



T.C
BAŞKENT ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ
KULAK BURUN BOĞAZ ANABİLİM DALI
ODYOLOJİ YÜKSEK LİSANS PROGRAMI

HARRAN ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ KULAK BURUN BOĞAZ
HASTALIKLARI KLİNİĞİNDE KOKLEAR İMPLANT UYGULANAN
HASTALARIN RETROSPEKTİF ANALİZİ

YÜKSEK LİSANS TEZİ

İsmail İYNEN

ANKARA-2017



T.C
BAŐKENT ÜNİVERSİTESİ
SAĐLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ
KULAK BURUN BOĐAZ ANABİLİM DALI
ODYOLOĐİ YÜKSEK LİSANS PROGRAMI

HARRAN ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ KULAK BURUN BOĐAZ
HASTALIKLARI KLİNİĐİNDE KOKLEAR İMPLANT UYGULANAN
HASTALARIN RETROSPEKTİF ANALİZİ

YÜKSEK LİSANS TEZİ

İsmail İYNEN

TEZ DANIŐMANI
Prof. Dr. Selim Sermed ERBEK

ANKARA-2017

T.C
BAŞKENT ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

Odyoloji Tezli Yüksek Lisans Programı çerçevesinde İsmail İylen tarafından yürütülmüş olan bu çalışma, aşağıdaki jüri tarafından Yüksek Lisans Tezi olarak kabul edilmiştir.

Tez Savunma Tarihi: 12/06/2017

Tez Konusu: “Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun ve Boğaz Hastalıkları Kliniğinde Koklear İmplant Uygulanan Hastaların Retrospektif Analizi”

TEZ DANIŞMANI: Prof. Dr. Selim Sermed ERBEK

TEZ JÜRİSİ ÜYELERİ

Prof. Dr. Levent N. Özlüoğlu

Başkent Üniversitesi

Prof. Dr. Gonca Sennaroğlu

Hacettepe Üniversitesi

Prof. Dr. Selim Sermed Erbek

Başkent Üniversitesi

ONAY: Bu tez, Başkent Üniversitesi Lisansüstü Eğitim-Öğretim ve Sınav Yönetmeliği'nin ilgili maddeleri uyarınca yukarıdaki jüri üyeleri tarafından uygun görülmüş ve Enstitü Yönetim Kurulunun ..5... / .Temmuz/2017 tarih ve ...087.. Karar Sayısı ile kabul edilmiştir.

Prof. Dr. Rengin ERDAL
Enstitü Müdürü

BAŞKENT ÜNİVERSİTESİ SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ
YÜKSEK LİSANS / DOKTORA TEZ ÇALIŞMASI ORJİNALLİK RAPORU

Tarih: 07/07/2017

Öğrencinin Adı, Soyadı : İsmail İYNEK

Öğrencinin Numarası : 21420159

Anabilim Dalı : Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı

Programı : Odyoloji Yüksek Lisans Programı

Danışmanın Unvanı/Adı, Soyadı : Prof. Dr. Selim Sermed ERBEK

Tez Başlığı : Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun ve Boğaz Hastalıkları Kliniğinde Kolelear İmplant Uygulanan Hastaların Retrospektif Analizi

Yukarıda başlığı belirtilen Yüksek Lisans/Doktora tez çalışmamın; Giriş, Ana Bölümler ve Sonuç Bölümünden oluşan, toplam ...67... sayfalık kısmına ilişkin, 06/07/2017 tarihinde şahsım/tez danışmanım tarafından ..Turnisten... adlı intihal tespit programından aşağıda belirtilen filtrelemeler uygulanarak alınmış olan orijinallik raporuna göre, tezimin benzerlik oranı % ..20...'dır.

Uygulanan filtrelemeler:

1. Kaynakça hariç
2. Alıntılar hariç
3. Beş (5) kelimedenden daha az örtüşme içeren metin kısımları hariç

"Başkent Üniversitesi Enstitüleri Tez Çalışması Orijinallik Raporu Alınması ve Kullanılması Usul ve Esaslarını" inceledim ve bu uygulama esaslarında belirtilen azami benzerlik oranlarına tez çalışmamın herhangi bir intihal içermediğini; aksinin tespit edileceği muhtemel durumda doğabilecek her türlü hukuki sorumluluğu kabul ettiğimi ve yukarıda vermiş olduğum bilgilerin doğru olduğunu beyan ederim.

Öğrenci İmzası:.....İsmail İYNEK

Onay

07/07/2017

Prof. Dr. Selim Sermed ERBEK

Öğrenci Danışmanı Unvanı, Ad, Soyad,

Başkent Üniversitesi Enstitüsü
Prof. Dr. Selim Sermed ERBEK
Dip. Tes. No: 74965
Kulak Burun Boğaz Uzmanı

TEŞEKKÜR

Başkent Üniversitesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı Odyoloji, Konuşma ve Ses bozukluğu yüksek lisans programına kabul edilmemde ve bu eğitim sürecinde bilgi ve deneyimlerinden yararlanma olanağı bulduğum Başkent Üniversitesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı Başkanı Prof. Dr. Levent N. Özlüoğlu'na teşekkür ediyorum.

Yüksek Lisans eğitimim ve tez çalışma sürecinin başından sonuna kadar katkılarından dolayı tez danışmanım, Başkent Üniversitesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı öğretim üyesi Prof. Dr. Selim S. Erbek'e teşekkür ediyorum.

Yüksek Lisans eğitimimin ilk gününden son gününe kadar desteğini hiçbir zaman esirgemeyen ve gösterdiği sabır ve hoşgöründen dolayı değerli hocam Prof. Dr. H. Seyra Erbek'e teşekkür ediyorum.

Ayrıca Yüksek Lisans süresince birlikte çalıştığım arkadaşlarıma özellikle de Mustafa Topal ve Emine Demirel Aksoy'a teşekkür ederim.

Yine bu süreçte desteklerini hiçbir zaman esirgemeyen aileme ve özellikle değerli eşim Semra İynen ile çocuklarım M. Ezgi, Z. Ece ve M. Ediz'e teşekkür ederim.

İsmail İYNEN

Ankara, 2017

ÖZET

İsmail İYENEN. Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği'nde Koklear İmplant Uygulanan Hastaların Retrospektif Analizi. Başkent Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı Odyoloji Konuşma Ses Bozuklukları Yüksek Lisans Tezi. Ankara, 2017.

Amaç: Koklear implant, mekanik ses enerjisini, elektrik sinyallerine dönüştürüp bunu doğrudan kokleaya aktararak, seslerin algılanmasını sağlayan elektronik bir cihazdır. Bu çalışmanın amacı; koklear implant cerrahisi uygulanan hastaların işitme kaybının etyolojisi, fizik muayene bulguları, odyolojik bulgular, işitme kaybı tespit zamanı, rehabilitasyon durumu ve hastaların BT ile MR bulgularını değerlendirmektir. Ayrıca hastalara uygulanan koklear implant ameliyat şekli, kullanılan implant modeli ve oluşan komplikasyonları değerlendirilerek literatür eşliğinde tartışmaktır.

Plan: Retrospektif çalışma.

Yer: Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB Kliniği

Hastalar: Çalışma Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı'nda 2012-2016 yılları arasında koklear implant uygulanan 86 hastanın dosyası incelenerek yapıldı.

Yöntem: Çalışmaya alınan hastaların dosyalarından; işitme kaybının etyolojisi, fizik muayene bulguları, odyolojik bulgular, işitme kaybı tespit zamanı, ebeveyn eğitim durumu, akrabalık derecesi, rehabilitasyon durumu, hastaların BT ile MR bulguları, koklear implant ameliyat şekli, kullanılan implant modeli ve oluşan komplikasyonlar değerlendirilmiştir.

Bulgular: Hastaların 34'ü (%39,5) kız, 52'si (%60,5) erkek idi. Hastalarımızın yaş ortalaması 6,65 (1-64) yıl idi. Hastaların 81'ine sağ kulağa 5'ine sol kulağa koklear implant takılmıştı. Ailesinde işitme kaybı anamnezi olan 28 (%32,6) hasta vardı. Akraba evliliği 53 (%61,6) hastada vardı. İşitme kaybı tespit edilme zamanı ortalama 11.8 ay idi. Ailesinde işitme kaybı hikayesi olmayanların etyolojik nedenleri incelendiğinde 17 (%19,9) hastada çevresel nedenler mevcuttu. Sendromik hiçbir hastamız yoktu. Nonsendromik olarak değerlendirilen 28 hastanın ailesinde işitme kaybı olduğu için genetik olabileceği düşünüldü. Kırkbir hastada ise herhangi bir

etyoloji tespit edilemeyip idiopatik olarak değerlendirildi. Hastalarımızın dördünde koklear anomali mevcuttu. Bunlardan ikisi Mondini diğer ikisi kistik koklea idi. Bir hastamızda temporal BT’de kısmen skleroz mevcuttu. Hastalarda oluşan komplikasyonlar değerlendirildiğinde; 4 hastada intraoperatif perilemf sızıntısı, 4 hastada hafif vertigo, 5 hastada postoperatif ciltaltı seroma oluştu. Bir hastada yoğun sklerozdan dolayı implant yerleştirilemedi. Hastalara uygulanan implant modelleri incelendiğinde; 59 hastaya Nucleus, 17 hastaya Med-El ve 10 hastaya Advanced Bionics takıldığı tespit edildi.

Sonuç: İşitme kayıplı çocukların erken yaşlarda saptanması, bu çocukların erken işitsel rehabilitasyona alınmaları ve daha sonra uygun hastalara koklear implant uygulanması kişinin ilerideki akademik ve sosyal yaşamında oldukça önemlidir. Çocukluk çağı sensorinöral tip işitme kayıplarında genetik geçişin rolü büyüktür ve bunun da en önemli nedenini akraba evlilikleri oluşturmaktadır. Bu nedenle akraba evliliklerinin eğitim yoluyla önlenmesi, genetik geçişli işitme kayıplarının önlenmesinde ilk basamak olmalıdır.

Anahtar kelimeler: Koklear implant; etyoloji; komplikasyon

ABSTRACT

İsmail İYNEN. Retrospective Analysis of Cochlear Implant Patients at the Ear, Nose and Throat Disorders Clinic, Harran University, Faculty of Medicine University of Başkent, Institute of Medical Sciences, Department of Otolaryngology Audiology Speech Sound Disorder. Msc Thesis. Ankara, 2017

Objective: The cochlear implant is an electronic device that enables the perception of sounds by converting mechanical sound energy into electrical signals and transferring them directly to the cochlea. The purpose of this study is; etiology of hearing loss of patients who underwent cochlear implant surgery, physical examination findings, audiologic findings, hearing loss detection time, rehabilitation status and CT and MR findings of patients. In addition, to discuss the cochlear implant surgery, the implant model used, and the complications which occur in the disease in the light of the literature.

Planning: Retrospective study

Center: Harran University, Medical Faculty, ENT Clinic

Study Group: The study was conducted by examining the files of 86 patients who had cochlear implants in the Department of Otorhinolaryngology, Harran University, Faculty of Medicine, between the years of 2012 and 2016.

Method: From the files of the patients; etiology of hearing loss, physical examination findings, audiological findings, hearing loss detection time, parental education status, kinship grade, rehabilitation status, CT and MR findings of patients, cochlear implant surgery type, used implant model and complications were evaluated.

Results: 34 (39.5%) of the patients were female and 52 (60.5%) were male. The mean age of our patients was 6.65 (1-64) years. 81 of the patients had the right ear and 5 had the left ear cochlear implant. There were 28 (32.6%) patients who had an anamnesis of hearing loss in their family. There were 53 (61.6%) patients with consanguineous marriages. The average time to detect hearing loss was 11.8 months. When the etiologic causes of those with no hearing loss in their family were examined, 17 (19.9%) patients had environmental reasons. We had no syndromic patients. Twenty-eight nonsyndromic patients were considered to be genetic because of a family history of hearing loss. Forty-one patients were diagnosed as idiopathic without any etiology. Four of our patients had cochlear anomalies. Two of them were

Mondini and the other two were cystic cochlea. One patient had partial sclerosis in temporal CT. When the complications that occur in patients were evaluated; 4 patients had intraoperative perilymph leakage, 4 patients had mild vertigo, and 5 patients had postoperative subcutaneous seroma. One patient could not be applied an implant due to intense sclerosis. When examining implant models, Nucleus was found in 59 patients, Med-El in 17 patients and Advanced Bionics in 10 patients.

Conclusion: Early detection of children with hearing loss, early auditory rehabilitation of these children, and subsequent cochlear implantation with appropriate disease are very important in the future academic and social life of the person. The role of genetic transmission in childhood sensorineural hearing loss is great, and the most important reason for this is the consanguineous marriages. For this reason, the prevention of consanguineous marriages through education should be the first step in preventing genetic transmission of hearing loss.

Key Words: Cochlear implant, etiology, complication.

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	i
ÖZET	ii
ABSTRACT	iv
İÇİNDEKİLER	v
TABLO LİSTESİ	vii
ŞEKİL LİSTESİ	viii
KISALTMA LİSTESİ	ix
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1.İşitme Fizyolojisi	2
2.1.1. Ses dalgası ve Özellikleri.....	2
2.1.2. İşitme.....	3
2.1.3. Baş ve Vücudun Engelleyici Rolü	4
2.1.4. Kulak Kepeçesinin Rolü	5
2.1.5. Dış Kulak Yolunun Rolü	5
2.1.6. Orta Kulağın Rolü	6
2.1.7. Koklear Mekanik (Transdüksiyon)	7
2.1.8. Santral İşitme Sisteminin Fizyolojisi	9
2.2. Koklear Anatomi	10
2.3. İşitme Kayıpları	16
2.3.1. İletim Tipi İşitme Kaybı	16
2.3.2. Sensörinöral Tipte İşitme Kaybı	17
2.3.3. Mikst tip İşitme Kaybı	17
2.3.4. Santral İşitme Kaybı	17
2.3.5. İşitme Kaybının Sınıflandırılması	18
2.3.6. Kalıtsal Nonsendromik İşitme Kayıpları	20
2.3.7. Kalıtsal Sendromik İşitme Kayıpları	24
2.3.7.1. İç Kulak Gelişme Bozuklukları	24
2.4. İşitme Kaybının Tedavisi	25
2.5. Koklear implantasyon	26

2.5.1 Koklear İmplantasyon Nedir?	26
2.5.2. Koklear İmplantın Tarihçesi	26
2.5.3. Koklear İmplantların Genel Özellikleri	27
2.5.4. Koklear İmplantasyonda Hasta Seçimi	28
2.5.5. Ekip Çalışması	36
2.5.6. Cerrahiye Hazırlık	37
2.5.7. Koklear İmplant Cerrahisi	37
2.5.8. Koklear İmplant Cerrahisinin Komplikasyonları	40
2.6. Postoperatif İzlem	42
2.6.1. Koklear İmplantın Ayarlanması (Fitting)	42
2.6.2. İmplantasyon Sonrası Rehabilitasyon	42
3.GEREÇ VE YÖNTEM	43
4. BULGULAR	46
5. TARTIŞMA	52
6. SONUÇ	60
7. KAYNAKLAR	62

ŞEKİL LİSTESİ

Şekil 1: İşitme yolu fizyolojisi	8
Şekil 2: Corti organı	9
Şekil 3: Santral işitme sisteminin afferent yolları şeması	11
Şekil 4: Kokleanın şematik görünümü	14
Şekil 5: Kokleanın histolojik kesit.....	14
Şekil 6: Korti organı kesiti	16
Şekil 7: Otozomal resesif pedigri.....	22
Şekil 8: Otozomal dominant pedigri	23
Şekil 9: X' e bağlı pedigri	24
Şekil 10: Koklear implant dış ve iç parçaları	27
Şekil 11: Koklear implant cerrahisinde kullanılan insizyonlar A- Uzatılmış endaural insizyon B-Postauriküler ters U şeklindeki insizyon C-Postaurikuler minimal insizyon D- Postaurikuler insizyon	38
Şekil 12: Kokleostomi açılacak bölgenin şematik çizimi	39

TABLO LİSTESİ

Tablo 1: İşitme Kaybı Derecesinin Sınıflandırılması	17
Tablo 2: Koklear Malformasyonların Rölatif İnsidansı	25
Tablo 3: Yaş dağılımı	46
Tablo 4: Cinsiyete ilişkin frekans-yüzde dağılımı	46
Tablo 5: Koklear implant takılan kulak	47
Tablo 6: Temporal BT ya da MR bulguları	47
Tablo 7: Ailede işitme kaybı anamnezi	48
Tablo 8: Ailede akraba evliliği	48
Tablo 9: Ebeveyn Eğitim Düzeyi	48
Tablo 10: Hastalardaki işitme kaybının tespit edilme yaşı	49
Tablo 11: Ailesinde işitme kaybı anamnezi olmayan çocuklarda işitme kaybı nedenleri	49
Tablo 12: Sensörinöral İşitme Kayıplarının Nedenlerinin Sınıflandırılması	50
Tablo 13: Kullanılan implant modelleri	50
Tablo 14-15: Hastaların komplikasyon analizi	51

KISALTMA LİSTESİ

Db	: Desibel
NRT	: Neural Response Telemetry
SUT	: Sağlık uygulamaları tebliği
SNİK	:Sensorinöral İşitme Kaybı
BT	: Bilgisayarlı Tomografi
MR	: Manyetik Rezonans
WHO	: World Health Organisation
DKY	: Dış Kulak Yolu
YDİTP	: Yenidoğan işitme tarama programı
ABR	: Auditory Brainstem Response
OD	: Otozomal dominant.
OR	: Otozomal resesif

1. GİRİŞ VE AMAÇ

İşitme kaybı; kişinin sahip olduğu işitme duyarlılığının onun gelişim, uyum ve özellikle de iletişim becerilerini kazanmasına engel olma durumu olarak tanımlanabilir (1). Çok hafif dereceden çok ileri dereceye kadar farklı düzeylerde olabilen işitme kaybı duyuşal yoksunluk ile birlikte, öğrenme problemine dönüşen iletişim becerisinin bozulmasına da neden olur (2).

Çocukların sensorinöral işitme kaybı(SNİK) kulak burun boğaz hekiminin önemli sorunlarından biridir. Tanı koymadaki güçlük, tedavi ve eğitim çarelerinin sınırlı olması hekimi ve çocukların ailelerini sıkıntıya sokar. WHO (World Health Organisation)'ya göre işitme kayıplı çocukların erkenden tanınması halk sağlığı bakımından öncelikli bir konudur. Çünkü doğumdan itibaren çocuk ve çevresi arasında sensoriyal bir etkileşim oluşur. Bu etkileşimin çocuk tarafından alınması ve algılanması iletişim için gereklidir. İşitme kayıpları bu etkileşimi engelleyen önemli bir eksikliklerdir. Eğer çocukta farkına varılmamış ve tedaviye alınmamış bir SNİK varsa önemli iletişim eksikliği ortaya çıkar. Çocuğun gelişmesi için çok önemli olan zaman boşa harcanır ve çocuk potansiyel yeteneklerini geliştiremez ve kullanamaz. Bu bakımdan SNİK olan çocukları erkenden tanımak büyük önem kazanır (3). Konjenital işitme kaybı, konjenital anomaliler arasında en sık görülenlerinden biridir. Ülkelere göre değişmekle birlikte, 1/1000 ile 3/1000 oranında konjenital ileri derecede işitme kaybına sahip olan bebeğin doğduğu pek çok çalışmada belirtilmektedir. Türkiye’de yapılan bazı çalışmalarda sağlıklı bebeklerin 1000’de 1 ile 2 'sinde doğuştan işitme kaybı olduğu gösterilmiştir (4).

Koklear implant, mekanik ses enerjisini, elektrik sinyallerine dönüştürüp bunu doğrudan kokleaya aktararak, seslerin algılanmasını sağlayan elektronik bir cihazdır. Bu cihazlar bilateral, çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı olan ve konvansiyonel işitme cihazlarından çok veya hiç yararlanmayan hastalara uygulanmaktadır. Koklear implant cerrahisi gerek ameliyat sırasında gerekse ameliyat sonrasında erken ve geç komplikasyonları olabilen önemli bir cerrahidir. Ayrıca koklear implantasyon operasyonundan sonra hastaların dinleme ve konuşma becerilerinde ameliyat öncesine göre kayda değer bir şekilde düzelmeler olduğu yapılan çalışmalarda elde edilmiştir (5).

Koklear implant operasyonundan sonra konuşma ve dil gelişimi için en önemli parametre ameliyat öncesi dönemde eğitim alınmasıdır. Ayrıca konuşma ve dil gelişimi için önemli olan dönem yaşamın ilk 3 yılıdır. İşitme kaybı olan bir çocuk, işitsel algı becerilerini geliştiremeyecek ve bunun sonucunda da sesleri ayırtma, tanıma ve anlama becerilerinden eksik kalacaktır. Bebeklik ve erken çocukluk döneminde işitme duyusundaki azalma, santral işitme sisteminin gelişimini bozar ve çocuğun duygusal, sosyal, bilişsel ve akademik başarısını da negatif yönde etkiler (6).

Bu çalışmadaki amacımız Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı'nda 2012 ve 2016 yılları arasında koklear implantasyon operasyonu uygulanan 86 hastanın dosyası incelenerek hastaların işitme kayıp nedenleri, aile anamnezi, odyolojik ve radyolojik bulguları ile operasyon esnasında ve sonrasında karşılaşılan komplikasyonlar değerlendirilerek literatür eşliğinde tartışmaktır. Çalışmanın sonucunda elde edilen bulgular literatür eşliğinde tartışılarak, koklear implant planlanan hastalara ışık tutacağı ve literatüre bilimsel katkı sağlayacağını düşünmekteyiz.

2. GENEL BİLGİLER

2.1.İşitme Fizyolojisi

2.1.1. Ses dalgası ve Özellikleri

Ses bir enerji kaynağından yayılan titreşimlerin etkisi sonucu gaz, sıvı ve katı ortamlarda moleküllerin yer yer sıkışması (kompresyon) ve gevşemesiyle (rarefaksiyon) ile ortaya çıkan enerjidir. Bu sıkışma ve gevşemeler ortamda yayılarak ses dalgalarını oluştururlar. Moleküllerin bir defa sıkışıp gevşeme hareketi içinde kalan mesafe sesin dalga boyunu belirler. Bir tek titreşimde pozitif ve negatif iki faz vardır. Bir saniyedeki titreşim sayısı o sesin frekansını ifade eder. Ses dalgalarının amplitüdü ise o sesin şiddetini belirler. 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 (7).

Ses üç boyuta sahiptir:

1. Frekans: Saniyedeki siklusların sayısı anlamındadır. Hertz (Hz) frekans birimidir.

2. Sesin şiddeti (intensity): Uyarı tarafından üretilen fizik enerjidir ve birimi watt/cm²'dir. İnsan kulağının algılayabildiği en zayıf sesin şiddeti 10⁻¹⁶ 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. Aynı değer dB cetvelinde 0 olarak kabul edilmiştir. 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 basıncıda 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.

Günlük hayatta örnek vermek gerekirse; fısıltı sesi 20-25 dB, konuşma sesi 50-70 dB, yüksek bağırma sesi 70-85 dB, trafik gürültüsü 90-100 dB, jet motoru 120-150 dB'dir. İnsan kulağının en rahat dinlediği ses şiddeti 50-70 dB arasındır (1,8).

2.1.2. İşitme

Atmosferde meydana gelen ses dalgalarının kulağımız tarafından toplanmasından, beyindeki merkezlerde karakter ve anlam olarak algılanmasına kadar olan süreç işitme olarak adlandırılır ve işitme sistemi (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) (12).

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 (12).

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.

2.1.3. 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 diğerk kulağa 0,6 ms gecikmeli olarak ulaşır ki, buna interaural zaman farkı denir. Böylece sesin yönü belirlenebilir (12). Başın ses dalgalarının alınmasına yaptığı diğerk 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 güçlükle 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 (12).

2.1.4. Kulak Kepeçesinin Rolü

Kulak kepeçesi, 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 (12).

2.1.5. 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 frekans çevresinde en yüksek değerine 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 olmasında önemlidir.

2.1.6. 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 deęiřtirirken, hava ve perilenf arasındaki rezistans farkından dolayı 30 dB'lik bir kayba uğrar. Orta kulak bir çeřit amplifikatör görevi görerek, sesi iç kulaęa geçirirken 30 dB kuvvetlendirmektedir. Orta kulak sesin řiddetini 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 yapışıkır. 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 büyüyerek geçer ki buna catenary lever denilir. Sonuç olarak DKY'dan kulak zarına gelen ses enerjisi kemikçikler sistemine amplifiye edilerek ulařtırılır. Kemikçik sistemin manivelası malleus bařı 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. Bu yaklaşık 2 dB'lik artış saęlar.

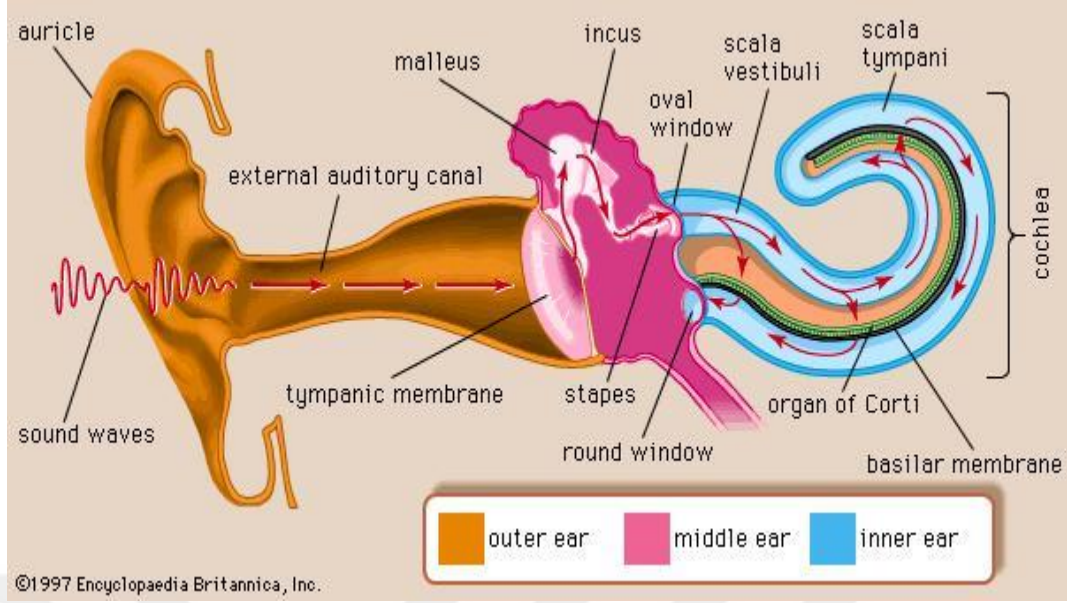
Hidrolik lever, orta kulaktaki mekanizmaların en önemlisidir ve kulak zarı ile stapes tabanı arasındaki alan farkından kaynaklanmaktadır. Bu oran ortalama 17/1'dir. Bu da yaklaşık 26 dB'lik bir artışa neden olur.

Kulak zarının titreřimleri hem kemikçikleri hem de orta kulak boşluęundaki havayı titreřtirir. Havadaki titreřim yuvarlak pencerenin titreřmesini saęlar. Oval pencereye ise titreřimler kemikçik zinciri ile gelir. Pencerelele ulaşan iki ayrı ses dalgası arasında iletim hızının farklı olması yüzünden faz farkı ortaya çıkar, bu olaya defazaj denir. Kulak zarının normal titreřim 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. 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 miktarında yükselir. Orta kulağın bu görevine transfer fonksiyonu denir . Orta kulak kasları (M. stapedius ve M. tensor timpani) yüksek şiddetteki seslere ve iç gürültülere karşı iç kulağı korumaktadırlar. Bu iç gürültü çığneme ve kendi sesimiz ile ortaya çıkan gürültüleri de kapsamaktadır.

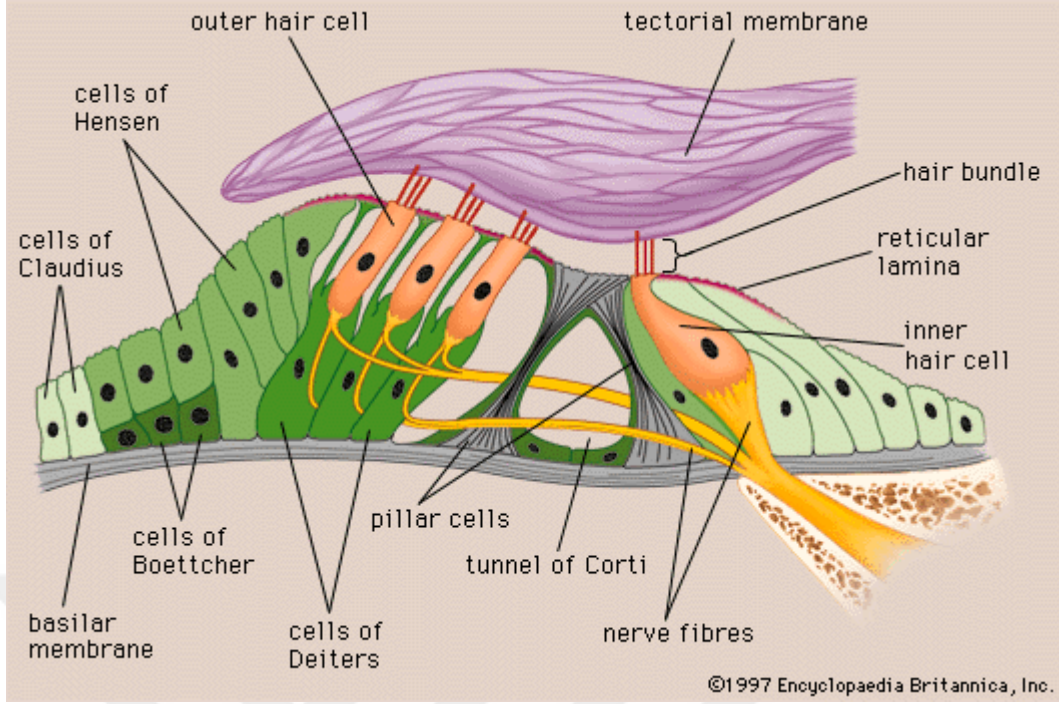
2.1.7. Koklear Mekanik (Transdüksiyon)

Ses titreşimlerinin stapes tabanından perilenfe geçmesi ile perilenf hareketlenir ve baziler membranda titreşimler meydana gelir (Şekil 1). Bu titreşimler bazal turdan başlayarak apikal tura kadar ilerler. Bu harekete gezinen dalga adı verilmiştir. 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.



Şekil 1: İşitme yolu fizyolojisi

Corti organının iç ve dış titreşimli saçlı hücreleri mekanik enerjinin elektriksel (sinirsel) enerjiye dönüşümünde büyük bir rol oynar (Şekil-2). Transdüksiyon olayının meydana gelişinde titreşimli saç ve stereosilia kompleksinin rolü olduğu herkes tarafından kabul edilmektedir. İç saçlı hücrelerin stereosilioları tektorial membran ile doğrudan ilişki kurmazlar, aralarında zayıf bir bağ dokusu vardır. Dış saçlı hücrelerin stereosilioları tektorial membran ile sıkı bir ilişki içindedir. Stereosilioların tepelerinde spesifik olmayan iyon kanalları bulunur.



Şekil 2: Corti organı

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 titreşim tüylü hücrelerde - 70 mV'dur. Bu fark nedeni ile hücre içine doğru K⁺ iyonları akımı ortaya çıkar ve kimyasal bazı nörotransmitterler aracılığıyla 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 hücrelerde elektrik akımına dönüştürülür. Titreşim saçlarının içinde meydana gelen elektriksel olaylar dışında kokleada dört tane ekstrasellüler elektrik potansiyeli vardır:

1-Endolenfatik Potansiyel: Skala mediada var olan elektriksel potansiyeldir. Koklea uyarılmadığı zaman bile mevcut olan elektrikli potansiyeldir. Stria vaskülaristen meydana gelir ve +80 – 100 mV'dur. Total işitme kayıplarında da bu

potansiyel mevcut olduğundan işitme muayenelerinde kullanılmaz. Kokleanın diğer üç potansiyeli uyarım sonucu ortaya çıkar.

2-Koklear Mikrofonik: Yuvarlak penvereye yerleştirilen elektrotlarla incelenebilen işitsel uyarılara tepki şeklindeki potansiyellerdir. Büyük ölçüde dış saçlı hücrelere ve bunların meydana getirdiği K⁺ iyonu akımına bağlıdır. Baziler membran hareketleri ve ses uyarıları ile direkt ilişkilidir. Dalga şekli büyük ölçüde baziler membran hareketlerinin aynısıdır. Streptomisin ototoksitesisi veya konjenital anomaliler sonucunda, tüy hücrelerinin yok olması durumunda koklear mikrofonik de ortadan kalkar.

3-Sumasyon Potansiyeli: Büyük ölçüde titreşim 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.

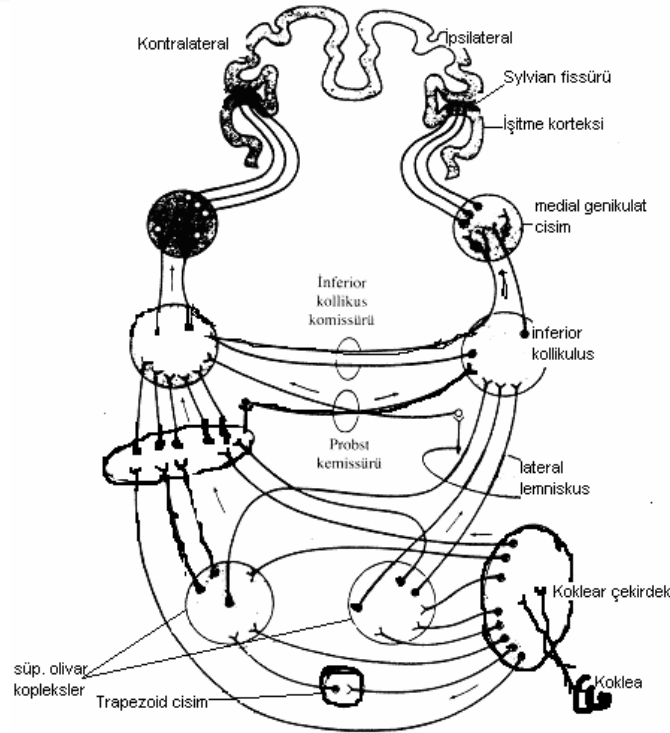
4-Tüm sinir aksiyon potansiyeli: İşitme sınırı liflerinden ölçülür. Amplitüdü uyarılma eşiğinin 40–50 dB üstünde artar. İnsanlarda işitme sınırı 30.000 liften yapılmıştır. %90–95'i Tip I, %5–10'u Tip II liflerden oluşur. Tip I miyelinli liflerdir ve bipolardır. Spiral gangliondan çıkan dentritleri iç saçlı hücrelere giderken aksonları superior olivary komplekse (SOC) ulaşır. Tip II nöronlar myelinsiz monopolar liflerdir ve dış saçlı hücrelerde sonlanırlar. Sinir lifleri ilgili oldukları saçlı hücrelerin karakterlerini aynen yansıtır. Karakteristik frekans ve nonlineer özellikler benzer şekilde sinir liflerinde de görülür.

2.1.8. Santral İşitme Sisteminin Fizyolojisi

İnsan kokleasındaki korti organında bulunan tüy hücreleri birisi iç ve üçü dış olmak üzere dört sıra halinde dizilmiştir. Bunların toplam sayıları 12.000 kadardır. Bunların 3.000 kadarı iç, geri kalanı dış tüy hücreleridir. Tüy hücreleri ile temasta olan sinir liflerinin sayısı tüy hücrelerinin iki katı kadardır.

Spiral gangliondaki sinir hücrelerinin aksonları koklear nukleus seviyesinde sonlanır. Akustik sinir ile koklear çekirdekler arasındaki bağlantı sadece ipsilateral'dır. İşitme yollarındaki elektriksel akımın kodlanması olayı, en kompleks

biçimde koklear nukleuslarda meydana gelmektedir. Bu çekirdeklere ait histogramlarda 9 çeşit hücre tespit edilmiştir. Koklear nukleustan çıkan liflerin büyük çoğunluğu beyin sapında çapraz yaparak karşı taraf superior olivary kompleksine (SOC) giderler, az miktarda lif ise ipsilateral SOC'ne ulaşır (Şekil 3). SOC, yükselen (ascending) işitme sisteminin ilk merkezi olarak kabul edilir. SOC 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 SOC, dış saçlı hücrelerde biten çaprazlaşan efferent liflerin başlangıç yeridir. Halbuki lateral SOC çaprazlaşmadan iç saçlı hücrelere giden liflerin başladığı yerdir. İnfierior 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 (12).



Şekil 3: Santral işitme sisteminin afferent yolları şeması

İşitme merkezi temporal lobun Heschl girusunda Brodman'ın 42. alanına yerleşmiştir. Merkezin yanında birkaç yardımcı merkez daha vardır. Baziler 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 ayrılaşmıştır (1,2,8)

2.2. Koklear Anatomi

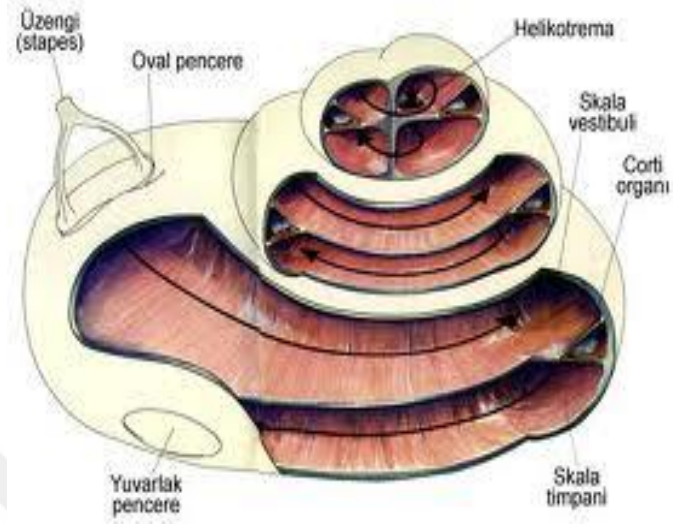
Koklea, iç kulağın ön kısmında bulunan ve şekli salyangoza benzeyen bir organdır. Ortasında koni şeklinde bir kemik bulunmaktadır; buna modiulus adı verilir. Bu koninin etrafında ductus cochlearis sarılı bulunmaktadır. Yaklaşık 30 mm. uzunluğundadır. Ductus cochlearis, modiulus çevresinde 2 tam ve bir 3/4 tur yapar. Bu şekilde oluşan turlar apikal, medial ve basal tur olarak adlandırılır. Kokleanın ortasından dikey bir kesit yapılacak olur ise, modiulus'tan bir kemik lamina' nın kanalın içine uzandığı izlenir. Kemik lamina kanalın yarısına kadar uzanır; bunun bittiği yerden, kemiğin periostu fibroz bir tabaka ile devam eder ve karşı duvara ulaşarak kanalı iki tam parçaya böler. Bu fibröz tabakaya baziller membran adı verilmektedir. Baziller membran üzerinde kalan bölüme scala vestibuli, altta kalan kısma ise scala tympani adı verilir (Şekil 4). Apikal turda scala vestibuli ve scala tympani birbirleri ile birleşirler. Scala vestibuli ve scala tympani'nin içi perilenf adı verilen bir sıvı ile doludur. Scala tympani, orta kulak ve yuvarlak pencere vasıtası ile scala vestibuli ise oval pencere vasıtası ile ilişkidir. Baziller membran, karşı tarafa yapışırken bir kalınlaşma yapar; buna ligamentum spiralis ossea adı verilir. Bu ligamanın üstünden ince bir zar ayrılır ve kanalın ortasına doğru inerek kemik lamina ile birleşir. Bu zara Reissner membran'ı denir (Şekil 5). Bu şekilde Reissner membranı, koklea kesitlerinde üçgen şeklinde görülen ductus cochlearis'i oluşturur. Ductus cochlearis içinde endolenf adı verilen bir sıvı vardır. Endolenf ve perilenf arasında, reissner membranı vasıtası ile aktif transport mekanizması aracılığı ile iyon

ve metabolit alışverişi mevcuttur. Endolenf ve perilenf, kokleann metabolizmasında önemlidir.

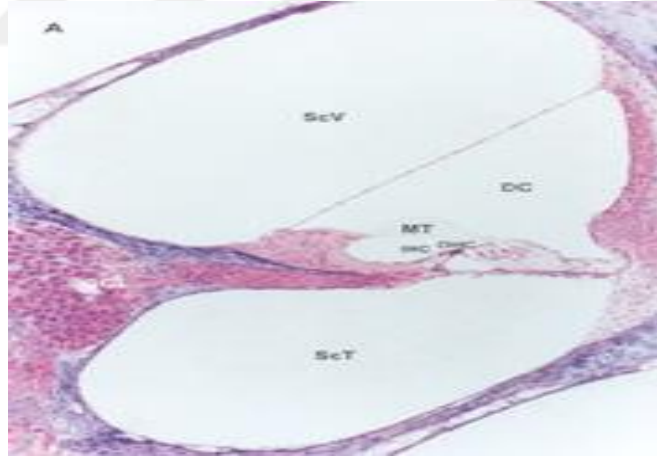
Kokleada nörosensoryel hücreler baziller membran üzerinde yerleşmiştir. Bu bölüme korti organı adı verilir. Korti organında; ses titreşimleri nöroepitelial hücreler aracılığı ile elektrik potansiyeller şekline dönüşür. Bassiler membran üzerinde iki tip sensoryel hücre bulunmaktadır. İç saçlı hücreler ve dış saçlı hücreler. Bunlar, üzerlerini örten tektorial membran ile temastadır. Baziller membranın en çıkıntılı olduğu yere Corti tüneli adı verilir. Bunun dış kısmında dış saçlı hücreler ve iç kısmında iç saçlı hücreler bulunmaktadır. Saçlı hücrelerin üzerinde kalınlaşan yüzey olan kütiküler plakta titreşim tüyleri (stereocilia) bulunmaktadır. Titreşim tüyleri kendi aralarında bir düzen içinde sıralanmışlardır. İç saçlı hücrelerde bu düzen, ductus cochlearise paralel, dış saçlı hücrelerde ise 'W' veya 'V' şeklindedir. Titreşim tüyleri Tektorial membran ile temastadır. Tektorial membran kemik spiral laminadan başlayarak dış saçlı hücrelerin üzerini örten ve jel kıvamında bir madde içeren yapıdır. Kütiküllerin akustik enerji yolu ile hareketi, hücre içinde elektrik potansiyelleri değiştirmekte ve stimülasyon olmaktadır. Sensoryel hücrelerin arasında destek hücreleri bulunmaktadır. Bunlar; Dieters, Cladius, Hensen hücreleridir. Sensoryel hücrelerin her birinin alt yüzünden sinir fibrilleri çıkar. Bu sinir lifleri kümeler oluşturarak, Habenula perforata yolu ile kemik spiral laminaya giderler ve modiolumda bulunan işitme ganglionunda sonlanırlar. Bu ganglionu Spiral ganglion ismi verilir. İç ve dış titreşim tüylü hücreleri innerve eden sinir lifleri, spiral ganglionda yerleşmişlerdir.

Koklea üç türlü sinir lifi alır: Otonom lifler, afferent ve efferent lifler. Beyine sensoryel bilgiyi ileten afferent lifler ile beyin sapından kokleaya giden efferent lifler. Afferent liflerin %95' i iç saçlı hücreler ile temas halindedir. Otonom sinir sistemine ait liflerin koklea içinde varlığı gösterilememiştir. Ancak bu tip liflerin kan damarları, modiolum ve spiral laminada varlığı bilinmektedir. Spiral gangliondan çıkan sinir lifleri n. cochlearis'i oluştururlar. N. cochlearis içindeki sinir liflerinin büyük bir çoğunluğu afferent fibriller taşımaktadır. N. cochlearis; iç kulak yolunda, n. vestibularis ile birlikte 8. kafa çiftini oluşturur. N. statoacusticus, ponsun alt kısmında beyin sapına girerek, dorsal ve ventral koklear çekirdekler ile sinaps yapar.

Sinir uçlarının, koklear nucleuslarda, kokleayı yansıtan bir düzende sonlandıkları gösterilmiştir.



Şekil 4: Kokleanın şematik görünümü

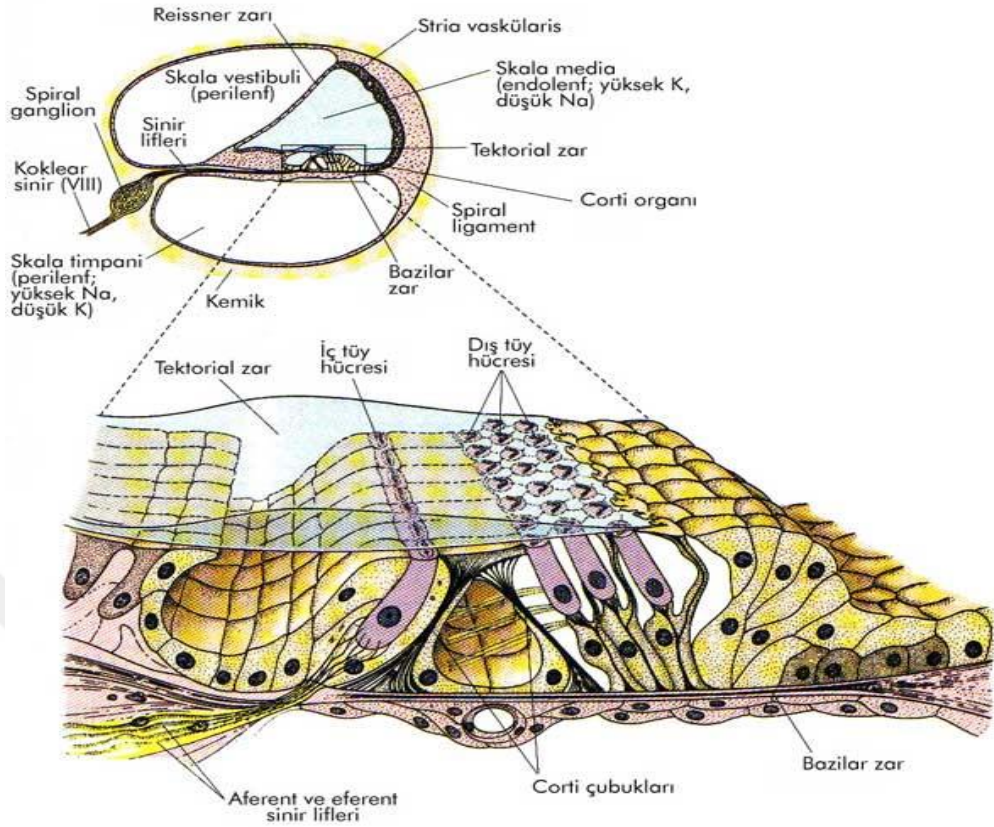


Şekil 5: Kokleanın histolojik kesiti

Dış ortamda oluşan ses enerjisi, dış kulak yolu ve auriküla aracılığı ile timpanik membrana iletilir. Timpanik membranın titreşimi ile orta kulaktaki kemikçik zincir harekete geçer. Stapesin hareketi sonucu başlayan ve perilenf ile

iletilen mekanik dalga, baziller membranı tabandan apekse doğru harekete geçirir. Bu dalganın özelliđi, amplitüdün giderek artması ve titreşimlerin belli bir bölgede en yüksek amplitüde ulaştıktan sonra aniden sönmesidir. Titreşimler horizontal ve olarak yayılırlar. İletim dalgası baziller membran üzerinde stimulusun taşıdığı frekansa denk gelen bölgede en yüksek amplitüde ulaşır ve bu bölgeyi hareketlendirerek fibrilleri uyarır (Şekil 6).

Kokleadaki baziller membranın tabana yakın bölgesi kısa, ince ve gergindir. Apekse yakın bölgesi ise kalın, uzun ve gevşektir. Bu nedenle baziller membranın en alt kısmı maksimum frekanslarda; en üst kısmı ise minimum frekanslarda uyarılır. Baziller membran titreştiđi an, üzerindeki silialı hücreler tektoriel membrana çarpıp ayrılırlar ve uyarılan koklea kısmında ses dalgalarının mekanik enerjisi elektrokimyasal enerjiye dönüşür. Bu enerji daha sonra sinir impulsları meydana getirerek sesin 8. sinir lifleri ile merkeze iletilmesine sebep olur. Ses uyarınları taşıdıkları frekanslara göre Merkezi sinir sistemindeki deđişik yerlerde sonlanırlar. İşitme merkezinde de pes ve tiz seslerin alındığı yerler farklıdır. Yani işitme merkezi aynen kokleaya benzer özel bir tonotopisite göstermektedir. Yüksek tonlar işitme merkezinin derin kısımlarında ve düşük tonlar ise yüzeylelerinde sonlanır. Sesler kortekse geçtiđi zaman önceki ses deneyimleri göz önüne alınarak tanınırlar. Kulaklarla beyin arasındaki bağlantı iki kanallı bir sinir sistemi ile yapılır. Komplike bir yol izleyen sinirler birçok noktada koklear çekirdek, süperior oliva, kollikulus inferior ve medial genikulat cisim' den geçerler (8,9).



Şekil 6: Korti organı kesiti

2.3. İşitme Kayıpları

İşitme kaybının tipleri:

2.3.1. İletim Tipi İşitme Kaybı

Auriküla, dış kulak ve/veya orta kulaktaki patolojilerden kaynaklanır. Aurikülanın konjenital bozuklukları, enfeksiyonlar, yabancı cisimler, buşon, kulak zarının veya kemikçiklerin intakt olmaması bu tip işitme kaybına yol açar.

2.3.2. Sensörinöral Tipte İşitme Kaybı

İç kulağın fonksiyon kaybından kaynaklanır. Konjenital iç kulak anomalileri, ani işitme kayıpları, ileri yaşa bağlı işitme kayıpları (presbiakuzi), gürültüye bağlı işitme kayıpları (akustik travma), ilaca bağlı işitme kayıpları (ototoksisite), iç kulağı tıtan enfeksiyonlar (menenjit, labirentit, kızamık gibi), 8. sinirin tümörü (akustik nörinom) bu tip işitme kaybına yol açar.

2.3.3. Mikst Tip İşitme Kaybı

Hem iç kulakta hem de iletim sisteminde birlikte fonksiyon bozukluğu vardır.

2.3.4. Santral İşitme Kaybı

İşitme siniri, beyin sapı ve beyindeki merkezlerin fonksiyon bozukluğundan kaynaklanır.

İşitme kaybının derecesini tanımlamada, konuşma frekanslarındaki (500 Hz, 1 kHz ve 2kHz; ANSI-1989) saf ses hava yolu işitme eşikleri ortalamasına göre Goodman tarafından geliştirilmiş olan sınıflandırma tüm dünyada yaygın olarak kullanılmaktadır (Tablo 1)(2,15).

Tablo 1 : İşitme Kaybı Derecesinin Sınıflandırılması	
Saf Ses Ortalaması (500-2kHz.)	Tanım
10-26 dB	Normal işitme
27-40	Çok hafif derecede işitme kaybı
41-55	Hafif derecede işitme kaybı
56-70	Orta derecede işitme kaybı
71-90	İleri derecede işitme kaybı
91 ve üstü	Çok ileri derecede işitme kaybı

MB HL- İşitme seviyesi ANSI 1989 standartlarına göre

Marion Downs, Goodman'ın sınıflandırmasındaki 25 dB'lik alt sınırın çocuklar için geçerli olamayacağını, çocuklar için normal işitme aralığının 0-15 dBHL olduğunu ve 15 dB'yi geçen her dB'nin işitme kaybı olarak kabul edilmesi gerektiğini ileri sürmektedir (1).

2.3.5. İşitme Kaybının Sınıflandırılması

Aşağıda Adams'ın yaptığı sınıflama sunulmuştur (10).

2.3.5.a. İletim Tipi İşitme Kaybı

D) Konjenital sebepler

A) Genetik

- 1) Doğumda mevcut olanlar
 - a) Down sendromu
 - b) Crozon sendromu
 - c) Marfan sendromu
 - d) Tracher-Collins sendromu
 - e) Pierre- Robin sendromu
 - f) Akondroplazi
 - g) Duane sendromu
 - h) Apert sendromu
 - i) Otopalatodijital sendrom

- 2) Çocuklukta gelişen
 - a) Osteogenezis imperfekta
 - b) Otokleroz

B) Sekretuar otitis media veya enfeksiyona yol açan konjenital hastalıklar

- 1) Kistikfibrozis
- 2) Hareketsiz silia sendromu
- 3) Yarı damak
- 4) İmmün yetmezlik sendromları

C) Kanşık hastalıklar

- 1) İzole malformasyonlar
- 2) Konjenital kolesteatoma
- 3) Rabdomyosarkom
- 4) Fibroz displazi
- 5) Goldenhar Sendromu

II) Doğumdan sonra olan sebepler

- A) İltihabi olaylar
- 1) Otitis eksterna
 - 2) Süpüratif otitis media
 - 3) Akut sekretuar otitis media
 - 4) Kronik sekretuar otitis media
- B) Travma
- C) Yabancı cisim
- D) Buşon

2.3.5.b. Sensörinöral İşitme Kaybı

- I) Konjenital sebepler
- A) Genetik**

1) Doğumda sağırılık varsa

a) Sağırılık tek başına mevcutsa

- aa) Mondini displazisi
- bb) Michel displazisi
- cc) Scheibe displazisi
- dd) Alexander displazisi
- ee) Large vestibüler aquadukt sendrom

b) Sendromlarla beraberse

- aa) Klippel Feil Sendromu
- bb) Turner Sendromu
- cc) Fanconi Sendromu
- dd) Pili Torti Sendromu
- ee) Usher Sendromu
- ff) Pendred Sendromu
- gg) Kretinizm
- hh) Waardenburg Sendromu
- ii) Jervel ve Lange Nielson Sendromu
- jj) Brankio-Oto-Renal Sendrom

2) Çocuklukta gelişen sağırılıkta

- a) Alport Sendromu
- b) Renal tübüler asidoz
- c) Refsum Hastalığı
- d) Cogan Sendromu
- e) Norrie Sendromu

B) Genetik olmayan (intrauterin hastalık)

- 1) Enfeksiyon (rubella, sitomegalovirüs, toksoplazma, sifilis, herpes simpleks)
- 2) Ototoksik ilaçlar
- 3) Metabolik hastalıklar

II) Perinatal hastalık

- A) Hipoksi
- B) Hiperbilirubinemi
- C) Erken doğum, düşük doğum ağırlığı

III) Doğumdan sonra olan hastalık

- A) Enfeksiyon (otitis media, labirentit)
- B) İmmünizasyon
- C) Otoimmün hastalık
- D) Menenjit
- E) Ototoksik ilaç
- F) Travma
- G) Metabolik hastalık

I) Ani sađırlık

2.3.5.c. Karıřık İřitme Kaybı

- I) Dođumda mevcutsa
A) Earpits- deafness sendromu
II) Çocuklukta geliřirse
A) Osteopetrozis
B) Histiostozis X
C) Mukopolisakkoridoz
III) Dođumdan sonra geliřirse
A) Enfeksiyon

Klinik inceleme ile non-sendromik iřitme bozukluklarını çevresel faktörlere bađlı geliřen iřitme bozukluklarından ayırmak mümkün olmamaktadır. Ancak ailedeki ikinci bir iřitme engelli bireyin varlıđı, iřitme bozukluđunun kalıtsal olduđu yönünde bilgi vermektedir. Bu da ailelere genetik danıřmanlık vermeyi zorlařtırmaktadır. Kesin teřhis ancak moleküler yöntemlerle konulabilmektedir.

2.3.6. Kalıtımsal Nonsendromik İřitme Kayıpları

Dođumsal iřitme kayıplarının %60'tan fazlasının genetik faktörlere bađlı olduđu düşünölmektedir.

Kalıtımsal iřitme kayıplarının yaklařık %70'i sendromik olmayan, geri kalan %30'u ise muhtelif anomalilerle beraber görölen sendromik iřitme kayıplarıdır. Prelingual sendromik olmayan iřitme kayıplarının %75'i otozomal resesif, %10-20'si otozomal dominant, %2-3'ü X'e bađlı, %1'den azı ise mitokondriyal geçiřlidir.

Sendromik olmayan iřitme kaybı ařırı derecede heterojen bir durumdur. İřitme kaybına yol ačan kırkın üzerinde gen lokalize edilmiřtir ve yaklařık 100-300 genin iřitme kaybından sorumlu olduđu düşünölmektedir. Dođumsal iřitme kayıplarının büyük bir kısmına tek bir gendeki defektin neden olduđu ve çođunlukla resesif geçiř gösterdiđi belirtilmektedir. Halen bu genlerin klonlamaları için büyük uđrař verilmektedir.

Çok sayıda gen sendromik olmayan sensörinöral iřitme kaybına yol açar. Otozomal resesif sendromik olmayan iřitme kaybının farklı genetik formları DFNB harfleri (DFN harfleri 'DeaFNess' yani sađırlıđı belirtir) ve bunu izleyen sayılarla; otozomal dominant sendromik olmayan iřitme kaybı DFNA harfleri ve izleyen sayılarla; X'e bađlı sendromik olmayan iřitme kaybı ise DFN ve izleyen sayılarla sembolize

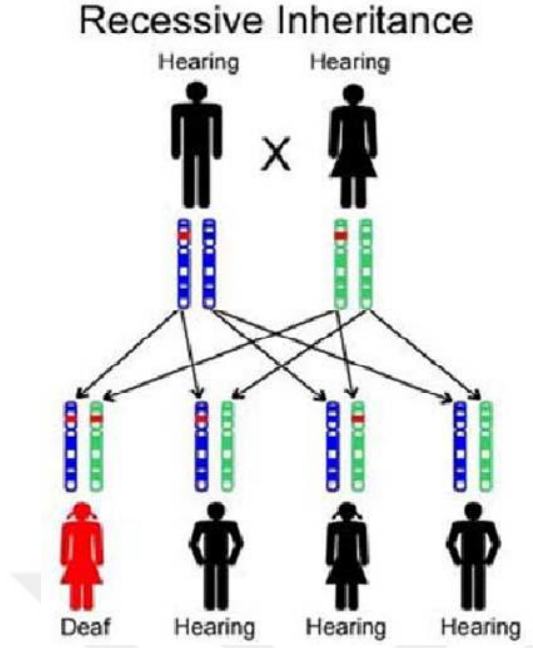
edilmiştir (48). Sayılar genlerin keşif sırasını belirtir. Kalıtsal işitme kaybına ilişkin, 22 otozomal dominant (DFNA), 25 otozomal resesif (DFNB), 8 X'e bağlı (DFN) ve 2 mitokondriyal genin spesifik kromozomal bölgedeki yeri tanımlanmıştır (16-19).

2.3.6.a. Otozomal Resesif Geçişli Kalıtsal İşitme Kayıpları

Genel olarak, otozomal resesif geçişte doğumsal, ileri-çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı görülmekte ve kayıp tüm frekansları etkilemektedir. Ancak nadirenDFNBS'de olduğu gibi 10-12 yaşları gibi geç dönemde başlayan, 4-5 sene içinde çok ileri derecede kayba kadar ilerleyen işitme kayıpları da görülmektedir. İşitme kaybına neden olan gen bozukluklarının tam olarak hangi genleri içerdiği bilinmemektedir. DFN1 olarak adlandırılan işitme bozukluğunun nedeni, 13q 11-12'de haritalanan connexin 26 gen mutasyonudur. Connexin 26 (GJB2) gen mutasyonunun sendromik olmayan prelingual sensörinöral işitme kayıplarının yaklaşık %50-80'inde rol oynadığı belirlenmiştir.

Connexin'ler transmembran proteinler olup, iyonlar ve küçük moleküllerin hücreler arasında hızlı geçişini sağlayan kanallar şeklindedir. Alfa (GJA) ve beta (GJB) olmak üzere iki tip connexin vardır.

Kromozom 13q lokasyonunda, DFN1 lokusunda yer alan connexin 26 gen mutasyonunun otozomal resesif işitme kayıplarının büyük bir kısmında rol oynaması nedeniyle pek çok laboratuvarında connexin 26 mutasyon taraması ilk genetik test olarak uygulamaya başlanmıştır (17).



Şekil 7: Otozomal resesif pedigr

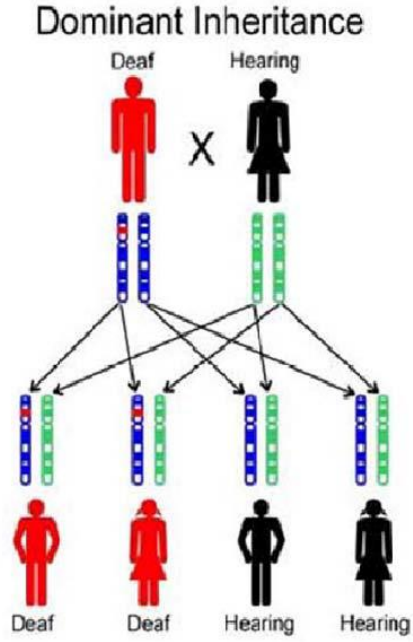
2.3.6.b. Otozomal Resesif İşitsel Nöropati (Auditory Neuropathy)

Otozomal resesif işitsel nöropatisi olan bebekler çoğu zaman çok ileri derecede işitme kaybı bulguları gösterir. İşitsel beyinsapı yanıtları (auditory brain-stem response:ABR) ve akustik refleksleri olmadığı halde, belirgin yüksek amplitüdü otoakustik emisyonları vardır. Uzunlamasına çalışmalarda, büyümeyle birlikte, orta kulak hastalığı ve efüzyon olmadığı halde otoakustik emisyonların kaybolduğu gözlenmiştir. Dolayısıyla resesif sendromik olmayan işitme kaybı olanların bir kısmında da başlangıçta işitsel nöropati olabilir. Odyogram şekli çok değişkendir, her şekilde gözlenebilir, orta-ileri derecede kayıplı izlenimi verebilir (16).

2.3.6.c. Otozomal Dominant Geçişli Kalıtsal İşitme Kayıpları

Otozomal dominant geçişli kalıtsal işitme kayıpları geç dönemde başlayıp, ilerleyici bir seyir izler. İlerleme paterni ailenin diğer üyelerine benzer. Alçak frekanslarda işitmenin normal olduğu, yüksek frekanslara doğru işitme kaybının arttığı ve presbiakuzideki gibi odyogram konfigürasyonu görülür. İşitme kaybının miktarı resesife oranla daha azdır, orta, ileri veya çok ileri derecede işitme kayıpları görülebilir. Pek çok dominant geçişli işitme kaybında, postlingual dönemde kayıp başladığından, bu çocuklarda konuşma daha iyidir. Genel eğilim, yüksek frekanslara

dođru eđimli odyogram Őekli olmakla birlikte, DFNA1'de ilerleyici alćak frekans iŐitme kaybı, ayrıca DFN6'da da 1000 Hz frekansın altında baŐlayan iŐitme kaybı, zamanla ilerleyerek tđm frekansları etkiler. Nadiren, dalgalı fakat ilerleyici sensörinöral iŐitme kaybı da görđlđr; kayıp yüksek frekanslarda baŐlayıp ilerleyen zaman içinde alćak frekansları da etkilemeye baŐlar. 20'li yaŐlarda baŐlayan iŐitme kaybı 40 yaŐına kadar ileri derecede iŐitme kaybı haline gelir.

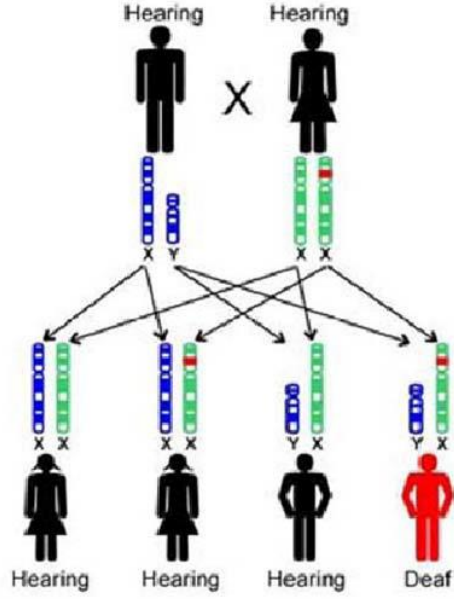


Őekil 8: Otozomal dominant pedigrisi

2.3.6.d. X'e Bađlı Sendromik Olmayan İŐitme Kayıpları

X'e bađlı sendromik olmayan iŐitme kayıpları, otozomal dominant veya resesif sendromik olmayan kalıtımsal iŐitme kayıplarına ve sendromik X'e bađlı iŐitme kayıplarına göre daha seyrek görđlđr. İŐitme kaybı daha ćok prelingual dönemde baŐlar, stabildir, nadiren ilerleme gösterir; hafif derece ile ćok ileri derece arasında geniŐ bir aralıkta, ancak sıklıkla ćok ileri derecede kayıp Őeklinde gözlenir. İŐitme kaybı tđm frekansları kapsar.

X-linked Inheritance



Şekil 9: X' e bağlı pedigr

2.3.7. Kalıtsal Sendromik İşitme Kayıpları

İşitme kaybı, görme, pigment veya iskelet bozuklukları gibi diğer klinik semptomlarla birlikte ve onların bir parçası şeklinde görülüyorsa, sendromik olarak adlandırılır. İşitme kaybı, etraflıca tanımlanmış yüzlerce tek gen ve kompleks genetik sendromların ana bileşenlerinden biridir. Sendromik işitme kayıplarına, birden fazla organın normal yapısal gelişiminde rol oynayan genlerin mutasyonu yol açar. Kalıtsal işitme kayıplarının yaklaşık %30'u sendromiktir. Kalıtsal işitme kayıplarının çok geniş bir şekilde anlatıldığı yayınlarında Gorlin dış kulak kanalı anomalileri ile birlikte görülen 30, göz bozuklukları ile birlikte görülen 40, kas-iskelet sistemi ile 87, böbrek hastalıkları ile 23, deri, saç bozuklukları ile 56, endokrin ve metabolizma hastalıkları ile 51, kromozom anomalileri ile 12, ağız ve diş problemleri ile 8 ve çeşitli bozukluklarla ilgili 35 olmak üzere çeşitli işitme kaybıyla birlikte görülen 400'ün üzerinde sendrom tanımlamıştır (20-24).

2.3.7.1. İç Kulak Gelişme Bozuklukları

İç kulağın gelişimi embriyogenezisin erken dönemlerinde başlar. Sekizinci haftanın sonuna doğru labirent kendine has kıvrımlı yapısına kavuşur. Otik kapsülün membranöz labirenti saracak şekilde kemikleşmesi yavaş yavaş devam ederek

doğuma kadar tamamlanır. Duyu epitelinin olgunlaşması membranöz labirentin oluşumundan çok sonra, ikinci trimesterin sonu ile üçüncü trimesterin başlangıcı sıralarında olur. Gebeliğin 26 ile 28'inci haftaları arasında tüylü hücre ve işitme sinirinin gelişimi büyük oranda tamamlanır. Böylece normal insan fetüsü doğumdan 2,5-3 ay öncesinde işitmeye başlar (25-28).

Malformasyonlar	İnsidans (%)
İnkomplet bölünme (Mondini)	55
Ortak kavite	26
Koklear hipoplazi	15
Koklear aplazi	3
Tam labirent aplazisi (Michel)	1

2.4. İşitme Kaybının Tedavisi

Tedavi; işitme kaybına yol açan hastalık, işitme kaybının derecesi, başlangıcı ve tipi, hastanın yaşı ve motivasyonu gibi faktörler göz önünde tutularak planlanmalıdır. Çocuklardaki işitme kaybının başarılı bir şekilde tedavi edilebilmesi, işitme kaybının erken dönemde fark edilebilmesine bağlıdır. Burada amaç çocukta duyarak ve konuşarak iletişim sağlamak, kaliteli bir konuşma düzeyi oluşturmak ve bu yeteneği geliştirmek ve neticede topluma uyumu sağlamaktır.

Birtakım işitme kayıplarında (otitis media, otoskleroz) medikal veya cerrahi tedavi mümkündür. Ancak bazı işitme kayıplarında kulağa gelen sesi mikrofon aracılığıyla yükselterek duymaya yardımcı olan işitme cihazları kullanılır. İşitme cihazları genellikle hafif, orta ve ileri derecedeki işitme kayıplarında yarar sağlar. İşitme cihazından fayda göremeyecek kadar çok ileri derecedeki işitme kayıplarında ise koklear implant uygulanması düşünülebilir. Gelecekte ise işitme kaybına neden olan genlerin tanınması ve gen tedavisi umut vermektedir (2,4).

2.5. Koklear İmplantasyon

2.5.1 Koklear İmplantasyon Nedir?

Koklear implant, konvansiyonel işitme cihazlarından yararlanamayacak kadar ileri işitme kaybı olan kişilere, çevreleri ile iletişim kurdurmayı amaçlayan ve kokleaya yerleştirilen bir cihazdır.

2.5.2. Koklear İmplantın Tarihçesi

İlk olarak işitsel sistemi elektriksel olarak uyarma girişimi 1790'larda olmuştur. Alessandro Volta her bir kulağına metal çubuklar yerleştirmiş ve bu çubukları 50 Volt akıma bağlamıştır. Volta bu uygulaması sırasında "une recousse dans la tete" olarak tanımladığı başı etrafında patlama hissi ve çorbanın kaynamasına benzer bir ses duymuştur.

1957' de iki Fransız Djourno ve Eyries işitme kaybı yüksek derecede olan kronik otitli ve fasiyal paralizi olan iki hastaya, fasiyal sinire yönelik dekompresyon yapılırken, işitme sinirini elektrik enerjisi ile uyarılmışlar ve 'kriket' ya da 'rulet çarkı' sesine benzer elde edildiğini saptamışlardır.

1968'de Robin Michelson uzun süreli hayvan deneyleri ile elektrodların zararlı etkileri olmadığını belirlemiştir. Bu sonuçlar ile cesaret alan House, Jack Urban' la birlikte 1972'de ilk ticari olarak elde edilebilir koklear implant ve konuşma işlemcisi olan House 3M single-elektrode implantı geliştirmiştir. Bu implant 1972'den 80'lerin ortasına kadar yüzlerce kişiye tatbik edilmiştir.

1969' da Dr. Graeme Clark Melbourne Üniversitesi'nde çok kanallı intrakoklear implantı geliştirerek bu implantın tek kanallı implantlara üstünlüklerini ortaya çıkarmıştır. Günümüzde ise kanal sayısı 24'e kadar çıkartılabilmektedir. Kanal sayısındaki artışın işitmenin anlaşılabilirliği üzerine ciddi etkileri bulunmaktadır. 1980 yılında House, çocuklarda ilk kez koklear implant operasyonunu gerçekleştirmiştir. Türkiye'de ise 1987 yılında Dr. Bekir Altay tarafından Eskişehir'de gerçekleştirilmiştir.

ABD'de Federal İlaç Dairesi [FDA (*Food and Drug Administration*)] koklear implantların kullanımına yetişkinlerde 1984'te, pediatrik hastalarda ise kullanımına 1990' da izin vermiştir (9,11,12).

2.5.3. Koklear İmplantların Genel Özellikleri

Koklear implant dış ve iç parçalar olmak üzere iki kısımdan oluşmaktadır (Şekil 10):



Şekil 10: Koklear implant dış ve iç parçaları

1) Dış Parçalar:

a. Alıcı mikrofon: İşitsel bilgileri alarak elektrik sinyallerine dönüştürür ve konuşma işlemcisine aktarır. Mikrofon kulak arkası işitme cihazları gibi kulağa takılan sistemin içinde bulunmaktadır. Son zamanlarda gürültülü ortamlarda anlamayı artırmak için çift mikrofonlu sistemler geliştirilmeye çalışılmaktadır.

b. Konuşma sinyal işlemcisi (*Speech processor*): Normal bir insanda ses sinyalleri kokleada oluşturulur ve kodlanır. Ancak koklear implantlı bir kimsede koklea ve tüylü hücreler by-pass edildiğinden sinyaller doğrudan koklear sinirine verilmektedir. Konuşma sinyal işlemcisi sinyali kodlayıp amplifiye ederek iç kulağın uyarılması için uygun hale getirir. Elektriksel uyarı daha sonra dış antene iletilir.

c. Dış anten: Elektriksel uyarıyı deriden iç antene aktarır. Konuşma işlemcisinin oluşturduğu sinyaller dış antenden içeriye radyofrekans dalgaları aracılığı ile geçmektedir. Dış anten ve alıcı uyarıcı (Receiver) arasında mıknatıs bağlantısı vardır. Bu sayede dış anten kulak arkasında sabitlenir.

2) İç Parçalar:

a. İç Anten: Dış antenden gelen sinyalleri alıcı-uyarıcıya (Receiver) iletir.

b. Alıcı-Uyarıcı (Receiver): Alıcı-uyarıcı bir kontrol merkezi gibi çalışır. Sinyalleri alır, kodlarını çözer ve elektrotlara transfer eder. Ayrıca temporal kemik içine sıkıca yerleştirilmiş olan magnet parçası, dış anteni manyetik kuvvetle yerinde sabit tutar.

c. Elektrot Demeti: Elektriksel uyarıyı kokleaya aktarır ve koklea içinde ilgili lokalizasyonun stimülasyonunu sağlar. Elektrotlar kokleanın yuvarlak penceresine yakın veya skala timpani içine veya koklear nukleusun yüzeyine yerleştirilebilir. En sık skala timpaniye yerleştirilir, çünkü elektrotlar bu sayede koklea boyunca yerleşen işitsel nöron dendritlerine en yakın hale gelir.

2.5.4. Koklear İmplantasyonda Hasta Seçimi

Koklear implant için hasta seçilirken; medikal, odyolojik, radyolojik, dil gelişimi ve psikolojik olarak değerlendirilmektedir.

1) Medikal Değerlendirme: Detaylı bir öykü alınması etiyojinin bilinmesi açısından önemlidir. Hastalığın ne zaman başladığı mutlaka bilinmelidir. İşitme kaybı konjenital olabileceği gibi sonradan da meydana gelebilir. Bilateral

sensörinöral işitme kayıpları ailesel olabileceği gibi konjenital malformasyonlar, prenatal dönemde annenin geçirdiği enfeksiyonlar ve kullandığı ilaçlar, doğum sırasında asfiksi veya kernikterus, postnatal dönemde geçirilen menenjit ve viral enfeksiyonlar, ototoksik ilaç kullanımı, kafa travması, ilerleyici sensörinöral işitme kaybı ve Meniere gibi durumlarda da görülebilir. Bunun yanı sıra temel olarak iletim tipi işitme kaybına yol açan ancak sensörinöral işitme kaybına da neden olabilen kronik otitler ve otosklerozda da koklear implantasyon gerekebilir.

İşitme kaybı olduğu yaşa göre üç grup altında incelenir.

i) Prelingual; Dilin karakteristik özelliklerini henüz öğrenmeden meydana gelen işitme kayıplarıdır. İşitme kaybı doğuştan var olabileceği gibi ilk iki-üç yaş içinde de oluşabilir. Bu hasta grubunda başarılı sonuçlar dört-beş yaşa kadar yapılacak implantasyonla elde edilebilir.

ii) Perilingual; Dil öğrenilirken meydana gelen işitme kayıplarıdır. Bu grupta iki-altı yaş arasındakiler bulunur.

iii) Postlingual; Altı yaşından büyük çocuklarda ve erişkinlerde oluşan işitme kayıplarıdır. Lisan öğrenildikten sonra kayıp meydana geldiğinden en iyi koklear implant sonuçları bu grupta alınmaktadır.

İşitme kaybından sonra geçen süre koklear implantasyonun başarısındaki hayati faktörlerden birisidir. Prelingual hastalarda en iyi sonuçların, tanı konulduktan sonra ilk 4-5 yaş içerisinde yapılacak ameliyatla elde edileceği görüşü kabul edilmektedir. Bu yaştan sonra hiç işitme cihazı kullanmamış bir prelingual hastaya implantasyon yapıldığında, muhtemelen postlingual bir hastayla aynı işitsel uyarıları almasına rağmen, beyin gelişimi tam olmadığı için bilgiden aynı derecede faydalanamayacaktır. Bu da hastanın cihazı kullanmamasına sebep olabilir. Postlingual hastalarda da aradan çok uzun süre geçtiğinde başarı şansı önemli ölçüde azalmaktadır. Özellikle çocuk hastaların koklear implantasyon öncesinde en az altı ay bir işitme cihazı takması gerekmektedir. Bu süre çocuğun işitme cihazından yeterince yararlanıp yararlanmadığını görme açısından şarttır. Altı aylık işitme cihazı deneyimi ve izleme periyodu sonrasında, koklear implant için uygun bir aday

olup olmadığına karar verilir. Ancak menenjit geçiren hastalarda kokleada ossifikasyon başlarsa bu 6 aylık süre beklenmeden hemen cerrahi yapılmalıdır. Hastada efüzyonlu otitis medianın varlığı halinde, işitme cihazıyla izleme döneminde hastalığı tedavi etme yoluna gidilmelidir. Medikal tedaviye yanıt alınamazsa ventilasyon tüpü uygulanmalıdır. Takılan tüpler koklear implant ameliyatı öncesinde ya da ameliyat esnasında çıkartılabilir. Ancak ameliyattan önce alınıp, zardaki perforasyonun tamamen kapanmasından sonra implantın yerleştirilmesi daha uygun bir yaklaşım olacaktır. Kronik otit vakalarında implantasyon öncesinde yapılacak mastoidektomi ile sağlıklı bir orta kulak ve timpanik membran elde edilmelidir.

2) Odyolojik Değerlendirme: İmplant adaylarının odyolojik kriterlere göre seçiminde bu üç önemli sorunun cevaplanması gerekmektedir:

a. Koklear implanttan sonra işitme sistemine, işitme cihazından daha fazla bilgi sağlanabilir mi?

b. Hasta bu uyararı sayesinde sesleri ayırt etmeyi ve anlamayı öğrenebilecek mi?

c. Koklear implant ekstra bir iletişim yöntemi kullanmadan, sadece işiterek yeterli iletişim ve eğitimi sağlayabilecek mi?

Bu soruların cevaplanması oldukça zordur, seçim için kesin bir kriter değildir. Ancak önemlidir. Bu soruların cevap bulması için sırayla yapılması gerekenler:

1. İşitme cihazı olmaksızın işitme eşiğinin saptanması (Tonal odiyometri)
2. İşitme cihazı ile işitme eşiğinin saptanması
3. İşitme cihazı ile konuşma testlerinin yapılması
4. İmpedansmetrik değerlendirme
5. Otoakustik emisyon yapılması (özellikle 5 yaşın altındaki hastalarda)
6. İşitsel beyin sapı yanıtlarının (ABR) değerlendirilmesi (özellikle 5 yaşın altındaki hastalarda)

7. Çocuklarda 6 ay süreyle işitme cihazı yada taktil cihaz ile deneyim kazandırılması

8. Promontorium stimülasyon testi yapılması (özellikle 10 yaşın üzerindeki hastalarda)

Operasyon öncesi promontorium stimülasyon testi uygulanmaya devam edilen bir yöntem olmasına rağmen implantın uygulanmasının nasıl neticeleneceği hakkında bilgi vermemektedir. Ancak işitme sinirinin fonksiyonu hakkında şüpheli durumlarda yapılması gerekli olan bir testtir. ABD’de Federal İlaç Dairesi’ nin ortaya çıkardığı kriterlere göre en az 6 ay konvansiyonel işitme cihazı kullanmamış bir implant adayı ameliyat edilemez. Adayın cihazdan yarar sağlaması da gereklidir. Koklear implant adayları en iyi koşullarda 55 dB’lik bir ses uyarını olan ortamda bir seri konuşma testlerinden geçirilmelidir. Bu testler sonunda SD düzeyleri % 30 seviyesine ulaşmamalıdır. Postoperatif dönemde elde edilen sonuçlar da aynı şekilde değerlendirilir. Retrokoklear ve santral patolojiler koklear implantasyon için kontrendikasyon oluşturur. Yapılan değerlendirmelerde erişkin ve çocuk hastalar için farklı kriterler aranmaktadır (9,13,14).

Erişkin adaylar için implantasyon kriterleri

1. Bilateral çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı olması,
2. İşitme cihazıyla yapılan testte, özellikle 2000 ve 4000 Hz’de 55 dB SPL (Sound Pressure Level - Ses Basıncı Düzeyi)’nin üstünde bir eşik saptanması,
3. Bilateral işitme cihazı takarak 65 dB SPL’de yapılan konuşmayı ayırt etme testinde %30 ve altında bir skora sahip olmak.

Çocuk adaylar için implantasyon kriterleri

1. Bilateral ileri veya çok ileri derecede sensorinöral işitme kaybı mevcut olması,
2. Bir çok cihaz için adayın 12 aydan büyük olması,
3. Hastanın işitme cihazıyla ses deneyiminin mevcut olması,
4. İşitme cihazından çok az ya da hiç yararlanamaması,
5. Ailenin motivasyonunun ve beklentilerinin uygun olması,

6. Ailenin preoperatif ve postoperatif eğitim programını izleyebilecek yapıda olması,

7. İşitme cihazıyla yapılan uygun konuşma testlerinde ve eğitiminde yeterli düzeyde performans gösterememesi,

8. Tıbbi kontraendikasyonu olmaması

Ülkemizde sosyal güvenlik kurumu koklear implant uygulaması ödeme kapsamını sıklıkla güncellemektedir. En son güncelleme olan 26 Kasım 2016'da Resmi Gazete'de yayınlanan koklear implantla ilgili son SUT(Sağlık Uygulama Tebliği) kriterleri ise şöyledir:

(1) Koklear implant, bilateral ileri-çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı olan ve işitme cihazından yarar görmeyen veya Sağlık Bakanlığı İşitsel İmplantlar Bilimsel Danışma Komisyonu tarafından koklear implant yerleştirilmesi uygun görülen kişilerde uygulanması halinde Kurumca bedeli karşılanır.

(2) En az 3 (üç) aylık süre ile binaural işitme cihazı kullanımından fayda görmediği sağlık kurulu raporunda belirtilmelidir.

(3) Aşağıdaki kriterlerden en az birisine haiz olduğu sağlık kurulu raporu ile belgelenen kişilerde Kurumca bedeli karşılanır:

a) Alıcı ve/veya ifade edici dil yaşı ile kronolojik yaş arasında 4 (dört) yıldan daha az fark olması veya alıcı ve/veya ifade edici dili 4 (dört) yaş ve üstü olması (4-18 yaş, kronolojik yaşa bakılmaksızın),

b) Post-lingual işitme kaybı olması.

(4) Sağlık kurulu raporu, aynı resmi sağlık kurumunda çalışan 3 (üç) kulak burun boğaz hastalıkları uzman hekimi tarafından düzenlenir. Rapor ekinde aynı resmi sağlık kurumunda görevli 1 (bir) odyolog tarafından yapılan odyolojik değerlendirme sonuç belgesi ve 1 (bir) psikolog veya 1 (bir) dil konuşma terapisti tarafından yapılan değerlendirme sonuç belgesi bulunmalıdır.

(5) Elektrod yerleşimini sağlayacak kadar iç kulak gelişiminin olduğu ve koklear sinirin varlığı yüksek çözünürlükte bilgisayarlı tomografi ve/veya manyetik rezonans görüntüleme raporu ile gösterilmelidir.

(6) Menenjit sonrası oluşan işitme kayıplarında, koklear implantasyon kriterlerine uygun olması şartıyla, 3 (üç) aylık süre ile binaural işitme cihazı

kullanımından fayda görmeme kuralı aranmaksızın, sağlık kurulu raporu ile belgelendirilmesi halinde Kurumca bedeli karşılanır.

(7) İşitsel nöropati tanısı alan olgularda; en az 6 (altı) ay süreyle işitme rehabilitasyonu ve eğitiminden fayda görmediğinin odyolojik değerlendirme ve sağlık kurulu raporu ile belgelendirilmesi halinde Kurumca bedeli karşılanır.

(8) Eş zamanlı veya ardışık bilateral koklear implant uygulaması kriterleri sağlık kurulu raporunda belirtilmesi kaydıyla aşağıdaki gibidir.

a) Koklear implantsyon kriterlerini karşılayan 12-48 ay arası çocuklar,

b) Yaş sınırı aranmaksızın post-lingual dönemde gelişen menenjit sonrası odyolojik kriterlere haiz ileri derecede sensörinöral işitme kayıpları,

c) 48 ayın üzerindeki hastalarda (48 aylık olanlar hariç) ileri derecede sensörinöral işitme kaybına eşlik eden bilateral körlük.

(9) Koklear implant uygulaması sonrası gelişen enfeksiyon, kolesteatom, tümör nedeniyle koklear implantın iç parçasının işlevselliğini yitirmesi durumunda, süre aranmaksızın bu durumun sağlık kurulu raporu ile belgelendirilmesi halinde sadece cerrahi olarak yerleştirilen iç parçanın bedeli Kurumca karşılanır.

(10) Koklear implantın, 12 (oniki) ayın altındaki hastalara uygulanması halinde Kurumca bedeli karşılanmaz.

(11) Koklear implant, cihaz ve aksesuarlar işlem bedeline dahil olarak Kurumca karşılanır.

(12) Odyolojik değerlendirme; odyometrik inceleme, timpanometri, stapes refleksi eşiği testi, klinik otoakustik emisyon testi, ABR testleri ile yapılır. Koklear implantın uygulanmasında aşağıdaki odyolojik kriterler dikkate alınır.

a) 2 (iki) yaş üstü çocuklarda ve erişkinlerde bilateral 500, 1000, 2000 ve 4000 Hz'lerdeki işitme eşikleri ortalamasının 80 dB'den daha kötü olması veya bir kulakta 70 dB ve daha kötü, karşı kulakta 90 dB ve daha kötü, konuşmayı ayırt etme testi yapılabilen hastalarda konuşmayı ayırt etme skorunun %30'un altında olması gereklidir.

b) 2 (iki) yaş ve altı çocuklarda, bilateral 90 dB HL'den daha fazla sensörinöral işitme kaybının olması gereklidir.

(13) İşitsel implantların bedelleri sadece üçüncü basamak resmi sağlık kurumlarında uygulanması halinde Kurumca karşılanır.

3) Radyolojik Değerlendirme: Temel inceleme yöntemi bilgisayarlı tomografidir. Radyolojik inceleme, kontraendikasyon bulunan olguları ve ameliyat sırasında karşılaşılabilecek sorunları saptamak için kullanılmaktadır. Ayrıca, hangi kulağın seçileceğine karar vermede rol oynar. Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı temporal kemik tomografisi kemik yapılarla ilgili bilgiler vermektedir. Kokleanın yapısı, osifikasyon veya konjenital malformasyonların varlığı, internal akustik kanalın boyutları görülebilir. Koklea anomalileri embriyolojik dönemde kokleanın gelişimi esnasında ortaya çıkan ve farklı klinik varyasyonlar ile kendini gösteren bir tablodur. Bugün bir çok otorite tarafından sınıflandırılmasına rağmen günümüzde en çok kullanılan ve bizim de en çok başvurduğumuz sınıflandırma Sennaroğlu ve Saatçi'nin sınıflandırmasıdır. Bu sınıflandırma şu şekildedir (29,30).

1. Koklea Malformasyonları

- a. Michel deformitesi: Koklear vestibüler yapılar tümüyle yoktur.
- b. Koklear aplazi. Koklea yoktur
- c. İnkomplet bölünme Tip 1: Koklea ve vestibül kistik görünümündedir.
- d. Koklear hipoplazi

e. İnkomplet bölünme Tip 2: Koklea 1,5 kıvrımlı olup orta ve apikal kıvrımlarının birleşmesi ile ortaya çıkan kistik bir apeks vardır; vestibül dilatasyonu ve vestibüler akuaduktus genişlemesi mevcuttur.

2. Vestibüler malformasyonlar

- a. Michel deformitesi
- b. Ortak kavite
- c. Vestibüler aplazi
- d. Vestibüler hipoplazi
- e. Dilate vestibül

3. Yarım daire kanal anomalileri

- a. Yarım daire kanallarının aplazisi
- b. Yarım daire kanallarının hipoplazisi
- c. Yarım daire kanallarının genişlemesi

4. İç kulak kanalı malformasyonları

- a. Aplazi
- b. Daralma
- c. Genişleme

5. Vestibüler ve koklear akuaduktus bulguları

- a. Normal
- b. Genişleme

Ameliyat esnasında cerrahın karşılaşılabileceği patolojiler (örneğin mastoid pnömatizasyon ve buna bağlı sigmoid sinüsün lokalizasyonu, fasiyal sinirin seyri ve kemik kanalın yapısı) bu incelemeyle değerlendirilebilir. Fakat bilgisayarlı tomografi iç kulak sıvıları ve 8. sinirle ilgili yeterli bilgi vermemektedir. Manyetik rezonans görüntüleme iç kulak sıvıları ve 8. sinirle ilgili ayrıntılı bilgiler vermekte, ancak kemik yapılar açısından yetersiz kalmaktadır. Radyolojik olarak koklear agenezi ve internal akustik kanalın yokluğu koklear implantasyon için kontraendikasyon teşkil etmektedir. Bunun dışındaki patolojilerde ameliyat gerçekleştirilebilir (31).

4) Dil Değerlendirmesi: Koklear implant planlanan hastaların konuşma ve dil becerisinin de değerlendirilmesi oldukça önemlidir. Bu hastalarda konuşma seviyesinin belirlenmesi hem implantın başarısını tahmin etmede hem de seçilecek rehabilitasyon yöntemi ve seviyesinin tespitinde gereklidir. Ayrıca çocuğun konuşmaya olan isteği de gözlenmelidir. İstekli çocuklarda koklear implant, çocuğun işitsel geri bildirim (auditory feedback) mekanizmasını geliştirip, konuşmasının anlaşılabilirliğini arttıracaktır. Dil gelişim testleri de alıcı dil ve ifade edici dil olmak üzere iki boyutta incelemeye yönelik olarak oluşturulmuştur. Bunlar kendi içinde farklı gelişim alanları içerir. Dil gelişim testi ve içerdiği gelişim alanları şunlardır: Alıcı dilde; dikkat, kelime hazinesi, nicelik, nitelik, uzaysal, zaman sıralama,

morfoloji, söz dizimi, bütünleyici düşünme becerileri yer alır. İfade edici iletişim becerisinde; vokal gelişim, sosyal gelişim, kelime hazinesi, nicelik, nitelik, uzaysal, zaman sıralama, morfoloji, söz dizimi, bütünleyici düşünme becerileri yer alır. Çocuğun kronolojik yaşı dil-konuşma yaşına eşitse ve normal bir formal lisan gelişimi yansıtıyorsa implantasyondan oldukça yararlanacak bir aday olduğu düşünülebilir. Eğer kronolojik yaş ve dil-konuşma yaşı arasındaki fark 1-3 yıl arasında ise, formal dil sisteminde sorun vardır; ancak bu gelişim için iyi bir ipucudur. Böyle olgular, implantasyon sonrası alacakları rehabilitasyonla dil gelişimindeki açığı kısa sürede kapatırlar. Ancak kronolojik yaş ve dil-konuşma yaşı arasındaki fark 3 yıl veya daha fazla ise ve formal dil sistemi oluşmamışsa implantasyon kararı risklidir. Bunun nedeni kronolojik yaş ve dil-konuşma yaşı arasındaki farkın artmasıyla çocuğun implant aracılığıyla algıladığı konuşma seslerini yorumlama şansının azalmasıdır. Bu çocuklar, ortamdaki sesleri fark etme veya konuşma seslerinin yapılarını algılama becerisi kazanabilir, ancak daha üst seviyede işitsel algı ve formal dili kullanma becerisi kazanamaz. Koklear implantasyon için mutlaka değerlendirilmesi gereken bir gelişim alanı da zekadır. Genel ve sosyal zeka, seçim kriterleri için önemlidir; çünkü dil tek başına bir anlam ifade etmez (32, 33).

5) Psikolojik Değerlendirme: Koklear implant adayının ve ailesinin psikolojik olarak değerlendirilmesi ve bu işlem için hazırlanması gereklidir. İmplant adayının psikolojik olarak stabil olması ve operasyona istekli olması gereklidir. Adayın ve ailesinin koklear implanttan beklentilerinin gerçekçi bir şekilde ortaya konulması gerekir.

2.5.5. Ekip Çalışması

Koklear implant uygulaması geniş, deneyimli ve işbirliği içinde çalışan bir ekip gerektirir. Hastaya koklear implant uygulamasına bu ekipte yer alanların birlikte karar vermesi gerekmektedir. Bu ekipte aşağıdaki kişiler yer almaktadır; 1. Kulak burun boğaz uzmanı; tıbbi değerlendirme, cerrahi. 2. Uzman klinik odyolog; preoperatif odyolojik değerlendirme, peroperatif monitörizasyon, postop implantın programlanması ve izlenmesi. 3. Eğitim odyoloğu; preoperatif adaya bireysel eğitim

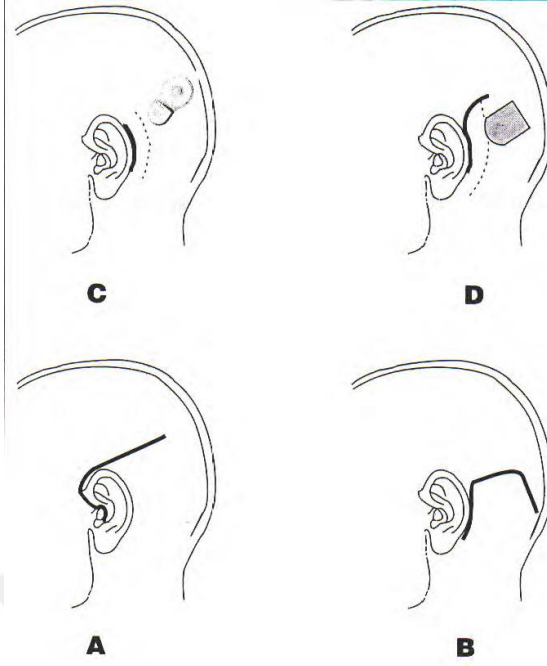
verilmesi, dil gelişiminin değerlendirilmesi, postoperatif rehabilitasyon. 4. Psikolog; hastaların ve ailesinin psikolojik durumunun incelenmesi amacıyla yer almalıdır. 5. Nöroloji uzmanı 6. Radyoloji uzmanı

2.5.6. Cerrahiye Hazırlık

Hastanın koklear implant adayı olduğunu belirledikten sonra, implantın hangi kulağa yerleştirileceği kararlaştırılmalıdır. İlk zamanlarda implantasyon için kötü işiten kulak tercih edilmiş, ancak sonuçların değerlendirilmesi, işitme açısından iyi olan kulağın tercih edilmesi gerektiğini göstermiş ve bu günümüzde kabul edilen bir görüş olmuştur. İki kulakta da tamamen eşit özellikler varsa ve işitme kaybı farklı zamanlarda oluşmuşsa, daha kısa süreli kayıp olan kulak tercih edilmelidir. İşitme kaybı etiyojileri ve süreleri eşit olan bir hasta tek kulakta işitme cihazı kullanılmışsa, hastayla birlikte karar vererek, cihaz kullanan kulağın tercih edilmesi daha uygun bir yaklaşım olacaktır. Ancak ameliyattan sonra o kulakta işitme cihazı kullanamayacağı hastaya ve ailesine mutlaka anlatılmalıdır. Ayrıca daha önce aşılması yapılmamış hastalara preoperatif dönemde *Streptococcus pneumoniae* ve *Hemophilus influenzae* tip b aşılıları yapılmalıdır (35).

2.5.7. Koklear İmplant Cerrahisi

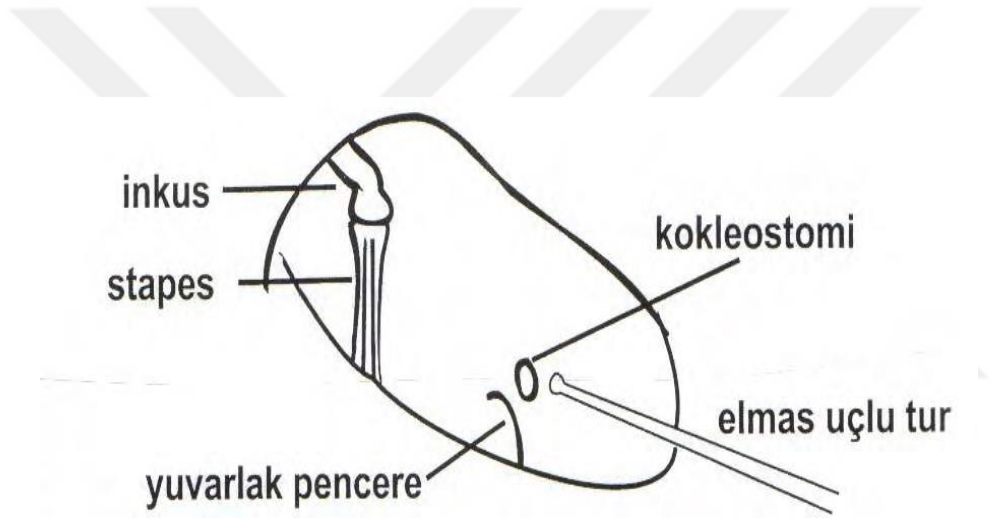
Koklear implant cerrahisi genel anestezi altında yapılır. Operasyon süresi intraoperatif testlerle birlikte 1-3 saat kadar sürmektedir. Saçlı bölge cilt insizyonunun büyüklüğüne göre tıraş edilir. İnsizyon değişik biçimlerde yapılır: Uzatılmış postauriküler insizyon, postauriküler ters U insizyonu, postauriküler ters J insizyonu, uzatılmış endaural insizyon ve minimal insizyondur. Bugün en fazla kullanılanlar uzatılmış endaural insizyon, postauriküler insizyon ve postauriküler ters U şeklindeki insizyondur (Şekil 11).



Şekil 11: Koklear implant cerrahisinde kullanılan insizyonlar A- Uzatılmış endaural insizyon B-Postauriküler ters U şeklindeki insizyon C-Postauriküler minimal insizyon D- Postauriküler insizyon

İnsizyon yapmadan önce implant yatağının yeri yaklaşık olarak belirlenir ve işaretlenir. Daha sonra planlanan insizyon yapılır. Periost insizyonu oluşturulurken cilt ve periost insizyonlarının üst üste gelmemesine dikkat edilmelidir. Periost eleve edildikten sonra mastoidektomi evresine geçilir. Dar bir mastoidektomi kavitesi oluşturulur. Kronik otit cerrahisindekinden farklı olarak kavitenin kenarları dik olacak şekilde bırakılır. Daha sonra dış kulak yolu arka duvarı inceltilmelidir. Bu işlem sırasında dış kulak yoluna açılma olursa mutlaka kıkırdak ya da fasya ile onarılmalıdır. Lateral semisürküler kanal ve inkus kısa kolu ortaya çıkarılarak fasiyal resesin açılması için gerekli landmarklar ortaya konur. Daha sonra istenirse kemik üzerinde implanta uygun yatak hazırlanır. Tespit için gerekli sütün delikleri küçük bir elmas turla açılır. İmplantın yatağına tespiti oldukça önem arzeder. İyi tespit edilmemiş implant hareketli olacağından elektrot demeti zarar görebilir. Bazı ekoller tespit etmeden implantı direkt olarak yatağına yerleştirmektedir. Hatta implant yatağı hazırlanmadan direkt cilt altına da yerleştiren otörler mevcuttur. Fasiyal reses; üstte inkusun kısa kolu, medialde fasiyal sinir, lateralde korda timpani arasında kalan

üçgen şeklinde bir boşluktur. Burası küçük bir elmas turla açılarak orta kulak boşluğuna erişilir. Bu bölgede genelde karşımıza ilk olarak stapes tendonu ve stapes başı çıkar. Turlamayı dikkatli bir şekilde inferolaterale doğru yaparak yuvarlak pencere nişi görülmeye başlanır. Kokleaya girmek için iki yol vardır. Giriş, yuvarlak pencereden veya yuvarlak pencerenin önünden promontoryuma yapılacak kokleostomiyle olabilir (Şekil 12). Çok ince elmas turla delik açıldıktan sonra, skala timpaniye hyaluronate veya predizolon enjekte edip implantın daha az travmatik şekilde içeriye girmesi sağlanır. Daha sonra elektrot skala timpaniye doğru itilir. Elektrot yerleştirildikten sonra, kokleostomi etrafındaki açıklıklar temporal kas veya fasyadan alınan dokuyla tamamen kapatılır.



Şekil 12: Kokleostomi açılacak bölgenin şematik çizimi

İşlem bittikten sonra mönitörizasyonda koklear implant bilgisayar sistemine bağlanarak tek tek her elektrot için empedans, stapes refleksi ve neural response telemetry (NRT) değerlendirilir. Elektrot empedans telemetre aktif elektrotlarda voltajın ölçülmesiyle elektrot anormalliklerini ortaya çıkarır. Kompliyans telemetre ise çevre dokunun empedansını değerlendirir. Bu iki telemetri yöntemi sayesinde elektrot fonksiyonları hakkında bilgi elde edilir. Ameliyat esnasında yapılan değerlendirmede elde edilen NRT bilgisi, özellikle çocuk hastalarda postoperatif programlama sırasında eşğin belirlenmesi için faydalı bilgiler sağlar. Stapes refleksi

ise her elektrot için bakılarak 8.-7. refleks arkını kontrol eder. Bu ark tamamlandığı zaman mikroskoptan stapedius kasının kontraksiyonları izlenebilir. Testlerden sonra sütürasyonu takiben sıkı bir mastoid sargı yaparak operasyona son verilir. Ameliyat sonrasında bir hafta süreyle özellikle 3. kuşak intravenöz sefalosporin grubu antibiyotik verilmelidir (31).

2.5.8. Koklear İmplant Cerrahisinin Komplikasyonları

Koklear implant cerrahisinin komplikasyonlarını Clark, intraoperatif komplikasyonlar ve postoperatif komplikasyonlar olarak sınıflandırmıştır (36, 37).

1) İntraoperatif Komplikasyonlar

Kanamama: İmplant yatağının hazırlanması esnasında mastoid emisser venlerden ciddi kanamalar görülebilmektedir. Bu kanamalar genellikle elmas tur, bonewax, surgicell veya jelfomla kontrol altına alınabilir. Skala timpaniye geçen kanamanın yeni kemik oluşumunu hızlandırabileceği, bu nedenle kokleostomiden önce kanamanın kontrol altına alınması gerekir.

Fasiyal Sinir ve Korda Timpani Hasarı: Fasiyal sinir perezisi veya paralizisi insidansı literatürde % 0,3-3 olarak verilmektedir. Yaralanma genellikle sinirin dirsek bölgesinde keskin bir açıyla dönmesi halinde veya posterior timpanotominin daha aşağıya uzandığında sinir dışı doğru yaylanmışsa vertikal segmentte oluşabilir. Posterior timpanotomi ile orta kulağa giriş aşamasında korda timpani siniride hasara uğrayabilir. Bu da geçici tat alma bozukluğuna neden olabilir.

Basıncılı perilenf kaçağı: Bu durum Mondini displazisi gibi doğumsal iç kulak anomalisi durumlarında görülebildiği gibi kafatası kırıklarında görülebilir ve elektrotun takılmasını güçleştirebilir. Perilenf sızıntısı hatta taşması bazı otörler tarafından komplikasyon olarak değil intraoperatif bulgu olarak kabul edilmektedir.

Elektrotun Yanlış Yerleştirilmesi ve Hasarı: Elektrot, çoğunlukla hipotimpanik bir hava hücreğine olmak üzere koklea dışına yerleşebilir. Şüphelenilen olgularda operasyon sırasında veya sonrasında çekilen röntgen filmleriyle tanınabilir

ve elektrotun yeniden yerleştirilmesini gerektirir. Biz kliniğimizde rutin olarak tüm hastalara postoporetif kontrol grafileri çekmekteyiz.

2) Postoperatif Komplikasyonlar

Seroma ve Hematom: Koklear implantasyon sonrasında seroma % 1,35, hematom da % 2,1 oranında rapor edilmiştir. İntraoperatif dikkatli kanama kontrolü yapılması ve sıkı mastoid sargı ile bu komplikasyonlar önlenir. Postopertif dönemde hematom veya seroma gelişmişse acilen boşaltılması gerekir ve antibiyotik başlanması gerekir. Kliniğimizde sıkı mastoid sargı iki gün sonra açılmaktadır, bununda seroma ve/veya hematom riskini azalttığını düşünmekteyiz.

Flep Sorunları: Eskiden takılan cihazların daha büyük olması yara iyileşmesi ile ilgili flep sorunlarını oluşturmaktaydı. Zaman içinde flep dizaynına daha fazla önem verilmesi bu gibi komplikasyonların azalmasını sağlamıştır.

Enfeksiyon: Koklear implant olgularının % 5,6' sında akut otitis media görülmekte olup intravenöz yüksek doz antibiyotik tedavisi ile olguların çoğunluğu başarılı bir şekilde tedavi edilmektedir.

Labirentit ve Menenjit: Nadir görülmekle birlikte en ciddi komplikasyonlardan birisi menenjit ve süpüratif labirentittir. İmplanta bağlı gelişen menenjit olgularında enfeksiyon orta kulaktan iç kulağa geçmekte ve oradan da meninkslere yayılmaktadır. Menenjit olgularında en sık karşılaşılan mikroorganizma da *Streptococcus pneumoniae* olarak bildirilmiştir. Konjenital iç kulak anomalileri, küçük yaşta implant takılması, temporal kemik anomalileri, menenjit öyküsü, rekürren kulak enfeksiyonları, koklear implantlı olgularda menenjit riskini artırmaktadır.

İmplantın bozulması veya çalışmaması: İmplantın işlevini yerine getirememesi elektronik parçalardaki sorundan, 8.kraniyal sinirin tam olarak işlev görmemesinden, elektrot hasarından veya elektrotların uygun yere yerleştirilememesinden ileri gelir. Buna neden olan durumlar klnik ve radyolojik

incelemeyle birlikte, promontoryum yada implantın uyarılmasıyla kafa derisinden alınan elektriksel kayıtlarla saptanabilir. İmplant bölgesine alınan travmalarda cihaza zarar verebilir.

Vertigo: Postoperatif dönemde nadir görülen bu durum genellikle geçicidir. Düzelmeyen şiddetli vertigo durumlarında perilemf fistülü akla gelmelidir. Eksplorasyon ile skala timpaninin greft kullanılarak kapatılması gerekir (38,39)

2.6. Postoperatif İzlem

2.6.1. Koklear İmplantın Ayarlanması (Fitting)

Koklear implantın ilk çalıştırılması ve konuşma işlemcisinin ilk programlanması yani 'fitting', yara yerinde yeterli iyileşmenin sağlandığı genellikle operasyondan sonraki 4-6. haftada yapılmaktadır. Telemetrik işlem operasyon sırasında olduğu gibi tekrar edilerek fonksiyon gören elektrodlar belirlenmektedir. Bu işlem sırasında ayrıca elektrodlar arasında kısa devre olup olmadığı ve elektrod dirençleri saptanmaktadır. Konuşma işlemcisi bilgisayara bağlanarak değişik elektrodlardan kokleaya sinyaller gönderilir. Bu sinyaller farklı perdede ve şiddette sesler oluşturur. Hastadan duyduğu bu sesleri en az duyduğu ile en rahat duyduğu arasında sıralaması istenir. Fitting sonunda değişik sinyaller ile bunların meydana getirdiği seslerin şiddeti arasındaki korelasyon konuşma işlemcisine yüklenir. Bu bilgi ileride işlemci ve implant tarafından günlük seslerin, rahat ve yararlı işitmeyi sağlayacak sinyallere dönüştürülebilmesi için kullanılacaktır. Böylece "dinamik işitme ayarı" yapılarak her elektrodun diğer elektrotlar ile olan tizlik ve şiddet ilişkileri de belirlenir.

2.6.2. İmplantasyon Sonrası Rehabilitasyon

İmplantasyon sonrası hastaların özellikle de çocuk hastalar ve ailelerinin yoğun bir şekilde, uzman kişiler tarafından eğitim almaları gerekmektedir. Verilen eğitimlerle, hastalarda koklear implant cihazına adaptasyon, yeni ses uyarılarını dinlemeyi öğrenme, bu uyarıları anlamlandırabilme ve bunları konuşma gelişimine aktarabilme becerileri geliştirilmektedir (40).

3.GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışma Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı'nda 2012-2016 yılları arasında koklear implant uygulanan 86 hastanın dosyası incelenerek yapıldı. Bu çalışma Başkent Üniversitesi Tıp ve Sağlık Bilimleri Araştırma Kurulu tarafından onaylanmış (Proje no: KA17/09) ve Başkent Üniversitesi Araştırma Fonunca desteklenmiştir.

Koklear İmplantasyonda Hasta Seçimi

Koklear implant için hasta seçilirken; medikal, odyolojik, radyolojik, dil gelişimi ve psikolojik olarak değerlendirilmiştir.

1) Medikal Değerlendirme:

Bütün hastalar koklear implantasyon öncesinde en az üç veya altı ay bir işitme cihazı kullanmıştır. Bu süre hastanın işitme cihazından yeterince yararlanıp yararlanmadığını değerlendirir. Üç veya altı aylık işitme cihazı deneyimi ve izleme periyodu sonrasında, koklear implant için uygun bir aday olup olmadığına karar verilir. Hastada efüzyonlu otitis medianın varlığı halinde, işitme cihazıyla izleme döneminde hastalığı tedavi edilmiştir. Medikal tedaviye cevap alınamayan hastalara ventilasyon tüpü uygulanmıştır. Takılan tüpler koklear implant ameliyatı öncesinde çıkartılıp sağlam bir kulak zarı oluşturulmuştur.

Çalışmadaki bütün hastaların en az üç ay işitme cihazı kullandığı ve eğitim aldığı tespit edildi. Hiçbir hastaya ventilasyon tüpü takılmamıştır.

2) Odyolojik Değerlendirme:

İmplant adaylarının odyolojik kriterlere göre seçiminde üç önemli soru cevaplanmaya çalışılmıştır.

Bütün hastalara aşağıdaki odyolojik testler yapılmıştır.

1. İşitme cihazı olmaksızın işitme eşiğinin saptanması (Tonal odiyometri)
2. İşitme cihazı ile işitme eşiğinin saptanması
3. İşitme cihazı ile konuşma testlerinin yapılması
4. İmpedansmetrik değerlendirme
5. Otoakustik emisyon yapılması (özellikle 5 yaşın altındaki hastalarda)
6. İşitsel beyin sapı yanıtlarının (ABR) değerlendirilmesi (özellikle 5 yaşın altındaki hastalarda)

7. Çocuklarda 3 veya 6 ay süreyle işitme cihazı ya da taktir cihaz ile deneyim kazandırılması

Koklear implant uygulanan bütün hastaların işitme cihazlı saf ses odyometrileri 60 dB üstü olup konuşmayı ayırt etme skorları %30'un altında tespit edilmiştir.

Yapılan değerlendirmelerde erişkin ve çocuk hastalar için farklı kriterler kullanılmıştır.

Erişkin adaylar için implantasyon kriterleri

1. Bilateral çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı olması,
2. İşitme cihazıyla yapılan testte, özellikle 2000 ve 4000 Hz'de 60 dB SPL (Sound Pressure Level - Ses Basıncı Düzeyi)'nin üstünde bir eşik saptanması,
3. Bilateral işitme cihazı takarak 65 dB SPL'de yapılan konuşmayı ayırt etme testinde %30 ve altında bir skora sahip olmak.

Çocuk adaylar için implantasyon kriterleri

1. Bilateral ileri veya çok ileri derecede sensorinöral işitme kaybı mevcut olması,
2. Adayın 12 aydan büyük olması,
3. Hastanın işitme cihazıyla ses deneyiminin mevcut olması,
4. İşitme cihazından çok az ya da hiç yararlanamaması,
5. Ailenin motivasyonunun ve beklentilerinin uygun olması,
6. Ailenin preoperatif ve postoperatif eğitim programını izleyebilecek yapıda olması,
7. İşitme cihazıyla yapılan uygun konuşma testlerinde ve eğitiminde yeterli düzeyde performans gösterememesi,
8. Tıbbi kontraendikasyonu olmaması

3) Radyolojik Değerlendirme:

Bütün hastalara aksiyel ve koronal planda temporal bilgisayarlı tomoğrafi ve temporal manyetik rezonans çekilmiştir.

Bu tetkikler sonucunda kokleanın varlığı ve 8. sinir varlığı tespit edilen hastalar opere edilmiştir.

Çalışmadaki bütün hastaların 8. sinir ve kokleası mevcuttu.

4) Dil Değerlendirmesi:

Psikolog ve odyolog tarafından bütün hastaların kronolojik ve dil yaşı tespit edilmiştir. Ayrıca bütün çocuk hastalar çocuk psikiyatristi tarafından zeka ve otizm açısından değerlendirilmiştir. Otizm tanısı ile mental retardasyon tespit edilen hastalara koklear implant uygulanmamıştır. Bütün hastalar intrakranial patoloji yönünden çocuk veya erişkin nöroloji görüşü alınmıştır.

5) Psikolojik Değerlendirme:

Bütün hastalar ve aileri koklear implant kullanmaya hazırlanmış olup uygun olmayan adaylara takılmamıştır. Adayın ve ailesinin koklear implanttan beklentileri gerçekçi bir şekilde ortaya konularak yapılmıştır.

Ayrıca tüm hastalar daha önce aşılması yapılmamış ise preoperatif en az üç hafta önce Streptococcus pneumoniae ve Hemophilus influenzae tip b aşılı yapılmıştır.

Koklear implant değerlendirme ekibinde; bir kulak burun boğaz uzmanı, bir odyolog, bir psikolog, bir pediatrik veya erişkin psikiyatrist, bir pediatrik veya erişkin nörolog ve bir radyolog olduğu not edilmiştir.

Hastaların koklear implant ameliyatından sonra işitsel performanslarını analiz etmek için EARS (Evaluation of Auditory Responses to Speech) test bataryası uygulanmıştır. Bu test bataryası içinden; Dinlemenin Gelişim Profili (Listening Progress Profile / LiP), Tek-İki-Üç Heceli Kelimeleri Tanıma Testi (Monosyllable-Trochee-Polysyllable / MTP) testlerinin sonuçları analiz edildi.

İstatiksel analiz için incelenen bazı demografik değişkenler, yüzde ve frekans ile betimlenmiştir. Çalışmadaki istatistiksel analizler için SPSS 11.5 programı kullanılmıştır.

4. BULGULAR

Hastaların 34'ü (%39,5) kız 52'si (%60,5) erkek idi. Hastalarımızın yaş ortalaması 6,65 (1-64) idi (Tablo 3-4).

Hastaların 81'i 18 yaş altında idi. Beş hastamız 18 yaş üzeri idi. Hastalardan sadece üçünde işitme kaybı postlingualdi. Diğer tüm hastalar prelingual işitme kaybına sahipti.

Çocuk hastalardaki implant uygulama yaş ortalaması 1,85 yaş idi. Bu hastaların implant kullanma deneyimi ortalama 29,9 ay idi. Çocuk hastaların implant uygulamsından bir yıl sonraki yapılan işitsel performansını analiz etmek için kullanılan Dinlemenin Gelişim Profili (Listening Progress Profile / LiP) testi puan ortalaması 65,07 idi.

Yine 2 yaş ve üstü çocuklar için Tek, İki ve Üç Heceli Kelime Tanıma Testi (Monosyllable-Trochee-Polysyllable Test/MTP) kullanılmakta idi. Bu testte materyal olarak, 3, 6 ve 12 resimli kelimeler, değerlendirme formları, 3 nesne ve 1 şaşırtıcı nesne kullanılmaktadır. En az bir yıl koklear implant deneyimi olan eğitim alan hastaların MTP test sonuçları şöyledir. Üç kelime testi olan MTP 3 ortalama puanı 11.32, 6 kelime testi olan MTP 6 testi ortalama puanı 15.46 ve 12 kelime testi olan MTP 12 testi ortalama puanı 19.28 idi. Elde edilen bu sonuçlara göre; koklear implant erken yaşta takılan hastaların dil gelişimi oldukça iyi olmaktadır.

Tablo 3: Yaş dağılımı

N	Minimum	Maksimum	Ortalama	Std. Sapma
86	1	64	6.6512	10,113

Tablo 4: Cinsiyete ilişkin frekans-yüzde dağılımı

Cinsiyet	n	%
Kız	34	39.5
Erkek	52	60.5
Toplam	86	100

Bütün hastalara mastoidektomi sonrası posterior timpanotomi yapılarak ilk önce yuvarlak pencere yolu ile implant yerleştirilmeye çalışıldı. Bir hastamıza yuvarlak pencere yolu ile implant uygulanamadı. Bunun üzerine kokleostomi yapıldı fakat yoğun sklerozdan dolayı implant bu yolla da yerleştirilemedi. Bu hastamızın anamnezinde çocukken menenjit geçirdiği tespit edildi. Hiçbir hastamızda işitme azlığı ile beraber ek hastalık mevcut değildi. İki kulağında eşit işitme kaybı olan hastalarda cerrahi olarak engel olmadığı takdirde sağ kulak tercih edilmiştir. Hastaların 81'ine (%94,2) sağ kulağa ve 5'ine (%5,8) sol kulağa implant takılmıştır (Tablo 5).

Tablo 5. Koklear implant takılan kulak

Kulak	n	%
Sağ	81	94,2
Sol	5	5,8
Toplam	86	100

Hastalarımızın dördünde koklear anomali mevcuttu. Bunlardan ikisi Mondini diğer ikisi kistik koklea idi. Bir hastamızda temporal BT'de kısmen skleroz mevcuttu (Tablo 6). Bu hastaya sklerozdan dolayı implant yerleştirilemedi.

Tablo 6 . Temporal BT ya da MR bulguları

	n	%
Normal	81	94,2
Mondini	2	2,3
Kistik koklea	2	2,3
Sklerotik	1	1,2
Toplam	86	100,0

Hastaların 28'inde (%32,6) ailesinde işitme kaybı varken, 58 (%67,4) hastada yok idi. Ailesinde işitme kaybı olanların 21'inde birinci derece, ikisinde ikinci derece ve 5'inde üçüncü derece akrabalık vardı (Tablo 7). Ayrıca hastaların ebeveynleri arasında 53 (%61,6) hastada akraba evliliği varken, 33 (%38,4) hastada yoktu (Tablo: 8).

Tablo 7: Ailede işitme kaybı anamnezi

	N	%
Yok	58	67,4
Var	28	32,6
Birinci derece akrabada var	21	24,4
İkinci derece akrabada var	2	2,3
Üçüncü derece akrabada var	5	5,8
Toplam	86	100,0

Tablo 8: Ailede akraba evliliği

	N	%
Yok	33	38,4
Var	53	61,6
Toplam	86	100,0

Hastaların ebeveynlerinin eğitim durumu incelendiğinde; annelerin 24'ü okur yazar değil, 56'sı ilkokul, 5'i ortaokul ve biri lise mezunu idi. Babalarının ise 9'u okuryazar değil, 57'si ilkokul, 11'ortaokul, 7'si lise ve 2'si yükseköğretim mezunu idi (Tablo: 9).

Tablo . 9 Ebeveyn Eğitim Düzeyi

	Baba		Anne	
	n	%	n	%
Okur-yazar değil	9	10,5	24	27,9
İlkokul	57	66,3	56	65,1
Ortaokul	11	12,8	5	5,8
Lise	7	8,1	1	1,2
Yükseköğretim	2	2,3	0	0
Toplam	86	100,0	86	100,0

Hastalardaki işitme kaybı tespit zamanı incelendiğinde; 21 hasta 3 aylıkken, 17 hasta 3-6 ay arası, 30 hasta 7-12 ay arası, 12 hasta 1-2 yaş arası, 4 hasta 2-3 arası ve 2 hasta 4 yaş ve üstü idi (Tablo10).

Tablo : 10. Hastalardaki işitme kaybının tespit edilme yaşı

	N	%
3 aylık	21	24.4
3-6 aylık	17	19.7
7-12 aylık	30	34.9
1-2 yaş arası	12	13.9
2-3 yaş arası	4	4.7
4 yaş üstü	2	2.4
Toplam	71	100.0

Ailesinde işitme kaybı hikayesi olmayanların etyolojik nedenler incelendiğinde 17 (%19.9) hastada çevresel nedenler mevcuttu. Bu nedenlerin 4'ü sarılık, biri yıldırım çarpması, 6'sı febril konvülsiyon, ikisi prematüre, biri arfiksi, ikisi yoğun bakımda uzun süre kalma ve biri menenjit idi (Tablo: 11).

Tablo . 11. Ailesinde işitme kaybı anamnezi olmayan çocuklarda işitme kaybı nedenleri

	N	%
Sarılık	4	4,7
Yıldırım çarpması	1	1,2
Febril konvülsiyon	6	7,0
Prematüre	2	2,3
Asfiksi	1	1,2
Yogun bakım	2	2,3
Menenjit	1	1,2
Toplam	17	19.9

İşitme kaybı nedenleri genel olarak değerlendirildiğinde; sendromik hiçbir hastamız yoktu. Nonsendromik olarak değerlendirilen 28 hastanın ailesinde işitme kaybı olduğu için genetik olabileceği düşünüldü. Kırkbir hastada ise herhangi bir etyoloji tespit edilemeyip idiopatik olarak değerlendirildi (Tablo12).

Tablo . 12. Sensörinöral İşitme Kayıplarının Nedenlerinin Sınıflandırılması

	N	%
1. Genetik nedenler		
Nonsendromik nedenler	28	32,6
2. Akkiz nedenler	17	19,9
Sarılık	4	4,7
Yıldırım çarpması	1	1,2
Febril konvülziyon	6	7,0
Prematüre	2	2,3
Asfiksi	1	1,2
Yoğun bakım	2	2,3
Menenjit	1	1,2
3. İdiopatik nedenler	41	47,5
Toplam	86	100.0

Hastalara uygulanan implant modelleri incelendiğinde; 59 hastaya Nucleus, 17 hastaya Med-El ve 10 hastaya Advanced Bionics takıldığı tespit edildi (Tablo: 13).

Tablo :13 Kullanılan implant modelleri

İmplant Modeli	n	%
Advanced Bionics	10	11,6
Nucleus	59	68,6
Med-El	17	19,8
Toplam	86	100,0

Hastalarda oluşan komplikasyonlar değerlendirildiğinde; koklear anomali olan 4 hastada intraoperatif perilenf sızıntısı olduğu fakat bir süre bekledikten sonra perilenf sızıntısı durdu. Bu koklear anomalili 4 hasta postoperatif hafif vertigo oldu fakat birkaç gün içinde kendiliğinden geçtiği tespit edildi. Ayrıca postoperatif beş hastada ciltaltı seroma oluştu. Baskılı pansuman ile yaklaşık bir haftada bütün

hastalar tamamen düzeldi. Bir hastada yoğun sklerozdan dolayı implant yerleştirilemedi (Tablo: 14-15).

Tablo: 14 Hastaların komplikasyon analizi

İntraoperatif komplikasyon		
	n	%
Perilenf sızıntısı	4	4,7
Elektrotun yerleştirilememesi	1	1,2
Fasiyal paralizi	-	
Korda timpani hasarı	-	
Elektrot hasarı	-	
Kanama	-	
NRT alınamaması	-	

Tablo: 15 Hastaların komplikasyon analizi

Postoperatif komplikasyon		
	n	%
Seroma/ Hematom	5	5,8
Flep nekrozu/ Enfeksiyon	-	
Aerosel	-	
Menenjit/ Labirentit	-	
Fasiyal paralizi	-	
İmplant çalışmaması	-	
Baş dönmesi	4	4,7

5. TARTIŞMA

Bu çalışmanın amacı; koklear implant cerrahisi uygulanan hastaların işitme kaybının etyolojisi, fizik muayene bulguları, odyolojik bulgular, işitme kaybı tespit zamanı, rehabilitasyon durumu, hastaların BT ile MR bulguları ve cerrahi yönden değerlendirmek ve bu çalışmanın sonucunda elde edilen bulgular literatür eşliğinde tartışılarak, koklear implant planlanan hastalara ışık tutacağı ve literatüre bilimsel katkı sağlayacağını düşünmekteyiz. Yapılan çalışma sonucunda hastaların ailesinde işitme kaybı anamnezi olan 28 (%32,6) hasta ve akraba evliliği 53 (%61,6) hasta vardı. İşitme kaybı tespit edilme zamanı ortalama 11.8 ay idi. Ailesinde işitme kaybı hikayesi olmayanların etyolojik nedenleri incelendiğinde 17 (%19.9) hastada çevresel nedenler mevcuttu. Çevresel nedenlerden en fazla febril konvulziyon mevcuttu. Nonsendromik olarak değerlendirilen 28 hastanın ailesinde işitme kaybı olduğu için genetik olabileceği düşünüldü. Kırkbir hastada ise herhangi bir etyoloji tespit edilemeyip idiyomatik olarak değerlendirildi. Hastalarımızın dördünde koklear anomali mevcuttu. Bunlardan ikisi Mondini diğer ikisi kistik koklea idi. Bir hastamızda temporal BT’de kısmen skleroz mevcuttu. Hastalarda oluşan komplikasyonlar değerlendirildiğinde; 4 hastada intraoperatif perilenf sızıntısı, 4 hastada hafif vertigo, 5 hastada postoperatif ciltaltı seroma oluştu. Bir hastada yoğun sklerozdan dolayı implant yerleştirilemedi.

İşitme bozukluğu insanlarda sensoriyel bozuklukların çok rastlanan şeklidir. Sensorinöral işitme kayıpları genetik kökenli ve çevresel etkenlere bağlı olarak iki grupta toplanabilir. Genetik sensorinöral işitme kayıpları, ya doğumda ya da sonradan ortaya çıkmaktadır. Çocukluk çağı sensorinöral işitme kayıplarının %60’ında genetik geçişle olduğu görülmüştür.

Turan ve ark.’nın yaptığı bir çalışmada işitme kaybı şüphesi ile başvuran 1645 çocukta, işitme kaybının fark edildiği yaş ortalaması iki olduğu halde, ortalama başvuru yaşı dört olarak bulunmuştur (20). Yapılan diğer bir çalışmada çocukların %92.5 ‘ine 2.5 yaşından önce, %7.4’üne 2.5 yaşından sonra işitme kaybı tanısı konulmuştur (21). Avusturya’da yapılan bir çalışmada, işitme kaybı nedeniyle bir hekime ya da merkeze başvuru yaşının ortalama 33 ay olduğu belirtilmiştir (3). Bizim çalışmamızda işitme kaybının tespit edilme ay ortalaması 11.8 ay olarak rapor edilmiştir. Bunun daha önceki çalışmalardan düşük olmasının nedeni, doğan her

bebeğin yenidoğan işitme taramasından geçirilmesidir. Yenidoğan işitme taramasının olumlu etkileri burada görülmektedir.

İşitme kaybının nedenini belirlemek amacıyla ilk çalışma 1856'da Peet tarafından işitme engelliler okulunda yapılmış ve işitme kaybının %50'sinden nedeni bilinmeyen hastalıklar ve kazaların sorumlu olduğu, genetik kökenli işitme kayıpları oranının ancak %21 olduğu rapor edilmiştir. (22). Buna benzer daha sonra yapılan çalışmalar işitme kayıplarının etyolojisinde genetik faktörün %35-60 oranında rol aldığını göstermiştir (23,24). 2004 de yapılan bir çalışmada olguların %55'inde genetik neden tespit etmişlerdir (42). Türkiye'de yapılan çalışmalara göre genetik işitme kaybı oranı bölgelere göre değişiklikler göstererek %38.5 ile %67.2 arasında değişmektedir (43). Bizim çalışmamızdaki genetik kökenli işitme kaybı %32,6 bulunmuştur. Bulduğumuz değer, hem yabancı literatürle, hem de ülkemizde bu konuda yapılan çalışmalarla paralellik göstermektedir.

Orta ve ileri derecede bilateral sensorinöral işitme kaybının görülme olasılığı her 1000 canlı doğumda 0.5-1 arasındadır (46). Sensorinöral işitme kayıplı hastalardaki ailede işitme kaybı varlığı, işitme kaybının genetik kökenini araştırmada oldukça önemli bir ölçüttür. Yapılan bir çalışmada işitme kayıplı çocukların yaklaşık %28'inde pozitif aile öyküsü olduğunu belirtilmiştir. (45). Ülkemizde akraba evliliğinin yüksek boyutlarda olduğu dikkate alındığında, genetik kökenli sensorinöral işitme kaybı oranının da artacağı düşünülebilir. Ülkemizde yapılan farklı çalışmalarda akraba evliliği oranı bölgelere göre değişiklik göstermektedir; bu oran Doğu ve Güney bölgelerimizde %40-45, Karadeniz bölgesinde %46 bulunmuştur (47). Türkiye'de yapılan işitme kaybı etyolojisinde kalıtımın önemli rol aldığı bir hasta grubunda akraba evliliği oranını %90.3 gibi oldukça yüksek bir değerde bulmuştur (48). Hindistan'da yapılan bir çalışmada akraba evliliği oranı %48, İsrail'de yapılan bir çalışmada ise %17 olarak rapor edilmiştir (49,50). Bizim yaptığımız çalışmada akraba evliliği oranı %61,6 bulunmuştur. Akraba evliliği oranlarının bu şekilde farklılıklar göstermesi büyük olasılıkla ülkelerin ve bölgelerin eğitim ve kültür düzeylerinden kaynaklanmaktadır.

Çok ileri derecede sensörinöral işitme kayıplı çocukların bizim tespit ettiğimiz ve ülkemizde yapılan diğer çalışmalarda bildirilen oranlarının yabancı ülkelere göre daha yüksek olmasının nedeni, ülkemizdeki akraba evliliğinin yüksek

sıklığı nedeniyle otozomal resesif geçişli işitme kaybı oranının daha yüksek olmasına bağlı olabilir. Özellikle bu gruptaki öğrencilerin işitme kayıplarının erken yaşlarda saptanması ve bu çocukların işitme cihazı ile eğitime alınmaları ve uygun adaylara koklear implant uygulanması ve daha sonra eğitim almaları duyabilmelerine ve konuşabilir hale gelmelerine katkıda bulunacaktır.

Çevresel etkenlere bağlı işitme kayıpları annenin hamile iken geçirdiği enfeksiyonlar, ototoksik ilaçlar, premature doğum, doğum sırasında anoksi-hipoksi gelişimi, hiperbilürubinemi, düşük doğum ağırlığı, doğum sonrası yoğun bakım ünitesinde kalması ile gelişebilir. Kızamık, kızamıkçık, kabakulak ve menenjit gibi aşılarda ulusal aşılama programına dahil edilmesi edinilmiş sensörinöral işitme kaybının en önemli nedenlerinden olan viral enfeksiyon hastalıklarının oranlarını önemli düzeyde azaltmıştır. Ayrıca gebelik sırasında ilaç kullanımının engellenmesi, antibiyotiklerle enfeksiyon hastalıklarının ve Rh uyumsuzluklarının tedavi edilmesi gibi önleyici tedaviler de genetik olmayan işitme kayıplarının azalmasına neden olmuştur.

Kahramanmaraş Sağır Okulu'nda okuyan 116 çocuğun işitme kaybının araştırıldığı bir çalışmada çevresel işitme kaybı oranını %38.2 (en sık %21.6 ile menenjit) ile postnatal nedenlere bağlarken, perinatal neden olarak %4.6 yenidoğan sarılığı ve %3.1 ile zor doğum olarak saptanmıştır (46). Yapılan diğer bir çalışmada prenatal nedenler %11.44 (Rubella %5.77, CMV %0.79, alkol %0.72, Kızamık %0.39, ototoksik ilaç alımı %0.06), perinatal nedenler %9.79 (Kernikterus %2.35, Asfiksi %1.98, Prematürite %1.38), postnatal nedenler %6.87 (Menenjit %3.03, kafa travması %0.71, kemoterapi %0.17, vücut dışı oksijen uygulama %0.13) oranında bulunmuştur (51). Ohlms ve ark. 114 çocuk üzerinde yapılan bir çalışmada menenjite bağlı işitme kaybı oranı %3.5 olarak bildirilmiştir (52). Diğer bir çalışmada ise akkiz sağırlık oranını %48.5 olarak belirtmiş olup sebepler arasında havale, menenjit, kızamık, kabakulak, ateş ve sarılık sıralanmıştır (53). Diğer bir çalışmada ise doğumsal sitomegalovirüs (CMV) çocuklarda kalıtsal olmayan sensorinöral işitme kaybının (SNİK) en yaygın sebebidir. Sebebi bilinmeyen %40'tan fazla sağırlık vakaları doğumsal CMV'den kaynaklanmaktadır (54).

Bizim çalışmamızda 86 hastadan 17 (%19,9)'sinde akkiz nedenler tespit edildi. Akkiz nedenlerden 7 (%8,2) hasta da perinatal nedenler (asfiksi, erken doğum,

hiperbillürubinemi), 10 (%11.7) hastada postnatal nedenler (6 hastada febril konvülsiyon, 2 hastada uzun süre yoğun bakımda kalma, 1 hastada menenjit ve bir hastada yıldırım çarpması) Mevcut bulgularımızın literatürden daha az çıkmasının nedeni mikrobiyolojik nedenlerin tam olarak ortaya konulmaması olabilir.

Doğuştan olan iç kulak malformasyonları temporal kemik BT ve temporal kemik MRG ile %20 oranında saptanabilir. Geri kalan %80 malformasyon, membranöz malformasyonlardır. Bunlar hiçbir görüntüleme yöntemi ile saptanamaz, çünkü oluşan patoloji kemik yapıda değil hücresel düzeydedir (55). Sensörinöral işitme kayıplı çocukların yaklaşık %20-30'unda iç kulak anomalisi görülüyor olması nedeniyle SNİK tespit edilen bütün çocuklara standart araştırmanın bir parçası olarak temporal BT çekilmesi uygun olur. Yüksek rezolüsyonlu temporal kemik BT'sinin iç kulak anomalileri tespitindeki rolü açıkça gösterilmiş olup tanı amaçlı olarak kullanılabilir (56).

Sensörinöral işitme kaybının nedeni olarak iç kulak malformasyonu tespit edilen hastanın takibi önemlidir ve tedavi ile daha fazla işitme kaybı gelişmesi önlenir. Hastalara, işitme kaybının ilerlememesi ve minör kafa çarpmalarından sonra BOS kaçağı riskinin artmaması için temas sporlarından uzak durması tavsiye edilir. İç kulak anomalileri olan hastalarda orta kulak enfeksiyonunun yayılımı ile menenjit gelişme riski daha fazladır ve böyle bir durumda agresif tedavi ihtiyacı vardır (55,56).

İç kulak malformasyon tespit etmede BT'nin önemi üzerine çeşitli çalışmalar yapılmıştır. Amerika Birleşik Devletlerinde yapılan bir çalışmada SNİK'lı olan 69 hastanın çekilen temporal kemik BT'de 17 (%24.6) kişide iç kulak anomalisi tespit edilmiştir. Bunlardan 8 (%47) hastada LVA, 4(%23.5) hastada membranöz defekt ve 5(%29.37) hastada çeşitli bozuklukların olduğu görülmüştür. Ondört hastanın kayıtları iç kulak anomalisi olmayan SNİK'lı hastalarla karşılaştırılmıştır. İşitme kaybının ortaya çıkış yaşına bakıldığında zaman, iç kulak anomalisi olan hastaların %71.4'ünde 2 yaşın altında başladığı, iç kulak anomalisi olmayanların ise %78.6'sında başlangıç yaşının ikinin altında olduğu görülmüştür. Tek taraflı veya iki taraflı olma durumuna bakıldığında zaman anomali bulunan hastaların %42.9'unda ve anomali bulunmayanların %28.6'sında tek taraflı hastalık tespit edilmiştir (56).

2004'de yapılan bir çalışmada iç kulak malformasyonlarının sensörinöral işitme kayıplı çocuk hastaların %5'inde iç kulak malformasyonu tespit edilmiştir (42).

Hastalarımızın dördünde (%4,6) koklear anomali mevcuttu. Bunlardan ikisi Mondini diğer ikisi kistik koklea idi. Mevcut bulgularımızın literatür ile uygunluğu görülmüştür.

Sensörinöral işitme kayıplı hastalardaki etiyolojinin tanısı için detaylı görüntüleme, genetik, mikrobiyolojik çalışmalar gibi yorucu ve pahalı araştırmalara rağmen sensörinöral işitme kayıp nedenleri bulunmayabilir.

Afyon işitme engelliler okulunda eğitim gören 130 çocuk hastanın etyolojisini araştırıldığı bir çalışmada hastaların %26.1'inde etyolojiyi tespit edilememiştir (48). Diğer bir çalışmada Yeditepe işitme engelliler okulunda eğitim gören 162 sensörinöral işitme kayıplı çocuk hastanın etyolojilerini incelendiği çalışmada hastaların %20.98'inde etyoloji tespit edilememiştir (21). Yine Külahlı ve ark. (57) yaptığı çalışmada da idiopatik neden %31.9 bulunmuştur.

Yabancı ülkelerde yapılan çalışmalarda etiyolojik faktörün bulunamaması oranı Portekiz'de %30, Kanada'da %37.7, Gana'da %34.37, Tanzanya'da %24.4 olarak bulunmuştur (51,53,54,58).

Bizim çalışmamızda ise idiopatik nedenli hasta sayısı 41 (%47,5) olarak tespit edilmiştir. Bulgumuzun literatür ile uygun olduğu görülmüştür.

Türkiyede yapılan çalışmalarda SNİK etiyolojisinde akraba evliliğini araştıran bir çok çalışma vardır. Kahramanmaraş işitme engelliler okulunda nedene yönelik yapılan bir çalışmada hastalardan genetik etyolojiye sahip olanlarda akraba evliliği oranını %40.0, genetik olmayan etyolojiye sahip olanlarda akraba evliliği oranını %32.5 bulunmuştur. Akraba evliliği oranını Dereköy (48) yaptığı çalışmada %49.2, Egeli (21) ise yaptığı çalışmada %36.6 olarak tespit etmişlerdir. Sensörinöral işitme kayıplı çocuklarda akraba evliliği oranı Hindistan'da %48, İsrailde ise herediter sağırılığı olan çocuklarda akraba evliliği oranını %14.58, non-herediter sağırıklarda ise %1.69 olarak bulunmuştur (49,50). Bizim çalışmamızda hastaların ebeveynlerinde akrabalık oranı %61.6 olarak tespit edilmiştir. Bu oran ülkemizde yapılan araştırmalara bakıldığında elde edilen en yüksek oran olup sonuçlara göre bölgemizde akraba evliliği oranı anlamlı derecede diğer bölgeler göre yüksek olduğu

tespit edildi. Bunun nedeni olarak daha önceki çalışmalarda da tespit edildiği gibi Doğu ve Güneydoğu Anadolu bölgesinde akraba evliliği oranı diğer bölgelere göre oldukça yüksektir (59). Dolayısıyla bizim çalışmamızda tespit ettiğimiz oranın literatüre göre daha yüksek olmasını buna bağlayabiliriz.

Koklear implantasyon cerrahisi yapılacak bir klinikte öncelikle altyapının tam olarak hazırlanması gereklidir. Preoperatif dönemde işitme kaybı tespit edilen çocuklara etkin bir takip ve eğitim programının sağlanması gereklidir. Ailelerin konu hakkında bilgilendirilmesi ve implantasyon sonrası dönemde yapılması gerekenlerin açık bir şekilde anlatılması ve motive edilmesi gerekmektedir. Neyazıkkı bölgemizdeki çoğu aile implantasyondan sonraki dönemin önemini kavrayamamaktadır. Kliniğimizde implant öncesi süreçler dikkatle yapılmakta ve ancak uygun adaylara koklear implantasyon yapılmaktadır.

Kliniğimizde tüm hastalara odyolog eşliğinde ayrıntılı odyolojik testler yapılmaktadır. Tüm hastalara temporal kemik tomografisi ve manyetik rezonans görüntüleme tetkikleri uygulanmaktadır. Sendromik ve nonsendromik işitme kayıplı hastalarda her ne kadar radyolojik görüntülemeler normal sınırlarda olsada ameliyatlarda problemlerle karşılaşılabilceğini bu sebeple dikkatli olunması gerektiğini düşünmekteyiz.

Koklear implant uygulamasına yeni başlayan kliniklerde tanı ve tedavi aşamasında çeşitli zorluklarla karşılaşılabilir. Bu sebeple yeni başlayan kliniklerde tecrübeli odyolog ve bu cerrahiyi uygulayan tecrübeli cerrahların eşliğinde ilk uygulamaların yapılmasının daha uygun olacağı düşünmekteyiz.

Koklear implant cerrahisi uygulanan hastalarda kalıntı işitme rezervlerinin korunması önemlidir. Bu sebeple yapılan çalışmalarda yuvarlak pencere yolu ile implant uygulamasının önemi her geçen gün daha çok vurgulanmaktadır. Yuvarlak pencere yolu ile skala timpani içerisine yapılan uygulamaların kokleada en az hasara yol açtığı bildirilmiştir. Yapılan çalışmalarda yuvarlak pencere ile yapılan uygulamaların bazal kıvrımda travma yapmadan gerçekleştirildiğini gösterilmiştir. (65). Biz de kliniğimizde tüm hastalarda yuvarlak pencereyi ortaya koymaya çalışmaktayız.

Koklear implant cerrahisi gerek ameliyat sırasında gerekse ameliyat sonrası erken ve geç dönemde önemli komplikasyonları olabilen bir cerrahidir. Bu cerrahiyi

uygulayan cerrahlar çok çeşitli anatomik farklılıklarla ve cerrahi zorluklarla karşılaşabilmektedirler.

153 hasta üzerinde yapılan bir çalışmada; 10 hastada (% 6.5) intraoperatif elektrottan kısmi yanıt alamama, 3 hastada (%2) kalıcı fasiyal paralizi, ve 13 hastada (%8.5) postoperatif dönemde flep nekrozu gözlenmiştir (60). Bizim çalışmamızda ise yoğun koklear sklerozdan dolayı sadece bir hastada elektrot yerleştirilemedi.

Erişkin ve çocuk hastanın içerdiği çok kapsamlı bir çalışmada çarpıcı sonuçlar ortaya çıkmıştır. Erişkin hastalardan 82' si (%2.7) intraoperatif elektrot problemi yaşamış, 109 hastada (%3.6) postoperatif dönemde flep nekrozu gelişmiş ve 17 hastada (%0.6) kalıcı fasiyal paralizi gelişmiştir (61). Bizim çalışmamızda ise hiçbir hastada fasiyal paralizi gelişmemiştir.

Bhatia ve ark. koklear implant yapılmış 300 çocuk hastada elde edilen sonuçlar şöyledir; 1 hastada (% 0.3) elektrot problemi, 1 hastada (% 0.3) flep nekrozu, 2 hastada (%0.7) postoperatif orta kulak enfeksiyonu, 3 hastada (% 1.0) postoperatif dönemde kolestatom (iatrojenik), 13 hastada (% 4.3) flep enfeksiyonu, 9 hastada (% 3.0) posterior duvar defekti ve 14 hastada (% 4.6) postoperatif dönemde hematom geliştiği tespit edilmiştir (62). Bizim çalışmamızda 5 hastada postoperatif seroma oluştu, bu da baskılı pansuman ile bir haftada düzeldi.

Diğer 176 hastalık çalışma serisinde 1 hastada (% 0.6) kalıcı fasiyal paralizi, 2 hastada (% 1.1) orta kulak enfeksiyonu, 3 hastada (%1.7) postoperatif dönemde geçici fasiyal paralizi, 4 hastada (% 2.2) geçici vertigo atağı, 2 hastada (% 1.1) flep enfeksiyonu, 2 hastada ise (% 1.1) postoperatif dönemde düşmeye bağlı elektrot kayması meydana gelmiştir (63). Bizim çalışmamızda 4 hastada intraoperatif perilemf sızıntısı oluştu. Söz konusu dört hastada elektrod çevresi yumuşak doku ile sıkı şekilde oblitere edilip sızıntı tamamen kontrol altına alınmıştır. Aynı hastalarda postoperatif hafif vertigo oluştu fakat bir hafta içinde kendiliğinden düzledi.

Literatürde koklear implant cerrahisinde komplikasyon oranı % 8-18 olarak bildirilmiştir (64). Bizim çalışmamızda komplikasyon oranı % 16.4 olarak bulunmuş olup literatür ile uyumlu çıkmıştır.

Dinlemenin Gelişim Profili (Listening Process Profile/LiP), koklear implantlı çocukların implantasyon öncesi ve sonrasında çevresel sesleri ve konuşma seslerini algulamalarını ve gelişen dinleme becerilerini değerlendirmeyi amaçlayan bir testtir.

Literatür incelendiğinde koklear implantasyon uygulaması ve sonrasındaki eğitim ile birlikte dinleme becerilerinin (LiP) önemli ölçüde arttığı bildirilmektedir. Nitekim bizim çalışmamızda da buna paralel sonuçlar elde edilmiştir. Yine bu çalışmada koklear implant deneyimi arttıkça MTP test skorlarının arttığı görülmektedir. Literatür incelendiğinde, hastanın koklear implantasyon yapıldığı sıradaki yaşının dil gelişim performansını etkileyen esas faktör olduğu karşımıza çıkmaktadır (32,33).



6. SONUÇ VE ÖNERİLER:

1. İşitme kayıplı çocukların erken yaşlarda saptanması, bu çocukların erken işitsel rehabilitasyona alınmaları ve daha sonra uygun hastalara koklear implnat uygulanması kişinin ilerideki akademik ve sosyal yaşamında oldukça önemlidir. Bu çalışmada işitme kaybının tespit edilme ay ortalaması 11.8 ay olup daha önceki çalışmalara göre iyi bir sonuçtur. Bunun daha önceki çalışmalardan düşük olmasının nedeni, doğan her bebeğin yenidoğan işitme taramasından geçirilmesidir. Yenidoğan işitme taramasının olumlu etkileri burada görülmektedir.

2. Doğuştan işitme kaybı yapan nedenler incelendiğinde %50 çevresel ve %50 genetik nedenler oluşturmaktadır. Genetik nedenlerin %15'i sendromik ve %35'ise nonsendromik nedenlerden oluşmaktadır. Hastalarımızın 28'inde (%32,6) ailesinde işitme kaybı varken, 58 (%67,4) hastada yok idi. Ayrıca hastaların ebeveynleri arasında 53 (%61,6) hastada akraba evliliği varken, 33 (%38,4) hastada yoktu. Bulgulara bakıldığında bölgemizde akraba evliliği yüksek tespit edilmiştir.

3. Çocukluk çağı sensorinöral tip işitme kayıplarında genetik geçişin rolü büyüktür ve bunun da en önemli nedenini akraba evlilikleri oluşturmaktadır. Akraba evliliği ayrıca nonsendromik işitme kayıplarından, özellikle otozomal resesif geçiş gösterenlerde de önemli bir faktördür. Bu nedenle akraba evliliklerinin eğitim yoluyla önlenmesi, genetik geçişli işitme kayıplarının önlenmesinde ilk basamak olmalıdır.

4. SNİK'e neden olan çevresel faktörler incelendiğinde; çalışmamızda çevresel nedenler %19.9 bulunmuştur. Düşük sosyoekonomik düzey ve kalabalık yaşam çevresel faktörlere zemin oluşturabilir.

5. Koklear implantasyon cerrahisinin uygulanabilmesi için öncelikle altyapının tam olarak hazırlanması gereklidir. Preoperatif dönemde işitme kaybı yakalanan çocuklara etkin bir takip ve eğitim programının sağlanması esastır. Ayrıca radyoloji birimleriyle ilişkilerin artırılması ve temporal kemik radyolojisi konusunda gerekirse fikir ve bilgi paylaşılması ile koklea anomalileri ve temporal kemik anatomisindeki olası anatomik farklılıkların önceden tespit edilmesi sağlanmalıdır. Ailelerin konu hakkında aydınlatılması ve implantasyon sonrası dönemde yapılması gerekenlerin net bir şekilde anlatılması ve motive edilmesi gerekmektedir. Nitekim

bölgemizdeki çoğu aile implantasyondan sonraki sürecin önemini kavrayamamaktadır. Kliniğimizde koklear implant cerrahisi için altyapı tam olarak mevcut olup, implant öncesi süreçler dikkatle yapılmakta ve ancak uygun adaylara implantasyon yapılmaktadır.

6. Koklear implant uygulamasına yeni başlayan merkezlerde cerrahi aşamada çeşitli zorluklarla karşılaşılabilir. Bu sebeple yeni başlayan kliniklerde bu cerrahiye uygulayan tecrübeli cerrahların eşliğinde ilk uygulamaların yapılmasının daha uygun olacağını düşünüyoruz. İlk etapta sendromik ve anomalili hastalardan değil normal anatomili hastalardan başlanması daha uygun olacağını düşünmekteyiz.

7. Literatürde koklear implant cerrahisinde komplikasyon oranı % 8-18 olarak bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda komplikasyon oranı % 10.5 olarak bulunmuş olup literatür ile uyumlu çıkmıştır. Özellikle ciltaltı seroma gelişen beş hastamızda baskılı pansumanın ertesi gün açılması nedeni ile oluştuğunu düşünmekteyiz. Baskılı pansumanın iki gün kaldığı diğer hastalarımızda böyle bir sorun ile karşılaşılması.

8. Koklear implantasyonun yapıldığı sıradaki yaş, dil gelişim performansını etkileyen esas faktördür.

7. KAYNAKLAR

1. Belgin E. Saf ses odyometri. Belgin E (ed). Temel Odyoloji, Ankara: Güneş Kitabevi; 2015. sf. 57-69.
2. Aktaş F. Çocuklarda sensörinöral işitme kayıpları. Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi. Çelik O (ed), Asya Tıp Kitabevi, İstanbul, 2007. sf. 63-76.
3. Walch C, Anderhuber W, Köle W, Berghold A. Bilateral sensorineural hearing disorders in children: etiology of deafness and evaluation of hearing tests. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2000;53:31-8.
4. Kemaloğlu YK. Çocuklarda işitme kaybının erken tanısının önemi ve Türkiye ulusal yenidoğan işitme tarama programı. Otoloji ve Nöro-otoloji cilt 2. Çelik O (ed), İstanbul: Elit Ofset Matbaacılık, 2013. sf. 1057-1073.
5. Çiftçi MA. Şanlıurfa İlindeki Sensorinöral İşitme Kayıplı Çocuk Hastaların Etiyolojik Ve Epidemiyolojik Değerlendirilmesi. Uzmanlık Tezi. Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB Hastalıkları, Şanlıurfa, 2014.
6. Ağuloğlu B. Koklear İmplant Uygulanan Hastaların Cerrahi Ve İşitsel Yönden Retrospektif Analizi, Uzmanlık Tezi, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB Hastalıkları, Diyarbakır, 2014.
7. Arı M. Abdurrahmangazi İşitme Engelliler İlköğretim Okulunda Okuyan Öğrencilerin İşitme Kayıplarının Etiyolojik Ve Epidemiyolojik Özelliklerinin İncelenmesi, Uzmanlık Tezi, Yüzüncüyıl Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB Hastalıkları, Van, 2009.
8. Akyıldız N. Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi. Ankara: Bilimsel tıp yayınevi, Cilt I, 1998; 22–61, 77– 101.
9. Sennaroğlu L. Koklear İmplantasyon. Koç C (ed): Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi. Ankara: Turgut Yayıncılık, 2004: 403-414.
10. Adams DA. The causes of deafness. İn: Kerr AG (ed). Scott- Brown's Otolaryngology (5' ed) Buttenvorth London 1987, pp 35-53
11. Altay B, Kondrot A. Koklear implantın tarihçesi ve ülkemizdeki gelişimi. Türkiye Klinikleri Cerrahi Tıp Bilimleri Dergisi Kulak Burun Boğaz. Koklear İmplantasyon Özel Sayısı 2006;2(10):1-6.

12. Balkany TJ, Hodges AV, Eshraghi AA, et al. Cochlear implants in children-a review. *Acta Otolaryngol* 2002;122(4):356-62.
13. Olgun L. Koklear implant cerrahisi. *Türkiye Klinikleri Cerrahi Tıp Bilimleri Dergisi Kulak Burun Boğaz. Koklear İmplantasyon Özel Sayısı* 2006;2(10):37-40.
14. Yorgancılar E, Yıldırım M, Gün R, et al. Koklear implantasyon cerrahisi uygulanan 36 hastanın analizi 2012; 39(2): 262-268
15. Esmer N, Akıner MN, Karasalihoğlu AR, Saatçi MR. Klinik Odyoloji. *Özışık Matbaacılık, 1995; 17-43.*
16. Robert KJ. İç kulağın konjenital malformasyonları. Cumming CW. (ed) *Otolaringoloji-Baş ve Boyun Cerrahisi. Çeviri Editörü Koç C. İstanbul: Çüneş Tıp Kitabevleri, 2007: 4398-4421.*
17. Zelante L, Gasparini P, Estivill X, et al. Connexin 26 mutations associated with the most common form of non-syndromic neurosensory autosomal recessive deafness (DFNB1) in Mediterraneans. *Hum Mol Genet* 1997;6:1605
18. Wagenaar M, van Aarem A, Huygen P, et al. Hearing impairment related (o age in Usher Syndrome Types. 1B and 2A. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;125:441-5
19. Stein L, Boyer KM. Progress in the prevention of hearing loss in infants. *Ear Hear* 1994;15:116-25.
20. Turan O, Apaydın F, Çocukluk çağı genetik sensorinöral işitme kayıpları. *KBB İhtisas Dergisi* 2002;9(2):99- 105
21. Egeli E, Çiçekçi G, Silan F. Öztürk Ö., Etiology of deafness at the Yeditepe School for the deaf in Istanbul *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* (2003) 67, 467-71
22. Janzen VD, Schaefer D. Etiology of deafness in Robarts School for the Deaf. *J Otolaryngol* 1984;13:47-8.
23. Tamayo ML, Bernal JE, Tamayo GE, Frias JL. Study of the etiology of deafness in an institutionalized population in Colombia. *Am J Med Genet* 1992;44:405-8.
24. Van Rijn PM, Cremers CW. Causes of childhood deafness at a Dutch school for the hearing impaired. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991;100:903-8.
25. Marsot-Dupuch K and others: CT and MR findings of Michel anomaly: Inner ear aplasia, *AJNR Am J Neuroradiol* 20:281, 1999.

26. Johnson J, Lalwani AK: Sensorineural and conductive hearing loss associated with lateral semicircular canal malformation, *Laryngoscope* 110:1673, 2000
27. Glastonbury CM and others: Imaging findings of cochlear nerve deficiency, *AJNR Am JNeuroradiol* 23:635, 2002.
28. Arellano B and others: Sensorineural hearing loss and Mondini dysplasia caused by a deletion at locus DFN3, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 126:1065, 2000.
29. Sennaroglu L.; Saatci I.; A New Classification for Cochleovestibular Malformations; *Laryngoscope*, 112:2230–2241, 2002.
30. Tahir E. Koklear Apertür Ve İnternal Akustik Kanal İle Vestibülokoklear Sinir Varlığı Arasındaki İlişkinin Araştırılması, *Uzmanlık Tezi*, Ankara, 2014.
31. Luxford WM. Surgery for cochlear implantation. In: Brackmann DE, Shelton C, Arriaga MA, eds. *Otologic Surgery*. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1994:426-36.
32. Robbins AM, Kirk KI, Osberger MJ, et al. Speech intelligibility of implanted children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 1995;166:399–401.
33. Allen MC, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM. Speech intelligibility in children after cochlear implantation. *Am J Otol*, 1998;19:742–6.
34. Nikolopoulos TP, Archbold SM, O'Donoghue GM. The development of auditory perception in children following cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 1999;49(Suppl 1):189–91.
35. Rasmussen N, Johnsen N, Bohr V. Otologic sequelae after pneumococcal meningitis: a survey of 164 consecutive cases with a follow-up for 94 survivors. *Laryngoscope* 1991;101:876-82.
36. Tuncer Ü. Koklear implant komplikasyonları. *Türkiye Klinikleri J Surg Med Sci*, 2006; 2(10):48- 50.
37. Clark G. *Cochlear Implants Fundamentals & Applications*. New York: Springer-Verlag, 2003, 621-39.
38. Kempf HG, Johann K, Lenarz T. Complications in pediatric cochlear implant surgery. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 1999;256:128-32.
39. Green KMJ, Bhatt YM, Saeed SR, Ramsden RT. Complications following adult cochlear implantation: experience in Manchester. *J Laryngol Otol*, 2004;118:417-20.

40. O'Donoghue GM, Nikolopoulos T, Archbold SM, et al. Congenitally deaf children following cochlear implantation. *Acta Otorhinolaryngol Belg*, 1998; 52:111-4.
41. Ahmad MA, Abdulrahman AA. Management of surgical difficulties during cochlear implant with inner ear anomalies. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2017;92: 45-49.
42. Yücel A., Dereköy FS., Konjenital Sensorinöral İşitme Kaybının Değerlendirilmesinde YRBT'nin Rolü *The Medical Journal of Kocatepe* 2004;5: 49-53
43. Topuz B, Ardıç N, Kara CO, Bayramağlı İ, Erçoban S, Katırcıoğlu O. Türkiye'de çocukluk çağı işitme kaybı yapan nedenlerin bölgelere göre karşılaştırılması. *KBB ihtisas Dergisi* 1996;3:513-5
44. Reardon W. Genetic deafness. *J Med Genet* 1992;29: 521-6.
45. Billings KR, Kenna MA. Causes of pediatric sensorineural hearing loss: yesterday and today. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;125:517-21.
46. Kılıç MA. Kahramanmaraş Sağırlar Okulu'nda okuyan çocuklarda işitme kaybı nedenleri. *Türk ORL Arşivi* 1994; 32: 154-6.
47. Ökten A, Morcan H, Gedik Y. ve ark. Rize Sağırlar Okulu'nda okuyan 116 çocuğun incelenmesi. *Türk ORL Arşivi* 1991; 29:137-9.
48. Dereköy FS. Etiology of deafness in Afyon School for the Deaf in Turkey. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;55:125-31.
49. Feinmesser. M., Teli, L and Levi, H. Aetiology of childhood deafness with reference to the group of unknown cause. *Audiology* 25:65-69, 1986.
50. Gray, R.F. Causes of deafness in schools for the deaf in Madras. *Int. J Pediatr Otorhinolaryngol* 18: 97-106, 1989.
51. Morzaria S, Westerberg BD, Kozak FK. Systematic review of the etiology of bilateral sensorineural hearing loss in children. 1: *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004 Sep;68(9):1193-8.
52. Ohlms LA, Chen AY, Stewart MG, Franklin DJ. Establishing the etiology of childhood hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;120:159-63.

53. Amedofu GK, Brobby GW, Ocansey G. The causes and prevalence of pre-school deafness in Ghana. : Afr J Health Sci. 1997 Jan-Mar;4(1):29-32.
54. Samileh N, Ahmad S, Mohammad F, Framarz M, Azardokht T, Jomeht E. Role of cytomegalovirus in sensorineural hearing loss of children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008 Feb;72(2):203-8. Epub 2007 Dec 4.
55. Jackler RK, Luxford VM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. 1987; 2-14.
56. Coticchia JM, Gokhale A, Waltonen J, Sumer B. Characteristics of sensorineural hearing loss in children with inner ear anomalies. 1: Am J Otolaryngol. 2006 Jan-Feb;27(1):33-8.
57. Külahli I, Coşkun A, Ketenci I, Sentürk M, Canöz K. An etiological study in a school for the deaf and radiological findings . Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg. 2006;16(4):173-7.
58. Dias O, Andrea M. Childhood deafness in Portugal-aetiological factors and diagnosis of hearing loss. Int Pediatr Otorhinolaryngol 1990;18:247-55.
59. Kayahan M. Şimşek Z, Ersin F, Gözükara F. Kurcer M. Şanlıurfa Tıfındır sağlık ocağı bölgesinde akraba evliliği prevalansı ve 5 yaş altı ölümlere etkisi. C. Ü. Hemşirelik Yüksek Okulu Dergisi 2003, 7 (1).
60. Webb RL, Pyman BC, Franz BKH, et al. The surgery of cochlear implantation. In: Clark GM, Tang YC, Patric JF, eds. Cochlear Prosthesis. London: Churchill Livingstone, 1990; 153-79.
61. Hoffman RA, Cohen NC. Complications of cochlear implant surgery. Ann Oto Rhino Laryngol suppl 1995; 166:420-2
62. Bhatia K, Gibbin KP, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM. Surgical complications and their management in a series of 300 consecutive pediatric cochlear implantations. Otol Neurotol, 2004;25: 730-9.
63. Stratigouleas ED, Perry BP, King SM. Complication rate of minimally invasive cochlear implantation. Otolaryngol Head and Neck Surg. 2006; 135:383-6
64. Ciorba A, Bovo R, Trevisi P, et al. Postoperative complications in cochlear implants: a retrospective analysis of 438 consecutive cochlear implantations. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2011;75(9):1143-6

65. Adunka O, Unkelbach MH, Mack M, Hambek M, Gstoettner W, Kiefer J. Cochlear implantation via the round window membrane minimizes trauma to cochlear structures: a histologically controlled insertion study. *Acta Otolaryngol* 2004;124(7):807-12.

