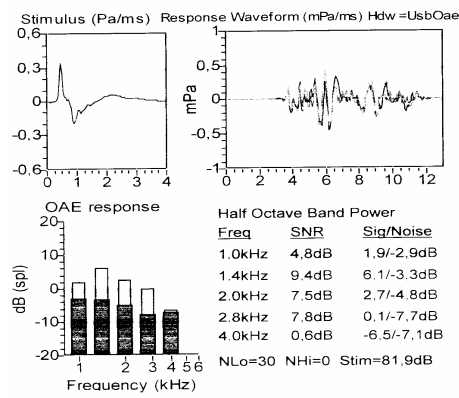
| Date | Time | 1kHz | 2kHz | 4kHz |
|--------------|----------|------|------|------|
| 1 10.11.2005 | 06:09:21 | TE X | X | X |
| 2 10.11.2005 | 06:13:03 | TE X | X | X |
| 3 | | | | |
| 4 | | | | |
| 5 | | | | |
| 6 | | | | |

Comments

Şekil-IV: TEOAE sonucu (cevap yok)

Left ear

Notes:



Test details

Test type: TE **Result** OAE detected
 Ear: Left **Decision** Pass
 Tester ID: 123
 Date/Time of test: 25.04.2006 14:55:55
 Data file name: 9NTG4P33.DTA

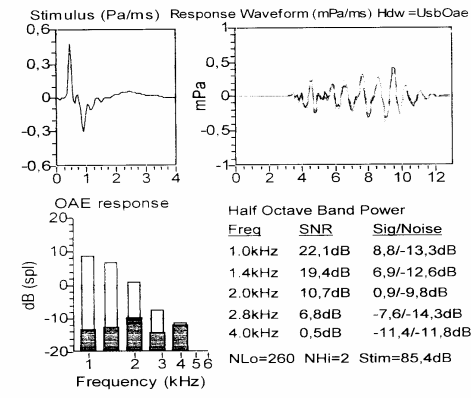
No. of tests = 1

| Date | Time | 1kHz | 2kHz | 4kHz |
|--------------|----------|------|------|------|
| 1 25.04.2006 | 14:55:55 | TE ✓ | ✓ | X |
| 2 | | | | |
| 3 | | | | |
| 4 | | | | |
| 5 | | | | |
| 6 | | | | |

Mode Gen Diag

Patient Decision Pass

Right ear



Test details

Test type: TE **Result** OAE detected
 Ear: Right **Decision** Pass
 Tester ID: 123
 Date/Time of test: 25.04.2006 15:00:05
 Data file name: 9NTG4P35.DTA

No. of tests = 2

| Date | Time | 1kHz | 2kHz | 4kHz |
|--------------|----------|------|------|------|
| 1 25.04.2006 | 15:00:05 | TE ✓ | ✓ | X |
| 2 25.04.2006 | 14:58:03 | TE ✓ | ✓ | X |
| 3 | | | | |
| 4 | | | | |
| 5 | | | | |
| 6 | | | | |

Comments

Şekil-V: TEOAE sonucu (cevap var)

Distortion product otoakustik emisyon (DPOAE): İki ayrı frekansta (f1-f2) sürekli stimulus verilerek elde edilen ve orijinal stimulumda bulunmayan distorsiyon ürünlerini içeren emisyon cevaplarıdır. Verilen pür ton ses uyararı frekanslarını f1 ve f2 olarak belirtirsek $2f_1 - f_2$ ölçümün sonucunu verir (17). 0,8 – 8 kHz arasında DPOAE elde edilebilir ve frekansa spesifik ölçüm yapar (21). İşitme eşiği 50 – 60 dB'in üzerindeyse DPOAE'lar saptanamaz.

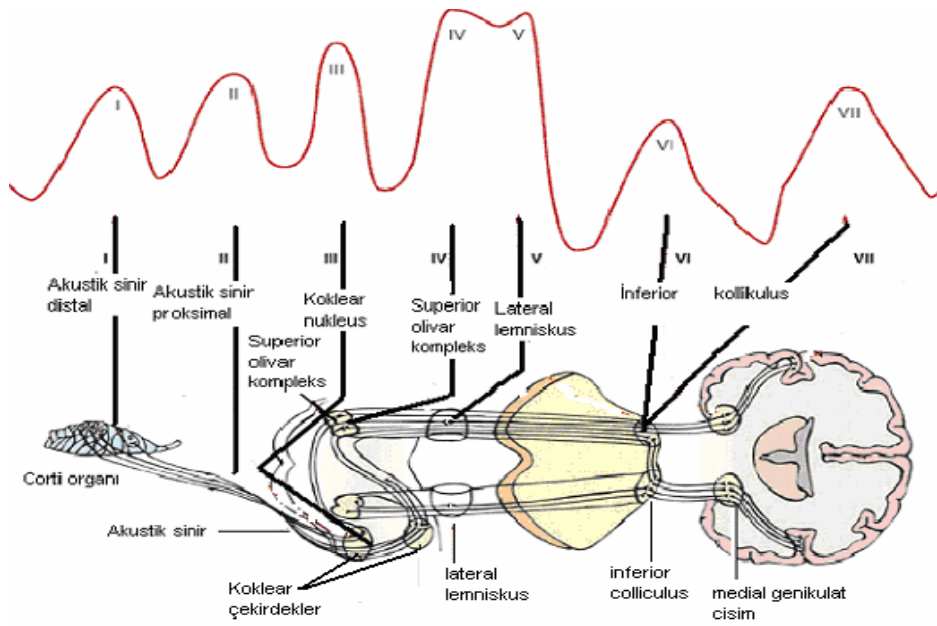
Stimulus-frekans otoakustik emisyon (SFOAE): TEOAE'lara benzer ancak klik stimulus yerine devamlı pür ton sinyaller kullanılır (19). Diğer emisyonlar kadar geniş ölçüde çalışılmamıştır. Akustik stimulusu cevaplardan ayırmak güçtür ve klinik kullanımı kısıtlıdır.

İŞİTSEL BEYİN SAPI CEVAPLARI

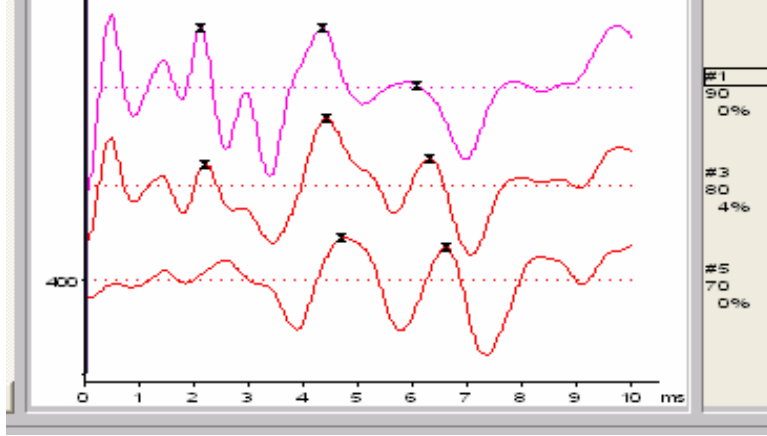
Ses uyarıları ile baziler membranın titreşmesi, Corti organında yer alan saçlı hücreler tarafından elektrik enerjisine çevrilir. Saçlı hücreler tarafından meydana getirilen bu elektriksel aktivite, sinir lifleri ile beyin sapı ve kortikal işitme merkezlerine kadar taşınır. Bu şekilde meydana gelen elektriksel aktivitenin saptanması ve kaydedilmesi İşitsel Beyin Sapı Cevapları'nın (Auditory brainstem response - ABR) esasını oluşturur. Kokleada meydana gelen elektriksel aktivitenin işitme sinirleri, beyin sapı ve üst merkezlere taşınması işini "time keeper" denilen sinir lifleri yapar. Yani sinir lifleri zaman ayarlıdır. Başka bir deyişle, ses uyarısından sonra elektriksel aktivitenin belirli yerlere ulaşması için geçen süre normal kişilerde sabittir, değişmez. Buna latent süre adı verilir. Ses uyarısından sonraki belirli sürelerde alınan elektriksel aktiviteler, belirli merkezlere ait elektriksel aktivitelerini gösterir.

İşitsel potansiyelleri ortaya çıkarmak için klik, tone burst veya tone pip gibi kısa süreli akustik uyarılar kullanılır. Kayıtta hastanın başına elektrotlar yerleştirilir, kulaklık aracılığıyla uyarı verilir, bu uyarıya karşı sinirlerde ortaya çıkan bir dizi senkronize elektriksel deşarj, elektrotlar aracılığıyla bilgisayara aktarılır.

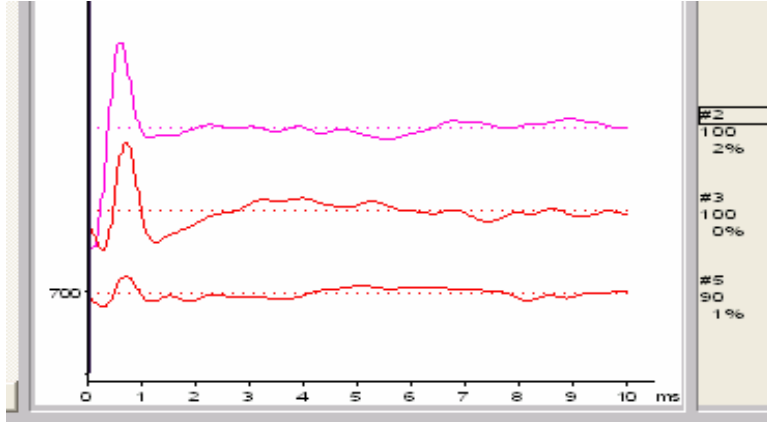
İnsanlarda ABR'ler yedi pozitif tepeden oluşur. Bu dalgalar ilk defa 1967'de Sohmer ve Feinmesser tarafından kulak lobülünden kaydedilmiş, ancak kaynakları bilinmediğinden gerekli ilgiyi görmemişlerdir (22). Daha sonra Jewett ve ark. 1970'de, bu dalgaları insan kafatasından elde etmişler ve bunların beyin sapı potansiyelleri olduğunu ileri sürmüşlerdir. Jewett ve Williston beyin sapı bileşenlerini Romen rakamları ile simgelemişlerdir (23). 1985'te Moller ve Janetta'nın yaptıkları ABR kayıtlarına göre; I. dalga işitme sinirinin distalinden, II. dalga bu sinirin proksimalinden, III. dalga koklear nükleuslardan, IV. dalga superior olivar kompleksten, V. dalga lateral lemniskustan, VI. ve VII. dalgalar inferior kollikulustan kaynaklanmaktadır (Şekil VI) (7). Bununla beraber her dalga kendi nükleusunun etrafındaki diğer nükleuslardan da etkilenmektedir. Bu durum ABR oluşma mekanizmasının bire bir yapılaşma yerine, her dalganın birkaç çekirdeğin oluşturduğu kompleksten meydana geldiği gerçeğini ortaya çıkarmıştır. Şekil VII'de normal, Şekil VIII ve Şekil IX'da anormal ABR kayıtları gösterilmiştir.



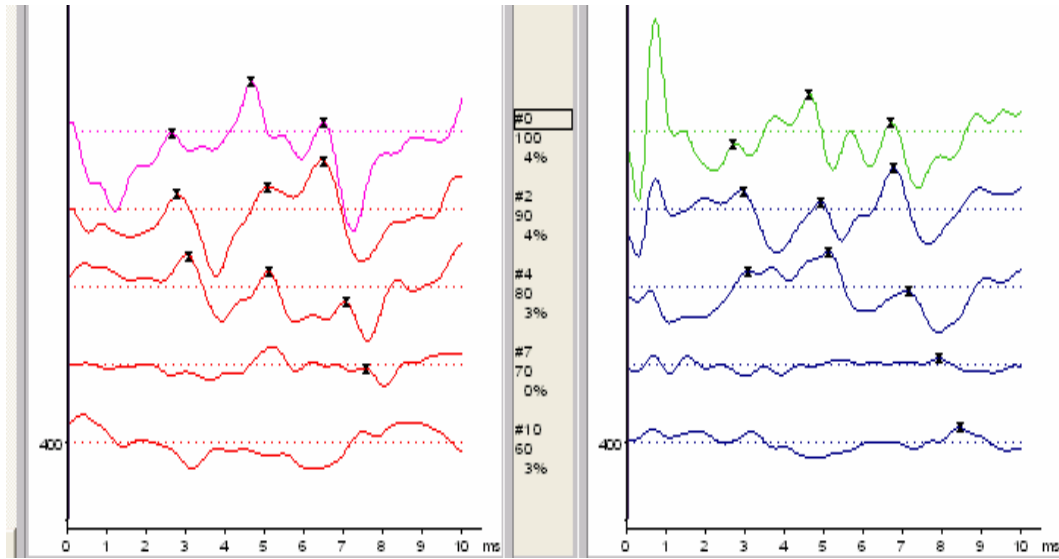
Şekil-VI: İnsanda ABR'nin nöral jeneratörlerinin şematik görünümü



Şekil-VII: ABR trasesi (normal)



Şekil VIII: ABR trasesi (yanıt yok)



Şekil IX: ABR trasesi (koklear patoloji)

Bir ABR kaydından elde edilen traseler çeşitli karakterleri bakımından incelenir; latent süre, pikler arası latans, pik amplitüdü, I – V amplitüd oranı, dalga morfolojisi (4,24).

Latent süre: Uyarının başlangıcından cevabı oluşturan dalga veya dalga kompleksinin tepe noktasının bulunduğu yere kadar geçen zaman dilimidir.

Pikler arası latans: Dalgalar arasındaki latent süre 1 msn'dir. Ancak II. ve IV. dalgalar her zaman bulunmadığı için I – III. dalgalar ve III – V. dalgalar arası latent süreler araştırma konusu yapılır. Normal kişilerde latent süreler arasında 0,1 msn'den fazla fark saptanmaz. 0,2 msn'den fazla bir uzama patolojik olarak kabul edilir. Asimetrik işitme kayıplarında, iki taraf işitme yolları arasındaki iletim sürelerini ölçmek ve birbirleri ile karşılaştırmak (binaural fark) tanı için en çok kullanılan yöntemdir.

Pik amplitüdü: Bir dalganın amplitüdü, o dalganın pik yaptığı nokta ile dalgayı izleyen ilk çukurun dibi arasındaki mesafedir. Ses şiddeti arttıkça amplitüd artar, buna karşılık latent süre kısalır. Ses şiddeti azaldıkça amplitüd azalır, latent süre uzar.

I – V amplitüd oranı: Amplitüdü en yüksek dalga V. dalgadır. I. dalganın amplitüdü V. dalgadan küçüktür. Normal kişilerde I / V amplitüd oranı her zaman birden küçüktür, eğer birden büyük bulunursa bu retrokoklear patolojiyi düşündürür.

Dalga morfolojisi: Dalga ve dalga kompleksinin genel yapısını ifade etmek için kullanılan terimdir. Değerlendirilmesi nitelik ve nicelik olarak yapılabilir. Nitel değerlendirme tamamen subjektiftir. Buna karşın nicel değerlendirme, spektral analiz gibi çok zor metodlarla yapılabildiğinden klinik uygulamalarda yer almamaktadır.

ABR'de uyarıya baęlı deęişimler (4,24):

Uyarı şiddeti: En belirgin ABR deęişiklikleri, kullanılan uyarının şiddetine baęlı olarak ortaya çıkanlardır. Uyarı şiddetinin deęiřmesi ABR'nin temel kriterleri olan amplitüd, latans ve dalga morfolojisini etkiler. Azalan şiddetle latanslar uzar, amplitüdüler azalır ve dalga morfolojisi bozulur. Yüksek uyarı şiddetlerinde her 1 dB şiddet azalması ile V. dalga latansındaki artışın 6 µs olmasına karşın, düşük uyarı şiddetlerinde bu artışın 60 µs'ye çıktığı izlenir. Azalan şiddetle latanslarda meydana gelen artış logaritmik bir seyir izler. ABR'de azalan uyarı şiddeti ile birlikte dalgalar arası latanslarda herhangi bir deęişiklik olmamaktadır. I. dalga davranış eřięinin yaklaşık 40 – 50 dB, III. dalga 20 – 30 dB, V. dalga 5 – 15 dB üzerinde izlenebilir amplitüdüde elde edilebilmektedir .

Uyarı frekansı: Klik uyarının spektrumunun bütün frekansları kapsamaması nedeniyle klik – ABR, odyogram hakkında sadece ortalama bir fikir verir. Yayınlanmış birçok raporda klik – ABR eşik deęerinin, kişinin 2000 – 4000 Hz'lerdeki işitme eřięi deęerleri ile iyi bir korelasyon gösterdiği ifade edilmektedir. Eęer odyogramın şekli elde edilmek isteniyorsa frekans özellięi olan uyarılarla yapılan ABR'yi tercih etmek gerekir. Frekans özellięi olan uyarılar spektrumları belirli bir frekansta yoğunlaşan uyarılardır. Bunlar arasında en çok kullanılanları tone – burst, tone – pip, logon, filtrelenmiş klik ve dięer şekillendirilmiş tonlardır .

Uyarı tekrarlama oranı: ABR'de normalde görülen deęişimlere neden olan bir dięer faktör de uyarının saniyedeki tekrarlama oranıdır. Birçok yazar uyarı tekrarlama oranının yükseltilmesiyle ABR dalga latanslarının arttığını, retrokoklear patolojilerde ise artışın çok ileri boyutlara vardığını belirtmektedir. Uyarı tekrarlama oranındaki artıştan ABR dalgalarının amplitüdüleri de etkilenir. Bu konudaki genel kanı, artış ile amplitüdülerin azaldığı yönündedir .

Uyarı polaritesi: Polaritenin cevapların latans ve amplitüdüünü anlamlı olarak etkilemedięi belirlenmiştir. Ancak polaritenin deęiřmesi ile dalga morfolojisi belirgin şekilde etkilenmektedir .

Bunlardan başka kayıt filtreleri, elektrot lokalizasyonu, kontralateral maskeleme de ABR'yi etkileyen faktörleridir.

ABR'de insana bağlı değişimler (4,24):

Yaş: ABR'de insan faktörüne bağlı olarak meydana gelen en önemli değişiklikler yaşla ilgili olanlardır. İşitme yollarındaki matürasyon fetal dönemde olduğu gibi doğum sonrasında da devam etmektedir. İşitme yollarındaki matürasyonun izlenmesine ilişkin çalışmalarda V. dalga latansı, santral işitme yolları matürasyonunun göstergesi olarak kabul edilmektedir. Gerek prematürelde, gerek normal yenidoğanlarda ilerleyen yaşla birlikte V. dalga latansı hızla azalır, bu azalma 12 – 18 aylar arasında yavaşlayarak erişkinlerdeki değerlerine yaklaşır. Matürasyona bağlı olarak hayatın ilk yılında V. dalga latansında meydana gelen azalma, çeşitli çalışmalarda haftada 0,03 – 0,06 ms arası değerlerde bulunmuştur. Prematürelde durum normal yenidoğandan çok farklı değildir. Ancak bunlarda doğumu takip eden ilk haftadaki matürasyon çok hızlıdır. I. dalga latansındaki azalma ise periferik işitme alanının matürasyonunun ifadesidir. Yenidoğanlarda I. dalga latansı erişkinlere oranla biraz geç, amplitüdü ise erişkinlerden oldukça fazladır. I. dalga latansında meydana gelen azalma, hayatın birinci yılının sonunda bitmektedir. Prematürelde latans azalması hayatın ilk haftasında çok hızlıdır. Yapılan çalışmalarda I - V intervalinin erişkinlerdeki değerine tam olarak ulaşması 10 yaşa kadar uzayabilmektedir .

Cinsiyet: Cinsiyet faktörünün beyin sapı cevaplarına olan etkisi hayatın her döneminde görülmektedir. Prematürelde ABR latansları erkeklerde daha uzundur. Normal yenidoğanlarda iki seks arasında bir farklılık yoktur. Erişkin kadınlarda ABR dalga latansları erkeklere oranla daha kısadır .

Beden ısı: Artan beden ısı işitme siniri fibrillerindeki iletim hızını artırması nedeniyle ABR latanslarında kısalmaya neden olur .

Farmakolojik ajanlar: Santral sinir sistemi depresyonu yapan barbitüratlar ve entoksikasyon düzeyinde alınan alkol ABR interpik intervallerini belirgin olarak etkiler. Halothane, nitrous oxyde, meperidine, diazepam gibi anestetik ve sedatifler ABR’de değişiklik yapmaz .

ABR’nin klinikte kullanılış nedenleri (5):

- 1-Bebekte işitme yollarının durumunu incelemek için
- 2-Erişkin ve çocuklar ile simulasyon yapanlarda eşik tayini için
- 3-Beyin sapı lezyonlarında tanı için

Koklear işitme kayıpları ve ABR: Koklear işitme kayıplarında, işitme eşiğine yakın değerlerdeki uyarılar ile oluşturulan ABR kayıtlarında elde edilen dalgaların latans, amplitüd ve morfolojisi zayıf iken, işitme eşiğinin belirli bir miktar üzerindeki şiddette uyarıların meydana getirdiği ABR dalgaları, umulandan çok daha iyi hatta normale yakın değerlerde latans, amplitüd ve morfolojiye sahip olabilirler.

Efektif bir koklear sinyal çıkışının olmadığı yaygın koklear disfonksiyonla karakterize ağır koklear işitme kayıplarında, tüm frekansların etkilenmesi nedeniyle hiçbir ABR dalgası elde edilemez. Bu bulgunun diagnostik değeri yoktur. Koklear kayıplarda I. ve V. dalgalarda latans artışı meydana gelmektedir. I. dalga latansının artışı ABR’nin diğer komponentlerine oranla daha fazla olması nedeniyle I – V intervali biraz dardır (25,26). Selters ve Brackman’a göre, koklear patolojilerde 50 dB’den az işitme kayıplarında V. dalga latansı normale oranla değişiklik göstermez, bunun üzerindeki kayıplarda ise latans artar. Bu artış 0,015 ms/dB’dir (25). Rosenmaher koklear kayıplarda 30 – 40 dB’den sonra latans artışı başladığını ve bunun 0,01 ms/dB olduğunu belirtmektedir (25).

Retrokoklear patolojiler ve ABR: Alt beyin sapı patolojilerinde sayısal analiz açısından en güçlü bulgular, interpik intervallerin ölçümü sonunda elde edilenlerdir. Bunlar içinde en değerli olanlar I – V intervaline ait bulgulardır. I – V intervalinin normal değeri, değişik çalışmaların sonuçlarına göre 4,0 ms

civarındadır. Bu deęerin yaklaşık 0,2 ms'lik standart deviasyonu vardır (26). I-V intervalindeki uzama retrokoklear patoloji lehinedir. Bu uzamanın tanı koydurucu olması için kimi yazarlar 0,2 ms'yi önerse de 0,4 ms'lik bir uzamayı bir çok arařtırmacı geçerli olarak kabul etmiştir (26). İnteraural latans ölçümü retrokoklear işitme kayıplarının periferik işitme kayıplarından ayırıcı tanısında en çok kullanılan ölçüm metodudur. Bu karşılařtırmada genellikle V. dalğanın her iki kulaktaki latans deęerleri mukayese edilir. Genel kanaat, işitme kaybının yarattığı etki elimine edildikten sonra, interaural farkın 0,3 ms'den fazla olmasının, retrokoklear lezyon lehine olduęu yönündedir. Alt beyin sapı lezyonlarında komple cevap yokluęu ya da inkomple cevaplarda elde edilebilir. Komple cevap yokluęu ağır periferik işitme kayıplarında da görüldüęü için spesifik deęildir. Alt beyin sapı lezyonlarında geç komponentler genellikle yoktur. Eggermont ve ark. ABR'de I. dalğanın varlığına karşı diğer dalgaların bulunmayışını, retrokoklear tutulumun kesin göstergesi olarak kabul etmektedirler (27).

ABR'de, insanlarda elde edilen IV., V., VI. ve VII. dalgaların kaynakları hakkında genel bir uzlaşma olmamasına rağmen, deneysel ve klinik çalışmalardan elde edilen bulgular, bu komponentlerde görülen deęişikliklerin üst beyin sapı lezyonlarında ortaya çıktığını göstermektedir. Üst beyin sapı lezyonlarında genelde ABR'nin geç komponentlerinde kayıp şeklinde bulgular ağırlık taşımaktadır. Ancak, sadece III – V intervalinde anormal uzama, geç komponentlerin amplitüdünde düşme gibi ağır olmayan ABR bulguları da tespit edilebilir (28).

ODİTUVAR NÖROPATİ:

Odituvar nöropati, otoakustik emisyon (TEOAE) ve/veya koklear mikrofoniklerin (CM) normal olduęu ancak yüksek stimulus seviyelerinde ABR'de yanıt alınamadığı yada anormal yanıtların alındığı işitme bozukluęunu tanımlar. Adından da anlaşılacağı üzere periferik organ olan kokleadaki dış saçlı hücrelerdeki bir patolojiyi deęil iç saçlı hücrelerden, 8. kranyal sinire kadar uzanan bir bölümdeki problemi tanımlamaktadır (29-31). Etiyolojisi hala kesin olarak bilinmemektedir ancak hiperbilirubinemi, asfiksi ve viral enfeksiyonlarla

odituar nöropati arasında ilişki olduğu düşünülmektedir (32). Odituar nöropatinin çocuklarda prevalansı kesin olarak bilinmemekle birlikte, işitme kaybı açısından riskli popülasyonda insidansı %0,23 - %1,3 arasında değişmektedir (30). Odituar nöropatili olgularda terapötik yaklaşımlar da tartışmalıdır. Bu olgular diğer sensorinöral işitme kayıplı hastalardan farklı olarak ele alınmalıdırlar. Retrokoklear işitme kayıplarında olduğu gibi, bu olgularda da işitme cihazları sınırlı oranda yardımcı olmaktadır. Ayrıca saçlı hücrelerin intakt olabileceği göz önüne alınırsa, akustik travma yaratacağından, bazı olgularda kontrendike bile sayılabilir. Bu olgularda koklear implant kullanımı tartışmalıdır. Çünkü implant ile oluşan elektriksel stimulusların, nöral aktiviteyi ne derecede senkronize edebileceği bilinmemektedir(29,31).

GEREÇ VE YÖNTEM

Afyonkarahisar İşitme Engelliler Okulu'nda 2005 – 2006 tarihleri arasında eğitim gören 75 öğrenci çalışma grubunu oluşturdu. Yaşları 6 ile 17 arasında (ortalama 11,9) değişmekteydi. Öğrencilerin 32'si (%42,9) kız, 43'ü (%57,1) erkekti. İşitme kaybı etyolojisine yönelik bilgiler kişisel dosya incelemesiyle, aileler ve öğretmenlerle görüşülerek elde edildi. Tüm öğrencilerin kulak burun boğaz muayenesi yapıldı. Dış kulak yolundaki buşonlar küret yardımıyla test öncesi temizlendi. Dış kulak yolu, timpanik membran ve orta kulak patolojisi olanlar çalışma grubuna alınmadı. Her öğrenci için yüksek risk faktörleri araştırıldı. Herhangi bir risk faktörü bulunamayan, akraba evliliği sonucu doğmuş öğrencilerin işitme engelli bir akrabası olması durumunda, etyoloji herediter olarak değerlendirildi.

Çalışma grubundaki tüm öğrencilere TEOAE ve ABR testleri yapıldı. Testler Odyodynamics Ltd EZ Screen 2 (U.S.A), ERA Diagnostic System Evostar 2/1 + Evoselect (Germany) cihazları ve Intel Celeron M işlemcili bilgisayar sistemi ile gerçekleştirildi.

Öğrencilerin hiçbirine test öncesi herhangi bir sedatif verilmedi. Testler sessiz bir odada, öğrenci uyurken ya da hareketsizken yapıldı. TEOAE testi en az ikişer kere tekrar edildi. ABR testi yapılırken önce 100 ve 90 dB şiddette stimulus verildi, cevap alınamayan öğrencilerde daha aşağı seviyelere geçilmedi. Yanıt alınan öğrencilerde daha düşük seviyelerde stimulus verilerek eşikler tespit edildi.

TEOAE sonuçlarının değerlendirilmesinde şu kriterler kullanıldı:

Geçti (Pass): 1 ile 4 kHz arasında üç ayrı frekansta Signal/Noise oranı (SNR) \geq 3 dB,

Azalmış yanıt (Borderline): 1 ile 4 kHz arasında iki frekansta Signal/Noise oranı (SNR) \geq 3 dB,

Kaldı (Fail): Bunların dışındaki değerler.

ABR testi, latent süre, pikler arası latans, pik amplitüdü, dalga morfolojisi ve tekrar eden stimullarda dalgaların istikrarlı olarak tekrarlaması özellikleri dikkate alınarak değerlendirildi.

BULGULAR

Test öncesi yapılan kulak burun boğaz muayenesinde, 75 öğrencinin muayenesi normal olarak izlendi.

Çalışma grubunu oluşturan öğrencilerin işitme engelli olmasındaki etyolojik nedenler Tablo II’de gösterilmiştir.

| Etyoloji | Öğrenci sayısı n | Yüzde % |
|--------------------|---------------------|------------|
| Bilinmeyen | 31 | 41,3 |
| Febril konvülziyon | 21 | 28,0 |
| Hereditate | 14 | 18,7 |
| Menenjit | 4 | 5,3 |
| Hiperbilirubinemi | 2 | 2,7 |
| Hipoksik doğum | 1 | 1,3 |
| Serebral palsy | 1 | 1,3 |
| İmmünizasyon | 1 | 1,3 |
| Toplam | 75 | 100 |

Tablo II: İşitme kaybının etyolojik nedenleri.

Çalışma grubunu oluşturan öğrencilerin 31’inde (%41,3) herhangi bir etyolojik neden bulunamadı. En sık etyolojik nedenler olarak, 21 öğrencide febril konvülziyon (%28,0), 14 öğrencide hereditate (%18,7) ve 4 öğrencide menenjit (%5,3) tespit edildi.

Etyolojiye göre TEOAE sonuçları Tablo III'de gösterilmiştir.

| Etyoloji | TEOAE sonucu | |
|--------------------|---------------------|-----------------|
| | Geçti | Kaldı |
| Bilinmeyen | 2 | 29 |
| Febril konvülziyon | | 21 |
| Hereditate | | 14 |
| Menenjit | | 4 |
| Hiperbilirubinemi | | 2 |
| Hipoksik doğum | | 1 |
| Serebral palsi | | 1 |
| İmmünizasyon | 1 | |
| Toplam | 3 (%4) | 72 (%96) |

Tablo II: Etyolojiye göre TEOAE sonuçları.

İşitme kaybı etyolojisi bilinmeyen 31 öğrencinin ikisinde, her iki kulaktan da TEOAE cevapları alındı. Bu öğrencilerin ABR testinde birisinde herhangi bir yanıt elde edilemezken, diğer öğrencinin sağ kulağında 90 dB, sol kulağında 100 dB'de dalgalar tespit edildi. Bu bulgularla bu iki öğrencide odituar nöropati düşünüldü. Etyolojide febril konvülziyon, hereditate, menenjit, hiperbilirubinemi, hipoksik doğum ve serebral palsi olan öğrencilerin hiçbirinde, her iki kulaktan da TEOAE cevapları elde edilemedi. Etyolojide immünizasyon olan bir öğrencinin her iki kulağından TEOAE cevapları elde edildi. Bu öğrencinin yapılan ABR testinde sağda 90 dB solda 100 dB'de I. dalgalar tespit edildi ve öğrenci odituar nöropati olarak değerlendirildi.

ABR testinde değişik seviyelerde eşik tespit edilen öğrencilerin ABR sonuçları Tablo IV'te gösterilmiştir.

| Olgu | Yaş | Etyoloji | TEOAE | dB HL | I.lat msn | III.lat msn | V.lat msn | I-III İPL msn | I-V İPL msn | Eşik dB HL |
|-------------|-----|-----------------------|------------|----------|--------------|----------------|--------------|---------------------|-------------------|------------------|
| 1-İ.Ç | 11 | Bilinmiyor | Bil. Geçti | 100 | Sağ 2,32 | 4,98 | 6,48 | 2,77 | 4,16 | 90 |
| | | | | | Sol - | - | 6,67 | - | - | 100 |
| 2-G.G | 15 | Bilinmiyor | Bil.kaldı | 80 | Sağ 2,14 | 4,18 | 6,10 | 2,04 | 3,96 | 70 |
| | | | | | Sol 2,14 | 4,18 | 6,22 | 2,04 | 4,08 | 60 |
| 3-N.K | 16 | Hereditate | Bil.kaldı | 100 | Sağ 3,08 | 4,56 | 7,06 | 1,88 | 3,98 | 80 |
| | | | | | Sol - | - | - | - | - | - |
| 4-A.Ç | 15 | Hereditate | Bil.kaldı | 100 | Sağ 2,05 | 4,55 | 6,36 | 2,50 | 4,31 | 100 |
| | | | | | Sol 2,15 | 4,45 | 6,39 | 2,30 | 4,24 | 100 |
| 5- F.N.K | 9 | Bilinmiyor | Bil.kaldı | 100 | Sağ 1,30 | 3,62 | 6,52 | 2,32 | 5,22 | 80 |
| | | | | | Sol 1,21 | 3,95 | 6,42 | 2,75 | 5,21 | 70 |
| 6-A.A | 9 | Febril konvülziyon | Bil.kaldı | 100 | Sağ 2,08 | 4,19 | 5,73 | 2,12 | 3,65 | 70 |
| | | | | | Sol - | - | - | - | - | - |
| 7-H.G | 11 | Bilinmiyor | Bil.kaldı | 80 | Sağ 1,90 | 3,95 | 5,83 | 2,05 | 3,93 | 70 |
| | | | | | Sol 1,91 | 3,75 | 5,75 | 1,85 | 3,85 | 80 |
| 8-M.D | 11 | İmmünizasyon | Bil.geçti | 100 | Sağ 1,48 | - | - | - | - | 90 |
| | | | | | Sol 1,56 | - | - | - | - | 100 |

Tablo IV: ABR sonuçları

Çalışma grubunu oluşturan 75 öğrenciden 8'inde (%10,7) ABR testinde değişik seviyelerde eşik tespit edildi. 68 öğrencinin (%89,3) ABR testinde cevap elde edilemedi.

Birinci olguda sağ kulakta 90 dB, sol kulakta 100 dB'de eşik tespit edildi. Sağ kulakta dalga latanslarının uzamış olduğu görüldü. Sol kulakta 100 dB'de yalnız V. dalga latansı uzamış olarak tespit edildi. Sekizinci olguda sağda 90 dB solda 100 dB'de I. dalgalar tespit edildi. Bu iki olguda TEOAE cevapları alındı. Olgular odituar nöropati olarak değerlendirildi. Altı olguda (2.-7. olgular) TEOAE cevapları alınmazken değişik seviyelerde ABR yanıtları elde edildi.

TARTIŞMA

Bebeklik döneminde objektif test yöntemleri ile işitme kaybının erken tespit edilmesini sağlayacak teknolojilerin gelişmesi, konjenital işitme kayıplarının yaşamın ilk günlerinde/aylarında belirlenmesini olanaklı kılmıştır.

OAE'lar koklear fonksiyonun noninvaziv, objektif bir göstergesi sayılabilir ve evrensel olarak yeni doğan işitme taramasında kullanılmaktadır. OAE'ların varlığı saçlı hücrelerin fonksiyone olduğunu ve işitme eşiğinin 30 – 40 dB'den iyi olduğunu gösterir, ancak işitme eşiği seviyesini tesbit edemez (17). Hızlı, kolay uygulanabilir ve maliyetinin düşük olması nedeniyle OAE'lar yenidoğan işitme taraması programlarında yaygın olarak kullanılmaktadır.

ABR ile işitme sinirinin ve beyin sapı işitme yolunun fonksiyonu ölçülür. Bu ölçümlerde konvansiyonel ve otomatik ABR kullanılır. Konvansiyonel ABR ölçümlerinin konu ile ilgili uzmanlar tarafından yapılması, elde edilen verilerin yine bu uzmanlar tarafından değerlendirilmesi gerekir ve test süresi uzundur. Bu nedenle konvansiyonel ABR yoğun tarama programları için uygun değildir. Otomatik ABR ile yapılan ölçümlerde elde edilen cevap otomatik olarak değerlendirilerek 'geçti-pass' veya 'şüpheli-refer' şeklinde sonuç elde edilir. Günümüzde bebek ve küçük çocukların işitmesini değerlendirmede AABR önemli ve güvenilir bir klinik yöntem olarak kabul edilir. Bu ölçümde uzman personele ihtiyaç duyulmaz ve test süresi kısadır. Bu nedenle yenidoğan işitme taraması programlarında sıklıkla kullanılır (11).

Çeşitli protokoller yenidoğan işitme taraması programlarında kullanılmaktadır. Bunlar; 1- Automated auditory brain stem response (AABR), 2- OAE, 3- İki basamaklı (Birinci ve ikinci basamakta OAE), 4- İki basamaklı (Birinci basamakta OAE, ikinci basamakta AABR), 5- İki basamaklı (Birinci ve ikinci basamakta AABR) (33).

Çalışmamızda TEOAE kaydı yapılan 3 öğrencinin (%4) ABR testinde, bir öğrencide herhangi bir yanıt alınmadı. Bir diğer öğrencide sağ kulakta 90 dB, sol kulakta 100 dB’de eşik tespit edildi. Üçüncü öğrencide ABR’de sağda 90 dB solda 100 dB’de I. dalgalar tespit edildi. Bu bulgularla bu öğrencilerde odituvar nöropati (AN) düşünüldü. Odituvar nöropati, otoakustik emisyon (TEOAE) ve/veya koklear mikrofoniklerin (CM) normal olduğu ancak yüksek stimulus seviyelerinde ABR’de yanıt alınmadığı yada anormal yanıtların alındığı işitme bozukluğunu tanımlar. Adından da anlaşılacağı üzere periferik organ olan kokleadaki dış saçlı hücrelerdeki bir patolojiyi değil iç saçlı hücrelerden, 8. kranyal sinire kadar uzanan bir bölümdeki problemi tanımlamaktadır (29-31). Etiyolojisi hala kesin olarak bilinmemektedir ancak hiperbilirubinemi ve viral enfeksiyonlarla odituvar nöropati arasında ilişki olduğu düşünülmektedir (32). Çocuklarda odituvar nöropatinin prevalansı kesin olarak bilinmemektedir. Foerst ve arkadaşları 379 ileri derecede işitme kaybı olan ve risk faktörü bulunan çocuklarda AN prevalansını %8,44 olarak bulmuşlardır. Bu hastalarda prematürite, hiperbilirubinemi, perinatal asfiksi ve enfeksiyon (kabakulak, ensefalit, toxoplazmozis ve menenjit) risk faktörleri olarak tespit etmişlerdir (30). Erdem ve arkadaşları ileri derecede veya total işitme kayıplı 107 hastanın üçünde (%2,8) AN tespit etmişler ve bu hastalarda herhangi bir risk faktörü saptamamışlardır (29). Lee ve arkadaşlarının Hong Kong işitme engelliler okulunda yaptıkları çalışmada, 67 öğrenciden ikisinde (%3) AN tespit etmişler ve bu öğrencilerde herhangi bir risk faktörü saptamamışlardır (34). Çalışmamızda 75 öğrencinin üçünde (%4) AN tespit ettik. İki olguda herhangi bir risk faktörü yoktu ve etyolojide bir neden bulunamadı. Bir olguda ise aşılama sonrası işitme kaybı öyküsü mevcuttu.

Çalışma grubunu oluşturan öğrencilerin 31’inde (%41,3) herhangi bir etyolojik neden bulunamadı. En sık etyolojik nedenler olarak, 21 öğrencide febril konvülsiyon (%28,0), 14 öğrencide heredite (%18,7) ve 4 öğrencide menenjit (%5,3) tespit edildi. Türkiye’de işitme engelliler okullarında yapılan değişik çalışmalarda menenjit, febril konvülsiyon (yüksek ateş) ve hereditenin en sık etyolojik nedenler olduğu görülmektedir (35-41). Herediter işitme kayıpları

bölgelere göre farklılıklar göstermektedir. Bunun nedeni akraba evliliklerinin bölgelere göre değişmesi olarak yorumlanabilir. Örneğin Ökten ve arkadaşlarının Rize’de yaptıkları çalışmada herediter işitme kaybı oranı %67,3 olarak saptanmış (40). Etiyolojinin tespit edilemediği olguların oranı da çalışmalarda değişik oranlarda tespit edilmiştir. Çalışmamızda öğrencilerin %41,3’ünde herhangi bir etyolojik neden saptayamadık.

Etiyolojinin belirlenemediği 31 (%41,3) öğrencinin ikisinde TEOAE cevapları her iki kulakta elde edildi ve olgular odituar nöropati olarak değerlendirildi. Bu olguların ABR testinde, bir öğrencide herhangi bir yanıt alınmazken, diğer öğrencide sağ kulakta 90 dB, sol kulakta 100 dB’de eşik tespit edildi. Kalan 30 olgunun TEOAE testlerinde yanıt alınmadı. Bu olguların ABR’sinde ise üç olguda değişik seviyelerde eşik tespit edildi (Tablo IV, olgu 2, 5, 7). Bu bulgularla olgular koklear patoloji olarak yorumlandı. Ancak bir olguda (Tablo IV, olgu5) I-V interpike latanslarının anormal uzadığı tespit edildi. İki kulak arasında interpike latans farkı tespit edilemedi. Bu olguda koklear patoloji ile birlikte bilateral retrokoklear patoloji olabileceği düşünüldü.

Febril konvulziyon, çalışma grubunda en sık (21, %28) rastlanan işitme kaybı nedeniydi. Küçük yaştaki çocukların yaklaşık %2-5 kadarı, üç aylık ile beş yaş arası dönemde, ateşli hastalığa bağlı nöbetler geçirebilir. Febril konvulziyonların büyük bir bölümünün temelinde, virüs ve bakterilerin neden olduğu üst solunum yolu enfeksiyonları yer alır. Enfeksiyon ajanı mikroorganizmalar, direkt olarak kan yoluyla kokleaya ulaşarak seröz veya süperatif labirentite yol açarlar (36). Dereköy Afyon işitme engelliler okulunda, akustik refleks parametreleriyle yaptığı bir çalışmada, etyolojide febril konvulziyon olan olgularda lezyonun koklear olduğunu saptamıştır (36). Çalışmamızda da, etyolojide febril konvulziyonun yer aldığı olgularda TEOAE testinde yanıt elde edilemedi. ABR testinde yalnız bir öğrencinin (Tablo IV, Olgu 6) sağ kulağında 70 dB’de eşik tespit edildi, sol kulaktan yanıt alınmadı. Sağ kulakta pik latansları ve interpike latanslar normal sınırlardaydı. Diğer

olguların her iki kulağından da yanıt alınmadı. Bu bulgularla olgular koklear patoloji olarak değerlendirildi.

Çalışmamızda öğrencilerin %18,7'sinde işitme kaybı etyolojisinde hereditenin olduğunu saptadık. Konjenital işitme kayıplarının %60'tan fazlası genetik faktörlere bağlıdır. Genetik işitme kayıplarının %70'i sendromik olmayan, geri kalan %30 ise sendromik işitme kayıplarıdır (12,41). Nonsendromik işitme kayıplarının %75-85'i otosomal resesif, %12-13'ü otozomal dominant, %2-3'ü X'e bağlı yada mitokondrial geçişlidir. Genetik işitme kayıplarına ilişkin 40 otozomal dominant, 34 otozomal resesif, sekiz X'e bağlı ve iki mitokondriyal genin spesifik kromozomal bölgedeki yeri tanımlanmıştır (42). Genetik işitme kayıplarında herhangi bir sendromun söz konusu olmadığı durumlarda, patolojinin iç kulağın gelişme bozukluklarından (agenezi veya disgenezi) kaynaklandığına işaretir (36). Çalışmamızda herediter etyolojiye bağlı işitme engelli öğrencilerin hiçbirinde TEOAE testinde herhangi bir yanıt alınmadı. ABR testinde öğrencilerin 12'sinde eşik tespit edilemedi. Öğrencilerin birisinde (Tablo IV, Olgu 4) her iki kulağında 100 dB'de eşik tespit edildi. 100 dB'de dalga latanslarının ve intermik latansların uzadığı ancak intermik latans farkı olmadığı tespit edildi. Bir diğer öğrencinin (TabloIV, Olgu 3) sağ kulağında 80 dB'de eşik tespit edildi. Sağ kulakta dalga latanslarının ve intermik latansların uzamış olduğu görüldü. Olgunun sol kulağından yanıt alınmadı. Bu bulgularla etyolojide heredite saptanan olgularda patolojinin koklear olduğu sonucuna varıldı.

Menenjit sonrası sensorinöral işitme kaybı (SNİK) insidensi %3 ile %40 arasında değişmektedir (4,36,43). Çocuklarda Hemophilus influenzae, Neisseria meningitidis ve Streptococcus pneumoniae en sık menenjit etkenleridir. Antibiyotiklerin tedavi alanında rutin kullanıma girmeleri ile daha önce %90-100 arasında değişen mortalite son yıllarda %2 civarına gerilemiştir. Ancak mortalitenin düşmesi sorunların bittiği anlamına gelmemektedir. Çünkü menenjit sonrası sekeller aynı oranda devam etmektedir: Epilepsi, SNİK, mental gerilik, hidrocefali, serebral palsi, hemiparezi, dipleji, kuadripleji gibi motor bozukluklar, konuşma bozuklukları, görme bozuklukları ve hiperaktivite gibi sekeller sorun

olmaya devam etmektedir (4). Menenjitte baęlı iřitme kayıplarında koklea, sekizinci sinir, iřitsel beyin sapı ve iřitme korteksi etkilenmektedir. Menenjitte baęlı iřitme kayıplarında birincil olarak koklea etkilenmektedir ve saęlı hücresel, destek hücresel, stria vaskularis ve spiral ligamentte hasarlanma oluřmaktadır (44). Akvaduktus koklea veya i kulak kanalı boyunca, bakteri ve toksinlerin direkt yayılımla spratif yada serz labirentit ve sekizinci sinir enflamasyonuna yol amaları; sekizinci sinir veya santral sinir sistemi hipoksisi ve kk labirent damarlarının septik emboli ve trombotik oklzyonu sonucu iřitme kaybı geliřmektedir (4,36,44). alıřmamızda drt ęrencide (%5,3) iřitme kaybı etyolojisinde menenjit tespit ettik. ęrencilerin TEOAE testinde hi birinde cevap alınamadı. ABR testinde de hibir ęrencide cevap elde edilemedi. Bu bulgularla menenjitli olgularda lezyonun koklear olduęu dřnld.

alıřmamızda iki ęrencide (%2,7) iřitme kaybı etyolojisinde hiperbilirubinemi saptadık. Hiperbilirubinemi yařamın ilk haftasında term yenidoęanlarda %60, pretermelerde ise %80 oranında grlebilmektedir. Konjuge olmayan bilirubinin kan-beyin bariyerini ařarak bazal ganglion ve beyin sapı ekirdeklerinde birikmesiyle kernikterus oluřmaktadır (43,45). Bazal ganglia, beyin sapındaki ekirdekler, serebellum ve hipokampus gibi yapılar en riskli yapılardır. Bu yapılardaki hasar, atetoid serebral palsy, mental retardasyon, nral veya santral iřitme kaybına neden olur (43). Hiperbilirubinemiye baęlı SNİK'lerde orta ve i kulak yapıları normaldir (4,15,41). Sheykholeslami ve arkadaşları, Sano ve arkadaşları yaptıkları alıřmalarda hiperbilirubinemi sonrası geliřen SNİK'li olgularda OAE ve ABR'de cevap alınmadığını veya ABR'de cevap alınan olgularda V. dalga latansının ve interpike latansların normal olduęunu saptamışlardır (45,46). Bu bulgularla hiperbilirubinemi sonrası geliřen SNİK'lerde kokleada da patoloji oluřabileceęi sonucuna varmışlardır. Benzer şekilde bizim alıřmamızda da olguların hibirisinde TEOAE cevapları alınamadı ve ABR'de eřik tespit edilemedi. Bu bulgularla olgularda koklear patolojiye baęlı SNİK olduęu sonucuna varıldı.

Anoksi, hipoksi geiren ocuklarda histolojik olarak beyin sapı ve koklear ekirdeklerde, retiküler yapıda hcre sayısının dştğ ve hacmin kldğ saptanmıřtır (4,43). Ancak, koklear dıř salı hcrelerde hipoksiye olduka duyarlıdır ve hipoksi dıř salı hcrelerde de hasarlanmaya neden olmaktadır (46). alıřmamızda birer olguda etyolojide serebral palsy ve hipoksik doğum saptadık. Her iki olguda da TEOAE ve ABR'de yanıt elde edilemedi. Bu bulgularla olgularda koklear patolojiye baėlı SNİK olabileceėi dřnld.

SONUÇ

Çalışma grubunu oluşturan öğrencilerin 31'inde (%41,3) herhangi bir etyolojik neden bulunamadı. En sık etyolojik nedenler olarak, 21 öğrencide febril konvülsiyon (%28,0), 14 öğrencide heredite (%18,7) ve 4 öğrencide menenjit (%5,3) tespit edildi.

İşitme kaybı etyolojisi saptanamayan olgulardan ikisinde TEOAE cevapları alınırken diğerlerinde alınamadı. TEOAE cevapları alınan olgularda ABR'de ileri dereceli işitme kaybı tespit edildi ve olgular odituar nöropati olarak değerlendirildi. TEOAE cevapları alınamayan olgularda patolojinin koklear olduğu sonucuna varıldı. TEOAE cevabı alınamayan olgulardan birisinde ABR testinde bilateral anormal latans uzaması tespit edildi ve olguda aynı zamanda bilateral retrokoklear patoloji olabileceği düşünüldü. Etiyolojide heredite, febril konvülsiyon, menenjit, hiperbilirubinemi ve serebral palsi / anoksinin olduğu olgularda patolojinin koklear olduğu saptandı. Çalışmamızda 3 öğrencide (%4) TEOAE cevapları alındı ve ABR testinde çok ileri dereceli işitme kaybı saptandı. Bu bulgularla bu öğrencilerde odituar nöropati (AN) düşünüldü. Olguların ikisinde etyolojik neden saptanamazken bir olguda aşılama sonrası işitme kaybı hikayesi mevcuttu.

ÖZET

Otoakustik emisyonlar (OAE) koklear fonksiyonun noninvaziv, objektif bir göstergesi sayılabilir ve evrensel olarak yeni doğan işitme taramasında kullanılmaktadır. OAE'ların varlığı saçlı hücrelerin fonksiyone olduğunu ve işitme eşiğinin 30 – 40 dB'den iyi olduğunu gösterir, ancak işitme eşiği seviyesini tespit edemez. İşitsel beyin sapı cevapları (Auditory brainstem response - ABR) ile işitme sinirinin ve beyin sapı işitme yolunun fonksiyonu ölçülür. ABR klinikte özellikle bebeklerde işitme yollarının durumunu incelemek ve beyin sapı lezyonlarında tanı için kullanılmaktadır. Çalışmamızda işitme engelliler okulu öğrencilerinde etyolojiyi belirleyerek OAE ve ABR testleri ile patolojinin yerini tespit etmek ve odituvar nöropati sıklığını ortaya koymayı amaçladık. Çalışma grubunu oluşturan 31 öğrencide (%41,3) işitme kaybında herhangi bir etyolojik neden bulunamadı. Febril konvülziyon, heredite ve menenjit en sık etyolojik nedenler olarak tespit edildi. Etiyolojide heredite, febril konvülziyon, menenjit, hiperbilirubinemi ve serebral palsy / anoksinin olduğu olgularda patolojinin koklear olduğu saptandı. Üç olguda (%4) TEOAE cevapları alınırken ABR'de ileri dereceli işitme kaybı tespit edildi ve olgular odituvar nöropati olarak değerlendirildi.

SUMMARY

Otoacoustic emissions (OAEs) can be determined as a noninvasive, objective of the cochlear function. The presence of OAEs show that the hairy cells are functional and the hearing threshold is better than 30 – 40 dB, but can not detect the hearing threshold level. The function of hearing nerve and brainstem hearing pathways is measured by Auditory brainstem responses (ABR). ABR is especially used to examine the status of hearing pathways in the babies and to diagnose the brainstem lesions. In this study, our aim is to show the auditory neuropathy frequency and to detect the site of the pathology by OAEs and ABR and to find the etiology in the students of an school for deaf. We can't find any etiological factor about the hearing loss in the 31 (41,3 %) of the students in the study group. Febril convulsion, hereditary factors and meningitis were found to be the most often etiological factors. The pathology was cochlear in the cases that had hereditary factors, febril convulsion, meningitis, hiperbilirubinemia and cerebral palsy/anoxia as the etiological factor. In three cases (4%), high degree hearing loss was detected in ABR while TEOAEs responses were taken and the these cases were reported auditory neuropathy.

KAYNAKLAR

- 1) Dündar A, Dereköy FS. Kulağa Giriş: Embriyoloji, Embriyopatoloji, Klinik Anatomi ve Temel Kavramlar. Ankara: Amt Matbaa, 2003.
- 2) Rosowski JJ, Merchant SN. Acoustics and middle ear mechanics for otolaryngology. In: Van de Water TR eds. Otolaryngology Basic Science and Clinical Review. New York: Thime Medical Publishers, 2001: 260-269.
- 3) Dereköy FS. Biyoakustik deneylerde ve çevrede gürültü ölçme standartları. KBB Klinikleri: 2003; 5: 48-53.
- 4) Akyıldız N. Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi. Ankara: Bilimsel Tıp Yayınevi, 1998.
- 5) Esmer N, Akner MN, Karasalihoğlu AR, Saatçi MR. In: Esmer N eds. Klinik Odyoloji. Ankara, 1995.
- 6) Abbas PJ. Physiology of the auditory system. In: Cummings CW eds. Otolaryngology– Head and Neck Surgery. St. Louis: Mosby Year Book, 1993:2566-2603
- 7) Özdamar Ö, Muş N. İşitsel uyarılma potansiyellerinin sınıflandırılması. In: Muş N eds. İşitsel Beyin Sapı Cevapları: Temel Bilgiler ve Klinik Uygulamaları. Ankara, 1996: 35-57.
- 8) Genç GA, Başar F, Kayıkçı ME, Türkyılmaz D, Fırat Z, Duran Ö, Ulusoy Ö, Belgin E, Budak B, Tekinalp G, Yurdakök M, Yiğit Ş, Korkmaz A. Hacettepe Üniversitesi yenidoğan işitme taraması bulguları. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2005;48:119-124.
- 9) Canale A, Favero E, Lacilla M, Recchia E, Schindler A, Roggero N, Albera R. Age at diagnosis of deaf babies: A retrospective analysis highlighting the advantage of newborn hearing screening. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2006;70:1283-1289.
- 10) Walch C, Anderhuber W, Köle W, Berghold A. Bilateral sensorineural hearing disorders in children: etiology of deafnes and evaluation of hearing tests. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2000;53:31-38.
- 11) Genç GA, Ertürk BB, Belgin E. Yenidoğan işitme taraması: başlangıçtan günümüze. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2005;48: 109-118.

- 12) Koyuncu M. Çocuklarda sensorinöral işitme kayıpları. In: Çelik O eds. Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi. İstanbul: Turgut Yayıncılık, 2002: 57-70.
- 13) Culpepper NB. Neonatal screening via evoked otoacoustic emissions. In: Robinette MS, Glatcke TJ eds. Otoacoustic Emissions Clinical Applications. New York: Thime Medical Publishers, 1997: 233-270.
- 14) Morzaria S, Westerberg BD, Kozak FK. Systematic review of the etiology of bilateral sensorineural hearing loss in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2004; 68: 1193-1198.
- 15) Riga M, Psarommatis I, Lyra C, Douniakadis D, Tsakanikos M, Neou P, Apostolopoulos N. Etiological diagnosis of bilateral sensorineural hearing impairment in a pediatric Greek population. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005; 69: 449-455.
- 16) Kemp DT. Otoacoustic emissions in perspective. In: Robinette MS, Glatcke TJ eds. Otoacoustic Emissions Clinical Applications. New York: Thime Medical Publishers, 1997: 1-21.
- 17) Kemp DT. Otoacoustic emissions, their origin in cochlear function, and use. British Medical Bulletin 2002; 63: 223-241.
- 18) Bright KE. Spontaneous otoacoustic emissions. In: Robinette MS, Glatcke TJ eds. Otoacoustic Emissions Clinical Applications. New York: Thime Medical Publishers, 1997:46-62.
- 19) Decker NT. General recording considerations and clinical instrument options. In: Robinette MS, Glatcke TJ eds. Otoacoustic Emissions Clinical Applications. New York: Thime Medical Publishers, 1997: 307-332.
- 20) Haris FP, Probst R. Otoacoustic emissions and audiometric outcomes. In: Robinette MS, Glatcke TJ eds. Otoacoustic Emissions Clinical Applications. New York: Thime Medical Publishers, 1997: 151-180.
- 21) Lonsbury BL, Martin GK, Whitehead ML. Distortion product otoacoustic emissions. In: Robinette MS, Glatcke TJ eds. Otoacoustic Emissions Clinical Applications. New York: Thime Medical Publishers, 1997: 83-109.
- 22) Sohmer H, Feinmesser M. Cochlear action potentials recorded from the external ear in man. Ann Otol Rhinol Laryngol 1967; 76: 427-435.

- 23) Jewett DL, Williston JS. Auditory evoked far fields averaged from the scalp of humans. *Brain* 1971; 94:681-696.
- 24) Muş N, Özdamar Ö. İşitsel beyin sapı cevaplarının normal değerleri. In: Muş N eds. İşitsel Beyin Sapı Cevapları: Temel Bilgiler ve Klinik Uygulamaları. Ankara, 1996: 69-96.
- 25) Muş N. Koklear işitme kayıpları ve ABR. In: Muş N eds. İşitsel Beyin Sapı Cevapları: Temel Bilgiler ve Klinik Uygulamaları. Ankara, 1996: 107-117.
- 26) Nalça Y, Kıroğlu MM, Ünal A, Ünlü H, Yalçın F. Koklear patolojilerde uyarılmış beyin sapı odyometri sonuçları. 21. Ulusal Türk Otorinolaringoloji ve Baş Boyun Cerrahisi Kongresi. Antalya, 1991.
- 27) Muş N. Akustik sinir, pontoserebellar köşe ve alt pons lezyonlarında ABR. In: Muş N eds. İşitsel Beyin Sapı Cevapları: Temel Bilgiler ve Klinik Uygulamaları. Ankara, 1996: 161-184.
- 28) Muş N, Özünlü A. Üst beyin sapı lezyonları ve ABR. In: Muş N eds. İşitsel Beyin Sapı Cevapları: Temel Bilgiler ve Klinik Uygulamaları. Ankara, 1996: 185-191.
- 29) Erdem T, Kirazlı T. Odituar nöropati. *Türk ORL Arşivi* 2001; 39: 292-297.
- 30) Foerst A, Beutner D, Lang-Roth R, Huttenbrink KB, Wedel H, Walger M. Prevalence of auditory neuropathy/synaptopathy in a population of children with profound hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006;70: 1415-1422.
- 31) Madden C, Hilbert L, Rutter M, Greinwald J, Choo D. Pediatric cochlear implantation in Auditory Neuropathy. *Otol Neurotol* 2002;23:163-168.
- 32) Kırkım G, Şerbetçioğlu MB, Ceryan K. Auditory neuropathy in children: diagnostic criteria and audiological test results. *Kulak Burun Boğaz İhtis Derg* 2005;15:1-8.
- 33) Iwasaki S, Hayashi Y, Seki A, Nagura M, Hashimoto Y, Oshima G, Hoshino T. A model of two-stage newborn hearing screening with automated auditory brainstem response. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67: 1099-1104.
- 34) Lee JSM, Mc Pherson B, Yuen KCP, Wong LLN. Screening for auditory neuropathy in a school for hearing impaired children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;61: 39-46.

- 35) Dereköy FS. Etiology of deafness in Afyon school for the deaf in Turkey. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000; 55: 125-131.
- 36) Dereköy FS. İşitme engelli öğrencilerde patolojinin yeri: Akustik refleks parametreleriyle değerlendirme. *Kulak Burun Boğaz İhtis Derg* 2000;7: 125-129.
- 37) Yaşar H, Sarıkahya E, Hatipoğlu A. Mimar Sinan işitme engelliler okulunda yapılan kişisel dosya taraması ve sonuçları. *Türk ORL Arşivi* 1997; 35: 103-106.
- 38) Osma Ü, Tekin M, Meriç F, Topçu İ. Diyarbakır sağırılar okulu öğrencilerinde işitme kayıplarının incelenmesi. 24. Ulusal Türk Otorinolarenoloji ve Baş Boyun Cerrahisi Kongresi. Antalya, 1997.
- 39) Erpek G, Çekkayan S. Malatya sağırılar okulunda yapılan etiyojiye yönelik bir çalışma. *Türk ORL Arşivi* 1994; 34: 255-256.
- 40) Ökten A, Mocan H, Gedik Y, Telatar M, Candan S. Rize sağırılar okulunda okuyan 116 çocuğun incelenmesi. *Türk ORL Arşivi* 1991; 29: 137-139.
- 41) Kılıç MA. Kahramanmaraş sağırılar okulunda okuyan çocuklarda işitme kaybı nedenleri. *Türk ORL Arşivi* 1994;32: 154-156.
- 42) Piatto VB, Nascimento ECT, Alexandrino F, Oliveira CA, Lopes ACP, Sartorato EL, Maniglia JV. Molecular genetics of nonsyndromic deafness. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2005;71: 216-223.
- 43) Brookhouser PE. Sensorineural hearing loss in children. In: Cummings CW eds. *Otolaryngology – Head and Neck Surgery*. St. Louis: Mosby Year Book, 1993: 3080-3102.
- 44) Du Y, Wu X, Li L. Mechanisms of bacterial meningitis-related deafness. *Drug Discovery Today: Disease Mechanisms* 2006;3: 115-118.
- 45) Sheykhleslami K, Kaga K. Otoacoustic emissions and auditory brainstem responses after neonatal hyperbilirubinemia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;52: 65-73.
- 46) Sano M, Kaga K, Kitazumi E, Kodama K. Sensorineural hearing loss in patients with cerebral palsy after asphyxia and hyperbilirubinemia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69:1211-1217.