

T.C.  
HARRAN ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ  
KULAK BURUN BOĞAZ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**TEK TARAFLI SENSÖRİNÖRAL İŞİTME KAYIPLI  
HASTALARIN KLİNİK VE RADYOLOJİK OLARAK  
DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ  
Dr. Ahmet YÜKKALDIRAN

DANIŞMAN  
Doç. Dr. İmran ŞAN

ŞANLIURFA

2015

T.C.  
HARRAN ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ  
KULAK BURUN BOĞAZ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**TEK TARAFLI SENSÖRİNÖRAL İŞİTME KAYIPLI  
HASTALARIN KLİNİK VE RADYOLOJİK OLARAK  
DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ  
Dr. Ahmet YÜKKALDIRAN

DANIŞMAN  
Doç. Dr. İmran ŞAN

Bu tez, Harran Üniversitesi Bilimsel Araştırma Koordinatörlüğü tarafından  
.....tarih ve protokol numarası ile desteklenmiştir.

ŞANLIURFA

2015

## TEŞEKKÜR

Tez çalışmalarımı yönlendiren, araştırmalarımın her aşamasında bilgi, öneri ve yardımlarını esirgemeyerek engin fikirleriyle yetişme ve gelişmeye katkıda bulunan tez danışman hocam sayın Doç. Dr. İmran ŞAN'a uzmanlık eğitimim boyunca bilgi, deneyim ve desteklerini esirgemeyen değerli hocalarım Doç. Dr. İsmail İYNEN'e, Yrd. Doç. Dr. Ferhat BOZKUŞ'a, Yrd. Doç. Dr. Rıza DÜNDAR'a tezimin her aşamasında destek ve katkılarından dolayı sevgili eşim Pınar YÜKKALDIRAN'a

Asistanlığım süresince birlikte çalışmaktan zevk aldığım klinik asistan arkadaşlarım Osman Kadir GÜLER, Rukiye GÜLER, Habip BİNİCİ, Gülşah KAN, Servet ERDEMES'e KBB servisinden başta sekreterimiz Ömer DEDE başta olmak üzere, ameliyathane, yoğun bakım ünitesi ve diğer kliniklerdeki tüm öğretim üyesi, asistan, hemşire ve diğer personele; asistanlığım boyunca resmi yazışmalar ve daha birçok konuda, engin bilgi birikimi ve tecrübeleriyle bizlere yardımcı olan, başta Murat ALKAN ve Tevrat ZERAY olmak üzere tüm idari personele teşekkürü bir borç bilirim.

Hayatım boyunca hep yanımda hissettiğim, maddi ve manevi desteklerini hiçbir zaman esirgemeyen aileme minnet ve şükranlarımı sunarım.

Dr. Ahmet YÜKKALDIRAN

## İÇİNDEKİLER

## SAYFA NO

TEŞEKKÜR	III
İÇİNDEKİLER	IV
ŞEKİLLER DİZİNİ	VII
TABLolar DİZİNİ	VIII
KISALTMALAR	X
ÖZET	XI
ABSTRACT	XIII
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1. Kulak Embriyolojisi	3
2.1.1 Dış kulak Yolu ve Aurikula	3
2.1.2 Orta Kulak	3
2.1.3 İç Kulak	4
2.2. Kulak Anatomisi	6
2.2.1.Dış Kulak	6
2.2.2 Orta Kulak	7
2.2.3 İç Kulak	8
2.2.3.1 Osseöz Labirent	8
2.2.3.2 Membranöz Labirent	10
2.3. İşitme Fizyolojisi ve Mekanizması	12
2.3.1.Ses Dalgası ve Özellikleri	12
2.3.2 İşitme Fizyolojisi	12
2.4. İşitme Kaybının Sınıflandırılması ve Dereceleri	19
2.4.1 Tek Taraflı İşitme Kaybı Prevelansı	19

2.4.2 İşitme Kaybının Sınıflandırılması	20
2.4.3 Sensörinöral İşitme Kaybı Derecelendirilmesi	21
2.5. Çocuklarda Sensörinöral İşitme Kaybı	23
2.5.1. Doğumsal Genetik İşitme Kayıpları	24
2.5.2. İç Kulak Anomalileri	25
2.5.2.1. Tam Labirent Aplazisi (Michel)	27
2.5.2.2. Koklear Aplazi	28
2.5.2.3. Koklear Hipoplazi	28
2.5.2.4. İnkomplet Bölünme tip-I	29
2.5.2.5. İnkomplet Bölünme tip-II (Mondini)	29
2.5.2.6. Ortak Kavite	30
2.5.2.7. Semisirküler Kanal Displazisi	31
2.5.2.8. Semisirküler Kanal Aplazisi	32
2.5.2.9. Geniş Vestibüler Akuadukt Sendromu	32
2.5.2.10. Geniş İnternal Audituar Kanal	33
2.5.5.11. Dar İnternal Audituar Kanal	34
2.5.2.12. Sekizinci Sinir Anomalileri	34
2.5.3. Doğumsal Genetik Olmayan İşitme Kayıpları	35
2.5.3.1. Prenatal Nedenler	35
2.5.3.2. Perinatal nedenler	35
2.5.3.3. Postnatal dönem işitme kayıpları	36
2.6. Yetişkinlerde Sensörinöral İşitme kaybı	36
2.7. Odyolojik inceleme	40
2.7.1. İnsan Sesi ile Muayene	40
2.7.2. Diyapozon testleri	41
2.7.3. Saf Ses Odyometrisi	42
2.7.4. Objektif Odyolojik Testler	44
2.7.4.1. Timpanogram ve Akustik Refleks	44
2.7.4.2. Akustik Refleks (Stapes refleksi) Testi	45
2.7.4.3. İşitsel Beyinsapı Potansiyelleri (BERA)	46

2.7.4.4.Otoakustik Emisyon Testi	47
2.8. Kulak ve Temporal kemiğin radyolojik olarak görüntülenmesi	50
2.8.1. Bilgisayarlı Tomografi (BT)	50
2.8.2.Temporal MRG	51
3. GEREÇ VE YÖNTEM	54
4. BULGULAR	55
5. TARTIŞMA	65
6. SONUÇ	71
7.KAYNAKLAR	72

## ŞEKİLLER DİZİNİ

## SAYFA NO

<b>Şekil-1:</b> Kulağın yarı şematik resmi	6
<b>Şekil-2:</b> Osseöz labirent	8
<b>Şekil-3:</b> Koklea ve Spiral ganglion	9
<b>Şekil-4:</b> Membranöz labirent ve Vestibülokoklear sinir	11
<b>Şekil-5:</b> İşitme fizyolojisi	13
<b>Şekil-6:</b> Korti organı	16
<b>Şekil-7:</b> İşitme yolları	18
<b>Şekil-8:</b> Michel aplazisi	27
<b>Şekil-9:</b> Koklear aplazi	28
<b>Şekil-10:</b> Koklear hipoplazi	28
<b>Şekil-11:</b> İnkomplet bölünme tip -1	29
<b>Şekil-12:</b> Mondini malformasyonu	30
<b>Şekil-13:</b> Ortak kavite	31
<b>Şekil-14:</b> Lateral semisirküler kanal displazisi	32
<b>Şekil-15:</b> Bilateral geniş vestibüler akuadukt	33
<b>Şekil-16:</b> Geniş internal auditor kanal	33
<b>Şekil-17:</b> Dar internal auditor kanal	34

**TABLolar DİZİNİ****SAYFA NO**

<b>Tablo-1:</b> İşitme Kaybı Derecesinin Sınıflandırılması	21
<b>Tablo-2:</b> Çocuklarda işitme eşiği ve işitme kaybı dereceleri	22
<b>Tablo-3:</b> Çocuklarda sensörinöral işitme kaybı etyolojisi	24
<b>Tablo-4:</b> Konjenital iç kulak anomalilerinde Sennaroğlu sınıflması	26
<b>Tablo-5:</b> Yetişkinlerde sensörinöral işitme kaybı etyolojisi	37
<b>Tablo-6:</b> Ototoksik ilaçlar	39
<b>Tablo-7:</b> Kulak kemikçiklerinin en iyi değerlendirildiği BT kesitleri	51
<b>Tablo-8:</b> Manyetik rezonans görüntüleme lezyonların sinyal intensite özellikleri	52
<b>Tablo-9:</b> Hastaların cinsiyet dağılımı	55
<b>Tablo-10:</b> Erişkin hastaların yaş ortalaması	55
<b>Tablo-11:</b> Çocuk hastaların yaş ortalaması	55
<b>Tablo-12:</b> Tek taraflı sensörinöral işitme kayıplı erişkinlerde işitme kaybı lateralizasyonunun dağılımı	56
<b>Tablo-13:</b> Tek taraflı sensörinöral işitme kayıplı çocuklarda işitme kaybı lateralizasyonunun dağılımı	56
<b>Tablo-14:</b> Hastaların sağ kulak otoskopik muayane bulguları	57
<b>Tablo-15:</b> Hastaların sol kulak otoskopikmuayane bulguları	57
<b>Tablo-16:</b> Hastaların sağ kulak timpanometri bulguları	58
<b>Tablo-17:</b> Hastaların sol kulak timpanometri bulguları	58
<b>Tablo-18:</b> Erişkin hastalardaki işitme kaybı derecesi	59
<b>Tablo-19:</b> Çocuk hastalardaki işitme kaybı derecesi	60
<b>Tablo-20:</b> Tek taraflı işitme kaybında etyolojik nedenler	60
<b>Tablo-21:</b> Hastaların manyetik rezonans görüntüleme bulguları	61
<b>Tablo-22:</b> Hastaların bilgisayarlı tomografi bulguları	61
<b>Tablo-23:</b> Sennaroğlu sınıflmasına göre çocuklardaki iç kulak patolojilerinin dağılımı	62



<b>Tablo-24:</b> Vestibüler patoloji saptanan hastaların sayı ve oransal dağılımı	63
<b>Tablo-25:</b> Semisirküler kanal patolojisi saptanan hastaların sayı ve oransal dağılımı	63
<b>Tablo-26:</b> İnternak akustik kanal patolojisi saptanan hastaların sayı ve oransal dağılımı	64
<b>Tablo-27:</b> Vestibuler akuadukt patolojisi saptanan hastaların sayı ve oransal dağılımı	64

## KISALTMALAR

<b>KBB</b>	:Kulak Burun Boğaz
<b>SNİK</b>	:Sensörinöral İşitme Kaybı
<b>WHO</b>	:Dünya Sağlık Örgütü
<b>DKY</b>	:Dış Kulak Yolu
<b>İTH</b>	:İç Tüy Hücreleri
<b>DTH</b>	:Dış Tüy Hücreleri
<b>CMV</b>	:Sitomegalo Virüs
<b>HSV</b>	:Herpes Simpleks Virüs
<b>SOC</b>	:Superior Olivatör Kompleks
<b>BERA</b>	:İşitsel Beyin Sapı Potansiyelleri
<b>HIV</b>	: Human İmmunodeficiency
<b>YÇBT</b>	:Yüksek Çözünürlüklü Bilgisayarlı Tomografi
<b>MRG</b>	:Manyetik Rezonans Görüntüleme
<b>OD</b>	:Otozomal Dominant
<b>OR</b>	:Otozomal Resesif
<b>SSK</b>	:Semisirküler Kanal
<b>SSO</b>	:Saf Ses Ortalaması
<b>LVAS</b>	:Large Vestibüler Aquaduct
<b>VA</b>	:Vestibüler Aquadukt
<b>İAK</b>	:İnternal kutik Kanal
<b>BOS</b>	:Beyin Omurilik Sıvısı
<b>AİK</b>	:Ani İşitme Kaybı
<b>MS</b>	:Multipl Skleroz
<b>AR</b>	:Akustik Refleks
<b>TEOAE</b>	:Transient Evoked Otoakustik Emisyon
<b>DPOAE</b>	:Distortion Product Otoakustik Emisyon
<b>SOAE</b>	:Spontan Otoakustik Emisyon
<b>RF</b>	:Radyofrekans
<b>AC</b>	:Alternan Akım
<b>TSAP</b>	:Tüm Sinir Aksiyon Potansiyeli
<b>BAP</b>	:Bileşik Aksiyon Potansiyeli
<b>KM</b>	:Koklear Mikrofonik

## ÖZET

### Tek Taraflı Sensörinöral İşitme Kayıplı Hastaların Klinik ve Radyolojik Olarak Değerlendirilmesi

Dr. Ahmet YÜKKALDIRAN

Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı Uzmanlık Tezi

Tek taraflı sensörinöral işitme kaybı olan hastaların klinik ve radyolojik olarak değerlendirilmesi. **Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı Tıpta Uzmanlık Tezi, Şanlıurfa, 2015.** Bu çalışma Kasım 2012-Kasım 2014 tarihleri arasında tek taraflı işitme kaybı şikayeti ile polikliniğimize başvuran 1-65 yaş arası 86 hasta grubu (Erişkin 29 erkek, 13 bayan hasta ile Çocuk 25 erkek, 19 bayan hasta) ile yapıldı. Erişkin hastaların yaş ortalaması 41.3 yıl idi, çocuk hastaların ise 9.8 yıl idi. Tek taraflı sensörinöral işitme kaybı olan ve çalışmaya dahil edilen tüm hastaların detaylı kulak burun boğaz muayeneleri yapıldı. Hastaların geçirilmiş paroti tenfeksiyonu, kafa travması, ani işitme kaybı, yeni doğan dönemi risk faktörleri, gürültüye maruziyet, menenjit, sistemik hastalık, meniere açısından anamnezleri alındı. Tüm hastaların radyolojik tetkikleri yapıldı. Tüm hastaların yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntülemeleri yapıldı. Uzman radyolog eşliğinde mevcut patolojiler değerlendirildi. İç kulak yapıları anatomik ve morfolojik olarak değerlendirilip, belirlenen iç kulak anomalileri Sennaroğlu Sınıflaması kullanılarak gruplandırıldı. bilateral işitme kaybı olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. 44 hastada sağ kulakta, 42 hastada ise sol kulakta sensorinöral işitme kaybı mevcuttu. Erişkin hastaların 5'inde tek taraflı çok hafif, 12'sinde tek taraflı hafif, 12'sinde tek taraflı orta, 3'ünde tek taraflı ileri, 6'sında tek taraflı çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı tespit edildi. Çocuk hastalarda ise 2'sinde tek taraflı orta, 5'inde tek taraflı orta-ileri, 11'inde tek taraflı ileri, 26'sında tek taraflı çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı tespit edildi. Hastaların yapılan fizik muayene, anamnez ve görüntüleme tetkikleri sonucu 11 hastada iç kulak anomalisi, 7 hastada parotit, 2 hastada menenjit, 7 hastada yenidoğan dönemi risk faktörleri, 2 hastada ototoksik ilaç kullanımı, 2 hastada labirentit, 4 hastada kafa ve kulak travması, 4 hastada akustik travma, 4 hastada akustik nörinom, 3 hastada metabolik ve endokrin hastalık, 2 hastada meniere patolojisi

tespit edildi. İ kulak anomalisi dađılımda,1 hastada koklear hipoplazi, 4 hastada mondini malformasyonu, 2 hastada inkomplet parsiyasyon tip-1 anomalisi, 4 hastada ise normal kokleaya eşlik eden diđer i kulak anomalileri tespit edildi.

**Anahtar Kelimeler:** Tek taraflı sensörinöral işitme kaybı, i kulak anomalisi

## ABSTRACT

### **Clinical and radiological evaluation of patients with unilateral sensorial hearing loss.**

Ahmet YÜKKALDIRAN, MD

Specialty Thesis Department of Ear-Nose-Throat

This study was conducted with a group of 86 patients aged between 1-65 (29 men, 13 women in the adult group and 25 boys and 19 girls in the pediatric group), who presented to our outpatient clinic with the symptom of unilateral hearing loss between November, 2012 and November, 2014. The average age of the patients was 41.3 while the average age for pediatric patients was 9.8. All the patients with unilateral sensorineural hearing loss and included in the study received detailed ear-nose-throat examinations. The patients' histories were obtained with respect to previous parotitis infection, head trauma, sudden loss of hearing, newborn period risk factors, noise exposure, systemic disease and Ménière's disease. All the patients underwent audiological testing. All the patients underwent high resolution computerized tomography or magnetic resonance imaging studies. Their existing pathologies were evaluated with the assistance of a consultant radiologist. Their inner ear structures were assessed in anatomic and morphological terms and their identified inner ear abnormalities were grouped by using the Sennaroğlu Classification. The patients bilateral loss of hearing were excluded from the study. Sensorineural hearing loss was present in the right ear of 44 patients and in the left ear of 42 patients. Unilateral, very mild sensorineural hearing loss was identified in 5 of adult patients, unilateral and mild in 12, unilateral and moderate in 12, unilateral and severe in 3 and unilateral and very severe in 6 of them. As for the pediatric patients, unilateral and moderate sensorineural hearing loss was identified in 2 of them, unilateral moderate-severe, unilateral and severe in 11 and unilateral and very severe in 26 of them. According to the results of physical examination, anamnesis and imaging studies of the patients, inner ear abnormality was identified in 11 patients, parotitis in 7 patients, meningitis in 2 patients, newborn period risk factors in 7 patients, auto-toxic medicine use in 2 patients, labyrinthitis in 2 patients, head and ear trauma in 4 patients, acoustic trauma in 4 patients, acoustic neuroma in 4 patients, metabolic and endocrine disease in 3 patients and pathology of Ménière's disease in 2 patients. Concerning the distribution of inner ear

abnormalities, cochlear hypoplasia was identified in 1 patients, Mondini malformation in 4 patients, incomplete partition type 1 abnormality in 2 patients and other inner ear abnormalities accompanying a normal cochlea in 4 patients

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

## 1.GİRİŞ VE AMAÇ

İnsanlar arasındaki iletişim yolları içinde en önemlisi ve en sık kullanılanı konuşarak anlaşma yoludur. Bu yolların aktif kullanılabilmesi bireyin konuşma becerisinin gelişmiş olması ve işitme duyusunun sağlam olması ile mümkündür. İşitme duyusunun normal olma durumu her iki kulağın ve santral işitme yollarının anatomik ve fonksiyonel olarak işlevini yerine getirmesi halidir. İşitme kaybı tanımlanırken bu yapıların herhangi birinde oluşan patolojinin sonucu olarak tanımlanabilir. Ayrıca bir başka açıdan işitme kaybı bireyin sahip olduğu işitme duyarlılığının onun gelişim, uyum ve özellikle de iletişim becerilerini kazanmasına engel olma durumu olarak tanımlanabilir (1). İşitme kayıpları ile ilgili sınıflamalar birden fazla olup tutulan taraf veya taraflara göre de tek taraflı ve çift taraflı olmak üzere sınıflandırılabilir. Tek taraflı işitme kaybı bir kulakta normal işitme varken karşı kulakta 20 dB ve daha fazla sensörinöral işitme kaybı olmasıdır. Karşı kulaktaki işitme kaybı hafif dereceden çok ileri dereceye kadar değişen oranlarda olabilir (2). Bu durumun her iki kulak için olması çift taraflı işitme kaybını tanımlar.

Tek taraflı işitme kaybı literatürde birçok çalışmada farklı tanımlanmıştır, bu nedenle sıklığı ile ilgili veriler değişkendir. Ancak tek taraflı işitme kaybının görülme sıklığı yenidoğan döneminde ortalama 1000’de 0.19-2 arasında iken, bu oran edinsel nedenlere bağlı olarak artmaktadır ve okul dönemi çocukların ise %0,3-0,5’inde görülmektedir. Tek taraflı işitme kaybı çocuk hastalarda, çevresel faktörlerin de etkisiyle, dil gelişiminde gerilik, okul başarısında düşüklük ve davranış problemlerine neden olurken, erişkin hastalarda hayal kırıklığı, özellikle gürültüde konuşmaları ayırt edememe ve iş ve sosyal hayatta zorluklara neden olur. Tek taraflı işitme kayıpları doğuştan olabileceği gibi pek çok farklı nedene bağlı olarak edinsel de gelişebilir, ancak her zaman kesin nedeni bulmak mümkün değildir. En sık görülen nedenler arasında viral enfeksiyonlar (yaklaşık %25), menenjit (%15), iç kulak yokluğu, geniş vestibüler aquaduktus sendromu gibi değişen iç kulak anomalileri, işitme siniri yokluğu, kafa travması, ototoksik ilaç kullanımı, tümörler, ani işitme kaybı ve işitsel nöropati sayılabilir (3). Tek taraflı işitme kayıplı hastalarda, çocukluk döneminde dil kazanımında gerilik, okulda düşük başarı seviyesi, davranış bozuklukları, konuşmada beklenen karşılığın verilememesi ve sıklıkla hayal kırıklığı gibi sorunlar yaşanırken; erişkin dönemde ise özellikle gürültülü ortamlarda ya da ses kaynağı ile dinleyici arasında uzak mesafe olduğunda dinleme güçlüğü, hayal kırıklığı, rahatsızlık, iletişim zorluğu gibi sorunlar yaşanabilmektedir (4,5). Tek taraflı işitme kaybı tanısı odyolojik ve radyolojik

değerlendirme ile konulur. Hastalara odyolojik tetkik olarak statik immitans, timpanometri, akustik refleks, otoakustik emisyon ve işitsel uyarılmış beyin sapı potansiyeli, saf ses ve konuşma odyometrisi testleri yapılmaktadır. Tek taraflı işitme kaybının radyolojik olarak değerlendirilmesinde tomografi ve manyetik rezonans görüntülemeye faydalanılır. Tek taraflı işitme kayıplarında temporal kemikteki kemik defektleri konusunda Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) çok üstün bilgiler verir. Tek taraflı işitme kayıplarında YÇBT’de pozitif bulgu elde edilmesi %33 ile %35 arasında bildirilmiştir (6,7). Bunun yanında Tek taraflı işitme kayıplarında manyetik rezonans ile saptanan patoloji sıklığı %25 ile %40 oranında bildirilmiştir (8).

Bu çalışmada tek taraflı sensörinöral işitme kaybı saptanan ve tüm yaş gruplarını içeren hastaların odyolojik ve radyolojik değerlendirmelerinin yapılması, elde edilen veriler sonucunda işitme kaybının derecesi ve etyolojisini belirlenmesi aynı zamanda yaş gruplarına göre sınıflandırılma yapılarak akkiz ve konjenital kayıpların görülme sıklıklarının ortaya konması amaçlanmıştır.



## 2.GENEL BİLGİLER

### 2.1.Kulak Embriyolojisi

#### 2.1.1. Dış kulak Yolu ve Aurikula

Aurikula birinci ve ikinci brankial arktan kaynaklanan altı tane kıkırdak noktadan gelişerek oluşur. Birinci brankial arktan gelişen kıkırdak noktalar tragus, heliks kökü ve heliks üst kısmı gelişirken ikinci brankial arktan gelişen kıkırdak noktalar ise antitragus, antiheliks ve lobül gelişir. Embriyolojik hayatın ilk dönemlerinde dış kulak yolunu oluşturan birinci farengeal yarık daha sonraki dönemlerde ektodermal hücreler tarafından doldurulur ve bu dönemi takip eden fetal evre boyunca ise bu hücreler rezorbe olur ve medial uç timpan zarın dış tabakasını oluşturur. Geçici epitelyal nüve kemik parçasına, birinci farengeal yarık dış kulak yolunun kıkırdak parçasına karşılık karşılık gelir.

#### 2.1.2. Orta Kulak

Birinci endodermal cebin dışarıya doğru şekillenmesiyle timpan kavite oluşur ve tuba östaki şekillendikten sonra dört primer kese oluşur (sakkus antikus, medius, süperior, postikus) bu keselerden mastoid, petröz kemik havalı hücreleri ve orta kulak gelişir.

**Sakkus antikus:** Von troeltsch cebi

**Sakkus medius:** Atik ve petröz hücrelerin havalanmasını sağlar.

**Sakkus superior:** Arka Von troeltsch cebi ve alt inkuidal boşluk antrum ve mastoid hücrelerin skuamöz parçasını havalandırır. Sakkus superior ile medius arasındaki mukozal katlantılar ortadan kalkmaz ise petrösukuamöz lamina(köbner septumu) oluşur.

**Sakkus Postikus:** Yuvarlak pencere, sinüs timpani, orta kulak medial duvarı ve oval pencerenin büyük kısmını oluşturur. Malleus'un proses brevisi dışındaki kısmı ve inkus'un tamamı birinci brankial arkten (mandibular ark, meckel kıkırdağı) gelişir. Malleus kısa kolu ise meckel kıkırdağından bağımsız olarak intramembranöz kemikleşme sonucunda oluşur. Stapes'in taban dışında kalan kısımları ikinci brankial arkten(reichert kıkırdağı), tabanı ise otik kapsülden gelişir. Orta kulak kaslarından tensor timpani kası birinci farengeal arkten, stapedius kası ise ikinci farengeal arkten gelişir. Bundan dolayı tensor timpani kası N.mandibularis'e, stapedius kası ise N.fasialis ile innerve olurlar.

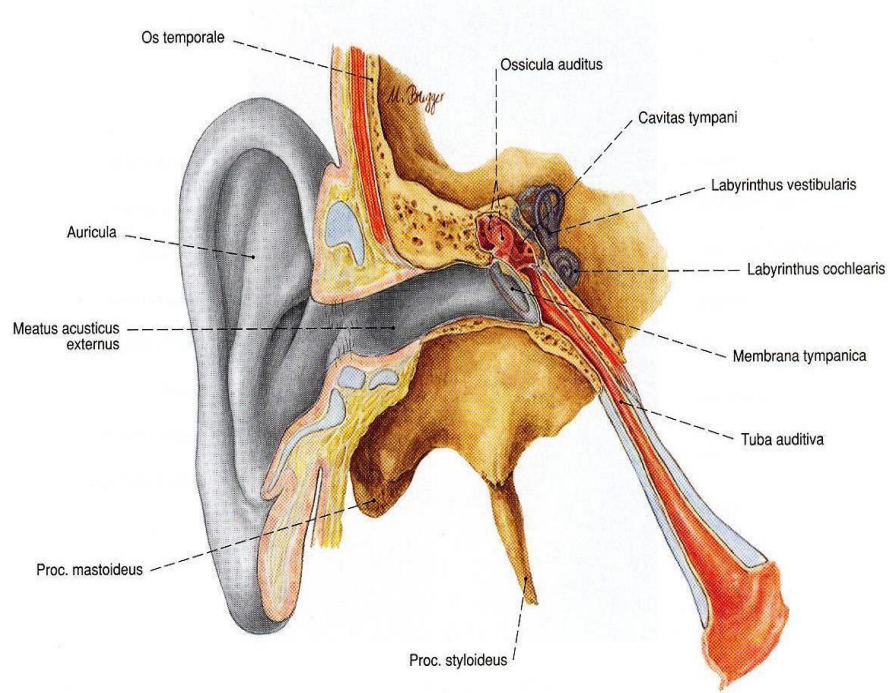
### 2.1.3. İç Kulak

Üçüncü gestasyonel haftada ektoderm yüzeyinde lamina otika adı verilen bir alan olarak iç kulak gelişimi başlar. Bu alanın daha sonra çukurlaşması ile fossa otika oluşur ve beş haftada fossa otika'nın yüzey epiteli ile bağlantısı kesilir ve otik vezikül oluşur. Fossa otika vezikül haline geçerken bir kısım epitel hücresi ayrılarak stato-akustik ganglionu oluştururlar. Bu ganglionda ilerleyen dönemlerde ikiye ayrılarak ganglion spirale ve vezikulareyi oluşturur. Embriyo 8 mm olduğunda vestibüler ve koklear taslaklar birbirinden ayrılır. Ventralde yer alan kısımdan corti organı ve koklea gelişir. Dorsalde kalan kısımdan ise utrikulus, kanalis semisirkularis, duktus endolenfatikus ve duktus utrikulosakkularis gelişir. Koklear kanal 6. haftada gelişmeye başlar. Yedinci haftada kokleanın birinci turu oluşmuştur ve 8. haftanın sonunda 2,5 tur tamamlanmış olur. Bu sırada koklea ile sakkulusun geri kalan kısmı arasındaki bağlantı ductus reuniens halini alır. Daha sonra duktus koklearisin skala vestibüliye bakan tarafında membrana vestibularis'i (Reissner membranı), skala timpaniye bakan tarafı ise membrana basillaris'i oluşturur. Corti organının gelişmesi bazal turdan apekse doğru olur. Corti organı koklear kanalın duvarındaki hücrelerden gelişir. Yirmi ikinci haftada, iç tüy hücreleri (İTH), dış tüy hücreleri (DTH), destek hücreleri ve Hensen hücreleri meydana çıkar. Akustikofasiyal ganglion, üst ve alt olarak ikiye ayrılır. Üstte bulunandan n.vestibularisin superior dalı, altta bulunandan ise inferior dalı doğar. VIII. Kranial sinirin alt kısmı kalınlaşır ve koklear siniri meydana getirir. Altıncı haftada otik vezikülün ventral kısmından koklear kanal gelişirken, dorsal kısmından iç kulağın denge fonksiyonundan sorumlu kısımları gelişmeye başlar. Bu devrede otokistin iç yüzeyinde endolenfatik duktus ortaya çıkar. On dört mm büyüklüğündeki bir embriyoda (6. haftada) vestibüler parçada poşlar görülmeye başlar ve bunların periferik parçalarından yarım daire

kanalları meydana gelir. Yirmi mm büyüklüğündeki embriyoda (7. haftada) vestibüler parça utrikül ve sakküle bölünür ve on dört mm çapındaki bir embriyoda (8. haftada) erişkin iç kulak çaplarına erişir. Dokuzuncu haftada vestibüler sistemdeki tüy hücreler iyice şekillenir ve sinir uçları ile sinapslar yaparlar. Yarım daire kanalları 6. haftada oluşmaya başlar. Yedinci haftada kanalların ampullalarında zar labirentteki epitelden crista ampullaris meydana gelir. On birinci haftada maküladaki duysal epitel ve destek hücreleri ayrılır ve otolitler oluşur. Yirmi ikinci haftada gelişme tamamlanır. Makülalar 14 ila 16. haftalar arasında gelişir. Önce otik vezikülün iç yanı kalınlaşır ve ortak maküla oluşur. Daha sonra maküla ikiye bölünür. Üstte bulunandan utrikulus ile superior ve horizontal kanalların makülaları, altta bulunandan sakkülüs ile posterior yarım daire kanalları meydana gelir. Membranöz labirentin geliştiği otik vezikülün etrafı başlangıçta mezenşim ile sarılıdır. Mezenşim zamanla değişerek önce kıkırdak, daha sonra da kemik labirenti (otik kapsül) yapar. Kemik labirent ile zar labirent arasında perilenfatik aralık oluşur. Membranöz otik kapsül gelişmesini tamamladıktan sonra, otik kapsül kemikleşmeye başlar. Ondört kemikleşme noktası ile kemikleşir. Bu kemikleşme noktaları aynı zamanda meydana çıkmaz. Otik kapsülün kemikleşmesi altıncı ayın sonunda tamamlanır. Modiolusun gelişmesi otik kapsülden bağımsızdır. Kıkırdak modiulus koklear kanalın iç ucu çevresindeki mezenşimden gelişir ve çevrede oluşan otik kapsül kıkırdağı ile birleşir. Kemik spiral lamina ise bazal turdan yirmi üçüncü haftada gelişmeye başlar (9).

## 2.2. Kulak Anatomisi

Anatomik olarak kulak temporal kemik içine yerleşmiş dış kulak, orta kulak ve iç kulaktan oluşur (Şekil 1). Dış kulak timpanik membranı dışarıdan gelecek zararlardan korur, ses dalgalarını toplar ve sesin lokalize edilmesinde rol oynar. Orta kulak ise ses dalgalarının mekanik olan enerjisini değiştirerek iç kulağa iletir. İç kulak ise aldığı bu ses dalgalarını sinir sinyallerine dönüştürerek işitme merkezine gönderir ve sesin algılanıp yorumlanması gerçekleşir.



Şekil-1:Kulak yarı şematik resim(Sobotta Atlas of Human Anatomy, 15th English Edition).

### 2.2.1.Dış Kulak

Timpanik membranın lateralinde kalan kulak bölümüdür. Aurikula, dış kulak yolu ve timpanik membrandan oluşur. Dış kulak yolu yaklaşık 2,5 cm kadardır ve “s” harfi şeklinde kıvrımlı yapıya sahiptir. Dış 1/3 bölümü kıkırdak, geri kalan 2/3 iç bölümü ise kemikten yapılmıştır. Dış kulak yolu lateral kısmı kartilaj yapısındadır ve yağ bezlerini, serumen bezlerini

içeren gevşek ve kalın bir deri ile örtülüdür. Dış kulak yolu medial kısmı üzeri ince bir deri ile örtülüdür ve kemikten oluşur. Deri eklerini barındırmaz. Dış kulak aurikula yardımı ile topladığı sesi meatus akustikus externus yolu ile orta kulağa iletir

### **2.2.2. Orta Kulak**

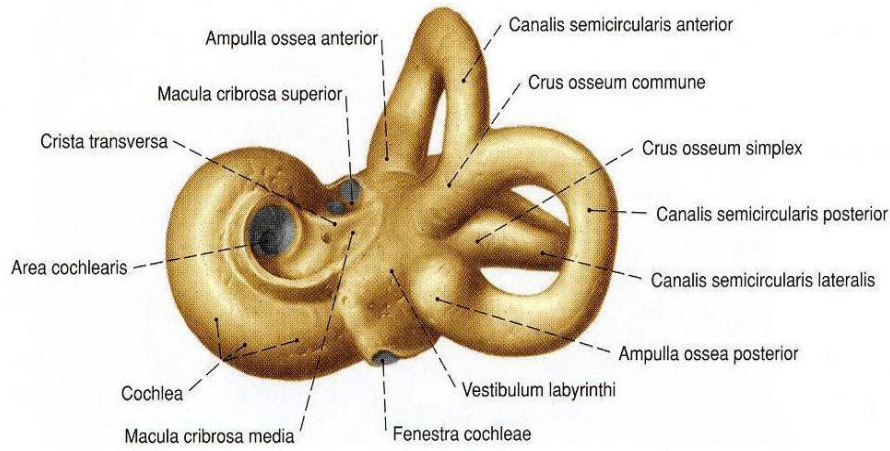
Orta kulak boşluğu, tuba östaki ve mastoid boşluktan oluşur. Orta kulak boşluğu medialde promontoryum (koklea bazal kıvrımı, oval, yuvarlak pencere, fasiyal sinir), lateralde timpanik membran, inferiorunda jugular bulb, superiorunda tegmen timpani ve orta kafa çukuru, anteriorunda östaki borusu ve karotid arter, posteriorunda aditus at antrum ve mastoid hücreler ile komşudur. Ses dalgalarını timpanik membrandan iç kulağa iletir ve amplifiye eder. Orta kulak, timpanik membran ve malleus, incus ve stapes adı verilen üç hareketli kemikçığı barındıran bir boşluktur. Orta kulak hava ortamından aldığı ses dalgalarını membranöz labirentin sıvı ortamına transfer ederken, ses dalgalarını stapes tabanına doğru arttırarak iletir. Timpanik membran ovoid yapıda olup, üç kısımdan oluşur bunlar lateralde squamöz epitel tabakası, medialde respiratuar epitel ve ortada fibröz tabakadan oluşur. fibröz tabaka aynı zamanda anulusu da oluşturur. Malleusun kısa kolundan anterior ve posteriora uzanan malleolar ligamanların üstünde kalan bölgede annulus mevcut değildir ve bu alan pars flaccida olarak adlandırılır. Malleolar plikaların altında ve zarın büyük kısmını oluşturan alan ise pars tensa olarak adlandırılır. Orta kulak boşluğunda üç kemikçik bulunur. Bunlar malleus, inkus ve stapes kemikçikleridir. Bu üç kemikçik vücudun en küçük kemikçikleridir ve kulak zarına gelen titreşimleri yükselterek oval pencere yolu ile iç kulak sıvısına iletirler. Orta kulaktaki malleus uzun kolu kulak zarının iç yüzeyine, stapes kemikçığının tabanı oval pencereye (fenestra vestibuli) bağlıdır. Oval pencere bu sayede içe ve dışa doğru hareketler oluşturur. Böylece orta kulak havadaki titreşimleri iç kulağın sıvı ortamına taşıyan bir dönüştürme görevi yapar (10,11). Orta kulakta iki adet kas bulunmaktadır. Bunlar stapes ve tensor timpani kaslarıdır. Tensor timpani kası promontoriumun ön yukarısında yarı açık kemik kanal çıkıntı içinden geçer, bu yarı açık kemik kanal kokleariform çıkıntı olarak bilinir. Tensor timpani kası kolluma yakın bir şekilde malleusun manibrumuna yapışır. Bu kas kasıldığında manibrum malleiyi mediale ve öne çekerek timpanik membranı gerer. Stapes kası tendonu timpanik kavitede eminensial çıkıntıdan geçer ve stapesin boynu ve arka bacağına yapışır. Stapes kası kasıldığında stapes tabanının ön tarafını laterale çeker ve yüksek seslerde tabanı fiske ederek iç kulağı zararlı seslerden korur.

### 2.2.3. İç Kulak

İç kulak iç içe geçmiş kanallar şeklindedir. İç kulak, temporal kemiğin petröz bölümünde yerleşen, işitme ve denge ile ilgili reseptörlerin bulunduğu kulak bölümüdür. İç kulak yuvarlak ve oval pencere yoluyla orta kulak ile bağlantılı olup koklear ve vestibüler akuaduktuslar yoluyla kafa içi yapıları ile bağlantılıdır. En dışta otik kapsül (osseöz labirent) bulunur. Otik kapsülün yuvarlak ve oval pencereler dışında kalan kısmı kemik dokudan oluşmuştur. Otik kapsülün içinde membranöz labirent bulunur. Kapsül ile zar labirent arasında perilenf adı verilen bir sıvı vardır. Perilenf plazmaya benzer bir şekilde düşük  $K^+$  (3.5 mM), yüksek  $Na^+$  konsantrasyonuna sahiptir. Osseöz labirent vestibul, kemik semisirküler kanallar, koklea, aquaduktus vestibuli, aquaduktus koklea bölümlerinden oluşur. Membranöz labirent ise utrikulus, sakkulus, duktus semisirkularis, duktus endolenfatikus, duktus perilenfatikus, duktus koklearis ve corti organından oluşur.

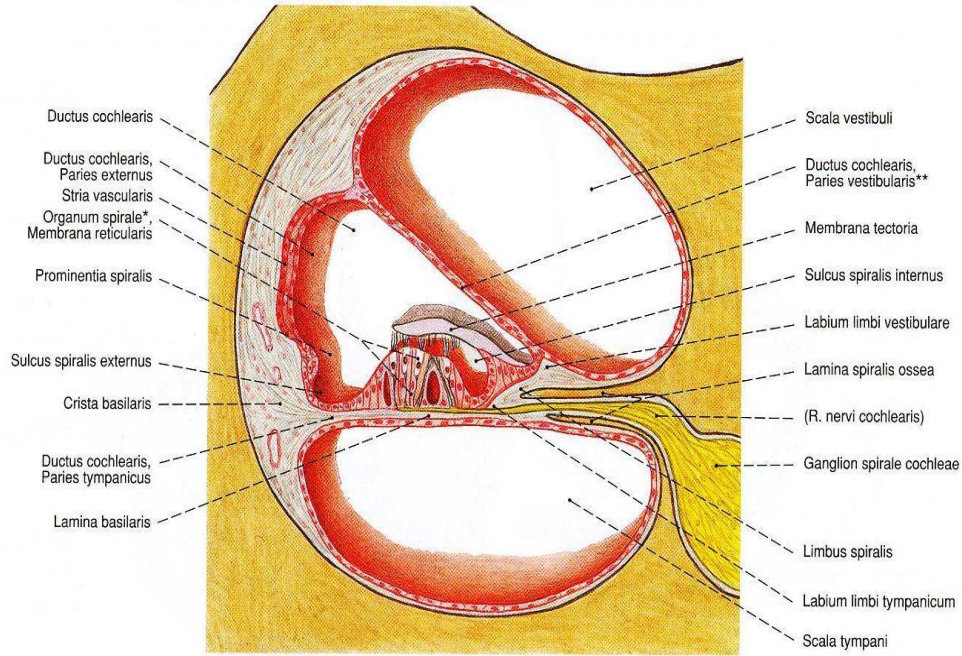
#### 2.2.3.1. Osseöz Labirent

Osseöz labirenti otik kapsül adı verilen sert kompakt kemik dokusu oluşturur (**Şekil 2**). Osseöz labirent şu kısımlardan oluşur. Osseöz labirent vestibul, kemik semisirküler kanallar, koklea, aquaduktus vestibuli, aquaduktus koklea bölümlerinden oluşur.



**Şekil-2:**Osseöz Labirent(Sobotta Atlas of Humen Anatomy, 15th English Edition)

**Koklea:** kemik labirent'in salyangoz şeklindeki kısmıdır ve iç kulağın primer işitme organını barındırır, giderek azalan çapı ile kendi üzerinde  $2^{5}$  kere sarılır ve apeks'de kör olarak sonlanır. Merkezi dikey aksına “modiolus” adı verilir ve iç duvar olarak görev yapar. Koklea insanda skala vestibüli, skala timpani ve skala media olmak üzere üç tübül kompartmandan oluşur. Bağ dokusundan oluşan baziler membran ve ince zar şeklindeki Reissner membranı, kokleayı uzunluğu boyunca üç bölmeye ayırır. Kokleadan enine kesit alındığında 3 bölme şeklindedir (Şekil 3).



**Şekil-3:** Koklea ve spiral organ(Sobotta Atlas of Human Anatomy, 15th English Edition)

Süperiorda kalan kısma skala vestibuli adı verilir ve oval pencereden başlayarak koklear apekse uzanıp vestibulum'a açılır. Bazalde kalan kısım ise skala timpani adını alır ve yuvarlak pencere aracılığı ile orta kulak boşluğu ile komşuluk yapar. Skala vestibuli ve skala timpani kokleanın tepesinde helikotermada birleşirler. Ortada kalan alan ise skala media'dır. Skala vestibüli ve skala timpani içerisinde perilemf bulunur. Skala media ise endolenf içeren kapalı bir kanal olarak apikalde sonlanır. Osseöz spiral lamina ve bazal membran skala timpaniyi, skala vestibüli ve skala media'dan ayırır. Skala media ve vestibüli arasındaki sınırı ise Reissner Membranı yapar. Korti organı koklear duktus'da, baziler membranın skala media yüzünde yer alır.

Corti organı içinde, koklear duktus boyunca uzanan corti tüneli vardır. Bu tünelin içindeki sıvıya da cortilenf adı verilir. Corti organı sensöriyel (tüylü hücreler) ve destek hücrelerden oluşur. Sensöriyel hücreler iç tüylü hücreler (İTH) ve dış tüylü hücreler (DTH) olmak üzere iki gruptur. Sensöriyel hücreler mekanik enerjiyi elektrik potansiyellerine çevirirler (12).

**Kemik semisürküler kanallar:** Anterior, posterior ve horizontal olmak üzere 3 adettir. Utrikulusa bağlı yarım daire kanallarıdır. Utrikulus yakınında her kanal genişler ve ampulla adını alır. 240 derecelik turlar yapan, 1mm kalınlığında ve birbirlerine 90 derece açılarla açılan kanalcıklardır. Anterior ve posterior kanalın ampullasız uçları birleşerek ortak krus oluştururlar.

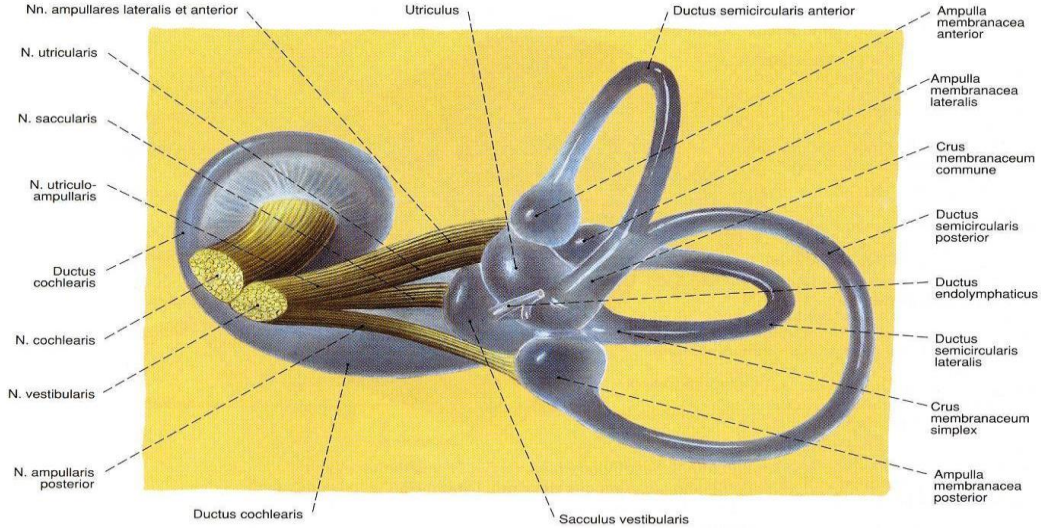
**Aquaduktus vestibuli(VA):** Vestibülün anteromediyal duvarından başlayan osseöz bir kanaldır. Ekternal orifise ulaşana kadar sürekli genişleyen arka petröz yüzeyi boyunca posteriora ve inferiora doğru uzanır. VA genişliği normal sınırı 1,5 mm'den daha azdır. Proksimal VA endolenfatik kanala ev sahipliği eder. Membranöz endolenfatik duktus yaklaşık olarak 2 mm uzunluğundadır ve endolenfatik sinüse giden utriküler ve sakküler duktuslarla bağlantılıdır. Endolenfatik duktus, duktus utrikulosakkularis ile bağlantılı olarak başlar ve VA adı verilen kemik kanal içinde ilerleyerek fossa subarkuatadaki sakkus endolenfatikusa açılır. Endolenfatik kese, düz ve katlantılı olan iki kısımdan oluşur. Katlantılı kısmı metabolik olarak bir filtre görevindedir (13,14).

**Aquaduktus koklea(KA):** İnternal akustik kanala paralel seyrederek ve içine doğru uzanır. Yetişkinlerde KA'nın ortalama uzunluğu yaklaşık 1 cm'dir. KA görevi perilenfin iç kulağa yayılmasından sorumludur ve aynı zamanda iç kulaktaki dengeyi sağlayan bir fonksiyonu vardır (13,14).

### 2.2.3.2. Membranöz Labirent

Membranöz labirent ise utrikulus, sakkulus, duktus semisirkularis, duktus endolenfatikus, duktus perilenfatikus, duktus koklearis ve corti organından oluşur (**Şekil 4**).





**Şekil-4:** Membranöz labirent ve vestibulokoklear sinir(Sobotta Atlas of Human Anatomy, 15th English Edition).

Vestibül utrikulus ve sakkulusu içeren tek bir sistemdir. Utrikulus ön yüzünden utrikuloendolenfatik valv ile ayrılan duktus utrikularis, duktus sakkularis ile birleşerek duktus endolenfatikus oluşturur. Duktus endolenfatikus da bir sinüs oluşturduktan sonra kemik kanal içindeki VA'nın içine girer ve posteriora ilerleyerek petröz piramidin dural örtüsü altında yerleşir. Sakkulus da utrikulusa benzer bir yapıya sahiptir. Sakkuler duktus vestibül tabanı boyunca ilerler ve koklear duktusa katılır. Utrikül ve sakkül doğrusal ivmedeki (lineer akselasyon) uyarılara cevap veren statik makula adı verilen ve vücudun pozisyonel hareketlerine duyarlı duyuşal reseptörlere sahiptirler. Endolenfatik duktus büyük bölümü ile akuaduktus vestibuli içinde bulunur. İç tarafta duktus utrikulosakkuler ile ve dış tarafta endolenfatik kese ile temastadır. Endolenfatik kese ise duranın iki yaprağı arasında yerleşmiş bir boşluktur. Yaklaşık olarak 1x2 cm çapındadır. Endolenfatik kese endolenfin absorpsiyonunda görev aldığı gibi endolenfle BOS arasında oluşabilecek basınç farkını da düzenler. Endolenfatik kese kulağın İmmün cevabında da görev alır.

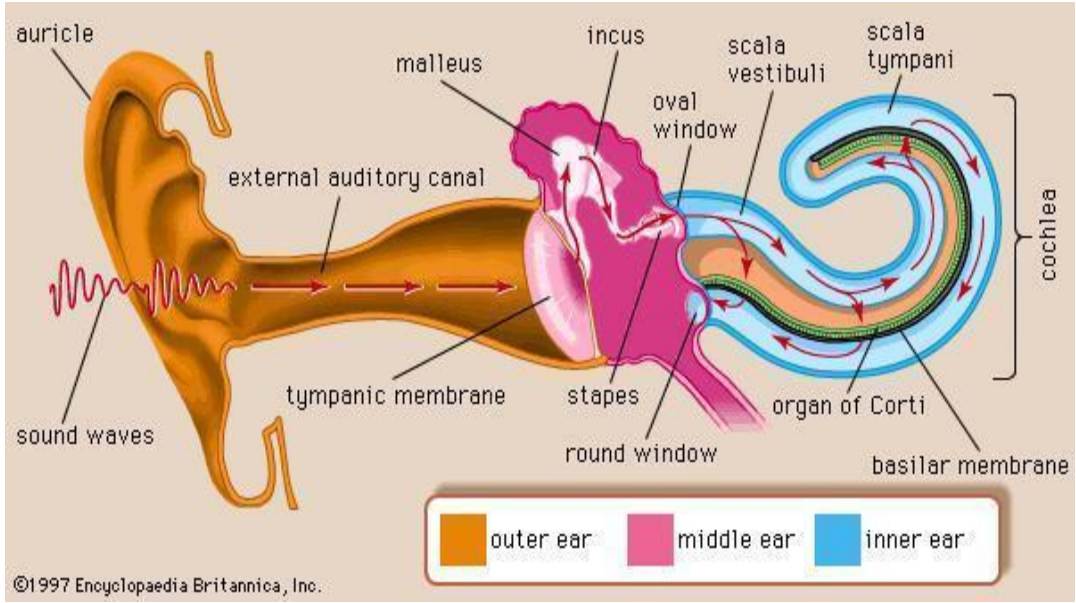
## 2.3. İşitme Fizyolojisi ve Mekanizması

### 2.3.1. Ses Dalgası ve Özellikleri

Ses işitme organını uyarıp, beyinde ses duyumu oluşturabilen nitelik ve nicelikteki fizik etkenlere ses enerjisi-akustik enereji denir. Ses enerjisi bir enerji kaynağında üretilen, maddeden oluşan bir ortamda (katı, sıvı, gaz) yayılan, mekanik bir titreşim dalgasıdır. Ses dalgalarının hızı, yayıldığı ortamın yapısına göre değişir. Katı ortamlarda en hızlı, gaz ortamlarda ise en düşük hızla yayılır. 21°C sıcaklıktaki hava tabakasında sesin hızı 344 m/sn olarak bulunmuştur. Sıvı ortamlarda ise havaya göre 4 kat hızlı olarak yayılır (1480 m/sn). Kemikte ise yayılma hızı 3013 m/sn olarak bulunmuştur. Ses dalgasının en basit şeklinin, sabit bir yüksekliği (amplitüd) ve tek bir frekansı vardır. Bu dalgaya sinüs dalgası adı verilir. Sesin frekansı saniyede oluşan siklusların sayısını ifade eder ve birimi Hertz (Hz)'dir. Sesin frekansı arttıkça ses tizleşir, frekans düştükçe ses pesleşir. İnsan kulağı 16–20.000 Hz aralığındaki frekansları duyar. Frekansı 16 Hz.'den düşük olan seslere subsonik sesler, 20.000 Hz.'den yukarı olan seslere de ultrasonik sesler denir. Konuşma sesleri 500-2000 Hz. arasındadır. Sesin şiddeti, ses enerjisinin sayısal bir çokluğudur. Sesin şiddet birimi ise desibeldir (dB). İnsan kulağı tarafından duyulan en küçük ses şiddeti 0 dB olarak tanımlanır. Sıfır desibel, mutlak sessizliği değil işitilen en düşük ses şiddetini gösterir.

### 2.3.2. İşitme Fizyolojisi

İşitme aurikulanın topladığı ses enerjisinin çeşitli bölümlerde değişikliğe uğradıktan sonra aksiyon potansiyelleri halinde beyindeki merkezlerde karakter ve anlam olarak algılanmasına kadar olan süreç olarak tanımlanabilir. Dış, orta ve iç kulak ile merkezi işitme yolları ve işitme merkezi bu sistemin parçalarıdır. İşitmenin olabilmesi için ilk olarak ses dalgalarının dış ortamdan, dış kulak yolu ile alınıp, orta kulağa iletilip, iç kulakta perilenf aracılığıyla korti organına aktarılması gereklidir (Şekil 5).



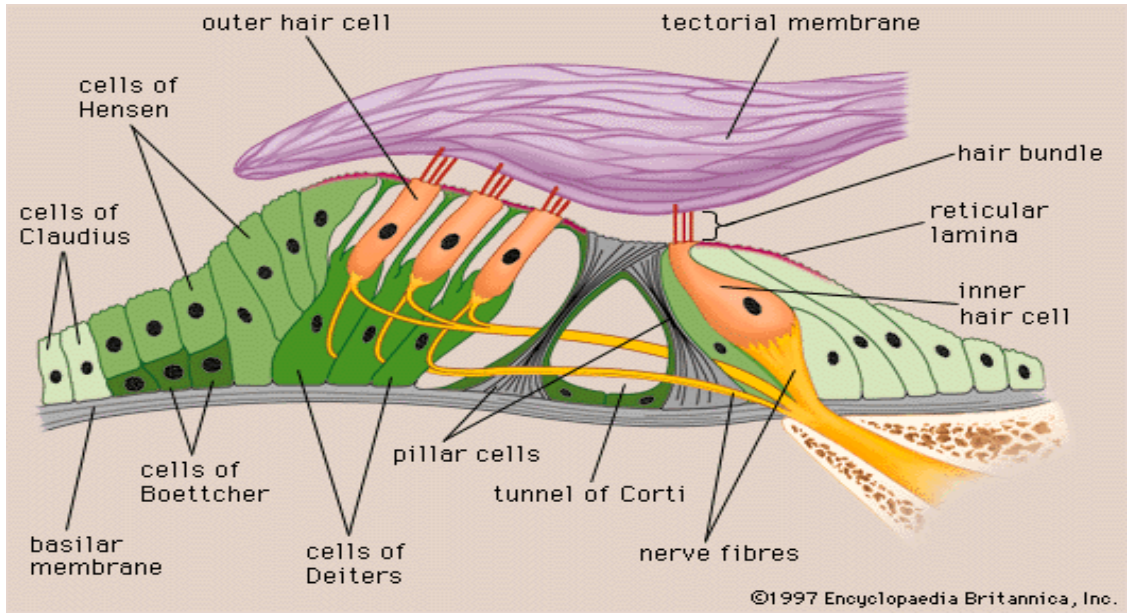
**Şekil-5:** İşitme Fizyolojisi

Sesin atmosferden corti organına iletilmesi sürecinde kulak kepçesi, dış kulak yolu ve orta kulağın yönlendirici ve/veya şiddetlendirici, baş ve vücudun ise engelleyici etkileri vardır. Ses dalgaları başa çarpınca yansır yada az miktarda da olsa kırılır. Baş ve vücut sesin iletimine karşı bir engel oluşturur. Sesin geliş yönüne göre ses dalgalarının çarptığı kulak tarafında ses dalgaları basıncı artar, aksi taraftaki kulak bölgesinde ise ses basıncı düşer. Buna “Baffle etkisi” denir. Bu sesin iki kulağa ulaşması arasında 0.6 msn’lik bir fark oluşturur ki sesin geliş yönünü bu şekilde ayırd edebiliriz (15). Bu nedenle tek taraflı işitme kayıplı kişide etkilenen kulak için başın başın baffle etkisi ortadan kalkacağından ve basınç farkı oluşmayacağından, hasta kulak sesin yönünü tayin etmede güçlük yaşar. Başın ses dalgalarının alınmasına yaptığı diğer bir etki de “gölge (shadow) etkisidir. Başın genişliğinin ses dalgalarının boyundan büyük ya da küçük olması gölge etkisini ortaya çıkarır. Tiz seslerin dalga boyu başın genişliğinden küçüktür. Bu yüzden tiz sesler uzak kulağa daha güçlükle ulaşır. Bu yüzden tiz seslerin yönü, pes seslere göre daha kolaylıkla saptanabilir (15). Kulak kepçesi çevredeki sesleri toplayıcı ve dış kulak yoluna yönlendirmeye sağlar. Kulak kepçesi başın yönüne göre yaklaşık 135°’lik bir yay içindeki bütün sesleri toplar ve DKY’na yönlendirir. Bu toplayıcı etki ile ses şiddeti 6 dB artırdığı düşünülmektedir DKY fiziki bakımdan bir rezonatöre benzetilebilir. Rezonatör etki çocuk ve yetişkinlerde farklı etki oluşturur. Normal yetişkin bir insanda sesin şiddetinin artması 3500-4000 Hz. çevresinde en yüksek değerine ulaşmaktadır. 3500-4000 Hz’teki bir ses dalgasının şiddeti DKY’da yaklaşık olarak 15-20 dB artmaktadır. Orta kulak kendisine gelen ses titreşimlerini iç kulağa transfer eder. Orta kulak iki

yolla sesi iç kulağa transfer eder. Ses dalgaları ya kulak zarı ve kemikçikler sisteminin titreşimi ile oval pencere yolu ile perilenfe geçer ya da ses dalgaları kulak zarı ve orta kulaktaki havanın titreşimi ile hem yuvarlak hem de oval pencere yoluyla perilenfe aktarılır. Bu iki sistemle iç kulağa aktarılan enerjiler arasında önemli fark oluşur. Kulak zarı, kemikçikler sistemi ile aktarılan enerji diğer iletim yoluna göre daha fazladır ve bu iki iletim mekanizması arasındaki fark 30 dB'i bulmaktadır (15). Normal şartlarda ses dalgaları orta kulaktan iç kulağa geçerken yani direnci düşük olan gaz ortamdan direnci daha yüksek olan sıvı ortama geçerken ortalama 30 dB civarında bir enerji kaybına uğrar. Orta kulak bu kaybı önlemek için yükseltici etki göstermektedir. Bu etkiyi ise timpanik zar, kemikçik sistem ve timpanik zar ile stapes tabanı alanı arasındaki fark ile sağlamaktadır. Timpanik membranın dış yüzü üzerinde ses dalgalarının yaptığı basınç değişikliklerine yanıt olarak timpanik membran içe ve dışarı doğru hareket eder. Bundan dolayı timpanik membran ses kaynağının titreşimlerini taklit eden bir rezonatör gibi görev yapar. Timpanik membranın pars tensa kısmı işitmede rol alır. Timpanik membran hem kemik anulus içine sıkıca yerleşmiştir hem de manubrium mallei'ye sıkı bir şekilde yapışıktır. Anulus içine yerleşen kısım titreşimde görev almaz. Timpanik membranın sadece ince olan orta kısmı titreşir ve titreşim enerjisi manubrium mallei'de yoğunlaşır. Bu şekilde ses enerjisi iki katına çıkar. Kemikçikler ise bir kaldıraç gibi etki eder. Bu kaldıraçta, manubrium mallei ve inkusun uzun kolu kaldıraçın kollarını, malleus başı da destek noktasını oluşturur. Ses dalgası ile inkudo-malleolar kompleks tek bir ünite gibi hareket eder. Kulak zarının hareketleri manibrium mallei uzun koluna iletilir manibrium mallei kemiği, uzun ve kısa kollarının birleştiği yerden geçen bir eksen etrafında salındığından kısa kol böylece manibrium malleinin titreşmelerini inkusua iletir. İnkus bu titreşmeleri stapes başına iletcek şekilde hareket eder. Stapes başının hareketleri, oval pencerenin arka kenarına içe ve dışa hareket edecek şekilde menteşelenmiş bir kapıya benzeyen taban parçasını ileri-geri sallar. İşitme kemikçikleri böylece bir kaldıraç sistemi gibi fonksiyon görür ve bu yolla kulak zarının rezonatör titreşimlerini kokleanın skala vestibülisini dolduran perilanfaya karşı gelen stapesin hareketlerine dönüştürürler. Bu sistem manibrium mallei ve inkusun kaldıraç etkisinin gücü 1.3 kez daha fazla artırır. Timpanik membranın alanının stapesin taban parçasının alanından çok daha geniş olması nedeniyle oval pencereye ulaşan ses basıncında artışa neden olur. Timpanik membran vestapes tabanındaki titreşim alanları arasındaki oran yaklaşık olarak 18/1dir. Kulak zarının en periferik bölgelerinin titreşmediği düşünülürse efektif oran 14/1dir. Ses, kulak zarı ile stapes tabanının birbirine oranı ile orantılı olarak 14 kat güçlenerek iç kulağa geçer. Kemikçik zincirin önemli bir özelliği de titreşimlerin stapes tabanına ve yuvarlak pencereye aynı anda gitmesini önlemesidir. Ses titreşimleri oval pencereye kemikçik zinciri ile yuvarlak pencereye ise orta kulaktaki hava ile gelir. Her iki ses titreşimi arasında iletim hızı yönünden bir faz farkı

oluşur, buna defazaj etkisi denir. Bu etki kemikçik zincir hasarı veya timpanik membran perforasyonu gibi durumlarda azalırsa perilenf hareketinde de azalma meydana gelir. Perilenf ve endolenfin iyonik kompozisyonu birbirinden farklıdır ve farklı olan bu iyon konsantrasyonu koklear kanalın yan duvarında bulunan stria vaskularisin marginal hücreleri tarafından sağlanmaktadır. Bu mekanik olay sesin bizzat kendi enerjisi ile sağlanır. İşitme birbirini izleyen birkaç fazda gerçekleşir. İşitmenin olabilmesi için ilk olarak ses dalgalarının atmosferden Corti organına iletilmesi gereklidir. Bu mekanik bir olaydır ve sesin bizzat kendi enerjisi ile sağlanır. Bu olaya “**iletim-conduction**” denir. Corti organında ses enerjisi biokimyasal olaylarla sinir enerjisi haline dönüştürülür. Bu olaya “**dönüşüm-transduksiyon**” denir. İç ve dış titreşim tüylerinde meydana gelen elektrik akımı kendisi ile ilişkili sinir liflerini uyarır. Bu şekilde sinir enerjisi frekans ve şiddetine göre değişik sinir liflerine iletilir. Yani ses, şiddet ve frekansına göre Corti organında kodlanmış olur. Tek tek gelen bu sinir iletimleri işitme merkezinde birleştirilir ve çözülür. Yani sesin karakteri ve anlamı anlaşılır hale getirilir. Bu olaya “**cognition**” veya “**association**” denir. İç kulakta frekansların periferik analizi yapılır ve Corti organında akustik enerji, biyolojik olaylarla dönüşüme uğrayarak sinir liflerindeki aksiyon potansiyellerine dönüştürülür. Ses dalgalarının perilenfe iletilmesi; 1960 yılında Bekesy kobaylarda stroboskopik aydınlatma ile ses dalgalarının baziller membranda meydana getirdiği değişiklikleri araştırdı. Ses dalgalarının stapes kemiğinin taban parçasının hareketleri skala vestibüli içindeki perilenfada ilerleyen bir dalga serisini başlatır perilenfe geçmesi ile perilenf hareketlenir ve baziller membranda titreşimler meydana gelir. Bu titreşimler bazal turdan başlayarak apikal tura kadar uzanır. Bu dalga kokleaya tırmanırken boyu bir doruğa yükselip daha sonra hızla düşer. Bu doruk nokta ile stapes arasındaki uzaklık dalgayı başlatan titreşimlerin frekansı ile stapes arasındaki uzaklık dalgayı başlatan titreşimlerin frekansı ile değişir. Yüksek frekanstaki sesler koklea tabanının yakınlarında doruk noktaya ulaşan dalgalar yaratırken düşük frekanstaki sesler apeks yakınında doruğa ulaşan dalgalar üretirler. Bu harekete ilerleyen dalga “**travelling wave**” adı verilir. Bekesy'nin ortaya koyduğu diğer bir nokta da baziller membran amplitüdlerinin her yerde aynı olmadığıdır. Baziller membran amplitüdü sesin frekansına göre değişiklik gösterir. Genellikle yüksek bazal membran amplitüdü, yüksek frekanslı seslerde bazal turda en yüksektir. Buna karşılık alçak frekanslarda, yüksek bazal membran amplitüdü ise apikal düzeyde en yüksektir. Bazal membran bazal turda dar (0.12 mm), apikal turda daha geniştir (0,5 mm). Bazal turda baziller membran gergindir ve baziller membran genişliği arttıkça gerginlik giderek azalır. Bu fark nedeni ile ses dalgası, bazal turdan apikal tura kadar gezinen dalga ile götürülmüş olur. Skala vestibülünün kemik duvarları katı ise de **Reissner membranı** esnektir. **Baziller membran** gerilim altında olmayıp üstelik skala vestibülideki dalgaların doruk noktaları tarafından skala timpani içine kolayca bastırılır. Corti organının belli

başlı yapıları; iç ve dış titreşim tüylü hücreler, destek hücreleri, tektoryal membran, retiküler lamina, kutiküler tabaka kompleksidir (Şekil 6).



**Şekil-6:** Corti organı

Destek hücreleri yapısal ve metabolik olarak Corti organına gerekli desteği sağlarlar. Kokleada yaklaşık olarak 3500 iç tüy hücresi (İTH) ve 12500 dış tüy hücresi (DTH) bulunmaktadır. Bu hücreler ses enerjisinin, yani mekanik enerjinin, biyolojik enerjiye dönüşümünde rol alırlar. Bu iki hücre yapıları bakımından birbirinden farklılıklar gösterir. Dış titreşim tüylü hücreler yaklaşık 12500 adet, silindirik şekilli, çok sayıda stereosilya içeren, tektoryal membrana iç titreşim tüylü hücrelerden farklı olarak en uzun stereosilyası tamamen gömülmüş olan, hücre çekirdeğinin tabanda yerleşmiş olduğu, destek hücreleri ile sadece yüzeyden ve tabandan sarılmış (iç titreşim tüylü hücreler tamamen sarılmıştır), afferent innervasyonu tip II ganglion hücresi tarafından sağlanan, efferent innervasyonu medial superior olivatuvar kompleks olan ve postsinaptik sonlanmanın dış titreşim tüylü hücrelerin tabanında olduğu hücrelerdir. Baziller membran hareketleri titreşim tüy hareketleri ile büyük ölçüde ilişkilidir. Titreşim tüylerin titreşim amplitüdü arttıkça baziller membran amplitüdü de artar. Amplitüd artması özellikle dış titreşim tüylü hücrelerin hareket amplitüdüne bağlı olarak artış gösterir. Yani, her dış titreşim tüylü hücrenin titreşim amplitüdünün en yüksek olduğu bir frekans vardır. Buna o titreşim tüyün karakteristik frekansı ya da best frequency adı verilir. Bu baziller membran amplitüdü içinde geçerlidir. Dış titreşim tüylü hücreler frekans seçme (selectivity) özelliğine sahiptir. Titreşim tüylerin içinde meydana gelen elektrik olaylar bir kenara bırakılırsa transdüksiyon olayının meydana gelişi, yani baziller

membran hareketleri ile sinir enerjisinin oluşması kokleada bulunan 4 tane ekstrasellüler büyük elektrik potansiyelin fonksiyonu ile bağlantılıdır. Bu elektrik potansiyeller şunlardır.

1. Endolenfatik potansiyel (EP)
2. Koklear mikrofonik (KM)
3. Sumasyon potansiyeli (SM)
4. Tüm sinir aksiyon potansiyeli (TSAP) yada bileşik aksiyon potansiyeli (BAP).

**Endolenfatik potansiyel (EP):** EP dışındaki diğer elektriki potansiyeller akustik uyarıya bağlıdır. Skala vestibuli ve skala tympanide perilenf bulunur. Bu sıvı beyin omurilik sıvı ile aynı yapıdadır. Perilenf sıvısında Na konsantrasyonu fazla K ise azdır. Skala medya stria vaskularis tarafından salgılanan endolenf içerir. Endolenf sıvısında K konsantrasyonu fazla Na ise azdır. İki sıvı arasında +80 mv kadar bir elektrikselsel potansiyel bulunur. Skala medya artı iken dışarı eksidir. Buna endolenfatik potansiyel denir. Bu artı yük stria vaskularis tarafından oluşturulan Na-K ATPaz'ın K'u sürekli skala medyaya salgılaması ile oluşturulur. Endolenf -70 iken perilenf -150 mv kadardır.

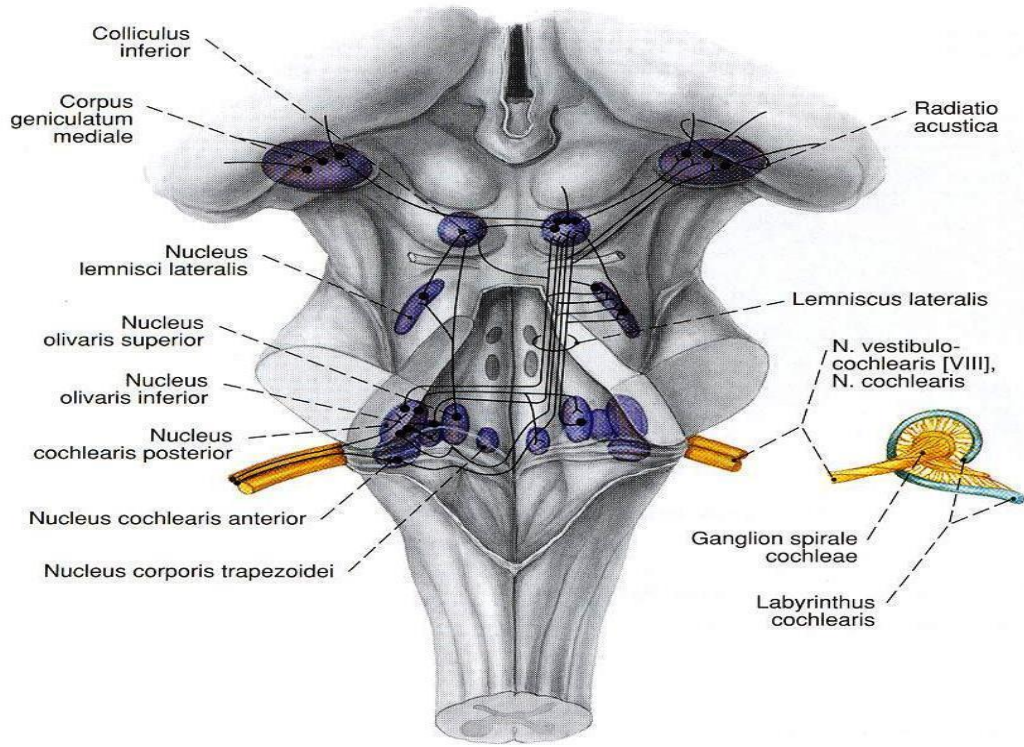
**Koklear mikrofonik (KM):** Büyük ölçüde DTH ve bunların meydana getirdiği K<sup>+</sup> iyonu akımına bağlıdır. Koklear mikrofonik alternan akımdır (AC). Ses uyarı ve bazill membran hareketleri ile direkt ilişkiindedir (15). Dış titreşim tüylü hücrelerin direnci stereosilyalarının hareketi ile değişir. Stereosilyaların modiolustan uzaklaşmaları ile direnç azalır. stereosilyaların modiolusa yaklaşmaları halinde ise artar. Bu hareket K<sup>+</sup> iyon hareketlerini ters yönde etkiler. EP'de bu hareketlerden etkilenir. Koklear mikrofonik dış titreşim tüylü hücrelerin tahribinde KM kaybolur.

**Sumasyon potansiyeli (SP):** Daha çok dış titreşim tüylü hücrelerin hücre içi potansiyeli ile ilgilidir. Ses frekansına, şiddetine ve uyarısına bağlıdır. Akımın yönü elektrodun yönüne, ses uyarısının frekansına ve şiddetine göre değişir.

**Tüm sinir aksiyon potansiyeli (TSAP) ya da Bileşik aksiyon potansiyeli (BAP):** Bu potansiyel işitme siniri liflerinden ölçülür (15). Amplitüdü uyarılma eşiğinin 40–50 dB üstünde artar. İnsanlarda işitme sinirinin % 90–95'i Tip I, % 5–10'u Tip II liflerin yapmış olduğu 30000 liften meydana gelir. Tip I miyelinli liflerdir, Tip II nöronlar ise myelinsizdir. Tip I nöronlar bipolardır. Tip I nöronların aksonları superior olivary komplekse (SOC) giderken, spiral gangliyonun çıkardığı dendritleri ise iç saçlı hücrelere gider. Tip II nöronlar myelinsiz monopolar

liflerdir ve dış saçlı hücrelerde sonlanırlar. Yuvarlak pencere yanına, kafatasına, dış kulak yoluna ya da sinirin kendisine konan elektrodlar ile ölçülür.

**Algı (cognition) – Birleştirme (association) fazı:** İşitme merkezi temporal lobun Heschl girusunda Brodman'ın 42. Alanına yerleşmiştir. Spiral gangliyondaki sinir hücrelerinin aksonları koklear nükleus seviyesinde farklı hücrelerde sonlanırlar. Tek tek gelen bu sinir iletimleri, işitme merkezinde birleştirilir ve çözülür. Böylece sesin karakteri ve anlamı anlaşılır hale getirilir. Spiral gangliyondaki sinir hücrelerinin aksonları, n. koklearis adını alarak ponttaki koklear nükleuslara ulaşırlar (Şekil 7).



**Şekil-7:** İşitme yolları (Sobotta Atlas of Human Anatomy, 15th English Edition).

Koklear nükleuslar, dorsal ve ventral olarak ikiye ayrılır. Yüksek frekanslı seslerle oluşan uyarı dorsal nükleusta, düşük frekanslı seslerle oluşan uyarı ventral nükleusta sonlanır. Koklear nükleustan çıkan liflerin çoğu beyin sapında çaprazlaşarak karşı taraf superior olivary komplekse (SOC) giderler. Lifler buradan lateral lemniskus ve inferior kollikulus'a giderler. Inferior kollikulustan çıkan lifler medial genikulat nükleus aracılığı ile temporal loptaki Sylvian fissüründe bulunan işitme alanına gelirler (9,16–18).



## 2.4. İşitme Kaybının Sınıflandırılması ve Dereceleri

İşitme, dış ortamda bulunan ses dalgalarının aurikula, dış kulak yolu ve orta kulak aracılığı ile iç kulağa aktarılması sonucu oluşan elektiriksel potansiyellerin akustik sinir aracılığı ile işitme korteksine taşınması ile sağlanır. İşitme kaybı ise dış, orta, iç kulak ve akustik sinirde meydana gelen patolojiler nedeniyle çevredeki seslerin algılanamamasıdır. Bir kulağın normal işitmesine rağmen diğer kulakta işitme kaybı olmasına tek taraflı (unilateral) işitme kaybı denir (6,17,18). Her iki kulakta işitme kaybı olmasına çift taraflı (bilateral) işitme kaybı denir. Yani tek taraflı sensörinöral işitme kaybı bir kulakta normal işitme varken karşı kulakta 20 dB ve üzerinde sensörinöral işitme kaybı izlenmesidir. İşitme kaybı konuşma ve anlama becerileri bozukluklarını da yol açtığı için toplum içinde iletişimin bozulması ile sosyal problemlere yol açmaktadır. Dünyada doğuştan işitme kaybı insidansı 1/800-1/1500 arasındadır (3). Ülkemizde ise bu değer yaklaşık 1/1000 kadardır (19). Tek taraflı işitme kaybı insidansı ise literatürde birçok çalışmada farklı sonuçlar ile karşımıza çıkmaktadır. Bu nedenle sıklığı ile ilgili veriler değişkendir. Ancak tek taraflı işitme kaybının görülme sıklığı yeni doğan döneminde ortalama 1000’de 0.19-2 arasında iken, bu oran edinsel nedenlere bağlı olarak artmaktadır ve okul dönemi çocuklarında 1000’de 3-5 çocukta görülmektedir (19,20). İşitme kaybı nedeniyle oluşan toplumsal ve gelişimsel sorunların önlenmesi; bu hastaların hekimler tarafından doğru yönlendirilmesi, uygun zamanda tespit edilmesi, tanı konulması ve tedavi edilmesi ile mümkündür. İşitme kaybının erken tanısını, uygun amplifikasyon ve özel eğitim izlediğinde çocuğun normal dili kazanma şansı yüksektir (21). Bu şekilde okul çağına geldiğinde çocukların çoğu normal okullara devam edebilir. Çok ileri derece işitme kayıplı ve işitme cihazından fayda görmeyen çocuklarda ise koklear implant uygulaması işitme kaybı tedavisinde bir dönüm noktası olmuştur.

### 2.4.1. Tek Taraflı İşitme Kaybı Prevelansı

Tek taraflı işitme kaybı için yapılan bazı çalışmalarda farklı veriler elde edilmiştir. New York State Universal New born Screening Demonstration Project raporlarına göre tek taraflı işitme kaybı prevelansı 0,83 / 1000 olarak verilmiştir. Third National Health and Nutrition Examination Survey tarafından yüksek frekanslarda görülen tek taraflı işitme kaybının %9.6 olduğu, düşük

frekanslarda oranının ise %5.6 belirtilmektedir (22). Directors of Speech and Hearing Programs In State Health and Welfare Agencies, okul çağı çocuklarında tek taraflı işitme kaybı oranının yeni doğanlara göre 100 kat fazla olduğunu belirtmekte ve 2004 raporuna göre yeni doğanlarda 0.35/1000 oranını vermektedir (22). Borton ve ark.(23)'nin belirttiğine göre Prieve ve ark.'ları tek taraflı işitme kaybı sıklığını yeni doğanlarda 1/1000 olarak belirtmiştir. Lieu (5)'nin belirttiğine göre, 2000-2001 eğitim öğretim yılında Colorado'da tek taraflı işitme kaybı oranını 1.5/1000 olarak belirtmiştir. Kenworthy ve ark. (24)'nin ise okul çağı çocuklarında tek taraflı sensörinöral işitme kaybı oranının 2/1000 ile 3/1000 arasında değiştiğini belirtmiştir. Okul çağı çocuklarında tek taraflı sensörinöral işitme kaybında saf ses ortalaması 45 dB'den yüksek ise görülme sıklığı 3/1000 iken bu orana saf ses ortalaması 25-45 dB arasında olanlar da eklendiğinde oran 13/1000'e kadar yükselmektedir. Riskli yeni doğanlarda ise bu değer 0.04-3.4/100 oranında olduğu görülmektedir (25).

#### **2.4.2. İşitme Kaybının Sınıflandırılması**

İşitme kayıpları akkiz veya konjenital olarak görülür. Ayrıca patolojinin yerine göre sensörinöral, iletim tipi ve mikst tip işitme kayıpları olarak sınıflandırılabilir. İletim tipi işitme kaybı, sesin iç kulağa iletimi aşamasında aurikula, dış kulak yolu ve orta kulak düzeyinde bir patolojiye; sensörinöral tip işitme kaybı ise koklea, 8. sinir, beyin sapı veya korteks düzeyindeki oluşan patolojilere bağlı oluşur. Sensörinöral işitme kaybı; "sinirsel işitme kaybı" veya "duyusal işitme kaybı" olarak da bilinir. Bu iki karakter, iki farklı alanın etkilendiğini göstermektedir. Sinirsel işitme kaybı, işitsel sinirin tüy hücrelerinin tabanındaki fiberlerden başlayarak beyin sapındaki işitsel nükleuslara kadar herhangi bir yerdeki hasar için kullanılmaktadır. Duyusal işitme kaybında ise sorun iç kulaktır. SNİK koklear ve ya retrokoklear kaynaklı olabilir. Bu kayıpların hemen hemen %90'ı koklear kaynaklıdır (26). Çocuklardaki SNİK'larının % 50 kadarı genetik nedenlere bağlıdır. Genetik sebeplerle oluşan SNİK'larının % 30 kadarı da bir sendromun parçasıdır (26,27). Genetik olmayan SNİK'ları prenatal, natal veya postnatal oluşan patolojilere sekonder gelişir. Erişkinlerdeki SNİK'ları çocukluk döneminden gelen kayıplar olabileceği gibi nörolojik, vasküler, hematolojik, enfeksiyöz, sistemik hastalıklar, tümörler, otoimmün hastalıklar, gürültü ve yaşlılığa bağlı olabilir (33).

### 2.4.3. Sensörinoral İşitme Kaybı Derecelendirilmesi

İşitme kayıpları derecelerine göre sınıflanabilir. İşitme kaybının derecesini tanımlamada, konuşma frekanslarındaki (500 Hz, 1000 Hz ve 2000 Hz; ANSI-1989) saf ses hava yolu işitme eşikleri ortalamasına göre Goodman tarafından geliştirilmiş olan sınıflandırma tüm dünyada yaygın olarak kullanılmaktadır (**Tablo 1**)(28).

**Tablo-1:** Goodman tarafından geliştirilmiş olan işitme kaybı derecelendirmesinin sınıflandırılması

Saf Ses Hava Yolu Ortalaması	İşitme kaybının derecesi
10-26 dB*	Normal işitme
27-40 dB HL	Çok hafif derecede işitme kaybı
27-40 dB HL	Hafif derecede işitme kaybı
56-70 dB HL	Orta derecede işitme kaybı
71-90 dB HL	İleri derecede işitme kaybı
91 dB HL ve üstü	Çok ileri derecede işitme kaybı
İşitme seviyesi ANSI 1989 standartlarına göre hazırlanmıştır.	

Marion Downs, Goodman'ın sınıflandırmasındaki 25 dB'lik alt sınırın çocuklar için geçerli olamayacağını, çocuklar için normal işitme aralığının 0-15 dB HL olduğunu ve 15 dB'yi geçen her dB'nin işitme kaybı olarak kabul edilmesi gerektiğini ileri sürmektedir (**Tablo 2**)(28).

**Tablo-2:** Çocuklarda İşitme eşiği ve işitme kaybı dereceleri

Çocuklarda işitme eşiği	İşitme kaybının derecesi
10- 15 dB HL	Normal işitme
16 - 25 dB HL	Çok hafif derecede işitme kaybı
26 - 40 dB HL	Hafif derecede işitme kaybı
41 - 55 dB HL	Orta derecede işitme kaybı
56 - 70 dB HL	Orta -İleri derecede işitme kaybı
71-90 dB HL	İleri derecede işitme kaybı
91 dB HL ve üzeri	Çok ileri derecede işitme kaybı

American Speech and Hearing Association (ASHA) kriterlerine göre belirlenen, çocuklarda işitme kaybı derecelerinin çocuk üzerindeki etkileri ve uygulanan tedavi yöntemleri T.C. Sağlık Bakanlığı Sağlık Hizmetlerinde Okul Sağlığı Kitabında sınıflandırılmıştır (21,29). Buna göre;

**16-25 dB, Çok Hafif Derecede işitme Kaybı:** İşitme testi yapılmadan çok zor farkedilir. Mesafeli ve fısıltılı konuşmaları anlamada sorun olur. Çocukta psikolojik sorunlara kendini yetersiz hissetmesine sebep olabilir. Eğer okulda gürültülü bir ortamda ise FM sistemli işitme cihazı kullanılabilir.

**26-40 dB Hafif Derecede İşitme Kaybı:** 26-35dB kayıplarda çocuk konuşma seslerinin % 25-40'ını, 35-40 dB kayıplarda % 50'sini kaçıırır. Dinlerken daha fazla efor harcarlar. Özel eğitim ve dil gelişimi açısından değerlendirilir gerekir ise işitme cihazı önerilir.

**41-55 dB Orta Derecede işitme kaybı:** 50 dB kayıplarda çocuk işitme cihazı olmadan konuşmaların % 80- 100'ünü anlayamaz. Dil gelişimi ve anlama yetersizdir. İşitme cihazı, işitsel gelişimini destekleyen özel eğitim programları ve konuşma terapisi gerekir.

**56-70 dB Orta-İleri Derecede işitme kaybı:** 55 dB kayıplarda çocuk konuşmaların % 100'ünü anlayamaz. Dil gelişiminde ve anlamada gecikme, kısıtlı kelime haznesi, iletişimde güçlük, kendine güvende azalma olur. İşitme cihazı, işitsel gelişimini destekleyen özel eğitim programları ve konuşma terapisi gerekir.

**71-90 dB ileri derecede işitme kaybı:** İşitme cihazı olmadan sadece şiddetli sesi duyar. İşitme cihazı ile çevresel sesleri ve konuşma seslerini farkedebilir. Konuşma önemli ölçüde bozulur, öğrenme güçlüğü ve kısıtlı kelime haznesi olur. İşitme cihazı gereklidir, koklear implant adayı olabilirler. Tam gün özel eğitim almalı, tüm dil becerileri, kavram gelişimi desteklenmelidir. Konuşma, okuma, dudak okuma eğitimi verilmelidir.

**91 dB ve üzeri çok ileri derecede işitme kaybı:** Sesten çok titreşimleri fark eder. Sesleri fark edebilmeleri işitme cihazına bağlıdır. Dil ve konuşma kendiliğinden gelişmez. Koklear implant adayı olabilirler. Tam gün özel eğitim ile tüm dil becerileri, kavram gelişimi desteklenmelidir. İletişim becerilerini tam olarak kazanabilmesi için total iletişim yöntemleri; konuşma, okuma, dudak okuma, işaret dili eğitimi verilmelidir.

## **2.5.Çocuklarda Senörinöral İşitme Kaybı**

Tek taraflı işitme kaybı olan çocukların bir çok yönden araştırılması gerekmektedir. Etiyolojiye ulaşmak her zaman mümkün değildir, ancak bu amaçla genetik değerlendirmenin yanı sıra, viral enfeksiyonların araştırılması, sendromik olanlarda sendromun tutabileceği diğer sistemlerin değerlendirilmesi, iç kulak ve diğer anomaliler için radyolojik değerlendirme yapılması önerilir. Bu nedenle çocuklardaki sensörinöral işitme kaybı iç kulakta veya iç kulaktan santral işitme merkezine kadar olan işitme alanlarında meydana gelen patolojilere bağlı oluşan işitme kaybıdır. Çocuklardaki SNİK'larının %50 kadarı genetik nedenlere bağlıdır. Genetik sebeplerle oluşan SNİK'larının % 30 kadarı da bir sendromun bir parçasıdır (26,27). Genetik olmayan SNİK'ları prenatal, natal veya postnatal oluşan patolojilere sekonder gelişir (**Tablo 3**).

**Tablo-3:**Çocuklarda Sensörinoral İşitme Kaybı Etiyolojisi

<b>Genetik nedenler</b>	<b>Genetik olmayan nedenler</b>
İç kulak gelişim bozuklukları (Michel, mondini, Schiebe, Alexander)	Enfeksiyonlar (Kızamıkçık, kabakulak,Kızamık, CMV, İnfluenza, Varicella Zoster, Adenovirus)
Otozomal Resesif Bozukluklar (Usher, Pendred, Javel-Lange-Neilsen)	Anoski ve hipoksi
Otozomal Dominat Bozukluklar (Waardenburg, Stickler, Treacher Collins)	Ototoksik ilaç kullanımı (Antibiyotikler, diüretikler)
Multifaktorial Genetik Bozukluk(Goldenhar)	Prematüre doğum
Sex-linked Bozukluklar (Wildenvaank, Alport)	Hiperbilirubinemi
Kromozom bozukluğuna bağlı sendromlar (Down, Turner)	Düşük doğum ağırlığı, kulak ve kafa travmaları, gürültüye maruz kalma

### 2.5.1.Doğumsal Genetik İşitme Kayıpları

Doğumsal işitme kayıplarının %60'dan fazlası genetik işitme kayıpları oluşturur. Bu grubun %30'u da sendromik işitme kayıplarıdır. Sendromik olmayan işitme kayıpları otozomal resesif (%75), otozomal dominant (%20), X'e bağlı veya mitokondrial (%5) geçişli olabilir (30,31). Türkiye'de yapılan bir çalışmada bu oranlar otozomal resesif %94, otozomal dominant %6 olarak bulunmuş ve bu değişiklik akraba evliliğinin artışına bağlanmıştır (32). Genetik işitme kayıpları tek bir genin mutasyonu ile gelişebildiği gibi birden fazla gende mutasyon sonucu da ortaya çıkabilir. Ayrıca çevresel faktörler de gen mutasyonlarını etkileyebilir. İşitmenin sensör organı olan kokleada normal işitme için, saçlı hücrelere giren potasyum iyonlarının hücreden hücreye pasif aktarımı gap junctionlar ile olur. Bu bağlantılar konneksin proteinlerinden oluşur

(32). Konneksin proteinini kodlayan genlerde veya potasyum kanalı genlerinde, kokleanın yapısal bütünlüğünü sağlayan genlerde mutasyonlar olabilir. Bu durum, çevresel faktörlerin de etkisiyle işitme kaybıyla sonuçlanır. Tek gen mutasyonlarından en sık olanı DFNB1 lokusunda yerleşen Connexin 26 (CX26-GJB) genindeki mutasyondur. Beyaz ırktaki sendromik olmayan resesif işitme kayıplarının %30-40'ından sorumludur. Türkiye'de en sık görülen mutasyondur ve tüm işitme kayıpları içinde %23,4 oranında görülür. Connexin 26 geninde en sık görülen mutasyon 35 del G mutasyonudur (30,33).

### 2.5.2.İç Kulak Anomalileri

İç kulak anomalilerinin çoğu, gebeliğin ilk üç ayında membranöz labirentin oluşumunun bir noktada aksaması ile ortaya çıkar. Bu anomaliler sadece membranöz labirenti veya kemik ve membranöz labirentin her ikisini etkileyen patolojilerdir. Kokleanın normal gelişiminin durması (agenesis) ya da aberrant gelişme (disgenesis) iç kulak yapılarında bazı defektlerin ortaya çıkmasına neden olur. Bunun sonucunda da işitme kayıpları meydana gelir. Konjenital işitme kayıplı çocukların yaklaşık %20'sinde görüntüleme teknikleri ile iç kulak gelişme bozuklukları saptanabilir. İşitme %65 olguda iki taraflı geri kalanlarında ise tek taraflı olarak sensörinöral kayıp gösterir. Konjenital iç kulak malformasyonlarının sınıflamasında Sennaroğlu tarafından yapılan daha yeni ve detaylı bir radyodiagnostik sınıflamada kokleovestibüler malformasyonlar gelişim evrelerine göre kronolojik olarak kapsamlı bir şekilde gruplandırılmışlardır (34) (**Tablo 4**).

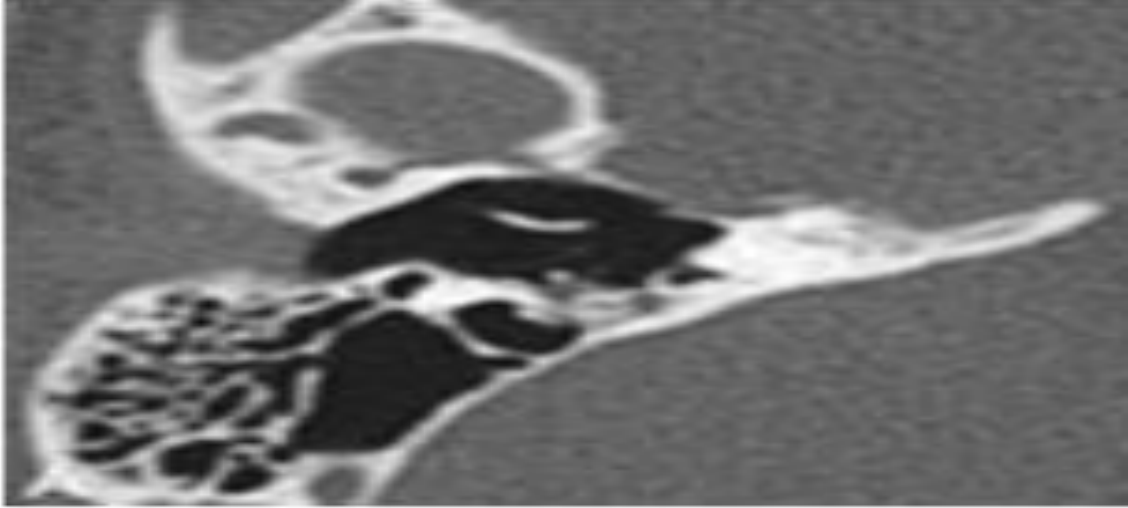
**Tablo-4:** Konjenital iç kulak anomalilerinde Sennaroğlu sınıflaması.

1.Koklear malformasyonlar
a) <b>Michel deformitesi:</b> Koklear ve vestibüler yapılar tümüyle yoktur.
b) <b>Koklear aplazi:</b> Koklea yoktur.
c) <b>Ortak kavite deformitesi:</b> Koklea ve vestibül birbirlerinden ayrılamamışlardır, her ikisinin birleşiminden oluşan kistik bir kavite vardır.
d) <b>İnkomplet bölünme Tip I:</b> Koklea kistik bir görünümde olup modiulus ve kribriform alan yoktur, vestibül geniş ve kistik bir yapıdadır.
e) <b>Koklear hipoplazi:</b> Koklea hipoplaziktir.
f) <b>İnkomplet bölünme Tip II:</b> Mondini deformitesi; koklea 1.5 kıvrımlı olup orta ve apikal kıvrımlarının birleşmesi ile ortaya çıkan kistik bir apeks vardır; vestibül dilatasyonu ve vestibüler akuaduktus genişlemesi eşlik eder.
2.Vestibüler malformasyonlar
a) Michel deformitesi
b) Ortak kavite
c) Vestibül aplazisi
d) Vestibül hipoplazisi
e) Dilate vestibül
3. Semisirküler kanal malformasyonları
a) Semisirküler kanalların aplazisi
b) Semisirküler kanalların hipoplazisi
c) Semisirküler kanalların genişlemesi
4. İnternal akustik kanal malformasyonlar
a) Aplazi
b) Daralma
c) Genişleme
5. Vestibüler ve koklear akuaduktus bulguları
a) Normal
b) Genişleme



### 2.5.2.1.Tam Labirent Aplazisi (Michel)

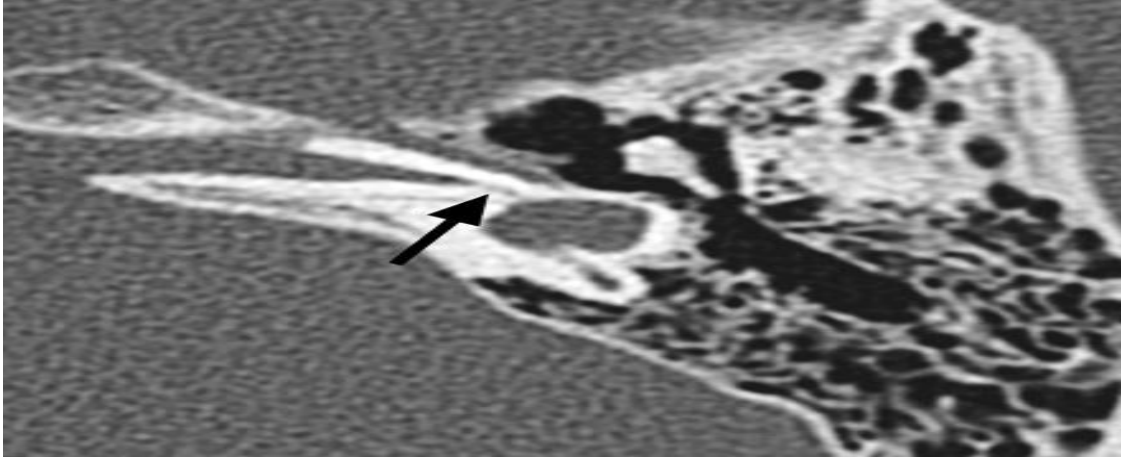
En ağır membranöz ve kemik labirent deformitesi olan tam labirent aplazisi ilk kez Michel tarafından tarif edilmiştir. Bu malformasyon son derece nadirdir. Muhtemelen otik kesenin oluşumundan önce gelişimde bir duraklama olur ve bunun sonucunda iç kulak yapıları hiç oluşmaz. Tam labirent aplazisinin anensefali ve thalidomide maruziyetiyle ilişkili olduğu bildirilmiştir. Tam labirent aplazisi radyolojik literatürde normalde olması gerekenden daha fazla sıklıkta bildirilmiştir çünkü labirent ossifikasyonu ile karıştırılmaktadır. Yaşamla birlikte kazanılan ikinci durumda, radyolojik olarak tespit edilebilen, ölçülebilir ve yoğun bir otik kapsül mevcuttur. Tam labirent aplazisinde ise otik kapsül hiç yoktur. Böyle kulaklar beklendiği gibi tamamen sağırdır (35,36).



**Şekil-8:** Michel Aplazisi((B.Y. Huanga, C. Zdanskib and M. Castilloa, Pediatric Sensorineural Hearing Loss, Part 1: Practical Aspects for Neuroradiologists, American Journal of Neuroradiology, 2012 33: 211-217)

### 2.5.2.2.Koklear Aplazi

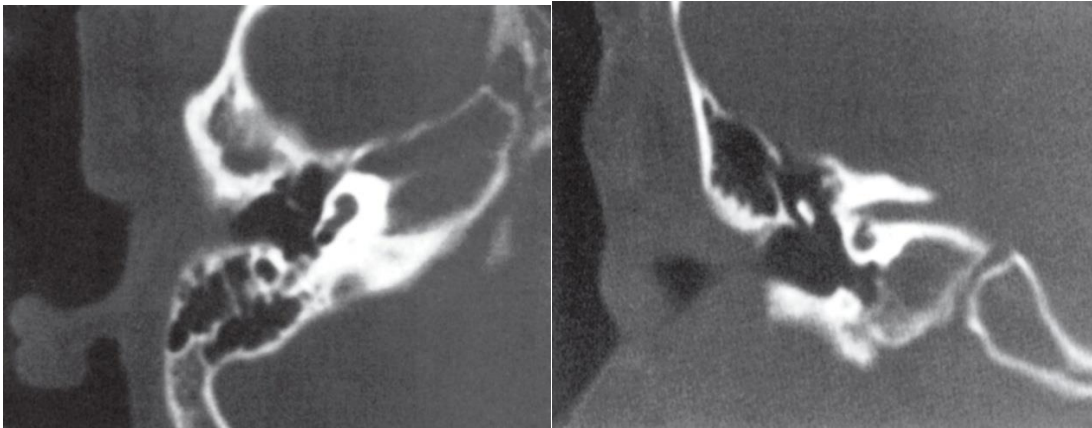
Koklear aplazi muhtemelen hamileliğin 5'inci haftasında koklear tomurcuğun gelişiminde bir duraklama olması sonucu kokleanın hiç olmaması durumudur. Radyolojik olarak sadece bir vestibül ve sıklıkla deforme olan SSK'lar vardır. Bu anomaliyi labirent ossifikasyonundan ayırt etmek için internal auditorar kanal (İAK) önündeki otik kapsül kemiğinin miktarını değerlendirmek lazımdır. Koklear aplazide otik kapsül yoktur. Osseöz obliterasyonda ise yoğun ve normal boyutlardadır. Koklear aplazili kulaklar da işitme fonksiyonundan yoksundurlar (35).



**Şekil-9:** Koklear Aplazi(B.Y. Huanga, C. Zdanskib and M. Castilloa,Pediatric SensorineuralHearing Loss, Part 1: Practical Aspects for Neuroradiologists, American Journal of Neuroradiology, 2012 33: 211-217)

### 2.5.2.3.Koklear Hipoplazi

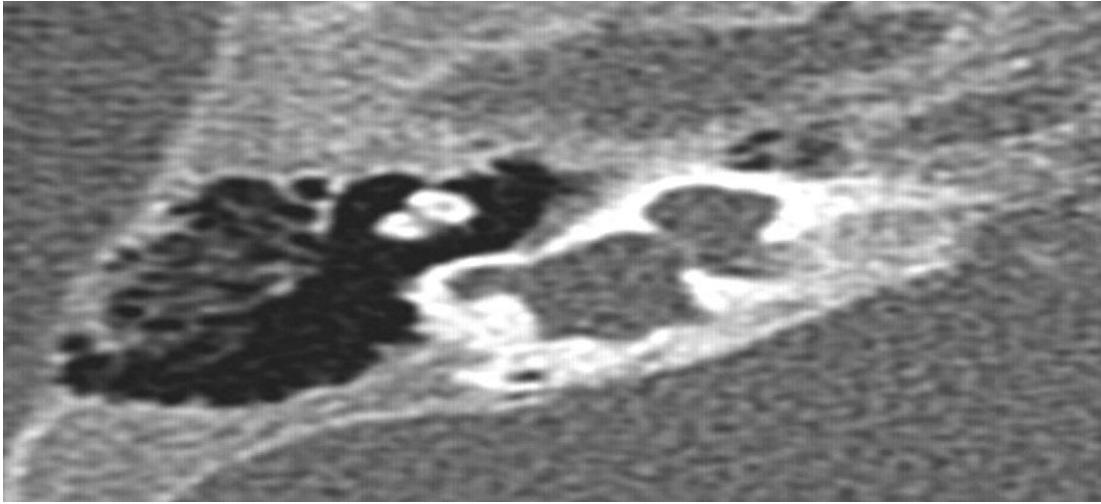
Gelişimin hamileliğin 6'ncı ayı civarında durması tek bir tura ya da daha azına sahip hipoplastik bir koklea oluşumu ile sonuçlanır. Bu deformite tüm koklear deformitelerin yaklaşık % 15'inde bulunur. Radyolojik olarak, vestibülden uzunluğu sıklıkla 1-3 mm arasında değişen küçük bir tomurcuk çıkmıştır vakaların yaklaşık yarısında sıklıkla semisirküler kanal malformasyonlarının da eşlik ettiği vestibül genişlemesi saptanır. Histolojik olarak modiolusu veya iç yapısında bir takım eksiklikleri olan küçük koklealar tanımlanmıştır. Bu kulaklarda işitme seviyesi değişkendir ancak bu kadar küçük bir koklea olmasına rağmen bazen işitme belirgin bir şekilde iyi olabilir.



**Şekil-10:**Koklear hipoplazi aksiyal ve koronal kesit(Cummings otolaryngology, head and neck surgery, sixth edition vol 1, 2015)

#### 2.5.2.4. İnkomplet Bölünme tip-I

Embriyonal gelişimin 5. Haftada duraklamasıyla gelişen bu anomalide koklea ve vestibül dilate kistik ayrı kaviteler olarak gelişirken modiolar kemik hiç gelişmez. Ortak kavite deformitesinde tek kistik yapı görülürken İP tip-I'de farklı olarak septa ile ayrılmış iki kistik kaviter yapı görülür (34).

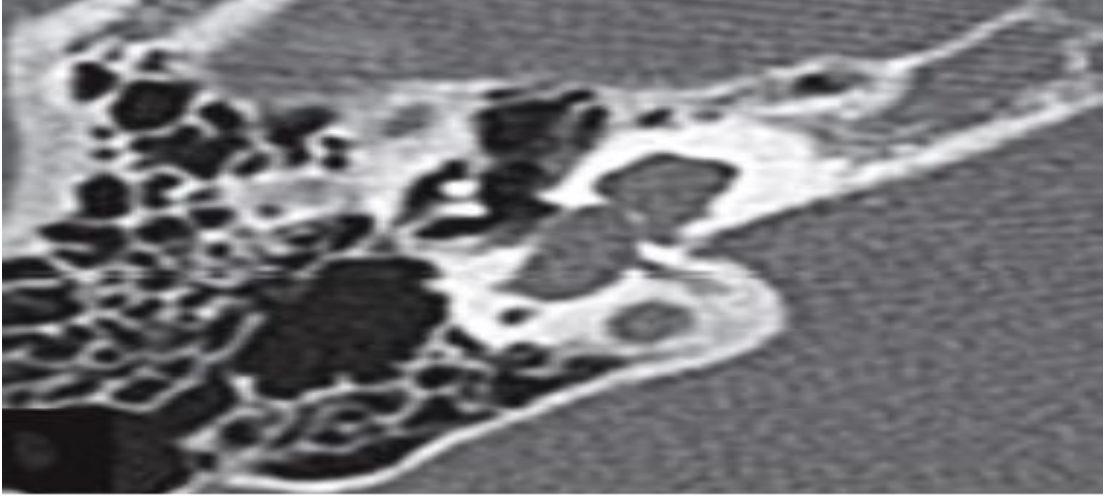


**Şekil-11:** İnkomplet bölünme tip-1(B.Y. Huanga, C. Zdanskib and M. Castilloa,Pediatric Sensorineural Hearing Loss, Part 1: Practical Aspects for Neuroradiologists, American Journal of Neuroradiology, 2012 33: 211-217

#### 2.5.2.5.İnkomplet Bölünme tip-II (Mondini)

İntrauterin 7.haftadaki duraklamaya bağlı gelişen anomalide koklea tam turunu tamamlamaz ve sadece 1,5 dönüş yapar. Bazal dönüş normal iken orta ve apikal halkada kistik dilatasyon mevcuttur. Bazal halkada modiolar kemik mevcutken orta ve apikal halkada kemik yapı görülmez. Vestibül ve semisirküler kanallar normal ya da geniş olabilir. vestibüler aquaduct çoğu olguda bilateral dilatasyon gösterir. İP tip-I'e göre daha ılımlı vestibüler dilatasyon gösterir. Koklea vertikal olarak 8 ile 10 mm arasında olması gerekirken, inkomplet bölünme deformitesinde tipik olarak 5 ile 6 mm arasında ölçülür. Koklea turları radyolojik olarak sayılırken dikkatli olmak gerekir çünkü YRBT ile incelerken bile bunu belirlemek zor olabilir. Radyolojik olarak koklear kıvrım sayısından ziyade kokleanın boyutları ve skalar septumun olmadığı tespit edilmesi ile tanı koyulur. Tahmin edilebileceği gibi, işitme fonksiyonu normalden derin işitme kaybına kadar varan bir aralıkta değişkendir. İnkomplet bölünme tespit edilen 41 kulakta ortalama işitme eşiği (3-

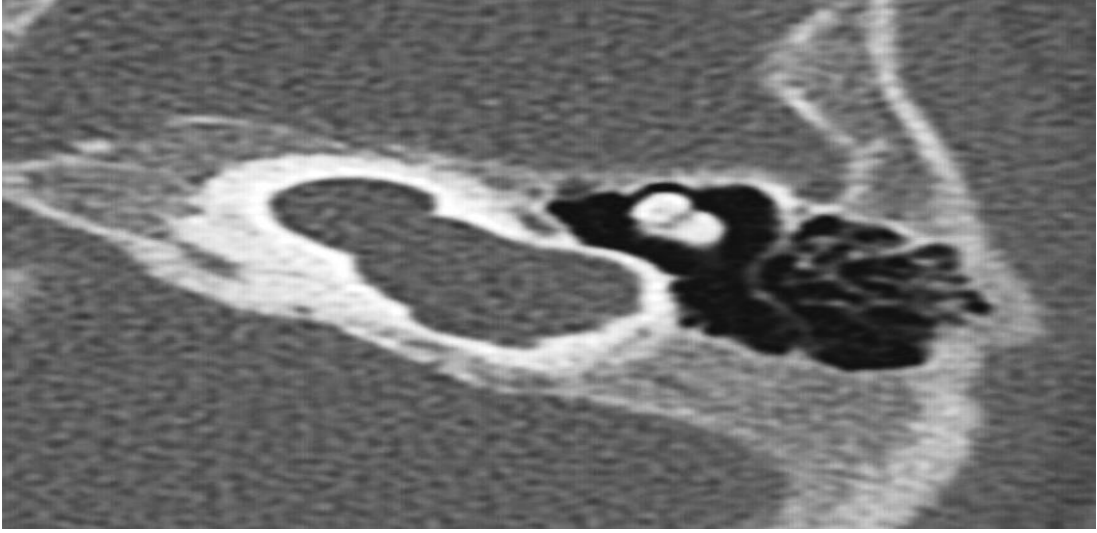
ton ortalaması) 75 dB olarak saptanmıştır. Vakaların yaklaşık %20'sinde kokleanın inkomplet bölünmesi yanında SSK deformiteleri de vardır (35).



**Şekil-12:** Mondini Malformasyonu(Cummings otolaryngology, head and necksurgery, sixth edition vol 1, 2015)

#### **2.5.2.6.Ortak Kavite**

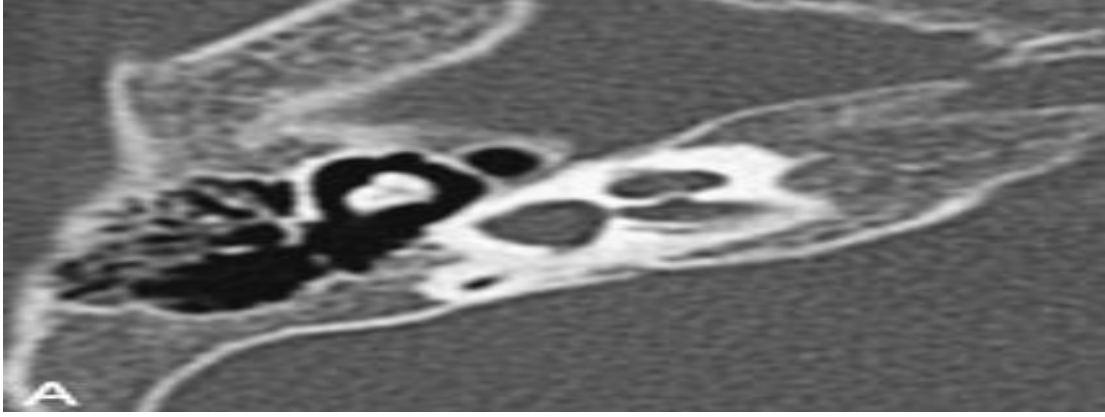
Koklea ve vestibülün birlikte iç yapıları olmayan oval bir kistik boşluk oluşturarak deforme bir iç kulak oluşması, dördüncü haftadaki otokist evresinde meydana gelen bir duraklama ile açıklanabilir. Radyolojik olarak horizontal düzlemde daha geniş olan oval şekilli bir boşluk oluşur. Kistin büyüklüğü değişkenlik gösterse de ortalama olarak vertikalde 7 mm ve horizontalde 10 mm boyutlarındadır. Histolojik olarak ovoid veya küresel, düzgün duvarlı membranöz labirent primordiası ihtivaeden kistik bir kavite şeklinde tanımlanır. Kist duvarlarının çevresine dağınık şekilde yerleşen duyusal ve destek hücreleri korti organı olarak tanımlanabilecek kadar farklılaşmıştır. Sinir hücrelerine seyrek olarak rastlanır veya hiç yoktur (35).



**Şekil-13:** Ortak kavite (B.Y. Huang, C. Zdanskib and M. Castillo, Pediatric Sensorineural Hearing Loss, Part 1: Practical Aspects for Neuroradiologists, American Journal of Neuroradiology, 2012 33: 211-217)

#### **2.5.2.7. Semisirküler Kanal Displazisi**

Lateral SSK displazisi sık görülen bir iç kulak malformasyonu tipidir. Koklea malformasyonu olan kulakların yaklaşık %40'ında lateral SSK displazisi de birlikte bulunur. Bazen lateral SSK displazisi iç kulak malformasyonunun tek nedeni olabilir. Gelişimin altıncı haftasında vestibüler bölgeden semisirküler evajinasyonla SSK tomurcuklanması başlar. Cep şeklindeki çıkıntının orta bölümü periferik semisirküler bir tüp oluşturacak şekilde yapışır. Orta bölümdeki bu yapışma gerçekleşmezse SSK displazisi gelişir. SSK displazisi bazen yaygın olarak rastlanan yarım disk şeklinden farklı olarak, küçük bir tomurcuk şeklinde de olabilir; bunun nedeni gelişimsel hasarın muhtemelen daha erken bir safhada olmasıdır. Lateral SSK deformitesine posterior veya superior SSK deformitesine oranla daha sık rastlanır ve buradan embriyogenezin daha erken safhalarında geliştiği anlaşılır. SSK displazisinin tipik radyolojik görünümü vestibülle birlikte kısa, geniş bir kistik boşluktur. Literatürde SSK displazisinin çok sayıda histolojik tanımı mevcuttur. Yarım disk şeklindeki kavite rudimenter bir krista ampullarisine sahip olabilir. Utrikül ve sakkül şişmiş, kollabe olmuş veya hiç gelişmemiş olabilir. SSK displazisi olan birçok vakada kalorik cevaplar elde edilemez veya azalmış olarak ölçülür, fakat çok sayıda vakada normal yanıt alınabilir (35,37).



**Şekil-14:** Lateral semisirküler kanal displazisi(B.Y. Huanga, C. Zdanskib andM. Castilloa, Pediatric Sensorineural Hearing Loss, Part 1: Practical Aspects for Neuroradiologists, American Journal of Neuroradiology, 2012 33: 211-217)

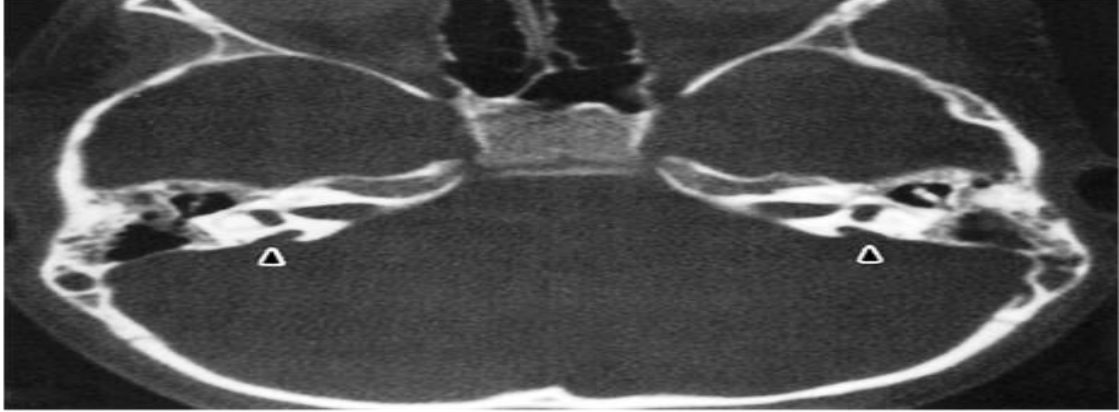
#### **2.5.2.8.Semisirküler Kanal Aplazisi**

SSK aplazisi SSK displazilerinin yalnızca dörtte biri kadar yaygındır. Sıklıkla koklear anomalilere eşlik ederler. SSK aplazisi muhtemelen vestibüler sistemin geliştiği gebeliğin altıncı haftasından önce meydana gelen bir duraklama sonucu oluşur (35).

#### **2.5.2.9.Geniş Vestibüler Akuadukt Sendromu**

Vestibüler aquadukt tübüler bir yapı olup temporal kemiğin posteroinferior yüzeyinden vestibül medial duvarına uzanım gösterir. İçerisinde endolenfatik dukt ve endolenfatik kese bulunur. Konjenital sensörinöral işitme kaybının sık rastlanan sebeplerinden biri olup yüksek çözünürlüklü BT’de geniş vestibüler kanal, MRG’de ise geniş endolenfatik kesenin görülmesiyle tanı konur. Vestibüler akuadukt (VA) genişlemesi radyolojik olarak tespit edilebilen en yaygın iç kulak malformasyonudur. Ortak krus ve bunun dış aperturası arasındaki yarı yol ölçülerek hesaplanan normal VA çapı 0.4 ile 1 mm arasındadır. VA genişlemesi tanısını koymak için çapının 2 mm’yi geçmesi gerekmele beraber VA’ların çapları 6 mm’ye kadar genişleyebilir. VA gebeliğin beşinci haftasında otokist duvarında oluşan bir divertikülden kaynaklanır. Gelişimine kısa, geniş bir cep şeklinde başlar ve uzayıp incelerek erişkindeki karakteristik 'J' şeklini alır. Geniş VA sendromu tipik olarak bilateralidir. Çocuklar sıklıkla normal veya hafif azalmış bir işitmeyle doğarlar ve bu çocukluk döneminden ergenliğe ve genç erişkinliğe kadar giderek kötüleşir. Sonuç olarak işitme düzeyleri değişken olmasına rağmen hastaların en az % 40’ında ağır SNİK gelişir.

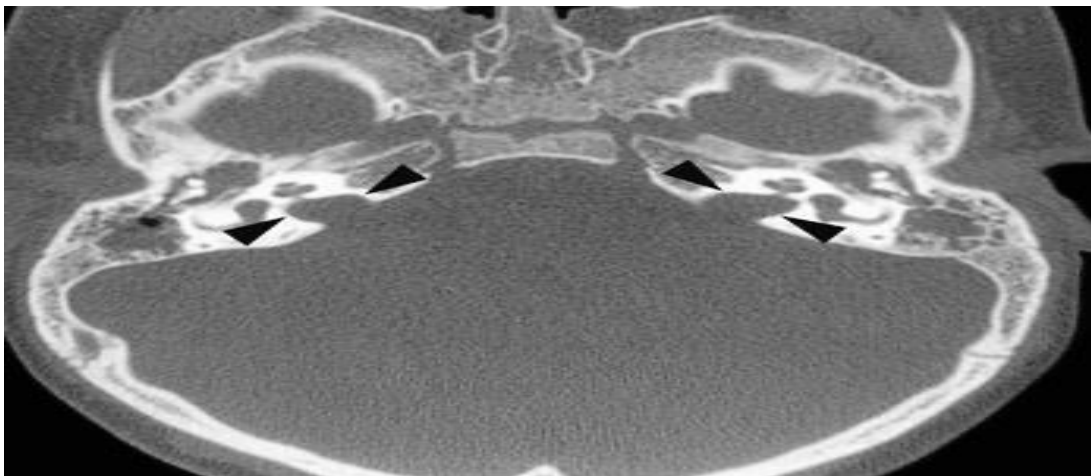
Diğer iç kulak malformasyonlarında olduğu gibi, özellikle kafa travmalarından sonra ani işitme kaybı gelişimine yatkındırlar. Geniş VA'lu erişkin ve çocuklarda koklear implantasyon başarılı sonuçlar vermiştir (35).



**Şekil-15:** Bilateral Geniş Vestibüler Akuadukt(Cummings otolaryngology, head and neck surgery, sixth edition vol 1, 2015)

#### 2.5.2.10.Geniş İnternal Auditor Kanal

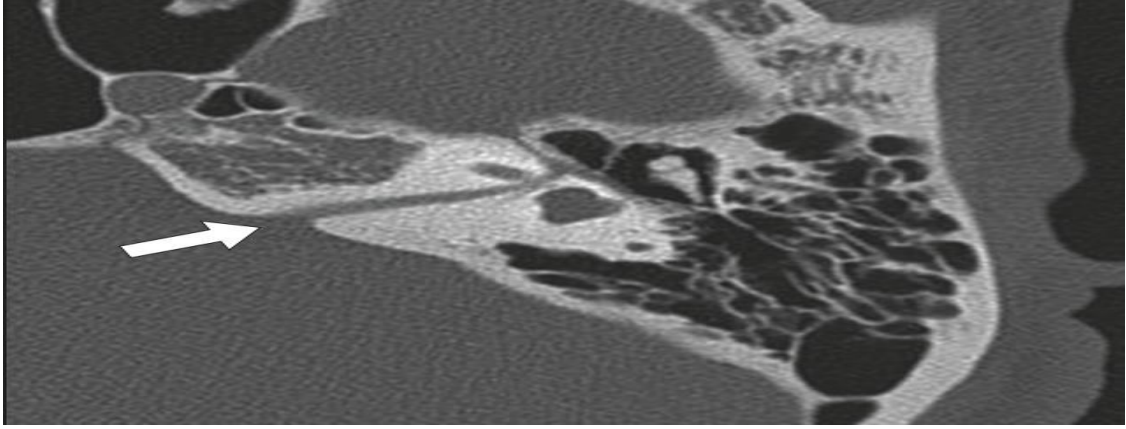
İç kulak anomalileri ile beraber olan geniş bir İAK (çapı 10 mm'den büyük), işitme seviyesini tek başına bağımsız bir parametre olarak değiştiremez. Yalnızca bir yayında geniş İAK'ın işitme kaybıyla ilişkisi olabileceği bildirilmiştir. İnternal auditor kanal (İAK) darlığından farklı olarak İAK genişlemesi rastlantısal olarak sağlıklı kişilerde de tespit edilebilir.



**Şekil-16:**Geniş İnternal Auditor Kanal(Migirov L, MD, Patulous Internal Auditory Canal, Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2003;129(9):992-993)

### 2.5.5.11.Dar İnternal Audituar Kanal

Fasiyal sinir fonksiyonları normal olan bir hastanın İAK çapı 3 mm'nin altında ölçülmüşse bu durumda muhtemelen kemik kanal içerisinde sadece fasiyal sinir geçmektedir. Dar bir İAK yetersiz gelişmiş bir sekizinci kranial sinirin işaretçisi olabilir. Dar İAK sağır bir çocukta radyolojik olarak tespit edilebilen tek iç kulak anomalisi olabilir veya başka anomalilere eşlik edebilir.



**Şekil-17:**Dar İnternal Audituar Kanal(Tatsuo Kono, MD; Shigeko Kuwashima, MD; Hiroaki Arakawa, MD; Erena Yamazaki, MD; Kazuhiro Kitajima, MD; Yasuo Ejima, MD; Tsutomu Ishikawa, MD; Teisuke Hashimoto, MD; Yasushi Kaji, MD, Narrow Duplicated Internal Auditory CanalA Rare Inner Ear Malformation With Sensorineural Hearing Loss, Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2009;135(10):1048-1051)

### 2.5.2.12.Sekizinci Sinir Anomalileri

Sekizinci sinirin aplazi ve hipoplazisi her zaman olmasa da İAK'ın gelişmediği veya dar olduğu konjenital anomalilerle birlikte sık görülür. Benzer şekilde sekizinci sinir gelişim bozuklukları sıklıkla iç kulak malformasyonlarıyla beraber görülür ancak koklea ve semisirküler kanallar normal yapıda olsalar bile işitme ve denge sinirleri sağlıklı olmayabilir. Yüksek çözünürlüklü, ince kesitli, T2 ağırlıklı MRG, İAK içerisindeki sekizinci sinirin anatomisinin değerlendirilmesinde en iyi yöntemdir. Ağır iç kulak malformasyonları, sekizinci sinir gelişim bozukluğuyla birlikte sık görülen sendromlar (ör: koloboma, kalp anomalileri, koanal atrezi,



büyüme ve gelişme geriliği veya işitme kaybı (CHARGE, Möbius) ile birlikte BT'de dar kemik İAK tespit edilmişse koklear implantasyon yapmadan önce MRG yapılması gerekir (35,38).

### **2.5.3.Doğumsal Genetik Olmayan İşitme Kayıpları**

#### **2.5.3.1.Prenatal Nedenler**

Prenatal nedenler arasında, intrauterin enfeksiyonlar, annenin gebeliği esnasında radyasyona maruz kalma, ototoksik ilaç kullanımı, annenin TORCH grubu enfeksiyon geçirmesi sayılabilir. Sensörinöral işitme kaybına neden olan en sık enfeksiyonlar TORCH grubudur.

Toxoplazma, diğer enfeksiyonlar (Otherinfections), Rubella, Sitomegalovirüs (Cytomegalovirüs) ve Herpes Simplex virüslerini içermektedir. Diğer enfeksiyonlar içinde Hepatit B, insan immün yetmezlik virüsü (HIV), Varisella Zoster, Sfiliz, Parvavirüs B19, malarya, Listeria ve E Coli bulunur. Prenatal dönemde bu enfeksiyonlara maruz kalma sonucunda ağır sensörinöral işitme kaybı gelişebilir (30).

#### **2.5.3.2 Perinatal nedenler**

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

- a- Düşük doğum kilosu (1500 gr'dan az)
- b- Kan uyuşmazlığı
- c- Doğum sırasında bebeğin oksijensiz kalması

### 2.5.3.3. Postnatal dönem işitme kayıpları

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

- a- Hiperbilirubinemi
- b- Çocuğun geçirdiği sistemik enfeksiyon hastalıkları (kabakulak, menenjit vb.)
- c- Çocuğun ateşli hastalık geçirmesi
- d- Çocuğun ototoksik ilaç kullanması
- e- Çocuğun kafa travması geçirmesi
- f- Çocuğun kulak enfeksiyonu geçirmesi
- g- Çocuğun genetik bozukluğunun olması
- h- Çocuğun kraniofasiyal anomalisinin olması
- i-Çocuğun yüksek şiddette gürültüye maruz kalması

### 2.6.Yetişkinlerde Sensörinöral İşitme Kaybı

Erişkin yaşlarda da sendromlara bağlı işitme kayıpları görülebilir. Geç ortaya çıkan genetik işitme kayıpları progresif karakterde olduğu için erken yaşta fark edilmezler. Erişkinlerdeki SNİK'ları çocukluk döneminden gelen kayıplar olabileceği gibi nörolojik, vasküler, hematolojik, enfeksiyöz, sistemik hastalıklar, tümörler, otoimmün hastalıklar, gürültü ve yaşlılığa bağlı olabilir (26) (Tablo 5).

**Tablo-5:** Yetişkinlerde Sensörinoral İşitme Kaybı Etyolojisi

<b>Genetik</b>	<b>Nörolojik nedenler (Benign kafa içi basınç artması, Migren)</b>
Hematolojik hastalıklar (Kan viskozite bozuklukları)	Vasküler hastalıklar (Vertebrobasiller dolichoectasia)
Sistemik kemik hastalıkları (Paget hastalığı)	Enfeksiyon hastalıkları (Sifiliz, kayalık dağlar humması, Lyme)
Tümörler	Endokrin hastalıklar (DM, hipotiroidi, hipoparatiroidi)
Metabolik bozukluklar (Hiperlipoproteinemi)	Travma
Ototoksik maddeler ve ilaçlar	Otoimmün hastalıklar
Gürültüye bağlı işitme kayıpları	Yaşlılık tipi işitme kayıpları

Nager acrofasial dysostosis, Treacher-Collins, Goldenhar Sendromu, Miller Sendromu gibi vakalarda genellikle bilateral işitme kaybı olur (39).

**Multiple-Skleroz:** Multiple skleroz (MS) santral sinir sisteminin en sık görülen demiyelinizan hastalığıdır. Santral sinir sisteminde farklı zamanlarda farklı bölgeleri tutarak demiyelinizasyona neden olur. MS remisyon ve relapslarla seyreden bir nöromotor bir hastalıktır. Relapslar sırasında oluşan bulgu tamamen gerileyebileceği gibi sekel bırakarak da iyileşebilir. MS'li hastaların %4-10'unda remisyon ve relaps periyodları arasında sensörinöral işitme kaybı gözlenebilir. İşitme kaybı epizotlarla gider ve hiçbir zaman tam düzelmez.

**Hipertansiyon ve vertebrobasiler yetmezlik:** Progresif, yüksek frekanslara doğru düşüş gösteren SNİK yapar. Vasküler hastalıklarda, ani sensörinöral işitme kaybı da gözlenebilir.

**Sifilis:** Ani işitme kaybı veya idiyomatik progresif işitme kaybı olan genç erişkinlerde akla gelmelidir. Hutchinson dişleri ve intersisyel keratit tabloya eşlik edebilir. Tanıda fluoresan treponamal antikor testi pozitifdir.

**Akustik Nörinom (vestibülokohlear schwannoma):** Akustik nörinom, serebellopontin açıda en sık görülen tümördür ve lezyonların %75-90'ını oluşturmaktadır. Görülme sıklığı

100.000'de 1'dir (40). Sekizinci sinirin vestibular kısmından kaynaklanan tümördür. Ağır büyüyen tümörlerdir, yılda ortalama 2-4 mm büyürler. Tek taraflı sensörinoral işitme kaybı (SNİK), tinnitus ve vestibüler bozukluklar en sık belirlenen semptomlardır (41). Akustik nörinomda ilk belirti çınlama olup, işitme kaybı daha sonra eklenir, küçük tümörlerde baş dönmesi de olabilir. Akustik nörinom odyometride yüksek frekansları tutan tek taraflı progresif işitme kaybı ve konuşmayı ayırt etme skorlarının düşük olduğu hastalarda akla gelmelidir. Tümör büyüdükçe baş dönmesi azalır, buna karşın işitme kaybı artar. Tek taraflı çınlama ve / veya işitme kaybında ilk akla gelmesi gereken hastalıktır. Tanı kolaydır, işitme testleri ve MR ile tanı kesinleşir.

**Ani işitme kaybı:** Ani işitme kaybı (AİK) dakikalar veya saatler içinde gelişen sensörinoral işitme kaybını ifade eder. AİK'da son üç gün içerisinde başlayan ardışık üç frekansta ortaya çıkan 30 dB ve üstü işitme kaybı olarak tarif edilir. Hastaların çoğu dakikalar içerisinde işitmesinin azaldığından bahsederken, kimi hastalar uyandıklarında bir kulaklarının işitmediğinden yakınır. AİK'na çoğu zaman vertigo, tinnitus ve kulakta bası hissi eşlik eder. Genellikle tek taraflıdır ve alçak frekansları tutar. Olguların %90' ında ayrıntılı incelemeler sonucunda bile herhangi bir etken bulunamaz ve idiopatik ani işitme kaybı (İAİK) olarak adlandırılır. İAİK'da vasküler olaylar, viral endolenfatik labirentit, membran rüptürü, otoimmün yanıt etyolojide rol oynayabilir. Hiç tedavi almasa dahi hastaların üçte ikisinde spontan düzelme olur (26). Tedavinin erken başlanması, hastanın genç olması, vertigo, tinnitus gibi semptomların eşlik etmemesi, işitme kaybının tek taraflı olması ve yükselen tip odyometri iyi prognoz göstergesidir (26,27). Kötü prognoz kriterleri ise; ileri yaş, işitme kaybının bilateral ve total olması, objektif vestibüler semptomların eşlik etmesi ve fasiyal paralizinin varlığı, birden fazla vasküler risk faktörü olması, hasta geç başvuruda bulunmuş ve tedavi geç başlanmışsa, alçalan tip odyometri olması prognozu kötü yönde etkilemektedir.

**Otoimmün hastalıklar:** Sistemik lupus eritamatozus, romatoid artrit, poliarteritis nodosa, sistemik skleroz, şögren sendromu, behçet hastalığı, wegener granulomatosisi gibi otoimmün hastalıklarda SNİK eşlik edebilir.

**Ototoksik maddeler ve ilaçlar:** Ototoksisite edinilmiş veya doğumsal olabilir. Edinilmiş ototoksisite, malign tümör veya enfeksiyon tedavisinde kullanılan ilaçlara bağlı olarak gelişebilir. Belirli çevresel toksinlere yoğun bir biçimde maruz kalma ototoksisite ile sonuçlanır. Doğumsal ototoksisite ise, gebelik sırasında anneye verilen ilaçların teratojenik etkisi sonucu oluşur. Ototoksik ilaçların etkisi akut ve geçici olabileceği gibi kalıcıda olabilir. Kokleotoksik olan ilaçların ilk bulgusu tinnitus, vestibulotoksik ilaçların ilk bulgusu dengesizliktir. Daha çok bazal kıvrım etkilendiği için yüksek frekanslarda SNİK izlenir. İşitme kaybı ortaya çıkmadan önce

otoakustik emisyonlar kaybolur. Bu nedenle tanısında otoakustik emisyon önemli yer alır. Ototoksik ilaçlar içinde en çok bilinen aminoglikozid grubu antibiyotiklerdir (**Tablo-6**). İlaçların ototoksik etkileri izlendiğinde ilaç hemen kesilmeli veya değiştirilmelidir.

**Tablo-6:** Ototoksik ilaçlar(Prof.Dr.Metin Önerci'nin Kulak Burun Boğaz Baş ve Boyun Cerrahisi Hastalıkları kitabından alınmıştır).

Salisilatlar
Kinin
Aminoglikozidler (Streptomisin, Dihidrostreptomisin, Neomisin, Gentamisin, Kanamisin, Tobramisin)
Diüretikler (Furosemid, Etakrinik asid)
Kemoterapötik ilaçlar (Cisplatin,Nitrogen mustard, 6 amino nikotinamid, Vinkristin/vinblastine, Misonidasol)
Diğerleri (Vankomisin, Polymixin B, İodoform, İnterferon alfa2a)

**Gürültüye bağlı işitme kayıpları:** Kısa süreli çok yüksek şiddetli ya da uzun süreli belirli bir şiddetin üzerindeki sese maruz kalındığında tinnitus eşliğinde SNİK izlenir. Geçici eşik yükselmelerinde işitme kaybı ve tinnitus 24-48 saatte düzelir, kalıcı eşik yükselmelerinde her ikisi de devam eder. İşitme kaybının tipik özelliği odyogramda yüksek frekanslarda çukur izlenmesidir.

**Yaşlılık tipi işitme kayıpları (Presbiakuzi):** Erişkinlerde en sık SNİK nedenidir. Yaşlılıkla birlikte kokleada her yıl %1 hücre kaybı yaşanır (42). Bu nedenle yaşlılarda yüksek frekanslarda artış gösteren, progresif seyirli, bilateral SNİK izlenir. Presbiakuzi hastalarında konuşmayı ayırt etme skorları da düşer. Presbiakuzi oluşumunda çevresel faktörler (gürültü maruziyeti, ototoksik ilaç kullanımı, alkol kullanımı, diyabet gibi kronik hastalıklar, travma, otojenik hastalıklar, vb.) ve genetik faktörler etkilidir. Tedavisinde amplifikasyon önerilir.

## 2.7. Odyolojik inceleme

Odyoloji işitme sisteminin değerlendirilmesi, işitme kaybı tanısı konulması, işitme kaybında gerek görülmesi durumunda işitme cihazı uygulaması ve adaptasyonunun sağlanmasını sağlar. Günümüzde yaygınlaşan objektif test yaklaşımları ile işitme sistemini daha ayrıntılı olarak inceleme şansına sahiptir.

**İletim tipi işitme kaybı:** Buşon, otitler, timpanik membran perforasyonu, otoskleroz gibi dış kulak yolu, timpanik membran, orta kulak kavitesi veya kemik zinciri ilgilendiren patolojiler sesin kokleaya ulaşmasına engel olarak iletim tipi işitme kaybına neden olabilirler.

**Sensorinöral işitme kaybı:** Meniere hastalığı, presbiakuzi, akustik nörinom gibi durumlar koklea veya işitme sinirini etkileyerek seslerin işitme merkezine ulaşmasına engel olarak sensörinöral işitme kaybına neden olabilirler.

**Mikst tip işitme kaybı:** Aynı kulakta hem iletim, hem de sensörinöral işitme kaybının olduğu bir durumdur.

**Santral işitme kaybı:** Beyin sapından, beyinde temporal lobdaki işitme alanına kadar olan bölgelerde sinir liflerinin hasarı ile meydana gelir.

### 2.7.1.İnsan Sesi ile Muayene

Normal işiten kulak fısıltı sesini 6-7 metreden duyabilir. Fısıltı sesi şiddeti 30-40 dB HL düzeyindedir. Konuşma sesi ise 50-60 dB HL düzeyindedir. Normal işiten kulak konuşma sesini 20 metreden duyabilir. Bağırma sesini ise 50 metreden duyabilir. Eğer fısıltı sesini duyamıyorsa, normal konuşma sesi ile işitmesi kontrol edilir. Bunu da duyamayan hastalarda, bağırma sesi ile işitme kontrol edilir. Son durumda hastanın diğer kulağının maskelenerek her kulağın ayrı ayrı test edilmesi gereklidir. Maskeleyme işlemi Barany cihazı ile yapılır. Bu cihaz işitmesi normal kabul edilen kulak üzerinde tutularak bu kulak ile olabilecek işitme engellenir. Yapılan bu testler hastanın konuşmayı anlamasını test eden basit ve pratik nonobjektif testlerdir.

### 2.7.2.Diyapozon testleri

Diyapozon testleri, işitme kaybını ve tipini belirlemede kullanılan en eski yöntemlerdendir. Diyapozon çelikten, alüminyumdan veya magnezyumdan yapılan, kabaca iki dişli çatala benzeyen bir alettir. Çatal kısmına vurulduğunda titreşerek müzikal bir ses çıkarır. Çıkan bu sesin frekansına göre diyapozon çeşitleri vardır (28). Diyapozon aletler 128 Hz, 256 Hz, 512 Hz, 1024 Hz ve 2048 Hz'lik diyapozon aletleri mevcuttur (28). Kulak Burun Boğaz Kliniklerinde sıklıkla kullanılan 512 Hz'lik diyapozondur. Bir diyapozonun titreşimi ile meydana gelebilecek en yüksek ses şiddeti 60 dB'dir. Sensörinöral işitme kaybı ve iletim tipi işitme kaybı ayırımında kullanılır.

**Weber Testi:** Bu test kemik yolu ile yapılır. Diyapozon titreştirildikten sonra vertekse veya glabellaya veya üst insisör dişler üzerine konur. Hastaya sesi ortada mı, sağda mı yada solda mı işittiği sorulur. Diyapozonun işitildiği yöne göre ortada, sola veya sağa lateralize denir. Normal işiten kulakta ve her iki kulakta eşit oranda işitme kayıplarında Weber ortadadır. Sensörinöral işitme kaybında sağlam kulağa, iletim tipi işitme kaybında ise hasta kulağa lateralize olur. Weber testi her iki taraf arasındaki 5 dB'lik işitme kaybı farkına kadar hassasiyet gösterir.

**Rinne testi:** Her iki kulakta ayrı ayrı yapılır. Diyapozon titreştirildikten sonra mastoid çıkıntı üzerine konur, hasta titreşimin bittiğini söyledikten sonra diyapozon aurikula önünde tutulur, hastanın normalde sesi yeniden işitmeye başlaması gerekir. Bu duruma Rinne (+) denir. Bu normal bir durumdur. Hastanın işitmemesi durumuna ise Rinne (-) denir. Normalde hava yolu işitmesi kemik yolu işitmesinin iki katıdır. İletim tipi işitme kaybının 15-20 dB'den daha yüksek olması halinde, Rinne testi negatif olarak neticelenir. İletim tipi işitme kaybında diyapozon aurikula önüne getirilince ses duyulmaz veya çok kısa süre duyulur. Bu durumda iletim tipi işitme kaybında Rinne (-) denir. Sensörinöral işitme kaybında ise hava yolu ve kemik yolu eşit oranda etkilendiğinden Rinne patolojik (+) denir.

**Yalancı negatif Rinne:** Tek taraflı total veya ağır sensörinöral işitme kaybı durumunda Rinne testi hasta kulakta negatif sonuç verir. Hava yolu ile iletimde ses duyulmazken, kemik yolu ile iletimde ses duyulur, çünkü ses karşı koklea ile algılanmaktadır. Bu durumda Weber testi çok önemlidir. Eğer işitme iletim tipi ise, diyapozon sağır kulaktan işitilir. Rinne (-) olan kulak tarafına Weber lateralize olmuyor diğer tarafa yönlenebiliyorsa, Rinne (-) olan kulakta total işitme kaybı

(kofoz) olduđu düşünölmelidir. Hastanın karşı kulağı Barany cihazı ile maskelenirken, bu kulağı doğru bağıırma sesi ile test yapılır.

**Schwabach testi (Absolut kemik iletim testi):** Kemik yolu iletiminin normale göre azalıp azalmadığını incelemeye dayalı bir testtir. Hastanın mastoid çıkıntısı üzerine diyapozonun konulup kemik yolundan kaç saniye duyduğı tespit edilir ve normal işitmeye sahip kişinin kemik yolu işitme süresiyle karşılaştırılması esasına dayanan testtir. İşitmesi normal olan test edici diyapozonun sesini duyuyorsa hastanın iç kulak fonksiyonunun azaldığı anlaşılır ve Kısalmış Schwabach olarak ifade edilir. İletim tipi işitme kaybı varsa test edici ses duyamaz buna uzamış Schwabach denir.

**Gelle testi:** Stapezin mobil veya fikse olup olmadığını ortaya koymak için yapılan bir testtir. Diyapozon mastoid çıkıntı üzerine konulur ve bu esnada dış kulak yoluna pnomotik otoskop ile hava basıncı verildiğinde, stapes tabanı oval pencereye itileceğı için diyapozonun sesi normal kişilerde azalır veya kaybolur. Hava emilerek negatif basınç oluşturulduğunda, kişi sesi tekrar duyar. Stapes fikse olduğı durumlarda, bu test sırasında değışme olmaz. Yani hava basıncı verildiğinde stapes oval pencereye doğru itilmeyeceğinden kişi sesi duymaya devam eder.

### 2.7.3.Saf Ses Odyometrisi

Saf ses odyometrisinin önde gelen işlevi, öncelikle saf sesin algılanmasındaki duyarlılığın belirlenmesidir. İkinci önemli işlevi ise, koklea ve işitsel sinir sistemini etkileyen bir çok hastalıkta patolojinin lokalizasyonu için önemli kriterlerin ve ip uçlarının elde edilmesidir. Saf ses odyometrisi işitme cihazı endikasyonuna karar verilmesinde ve uygulanmasında da kullanılmaktadır. Bir grafik şeklinde çizilmiş haline odyogram denir. Rutin klinik ölçümlerde, insanlar arasındaki sözel iletişimdeki önemi nedeniyle 250 Hz ile 8000 Hz aralığındaki oktav frekanslarda ölçümler yapılır (28). Saf ses odyometri testi, hava yolu 250, 500, 1000, 2000, 4000, 6000 ve 8000 Hz'lik frekanslardaki sesler ile yapılır. Kemik yolu ise 500, 1000, 2000, 4000 Hz frekanslarında bakılır. Testte bir kulaklık ile, önce hava yolu 1000 Hz ile başlanarak hastanın duyduğunu bir düğmeye basarak veya bir el işareti yaparak ifade ettiğı bir ses şiddetinden 10 dB'lik basamaklar halinde duyamadığı şiddete kadar inilir, duyamadığı seviyede ses şiddeti duyabildiğı seviyeye kadar 5 dB'lik basamaklar halinde arttırılır. Duyabildiğı seviye hastanın işitme eşığıdır. Sonra diğere frekanslar için aynı şekilde hava yolu işitme eşikleri tespit edilir.



Konuşma frekansları genellikle 500, 1000 ve 2000 Hz sınırında olduğu için işitme eşiklerinin ortalaması alınır. Kemik yolu ile işitme eşiklerinin araştırılması mastoid çıkıntı üzerine bir vibratör yerleştirilir. Vibratör kraniumu titreştirir. Bu şekilde sesin doğrudan kokleaya iletildiği varsayılır. Sonuç olarak kemik yolu ile işitmenin sensörinöral kısmının değerlendirildiği kabul edilir (28). Kemik yolu ile işitme eşığının tespitinde karşı kulak daima maskelenir, hava yolu işitme eşığının tespitinde ise her iki kulak işitme eşığı arasında 40 dB veya daha fazla fark varsa işitmesi iyi olan kulak maskelenmelidir. Normal işitme, iletim tipi işitme kaybı, sensörinöral tip işitme kaybı ve mikst tip işitme kaybı gibi farklı sonuçlar tespit edilebilir. Saf ses odyometrisi ile her kulak için ayrı ayrı saptanan 500, 1000, 2000 Hz frekanslarındaki hava yolu eşiklerinin aritmetik ortalaması hesaplanır; buna hava yolu saf ses ortalaması (SSO) denilir. SSO 26 dB HL' den küçük ise o kulağın işitmesi normal kabul edilir. Bebek ve çocuklarda ise SSO 16 dB HL' den küçük ise o kulağın işitmesi normal kabul edilir. Hava veya kemik yolu SSO 26 dB HL'nin üzerinde bulunursa işitme kaybından bahsedilir. Hava yolu SSO 26 dB HL'den yüksek olmasına karşın, kemik yolu ortalaması 15 dB HL veya altında ve bu iki eşik ortalaması farkı 10 dB HL'yi aşan hava – kemik aralığının belirlenmesi, o kulakta iletim tipi işitme kaybının olduğunu, hem hava yolu hem kemik yolu SSO 26 dB HL'den yüksek ve bu iki eşik arasındaki farkın 10 dB HL veya altında olması sensörinöral işitme kaybı olduğunu, hem hava yolu hem kemik yolu SSO 26 dB HL'den yüksek ve bu iki eşik arasındaki farkın 15 dB HL veya üzerinde olması mikst tip işitme kaybı olduğunu gösterir (28).

Saf ses odyometrisi ile elde edilebilen veriler:

1. İşitme eşiklerinin saptanması,
2. İşitme kaybı varsa, hangi hangi kulağa lokalize olduğunu saptanması,
3. İşitme kaybının miktarının anlaşılması,
4. İşitme kaybının tipinin belirlenmesi,
5. İşitme kaybının hangi frekansları ilgilendirdiğinin saptanması,
6. İşitmeyle ilişkili patolojinin yerleştiği bölgenin ön görülmesi,
7. Yukarıdaki bilgilerin ışığında hastada rehabilitasyon gereksiniminin irdelenmesi.

**Konuşma Odyometrisi:** Konuşmayı anlama sıkıntısı veya işitme kaybı kuşkusu olan hastalarda rutin olarak kullanılır. Bu subjektif testte saf ses yerine kelime veya cümleler kullanılır. Bu test işitme eşiğini ve anlamayı değerlendirmekte kullanılır.

**Konuşmayı Alma Eşığı:** Bu testte günlük hayatta kullanılan iki veya üç heceli sözcükler kullanılmaktadır. Hastanın fonetik olarak dengeli (eşit vurgulu) iki veya üç heceli kelimelerin

% 50'sini doğru tekrar edebildiği ses şiddeti seviyesidir. Hava yolu SSO ile konuşmayı alma eşiği arasındaki farkın 10 dB HL'den fazla olmaması, normal olarak yorumlanır. Konuşmayı alma eşiği SSO'dan belirgin olarak yüksekse retrokoklear patolojiden veya organik olmayan işitme kaybından kuşulanılır.

**Konuşmayı fark etme eşiği:** Konuşmayı fark etme eşiği hastanın konuşmaların varlığını fark ettiği ses şiddet düzeyidir. Çok ileri derecede işitme kayıplarında, mental reterde veya küçük çocuklarda işitme kayıplarının değerlendirilmesinde kullanılmaktadır.

**Konuşmayı Ayırt Etme Skoru:** Hastanın, konuşmayı alma eşiğinin 40 dB üzerindeki en rahat dinleme düzeyinde okunan konuşma testi meteryalini doğru olarak tekrarlayabildiği sözcük oranına konuşmayı ayırt etme skoru denir. Konuşma odyometresi işitme kaybı hakkında bilgi verir, hastanın işitme cihazından fayda görüp görmeyeceğini daha iyi belirler. İletim tipi işitme kaybında ses şiddetinin yükseltilmesi kelimeleri anlamaya yeterlidir. Nöral bir işitme kaybında ise ses şiddetinin yükseltilmesine rağmen diskriminasyon skoru artacağına azalma gösterir. Saf ses odyogramda elde edilen işitme eşiğine orantısız olarak çok kötü işitme retrokoklear nedenli bir işitme kaybını düşündürür. Koklear nedenli işitme kayıplarında diskriminasyon önemli ölçüde bozulmaz.

## **2.7.4.Objektif Odyolojik Testler**

### **2.7.4.1.Timpanogram ve Akustik Refleks**

Dış kulak kanalındaki hava basıncının sistematik bir şekilde değiştirilmesi sonucunda, dış kulak kanalı ve orta kulak yapılarının esneklik ve hareketliliğinin grafiksel olarak kaydedilmesi yöntemine timpanometri, bu yöntemden yararlanılarak elde edilen sonuca ise timpanogram adı verilir (28). Dış kulak yoluna sıkıca yerleştirilen bir prob içinden kulağa sunulan bir ses, orta kulak sistemi tarafından kısmen absorbe olur, kısmen de timpanik membranın yüzeyinden dışarı doğru yansıma yapar. Dış kulak yolundaki basınç ile orta kulak basıncı birbirine eşit olduğu zaman absorpsiyon en fazladır. Bir manometreye bağlı bir pompa ile dış kulak yolundaki basınç değiştirilirken, timpanik membrandan yansıyan ses miktarı bir mikrofon ile ölçülür. Dış kulak yolunda + 200 daPa'dan - 400 daPa'a kadar değişen basınca karşı orta kulak iletim mekanizmasının impedansı tespit edilir (daPa - dekaPaskal = mmH<sub>2</sub>O). Bu ölçüm yöntemine timpanometri, bunun bir trase halinde elde edilmesine timpanogram denir. Ses kaynağı, mikrofon ve pompa dış kulak yoluna sıkıca yerleştirilen probun içindedir. Dış kulak yolu basıncı orta kulak basıncına eşit olduğu zaman komplians (kabul) en yüksek, impedans ise (direnc) en azdır.

Üç grup timpanogram trasesi vardır.

**Tip A:** Doruk noktası - 100 ila + 50 daPa basınç aralığında değişmekle beraber, statik immitansın 0.35 - 1.4 ml arasında kalan timpanogramdır. Normal orta kulak işleyişiyle uyumludur.

**Tip As:** Doruk noktası - 100 ila + 50 daPa basınç aralığında değişmekle beraber, statik immitansın 0.35 ml'nin altında kalan timpanogramdır. Genel olarak orta kulaktaki adezyonlar, kemikçik fiksasyonu, Otoskleroz, timpanoskleroz, miringosklerozda görülür.

**Tip Ad:** Doruk noktası - 100 ila + 50 daPa basınç aralığında değişmekle beraber, statik immitansın 1.4 ml'nin üstüne çıkan timpanogramdır. Kemik zincir dislokasyonu, erozyonu veya atrofik bir timpanik membranı gösterir.

**Tip B:** Belirgin bir doruk noktanın olmadığı, statik immitansın 0.25 ml'nin altında kaldığı timpanogramdır. Orta kulakta bir sıvı varlığı, ileri derecede fiske kemikçik sistemde, timpanik membran perforasyon veya buşon tıkaçı durumunda elde edilen timpanogram trasesidir.

**Tip C:** Doruk noktası - 100 daPa'dan daha düşük değerlerde elde edildiği timpanogramdır. Orta kulakta negatif basınç olduğunu gösteren bir trasedir. Tuba östaki disfonksiyonu ile uyumludur.

#### 2.7.4.2.Akustik Refleks (Stapes refleksi) Testi

İnsanda 70 dB'den daha şiddetli sesler orta kulakta stapes kasında bilateral kasılmaya neden olmaktadır. Buna akustik refleks (AR) veya stapes refleksi denir. Bu kontraksiyon kompiansda ölçülebilir değişikliğe neden olur. Refleks eşiği, saf ses işitme eşiğinin 70-100 dB üzerindedir. Normal işiten bir kulakta 500, 1000, 2000 Hz'deki AR eşiklerinin aynı frekanslardaki hava yolu eşiklerinin 70 ila 100 dB üzerinde bulunduğu ve bu farkın medyan değerinin 85 dB HL olduğu belirlenmiştir. Objektif bir test olması nedeniyle hastanın işitme kabiliyeti hakkında kabaca bir fikir verir. Akustik refleks testi, ipsilateral ve kontralateral yoldan kaydedildiğinden sağ-sol, her iki işitsel sinir sisteminin bütünlüğünün test edilmesine olanak sağlar. İpsilateral kayıt almada probun bulunduğu kulaktan hem uyarı verilir hemde AR kaydedilir. Kontralateral AR ölçümü sırasında, kulaklık aracılığıyla test edilen kulaktan uyarı verilirken, probun bulunduğu karşı kulaktan ise AR kaydedilmektedir. Orta kulak patolojilerinin ortaya çıkarılmasında kullanılır. Hafif derecedeki bilateral orta kulak patolojilerinde ipsilateral ve kontralateral refleksler kaybolabilir. Akustik refleks testi, sensörinöral işitme kaybının ve miktarının araştırılmasında ve fasiyal sinir paralizisinde lezyonun yerinin belirlenmesinde kullanılmaktadır. İşitme eşikleri normal veya sınırda normal olarak belirlenmişken, refleks arkının diğer birimlerinin normal

olması koşuluyla, 500, 1000 veya 2000 Hz uyarılarda AR hiç alınmaması tersi kanıtlanırsa deponerebellar ve özellikle vestibüler schwannom yönünden bir bulgu olarak değerlendirilmelidir.

### 2.7.4.3.İşitsel Beyinsapı Potansiyelleri(BERA)

İşitsel uyarılmış beyin sapı potansiyelleri ilk defa 1970 yılında kullanılmaya başlanmıştır. İşitsel beyin sapı potansiyelleri (BERA) kulağa klik tarzında sesli uyarılar verilmesi ve kafatasına yerleştirilen elektrotlarla oluşan cevabın kaydedilmesi ile elde edilir (43). Noninvazif bir testtir. BERA testinde işitsel uyarı potansiyeli, akustik uyarının prezantasyonunu takiben oluşan ve skalp derisinin yüzeyinden kaydedilen biyoelektriksel aktivitedir. Bu testlerde kaydedilen elektriksel aktivite tek bir noktadan değil, kranyum içinde ileti kapasitesi birbirinden farklı fizyolojik dokularla çevrili çok odaklı sinirsel dokulardan kayıtlanmaktadır. Kayıt için referans elektrot mastoid çıkıntıya veya kulak lobülüne, aktif elektrot vertekse veya alın orta hatta saç çizgisine yerleştirilerek kayıt alınır.

İşitsel uyarılmış beyin sapı potansiyel dalgalarının sinirsel kaynakları şu şekilde belirlenmiştir:

- I.dalga; koklear sinirin distal bölümünden,
- II.dalga; koklear sinirin proksimal bölümünden,
- III.dalga; ventral koklear nükleus (bulbus)'dan,
- IV.dalga; superior olivary kompleks (alt pons),
- V.dalga; pozitif dalga lateral lemniskus ve negatif dalga inferior kollikulustan kaynaklanır.

Beyin sapı işitsel uyarılmış potansiyel yönteminde toplam yedi dalga tanımlanmışsa da, normal işitenlerde bile en belirgin olarak tanınabilen dalgalar I, III ve V. Dalgalarıdır. Ayrıca II, IV,VI,VII. dalgalar, azalan uyarın şiddetiyle birlikte kolaylıkla kaybolduğundan I, III, V. dalgalarından kolay ayırt edilir. Bu nedenle klinikte I, III. ve V. dalgaları ilgilendiren ölçümler yeterli sayılmaktadır.

**I.Dalga:** Verteks-ipsilateral mastoid dervasyonlarında yaklaşık 1,3 msn sonra belirir, bu süreden önce beliren dalgalar artefakt veya koklear mikrofonik olabilir. I.Dalga kokleanın bazal kıvrımının uyarılması sonucunda belirmediği kabul edilir. Dolayısıyla bu dalganın belirmesi için bazal kıvrımdaki tüylü hücrelerin ve tiz frekanslara duyarlı koklear sinir fibrillerinin normal veya normale yakın olması gerekir.

**III.Dalga:** Normal işitenlerde yaklaşık olarak 1. ve 5. dalgaların ortasında gözlenir.

**V.Dalga:** Bu dalga BERA' inin en istikrarlı ve en çok güvenilen dalgasıdır. Özelliklerini şöyle sıralayabiliriz. En düşük uyaran şiddetine kadar kaybolmayan tek dalgadır. Genellikle en yüksek amplitüdü dalgadır. Kayıtlamanın başlarında ortaya çıkıp sonuna kadar büyük oranda konfigürasyonunu ve latensini korur. Yaş ve diğer faktörlerden en az etkilenen dalgadır. 100-3000 Hz kayıt filtresinde ve ipsilateral mastoid negatif ve verteks pozitif arasında yapılan kayıtlarda, normal ve normale yakın işitenlerde izoelektirik hattın üzerinde pozitif bir dalga olarak belirir ve bu dalgayı büyük bir negatif dalga izler. BERA testi retrokoklear patolojileri koklear patolojilerden ayırt edilmesinde güvenli bir testtir. Beyin sapı işitsel sinir yollarını etkileyen şu patolojilerin tanısında kullanılır; Multiple skleroz, ekstrapedüller ve intramedüller beyin sapı tümörleri, posterior fossa ve serebellopontin köşeyi tutan hem intra, hem ekstra aksiyel tümörler. Komada patolojinin metabolik, toksik nedenden mi, yoksa beyin sapındaki bir lezyondan mı kaynaklandığını ayırt etmede kullanılır. Bebeklerde işitme yollarının durumunu incelemek için. Retrokoklear patoloji yönünden belirgin İUBP bulgusuna karar verebilmek için çeşitli kriterler bildirilmiştir. Her hastada farklı sayıda dalga ortaya çıkabildiğinden aşağıda belirtilen kriterlerden bir veya birkaçının saptanması, koklear siniri ve işitsel sinir yollarını etkileyen patolojinin tanınmasında kullanılmaktadır. Yenidoğan taramaları dışında BERA klinik olarak iki alanda uygulanır: Sekizinci kranial sinirin ve beyin sapı işitme yolunun nörolojik anormalliklerinde, işitsel nöropati ve bir santimetreden büyük akustik tümörlerin tespit edilmesinde kullanılır. İşitme duyarlılığının değerlendirilmesinde özellikle subjektif odyolojik testlere uyum sağlayamayan kişilerde kullanılır. BERA, son yıllarda yenidoğan işitme taramaları için altın standart olarak kabul edilir (43).

#### **2.7.4.4.Otoakustik Emisyon Testi**

Otoakustik emisyon, 1978'de David Kemp tarafından keşfedilmiştir (44). EOAE, periferik işitme duyusunu ölçmek için kullanılan hızlı ve objektif bir testtir. Otoakustik emisyonların herhangi bir uyarı olmadan dış kulak yolundan kayıt edilen emisyonlara spontan otoakustik emisyon (SOAE) denir. Günümüzde iki tip uyarılmış otoakustik emisyon testi kullanılır. Bunlar Transient evoked otoakustik emisyon (TEOAE) ve distortion product otoakustik emisyon (DPOAE) testleridir. TEOAE kısa süreli akustik uyarılardan sonra kayıt edilen geçici uyarılmış akustik emisyonlardır. DPOAE ise genellikle iki saf ses ile elde edilen distorsiyon ürünü otoakustik emisyonlardır. EOAE tarama testi olarak kullanılır. Her iki test de yenidoğan taramalarında başarı ile kullanılmasına rağmen TEOAE, DPOAE'ye göre teknik olarak daha basit

ve çok hafif derecedeki işitme kayıplarını bile ortaya çıkarması nedeniyle daha çok tercih edilmektedir. TEOAE’de verilen uyarın şiddeti 26-36 dB’dir (45). EOAE testinde 40 dB üzerinde işitme kaybı varsa cevap alınmaz. Kokleanın en frajil reseptör hücresi olan dış tüy hücre fonksiyonlarını spesifik olarak ölçer. EOAE objektifliği sayesinde rutin prosedürlerle güvenilir olarak test edilemeyen hastalar; infantlar, yenidoğanlar, ototoksik ilaç kullanan ağır hastalar, 3 yaşından küçük çocuklar, dil sorunu olanlar, birden fazla sakatlıkları olanlar, koperasyon güçlüğü çeken yaşlı, düşkün hastalar ve simülasyonlarda rahatlıkla uygulanabilir.

Kokleadaki dış tüylü hücrelerin titreşimi kokleadan kaynaklanan bir uyarın olmakta ve bu uyarın sırası ile stapes tabanına, kemikçiklere ve timpanik membran yolu ile dış kulak yoluna geçmekte, buradan da kayıt edilebilmektedir. İç tüy hücreler reseptör potansiyeli, hücre içerisinde işitme siniri liflerini bir nörotransmitter madde salımını kontrol eder. Dış tüylü hücreler ise hareketli bir sisteme sahiptir ve reseptör akımı ile birlikte hareket ederler. Ürettikleri titreşim kuvveti korti organının vibrasyonunu artırır ve koklea içinde artı bir ses kaynağı gibi davranır (koklear amplifikator). Otoakustik emisyonlar kokleadaki dış tüylü hücrelerin aktivitesine bağlı olarak oluşurlar ve bu nedenle kokleanın sadece motor fonksiyonunu yansıtırlar. Bu cevabın sağ ve sol kulakta da varlığı, dış tüylü hücrelerinin sağlam olduğunu ve 30 dB’den daha fazla işitme kaybı olmadığını gösterir (46). OAE testinde işitme taramasının sessiz ortamlarda yapılması ve çevresel gürültüsünün 60 dB’den düşük olması önerilmektedir (47).

**Spontan otoakustik emisyonlar (SOAE):** Herhangi bir uyarın olmadan dış kulak yolundan kayıt edilen dar bantlı düşük intensiteli akustik sinyallerdir. Amplitüdüleri normal bireylerde 3 ila 20 dB arasındadır. İnsidansı yaş ile değişmektedir. Yaşla birlikte prevalansları ve amplitüdüleri azalmaktadır. SOAE uyarılmış emisyonlara göre daha duyarlıdır. Ototoksik ilaçlar ve çevre gürültüsü ile prevalansları ve amplitüdüleri azalabilir. SOAE mevcut ise hastanın işitmesinin normale yakın olduğunu söyleyebiliriz. Fakat mevcut olmaması işitmenin olmadığı anlamına gelmez. SOAE ve tinnitus arasında önceleri büyük bir ilgi olduğu düşünülmüştür. 1990 da Penner tinnituslu hastaların %4 ünde SOAE saptamıştır (48).

**Transient Evoked Otoakustik Emisyonlar:** TEOAE özellikle kısa süren, objektif ve kolay uygulanan bir metod olarak koklear fonksiyonların genel monitorizasyonu için uygun bir yöntemdir. Kısa süreli akustik uyarını takiben 4-20 ms içinde kaydedilen emisyonlardır (49). Bu emisyon türü klinik kullanımda kendini kanıtlamış ve ticari olarak ölçümlerin yapılabileceği cihazların piyasada bulunduğu bir gruptur. Özellikle tarama testlerinde kullanılması yönünden bir

çok çalışma vardır. Sensitivitesi %90 nın üzerindedir. TEOAE dış saçlı hücre fonksiyonlarını değerlendirmede elektrokokleografi (EcoG), beyin sapı odyometrisi (BERA) ve konvansiyonel odyometriye göre daha değerlidir (50). Stimulus klik yada tone burst şeklinde olur. Ölçümlerde dikkate alınması gereken bir nokta var ki oda sensörinöral işitme kayıplarından etkilenmesidir. Ayrıca göz önüne alınması gereken bir nokta da 3500 Hz' den sonra emisyonun elde edilmesinin azalmaya başlamasıdır. TEOAE testi ile 8. sinir ve işitsel beyin sapı disfonksiyonları saptanamaz. Buradaki patolojilerde işitme kaybına rağmen normal TEOAE cevabı alınabilir. Bu nedenle TEOAE, nörolojik duyma kaybı risk faktörü taşıyan infantlar için yeterli bir tarama testi değildir.

**Distorsiyon Product otoakustik emisyonlar (DPOAE):** İki saf ses verilerek saptanır. Normal işitmesi olan insanların çoğunda saptanırlar. DPOAE 40 dB'den daha fazla sensörinöral işitme kaybı olan hastalarda, TEOAE'nun aksine saptanabilir. DPOAE normal koklear çalışma şartlarında iki ton stimülasyonunun kokleada farklı iki ilerleyen dalga oluşturmasına ve bunların üst üste bindiği koklea bölgelerinde otoakustik emisyonlar ortaya çıkmasına bağlıdır. 0.5-8 kHz arası ölçümü bir avantajdır. TEOAE ölçümlerinden farklı bir prob kullanılır. Sağ ve sol kulak için iki ufak speaker ve bir mikrofon bulunur. Her iki stimülusun şiddeti 60 dB üstündedir.

**Otoakustik Emisyonun Klinik Kullanım Alanları:** Yeni doğan taramalarında, orta kulak hastalıklarında, akut işitme kaybında, akustik nörinomda, gürültüye bağlı işitme kaybında, hipoksi-anoksi durumlarında, ototoksitede, tinnitus ve meniere hastalığında klinik uygulamaları mevcuttur.

## 2.8.Kulak ve Temporal kemiğin Radyolojik Olarak Görüntülenmesi

Temporal kemik anatomisi ve patolojileri Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve Manyetik Rezonans Görüntüleme ile ayrıntılı olarak yapılabilir. Direk grafi ve konvansiyonel tomografi teknikleri bugün için önemini kaybetmiştir. İletim tipi işitme kaybı ve enfeksiyonlarda BT; sensörinöral işitme kaybı, baş dönmesi ve kulak çınlamasında MRG; Konejenital anomali, mikst tip işitme kaybı ve petröz apeks lezyonlarının incelenmesinde hem BT hem de MRG'nin birlikte kullanılması hasta için gerekli çok önemli anatomik ve lezyona ait bilgiler sağlar (51).

### 2.8.1.Bilgisayarlı Tomografi (BT)

1900'lü yılların başından itibaren temporal kemiği görüntülemek amacıyla Schuller, Stenvers, Owen, Mayer, Town gibi birçok yazar x-ray grafi teknikleri tanımlamıştır (52). Daha sonra bilgisayarlı tomografinin gelişimi ile beraber temporal kemiğin görüntülenmesinde 1980'lerden sonra aksiyel ve koronal planda çekilmiş yüksek rezolüsyonlu tomografiler sıklıkla kullanılır hale gelmiştir (53). Bilgisayarlı tomografi, günümüzde temporal kemik patolojilerinin değerlendirilmesinde politomografik tetkiklerin yerini alarak seçkin bir görüntüleme yöntemi haline gelmiştir. BT'nin amacı iç kulağın en önemli iki parçası olan koklea ve semisirküler kanalları değerlendirmektir. BT, doğumsal sensörinöral işitme kaybı olan olgularda kemik labirent ve otik kapsülün incelenmesini sağlar. Bu nedenle bilgisayarlı tomografi (BT), sensörinöral işitme kaybı olan (SNİK) olgularda, iç kulak anomalilerini değerlendirmede oldukça sık kullanılan bir görüntüleme yöntemidir (54,55). Temporal kemik BT çekiminde kontrast madde kullanımına gerek yoktur. Temporal BT çekimlerinde kesit kalınlığının 1 mm ile 2 mm arasında olması gerekir (56–58). Bilgisayarlı Tomografide aksial ve koronal kesitler temporal kemiğin anatomisini ve patolojisini göstermede yeterlidir ve rutin olarak kullanılan en ideal kesitlerdir. Bilgisayarlı tomografide orta kulak kemikçiklerinin BT'de en iyi görüntü verdikleri kesitler birbirinden farklıdır (**Tablo 7**).



**Tablo-7:** Kulak kemikçiklerinin en iyi değerlendirildiği BT kesitleri

Anatomik yapı	Aksiyal Kesit	Koronal Kesit	Aksiyal ve Koronal kesit
Malleus başı			+
Malleus boynu			+
Manibrium mallei		+	
İnkudostapedial eklem	+		
İnkus gövdesi	+	+	
İnkus uzun kolu			
İnkus lentiküler process	+		
Stapes suprastrüktürü	+		
Stapes footplate			+

**Yüksek Rezolüsyonlu Bilgisayarlı Tomografi:** Temporal kemik içerisinde vestibüler vekoklear yapılar gibi birbirleriyle yakın ilişkide bulunan ince anatomik yapılar bulunmaktadır. Bu yüzden yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi temporal kemiğin incelenmesinde, kompleks osseöz yapıların normal anatomilerini ve patolojilerini karakterize etmede ve tanımlamada etkili bir inceleme yöntemidir (59–63). Orta ve iç kulağın mikro cerrahisi daha yaygın kullanılan bir cerrahi prosedür olarak kullanılmaya başlandığından bu yana temporal kemiğin yüksek rezolüsyonlu ve çok kesitli bilgisayarlı tomografi incelenmesi giderek artan bir ihtiyaç göstermektedir.

### 2.8.2.Temporal MRG

Vücudumuz primer olarak yağ ve sudan oluşmakta ve bu oluşumların moleküler yapısında ağırlıklı olarak hidrojen atomları yer almaktadır. MRG; su ve yağın, dolayısı ile de vücudumuzun büyük bir bölümünün yapısında mevcut bulunan (%63) hidrojen atomlarının, güçlü bir manyetik alan içerisinde, kendilerini rezonansa uğratacak bir radyofrekans (RF) dalgası ile uyarılıp titreştirilmesinden elde olunan sinyallerin görüntüye dönüştürüldüğü doku kontrast rezolüsyonu en yüksek ileri radyolojik görüntüleme tekniğidir (64–66). MRG hastayı radyasyona maruz bırakmaksızın, herhangi bir planda kesit almayı mümkün kılar. MRG, yumuşak doku anatomik yapılarının görüntülenmesinde BT' ye üstünlük gösterir. MRG'de temel olarak T1 ve T2 ağırlıklı

iki ana sekans kullanılır. T1 ağırlıklı sekanslar çok iyi yumuşak doku kontrastı ve uzaysal rezolüsyon sağlayarak anatomik değerlendirme için olanak sağlar. T2 ağırlıklı sekanslarda ise patolojik sinyal intensite değişiklikleri ayırt edilir (67). T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda lezyonların sinyal intensite özellikleri içeriklerine göre (kan, yağ, sıvı, vb.) değişmektedir (**Tablo 8**).

**Tablo-8:** MRG’de lezyonların sinyal intensite özellikleri

Lezyon	T1	T2	Yorum
Kan	Hiperintens	Evreye göre değişir	Yağ baskılı sekanslarda sinyali baskılanmaz
Kist (sıvı)	Hipointens	Hiperintens	Basit kist kontrast madde ile boyanma göstermez
Yağ Yağ baskılı sekanslarda sinyali baskılanarak hipointens görülür	Hiperintens	Hafif hiperintens	Yağ baskılı sekanslarda sinyali baskılanarak hipointens görülür
Fibrozis/ kalsifi kasyon	Hipointens	Hipointens	Fibrozis geç dönemde kontrast tutar
Proteinöz/müsinöz içerik	Hiperintens	Hipointens	
Malign / benign kitle lezyonları	İçeriğine göre değişmekle birlikte genelde hipointens (heterojen)	İçeriğine göre değişmekle birlikte genelde hiperintens (heterojen)	Kontrast madde ile solid kesimleri boyanma gösterir

MRG tetkiki en fazla 3 mm kesit kalınlığında TMRG, nöral yapılar, membranöz labirent, temporal kemiğin sıvı içeren bölümlerinin görüntülenmesinde seçilecek görüntüleme yöntemidir. MRG tetkiki en fazla 3 mm kesit kalınlığında transvers ve koronal kesitler ve T2A aksiyal görüntüler içermelidir. Yeni 3- boyutlu, hızlı T2-ağırlıklı sekanslar endolenf ve perilenfin hiperintensite göstermesi nedeniyle iç kulak oluşumlarını değerlendirmede tercih edilmelidir. Bu görüntüleme tekniği ile özellikle internal akustik kanal içindeki sinir patolojilerinin tespitinde sıklıkla

kullanılmaktadır (68). MRG' de intrakanaliküler küçük akustik nörinomlar ince kesit kalınlığında T2A ve intravenöz kontrastlı kesitlerde saptanır. oęunlukla kontrast madde sonrası yoğun ve homojen boyanırlar. Otik kapsül (osseöz labirent) adı verilen kemik iskelet, içinde membranöz labirenti barındırır ve membranöz labirent sıvı içerięi nedeniyle MRG'nin T2 aęırlıklı sekanslarında deęerlendirilmesini saęlar.

### 3.GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmamız Kasım 2012– Kasım 2014 tarihleri arasında Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB polikliniğine tek taraflı işitme kaybı şikayeti bulunan hastaların, ayrıntılı nörootolojik muayene, odyometrik testler ve radyolojik inceleme sonrası tek taraflı sensörinöral işitme kaybı tanısı konulan hastalar retrospektif olarak çalışıldı. Çalışmamız için gerekli izin Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik kurulu tarafından onaylandı. Bu çalışmada toplam 86 hasta mevcuttu. 54'ü erkek 32'si bayandı. Hastaların yaş aralığı 1-65 yaş aralığındaydı (Genel yaş ortalaması erişkin hastalarda 41.3 yıl idi, çocuk hasta grubunda ise 9.8 yıl idi). Hastalarda sağ kulak tutulumu 44, sol kulak tutulumu ise 42 hastada mevcuttu. Hastaların geçirilmiş parotit enfeksiyonu, kafa travması, ani işitme kaybı, yenidoğan dönemi risk faktörleri, gürültüye maruziyet, menenjit, sistemik hastalık, meniere açısından anamnezleri alındı. Fizik muayenede 22 hastanın timpanik membranında patoloji tespit edildi. Tüm hastaların yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntülemeleri yapıldı. Uzman radyolog eşliğinde mevcut patolojiler değerlendirildi. İç kulak yapıları anatomik ve morfolojik olarak değerlendirilip, belirlenen iç kulak anomalileri Sennaroğlu Sınıflaması kullanılarak gruplandırıldı (34). Buna göre vestibülokoklear anomalililer Michel deformitesi, koklear aplazi, ortak kavite deformitesi, inkomplet parsiasyon-tip I, koklear hipoplazi ve inkomplet parsiasyon-tip II (Mondini deformitesi) başlıkları altında sınıflandırıldı. Ayrıca semisirküler kanallar agenezi, disgenezi ve normal şeklinde sınıflandırılırken, internal akustik kanal aplazik, hipoplazik, normal ve dilate şeklinde sınıflandırıldı. Tüm hastalarda VII. ve VIII. kranial sinir değerlendirilmesi yapıldı. Dilate vestibüler akuadukt ayrıca değerlendirildi. Saptanan her anomalinin sıklığı hesaplandı. Konjenital anomali saptanan hastalarda anomalilerin birliktelikleri değerlendirildi.

Çalışmamızda ilgili sendromik bozukluğu ya da belirgin diğer tıbbi problemleri olan çocuklar mevcut değildi. İletim tipi işitme kaybı ve otolojik cerrahi öyküsü olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi.

Çalışmamızdaki istatistiksel analizler için SPSS For Windows 11.5 programı kullanılmıştır. İstatistiksel analiz için incelenen bazı demografik değişkenler, yüzde ve frekans ile betimlenmiştir. Benzer şekilde, gerekli duyulan yerlerde yine betimsel istatistik grubundan aritmetik ortalama parametreleri kullanılmıştır. Tekli değişkenler için frekans analizi, çoklu değişkenler için crosstabs analizi yapıldı.

#### 4.BULGULAR

Çalışmaya erişkin hasta grubundan 13 bayan (%32.6), 29 erkek (%67.4), çocuk hasta grubundan ise 19 bayan (%41.9), 25 erkek (%58.1) mevcuttu (**Tablo 9**). Erişkin hasta grubundaki erkek hastaların yaş ortalaması 43.06 yıl, bayan hastaların yaş ortalaması 37.84 yıl olarak tespit edildi (**Tablo 10**). Çocuk hasta grubundaki erkek hastaların yaş ortalaması 9.88 yıl, bayan hastaların yaş ortalaması ise 9.84 yıl olarak tespit edildi (**Tablo 11**).

**Tablo-9:** Hastaların cinsiyet dağılımı

	Erişkin		Çocuk	
	Sayı	Oran (%)	Sayı	Oran (%)
Bayan	13	32,6	19	41,9
Erkek	29	67,4	25	58,1

**Tablo-10:** Erişkin Hastaların yaş ortalamaları

	Sayı	Ortalama
Erkek	29	43,06±13,49
Bayan	13	37,84±12,94
Toplam	42	41,30±13,39

**Tablo-11:** Çocuk Hastaların yaş ortalamaları

	Sayı	Ortalama
Erkek	25	9,88±5,60
Bayan	19	9,84±5,81
Toplam	44	9,86±5,62

Hasta grubumuzda erişkin 17 erkek (%58.6) , 7 bayan (%53.8) hastanın sağ kulağında, erişkin 12 erkek (%41.4), 6 bayan (%46.2) hastanın ise sol kulağında sensörinöral işitme kaybı mevcuttu (**Tablo 12**). Çocuk hasta grubunda ise 11 erkek (%44), 9 bayan (%47.4) hastanın sağ kulağında, 14 erkek (%56), 10 bayan (%52.6) hastanın sol kulağında sensörinöral işitme kaybı mevcuttu (**Tablo 13**).

**Tablo-12:** Tek Taraflı Sensörinöral İşitme Kayıplı erişkinlerde İşitme Kaybı Lateralizasyonunun Dağılımı.

	Sağ Kulak		Sol Kulak	
	Sayı	Oran (%)	Sayı	Oran (%)
Erkek	17	58,6	12	41,4
Bayan	7	53,8	6	46,2

**Tablo-13:** Tek Taraflı Sensörinöral İşitme Kayıplı çocuklarda İşitme Kaybı Lateralizasyonunun Dağılımı.

	Sağ Kulak		Sol Kulak	
	Sayı	Oran (%)	Sayı	Oran (%)
Erkek	11	44	14	56
Bayan	9	47,4	10	52,6

Çalışmamızdaki hastaların otoskopik muayene bulgularında 38 erişkin (%88.4), 37 çocuk (%86) hastanın sağ kulak zarı muayeneleri normal değerlendirildi. 1 erişkin (%2.3), 2 çocuk (%4.7) hastanın sağ kulak zarı retrakte, 1 erişkin (%2.3), 4 çocuk (% 9.3) hastanın sağ kulak zarı mat, 1 erişkin (%2.3) hastanın sağ kulak zarı psödomembranlı, 1 erişkin (%2.3) hastanın sağ kulak zarı timpansklerotik, 1 erişkin (%2.3) hastanın sağ kulak zarı perfore olarak değerlendirildi (**Tablo14**).

**Tablo-14:** Hastaların sağ kulak Otoskopik muayene bulguları

	Erişkin		Çocuk	
	Sayı	Oran (%)	Sayı	Oran (%)
Normal	38	88,4	37	86
Retrakte	1	2,3	2	4,7
Mat	1	2,3	4	9,3
Psodomembranlı	1	2,3	0	0
Timpanosklerotik	1	2,3	0	0
Atrofik	0	0	0	0
Adeziv	0	0	0	0
Perfore	1	2,3	0	0

Çalışmamızdaki hastaların otoskopik muayene bulgularında 34 erişkin (%79.1), 33 çocuk (%76.7) hastanın sol kulak zarı muayeneleri normal değerlendirildi. 2 erişkin (%4.7), 2 çocuk (%4.7) hastanın sol kulak zarı retrakte, 8 çocuk (%18.6) hastanın sol kulak zarı mat, 2 erişkin (%4.7) hastanın sol kulak zarı psödomembranlı, 1 erişkin (%2.3) hastanın sol kulak zarı timpanosklerotik, 1 erişkin (%2.3) hastanın sol kulak zarı atrofik, 1 erişkin (%2.3) hastanın sol kulak zarı adeziv, 2 erişkin (%4.7) hastanın sol kulak zarı perfore olarak değerlendirildi (**Tablo 15**).

**Tablo-15:** Hastaların sol kulak Otoskopik muayene bulguları

	Erişkin		Çocuk	
	Sayı	Oran (%)	Sayı	Oran (%)
Normal	34	79,1	33	76,7
Retrakte	2	4,7	2	4,7
Mat	0	0	8	18,6
Psodomembranlı	2	4,7	0	0
Timpanosklerotik	1	2,3	0	0
Atrofik	1	2,3	0	0
Adeziv	1	2,3	0	0
Perfore	2	4,7	0	0

Çalışma grubundaki çocuk ve erişkin hastalara sağ ve sol kulak timpanogram testi yapıldı. 40 erişkin (%93), 35 çocuk (%81.4) hastanın sağ kulakta Tip A, 4 erişkin (%2.3), 9 çocuk (%14) hastanın sağ kulağında Tip B, 2 erişkin (%4.7), 2 çocuk(%4.7) hastanın sağ kulağında Tip C timpanogram elde edildi (**Tablo 16**).

**Tablo-16:** Hastaların sağ kulak Timpanometri bulguları

	Erişkin		Çocuk	
	Sayı	Oran (%)	Sayı	Oran (%)
Tip A	40	93	35	81,4
Tip B	1	2,3	6	14
Tip C	2	4,7	2	4,7

Sol kulak timpanogram bulgularında 34 erişkin (%79.1), 32 çocuk (%74.4) hastanın sol kulakta Tip A, 1 erişkin (%9.3), 6 çocuk (%20.9) hastanın sol kulağında Tip B, 5 erişkin (%11.6), 2 çocuk (%4.7) hastanın sol kulağında Tip C timpanogram elde edildi (**Tablo 17**).

**Tablo-17:** Hastaların sol kulak Timpanometri bulguları

	Erişkin		Çocuk	
	Sayı	Oran (%)	Sayı	Oran (%)
Tip A	34	79,1	32	74,4
Tip B	4	9,3	9	20,9
Tip C	5	11,6	2	4,7

Mevcut hasta grubumuzdaki 86 erişkin ve çocuk hastanın işitme eşiğini tespit etmek için uyum durumuna göre saf ses odyometri veya ABR testi yapıldı. Erişkin hastalardan 3 erkek (%10.3) ve 2 bayan (%15.4) hastada tek taraflı çok hafif derecede sensörinöral işitme kaybı, 8 erkek (%27.6), 4 bayan (%30.8) hastada tek taraflı hafif derecede sensörinöral işitme kaybı, 10 erkek (%34.5), 2 bayan (%15.4) hastada tek taraflı orta derecede sensörinöral işitme kaybı, 3 bayan



(%23.1) hastada tek taraflı ileri derecede sensörinörl işitme kaybı, 4 erkek (%13.8), 2 bayan (%15.4) hastada tek taraflı çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı tespit edildi (**Tablo18**).

**Tablo-18:** Erişkin hastalardaki işitme kaybı derecesi

	Erkek		Bayan	
	Sayı	Oran (%)	Sayı	Oran (%)
Çok Hafif derecede işitme kaybı	3	10,3	2	15,4
Hafif derecede işitme kaybı	8	27,6	4	30,8
Orta derecede işitme kaybı	10	34,5	2	15,4
İleri derecede işitme kaybı	4	13,8	3	23,1
Çok İleri derecede işitme kaybı	4	13,8	2	15,4

Çocuk hasta grubunda ise 1 erkek (%4) ve 1 bayan (%1.3) hastada tek taraflı orta derecede sensörinöral işitme kaybı, 3 erkek (%12), 2 bayan (%10.5) hastada tek taraflı orta-ileri derecede sensörinöral işitme kaybı, 6 erkek (%24), 5 bayan (%26.3) hastada tek taraflı ileri derecede sensörinöral işitme kaybı, 15 erkek (%60) 11 bayan (%57.9) hastada tek taraflı çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı tespit edildi (**Tablo19**). Çocuk hasta grubumuzda çok hafif ve hafif derecede tek taraflı sensörinöral işitme kaybı tespit edilmedi.

**Tablo-19:** Çocuk hastalardaki işitme kaybı derecesi

	Erkek		Bayan	
	Sayı	Oran (%)	Sayı	Oran (%)
Çok Hafif derecede işitme kaybı	0	0	0	0
Hafif derecede işitme kaybı	0	0	0	0
Orta derecede işitme kaybı	1	4	1	5,3
Orta-ileri derecede işitme kaybı	3	12	2	10,5
İleri derecede işitme kaybı	6	24	5	26,3
Çok İleri derecede işitme kaybı	15	60	11	57,9

Çalışmamızdaki 42 erişkin ve 44 çocuk hastanın öykü ve tanılarına dayalı tek taraflı işitme kaybı etyolojilerinde; %13.9' iç kulak anomalisi, %2.3' ünde menenjit sonrası, %3.4'ünde akustik nörinom, %4.6'sında kafa ve kulak travması, %8.1'inde parotit öyküsü, %2.3'ünde labirentit, %4.6'sında gürültüye maruziyet, %2.3'ünde ototoksik ilaç kullanımı öyküsü, %5.8'inde çocukluk dönemi döküntülü hastalık öyküsü, % 8.1'inde yenidoğan dönemi risk faktörleri, %2.3'ünde meniere hastalığı, %3.4'ünde metabolik ve endokrin hastalık öyküsü, %39.4'ünün bilinmeyen nedene sahip olduğunu tespit edildi (**Tablo 20**).

**Tablo-20:** Tek taraflı işitme kaybında etyolojik nedenler

Etyoloji	Olgu sayısı	Oran(%)
İç kulak anomalileri	12	12
Parotit	7	8.1
Menenjit	2	2.3
Yenidoğan dönemi risk faktörleri	7	8.1
İdiyopatik nedenler	34	39.4
Kulak ve kafa travması	4	4.6
Ototoksik ilaç kullanımı	2	2.3
Labirentit	2	2.3
Akustik travma	4	4.6
Akustik nörinom	3	3.4
Metabolik ve endokrin hastalık	3	3.4
Meniere hastalığı	2	2.3

Erişkin ve çocuk hastaların MRG bulguları incelendiğinde 37 erişkin (%88.1) hastanın normal, 5 erişkin (%11.9) hastanın patolojik, 42 çocuk (%95.5) hastada normal, 2 çocuk (%4.5) hastada patolojik olduğu tespit edildi (**Tablo 21**). 5 erişkin hastanın patolojik MRG bulgusunda 3 hastanın akustik nörinom, 1 hastanın ise temporal lobda araknoid kisti, 1 hastanın semisürküler kanal patolojisi olduğu tespit edildi. 2 çocuk hastanın patolojik MRG bulgusu ise 1 hastada koklea anomalisi, 1 hastada ise internal akustik kanal dilatasyonu olarak tespit edildi

**Tablo-21:**Hastaların manyetik rezonans görüntüleme bulguları

	Normal		Patolojik		Toplam	
	Sayı	Oran (%)	Sayı	Oran (%)	Sayı	Oran (%)
Erişkin	37	88,1	5	11,9	42	100
Çocuk	42	95,5	2	4,5	44	100

Erişkin ve çocuk hastaların yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi tetkikleri incelendiğinde 41 erkek (%97.6) hastanın normal, 1 erkek (%2.4) hastanın patolojik olduğu, 33 çocuk (%75) hastanın normal, 11 çocuk (%25) hastanın patolojik olduğu tespit edildi (**Tablo 22**). 11 çocuk ve 1 erişkin hastanın YÇBT sonucunda 11 çocuk hastanın iç kulak patolojisi olduğu tespit edildi. İç kulak patolojisi olan 11 çocuk hastanın 5'inde sağ ve sol iç kulak patolojisi (%11,4), 4 hastada sağ iç kulak (%9,1), 2 hastada sol iç kulak patolojisi (%4,5) vardı. İç kulak patolojisi olan 1 erişkin hastada ise sağ iç kulak patolojisi vardı (%2,4).

**Tablo-22:**Hastaların bilgisayarlı tomografi bulguları

	Normal		Patolojik		Toplam	
	Sayı	Oran (%)	Sayı	Oran (%)	Sayı	Oran (%)
Erişkin	41	97,6	1	2,4	42	100
Çocuk	33	75	11	25	44	100

İç kulak patolojileri Sennaroğlu sınıflaması kullanılarak gruplandırıldı. Hastaların 12'sinde iç kulak patolojisi vardı (%14). İç kulak patolojisi olan 12 hastanın 1'i erişkin (%8,3), 11'i (%91,7) çocuktü. İç kulak patolojisi olan 11 çocuk hastanın 5'inde bilateral iç kulak patolojisi (%11,4) vardı. 4 sağ iç kulak (%9,1), 2 sol iç kulak patolojisi (%4,5) vardı. İç kulak patolojisi olan 1 erişkin hastada ise sağ iç kulak patolojisi vardı (%2,4). İç kulak patoloji tipi değerlendirilmesinde ise 1 erişkin hastada normal kokleaya eşlik eden semisürkür kanal patolojisi tespit edildi. Çocuk hasta grubunda 16 iç kulak patolojisine göre; 1 hastada koklear hipoplazi (%9,1), 4 hastada Mondini malformasyonu (%36,4), 2 hastada kokleada inkomplet parsiyasyon tip-I anomalisi (%18,2) tespit edildi. Vestibül, semisürkür kanal, internal akustik kanal ve vestibüler akuadukt anomalilerinden herhangi birine sahip 4 (%36,4) iç kulak oluşumunda koklealar normal gelişimlerini tamamlamış olup doğal izlendi (**Tablo 23**).

Çocuklardaki İç kulak patolojilerinin 172 iç kulak arasındaki oranları ise 1 iç kulakta koklear hipoplazi (%2,3), 4 iç kulakta Mondini malformasyonu (%9,1), 2 iç kulakta inkomplet parsiyasyon tip-I anomalisi (%4,5), normal kokleaya eşlik eden vestibül, semisürkür kanal, internal akustik kanal ve vestibüler akuadukt anomalilerinden herhangi birine sahip 4 (%9,1) iç kulak anomalisi tespit edildi (**Tablo 23**).

**Tablo-23:** Sennaroğlu sınıflamasına göre çocuklardaki tanıların dağılımı

Patoloji tipi	Sayı	Oran (%)*	Oran (%)**
Koklear Aplazi	0	0	0
Koklear Hipoplazi	1	2,3	9,1
Mondini Malformasyonu	4	9,1	36,4
Ortak Kavite Deformitesi	0	0	0
Michel Deformitesi	0	0	0
İnkomplet Parsiyasyon TIP I	2	4,5	18,2
Normal Kokleaya eşlik eden diğer yapı anomalileri	4	9,1	36,4

\*:172 iç kulak patolojisine göre dağılım

\*\* :16 iç kulak patolojisine göre dağılım

Saptanan vestibül patolojisi dağılımına bakıldığında 8 iç kulakta (%4,7) vestibül anomalisi mevcuttu. 164 iç kulakta vestibül anomalisi (%95,3) yoktu. Mondini deformiteli 6 ve IP-1 deformiteli 2 iç kulakta dilate vestibül tespit edildi (**Tablo 24**).

**Tablo-24:** Vestibül patolojisi saptanan hastaların sayı ve oransal dağılımı

Vestibül Patoloji Tipi	Olgu Sayısı	Oran (%)
Normal	164	95,3
Dilate	8	4,7
Agenetik	0	0

Saptanan semisürküler kanal patolojisi 3 iç kulakta (%1.7) disgenetik, 169 iç kulak yapısında (%98.3) ise normal olarak değerlendirildi (**Tablo 25**).

**Tablo-25:** Semisirkuler kanal patolojisi saptanan hastaların sayı ve oransal dağılımı

SSC Patoloji Tipi	Olgu Sayısı	Oran (%)
Normal	169	98,3
Disgenetik	3	1,7
Agenetik	0	0

İAK yapıları değerlendirildiğinde 7 iç kulakta (%4.1) dilatasyon tespit edildi.165 iç kulak (%95.6) yapısında ise normal olarak değerlendirildi (**Tablo 26**). Mondini deformitesine sahip 5 kulak yapısında internal akustik kanal dilatasyonu eşlik ediyordu. 1 mondini deformiteli kulakta ise internal akustik kanal dilatasyonu yoktu. Kulaklardan 2'sinde ise iç kulak yapıları tamamen normal iken internal akustik kanalın dilate olduğu tespit edildi.

**Tablo-26:** İAK patolojisi saptanan hastaların sayısı ve oransal dağılımı

İAK Patoloji Tipi	Olgu Sayısı	Oran (%)
Normal	165	95,6
Dilate	7	4,1
Aplazik	0	0
Hipoplazik	0	0

Vestibüler akuadukt (VAD) yapıları değerlendirildiğinde 10 iç kulakta (%5.8) dilatasyon saptanırken, 162 iç kulakta (%94.2) normal olarak değerlendirildi (**Tablo 27**). Bu olgulardan 6'sında Mondini deformitesi (mondini deformitesi mevcut 4 hastanın 2'sinde sağ ve sol, 2'sinde ise sadece sağ kulakta deformite mevcuttu ve bu 6 iç kulaktaki mondini deformitesine dilate vestibüler akuadukt eşlik ediyordu) tespit edilirken; 4 iç kulak yapısında ise sadece vestibüler akuadukt dilatasyonu mevcuttu.

**Tablo-27:** VAD patolojisi saptanan hastaların sayısı ve oransal dağılımı

VAD Patoloji Tipi	Olgu Sayısı	Oran (%)
Normal	162	94,2
Diliate	10	5,8

## 5.TARTIŞMA

Tek taraflı işitme kaybı bir kulakta normal işitme varken karşı kulakta 20 dB ve daha fazla sensörinöral işitme kaybı olmasıdır. Tek taraflı işitme kaybı literatürde birçok çalışmada farklı tanımlanmıştır, bu nedenle sıklığı ile ilgili veriler değişkendir. Ancak tek taraflı işitme kaybının görülme sıklığı yeni doğan döneminde ortalama 1000'de 0.19-2 arasında iken, okul dönemi çocuklarında 1000'de 3-5 çocukta görülmektedir (3-5). İnsidans ile ilgili yapılmış bir çok çalışma mevcuttur. Yelverton ve ark(4)'nin yapmış olduğu çalışmada tek taraflı işitme kaybı insidansı 1000 de 0,5 olarak belirlenmiştir. Borton ve ark.(23)'nin belirttiğine göre tek taraflı sensörinöral işitme kaybı sıklığını yeni doğanlarda 1/1000 olarak belirtmiştir. Kenworthy ve ark.(24)'nin ise okul çağı çocuklarında tek taraflı sensörinöral işitme kaybı oranının 2/1000 ile 3/1000 arasında değiştiğini belirtmişlerdir. Tek taraflı sensörinöral işitme kaybı oranı farklı ülkelerde farklı oranlarda bildirilmiştir. Lieu (5)'nin belirttiğine göre, 2000-2001 eğitim öğretim yılında Colorado'da tek taraflı işitme kaybı oranını 1.5/1000 olarak belirtmiştir. Amerika Birleşik Devletleri'nde bu oran % 3 iken (69,70), Finlandiya'da 1.7/1000'dir (71). Ülkemizde doğumsal bilateral işitme kaybı oranı 1,64/1000' dir. Ülkemizde tek taraflı sensörinöral işitme kaybı olan çocuklarda yapılmış bir prevalans çalışması olmadığından sıklığı bilinmemektedir.

Erken çocukluk döneminde gelişen tek taraflı işitme kaybı çocuk tarafından ifade edilememekte ve aileler de bu sorunun farkına varamadıkları için genellikle bir şikayete neden olmamaktadır. Bu nedenle erken dönemde olası tedavi imkanı ortadan kalkmaktadır. Bu çocukların aileleri sorgulandığında çocuğun okul başarısının düşük olması yanında denge patolojileri, gürültülü ortamda konuşulanları ayırt etmede zorluk gibi şikayetleri olabilmektedir (72). Tek taraflı işitme kayıplı çocuklarda tanıda gecikme prognozu kötü yönde etkilemektedir. Hastaların işitme kaybını anladığı zaman tedaviye başlama için çok geç olmaktadır. Hastaların tek taraflı işitme kaybı olduğunu ilkokul döneminde öğretmenleri tarafından ya da hastalar kulaklıkla müzik dinlerken fark edilmektedir (9). Çocuk hastalardaki tek taraflı işitme kaybı işitme kaybının derecesine göre çocuğun okul başarısını ve sosyal çevresini etkilemektedir.

Song ve ark. (72)'nin yaptığı bir çalışmada tek taraflı sensörinöral işitme kaybı olan 322 hastanın 244'ünde (%75.8) çok ileri derecede, 29'unda (%9) ileri derecede, 39'unda (%12.1) orta derecede, 10 'unda (%3.1) ise hafif derecede tek taraflı sensörinöral işitme kaybı tespit edilmiştir.

Bizim çalışmamızda ise 86 olgu içindeki 44 çocuk hastanın 26'sında (%59) çok ileri derecede, 11'inde (%25) ileri derecede, 7'sinde (%15.9) orta derecede tek taraflı sensörinöral işitme kaybı tespit edildi. Çocuk hasta grubunda çok hafif ve hafif derecede tek taraflı sensörinöral işitme kaybı tespit edilmedi.

Tek taraflı işitme kaybı olan çocukların çeşitli yönlerden araştırılması gerekmektedir. Tek taraflı işitme kayıpları doğuştan olabileceği gibi pek çok farklı nedene bağlı olarak edinsel de gelişebilir. Etyolojiye ulaşmak her zaman mümkün değildir, ancak bu amaçla genetik değerlendirmenin yanı sıra, viral enfeksiyonların araştırılması, sendromik olanlarda sendromun tutabileceği diğer sistemlerin değerlendirilmesi, iç kulak ve diğer anomaliler için radyolojik değerlendirme yapılması önerilir. Tek taraflı sensörinöral işitme kaybı, kokleadan santral sinir sistemine kadar olan işitsel yoldaki herhangi bir seviyedeki lezyondan kaynaklanabilir. En sıklıkla lezyon kokleada özellikle de sensöriyel epitelde ve tüylü hücrelerde dir. Daha az sıklıkla lezyon spiral ganglion veya daha üst seviyelerde dir. Lezyonun yerini saptamak prognoz ve tedavi açısından oldukça önemlidir (70).

Yenidoğan dönemi risk faktörleri işitme kaybı etyolojinde yer almaktadır. Yenidoğan döneminde prematür doğum ( $\leq 34$  hafta), düşük doğum ağırlığı ( $\leq 1500$  gr), sepsis, intraventriküler hemoraji, bronkopulmoner displazi, mekanik ventilasyon, asfiksi, hipoglisemi, hiperbilirubinemi ve hipoksi hikayesi olan ve küvezde kalan yenidoğanlarda işitme kaybı sıklığı daha fazladır. Erken çocukluk döneminde ise travma, kabakulak, kızamık gibi viral enfeksiyonlar, gürültüye maruziyet gibi nedenler sensörinöral işitme kaybı yapabilir. Erişkin hasta grubunda bu etyolojik faktörlere ek olarak daha sık rastlanan serebellopontin köşe tümörleri, ani işitme kaybı ve kronik orta kulak enfeksiyonları tek taraflı işitme kaybı nedenleri arasında sayılabilir.

Colletti ve ark. (73)'nin 1970-1987 yılları arasında 31.235 hastanın işitme değerlendirme sonuçlarını verdikleri çalışmada, 155 tek taraflı işitme kayıplı hastadan 26'sının kabakulak, 11'inin menenjit, 17'sinin kızamık, 10'unun travma, 3'ünün annenin kızamıkçık enfeksiyonu geçirmesi 4'ünün yenidoğan asfiksisi, 2'sinin kalıtsal, 2'sinin labirentit, 1'inin metabolik hastalık ve 79'unun idiyopatik nedenlerden tek taraflı sensörinöral işitme kaybına sahip olduğu belirtilmiştir.

Jensen ve ark. (74)'nin verilerine göre 39 hastanın %2.6'sının kalıtsal, %76.9'unun kabakulak, %2.6'sının kızamık, %12.8'inin idiyopatik ve %5.2'sinin diğer nedenlerden dolayı tek taraflı sensörinöral işitme kaybına sahip olduğu görülmektedir.



Brookhouser ve ark. (75)'leri, 19 yaş ve altında, tek taraflı işitme kaybı olan 324 olgunun etyoloji açısından incelenen çalışmada hastaların %10.8'inin kafa travması, %12.5'inin kalıtsal, %10.7'sinin doğum sırasında risk taşıması, %6.5'inin menenjit, %6.2'inin akustik travma, %4'ünün kabakulak, %2.7'sinin viral labirentit, %2.5'inin endolenfatik hidrops, %1.2'sinin perilenfatik fistül, %5.2'sinin rubella, %34.8'inin bilinmeyen nedene sahip olduğunu ve %6.7'sinin başka nedenlere sahip olduğunu belirtmektedirler.

Hallmo ve ark.(76)'nin çalışmasında ise 15 yaş ve altı 56 tek taraflı işitme kayıplı hastanın 12'sinin parotis bezi iltihabı, 1'inin menenjit, 1'inin annenin kızamıkçık enfeksiyonu geçirmesi, 2'sinin yenidoğan asfiksisi, 2'sinin kalıtsal, 1'inin yüksek gürültü, 36'sının idiyopatik ve 1'inin psikolojik nedenlerden tek taraflı işitme kaybına sahip olduğu görülmektedir.

Bizim çalışmamızda tek taraflı işitme kaybı olan 86 olguda% 12.8 iç kulak anomalisi, %2.3'ünde menenjit sonrası, %3.4'ünde akustik nörinom, %4.6'sında kafa ve kulak travması, %8.1'inde parotit öyküsü, %2.3'ünde labirentit, %4.6'sında gürültüye maruziyet, %2.3'ünde ototoksik ilaç kullanımı öyküsü, %5.8'inde çocukluk dönemi döküntülü hastalık öyküsü, %8.1'inde yenidoğan döneminde risk faktörleri, %2.3'ünde meniere hastalığı, %3.4'ünde metabolik ve endokrin hastalık öyküsü, %32.5'inin idiyopatik ve %6.9'sinin başka nedenlere bağlı tek taraflı sensörinöral işitme kaybı olduğunu tespit ettik.

İç kulak anomalilerinin çoğu gebeliğin ilk trimesterinde gelişimin durması sonucu ortaya çıkar. Bu genetik bir hatadan kaynaklanabileceği gibi iç kulak embriyogenezisi esnasındaki teratojen bir faktöre maruz kalma sonrasında görülebilir. Erken tanı ve uygun rehabilitasyonun yapılması, konuşma ve lisan gelişiminin normal süreç içerisinde gerçekleşmesi için çok önemlidir (77).

İç kulak, kemik labirent ve membranöz labirent olarak isimlendirilen iç içe konumlanmış iki ayrı yapıdan oluşan kompleks bir organdır. Sensörinöral işitme kayıplı olguların yaklaşık %20'sinde nadir görülen iç kulak kemik labirent anomalileriyle karşılaşılır (78). Ancak hastaların %80'inde iç kulak kemik labirent yapısı normalken, membranöz labirentte ya da hücresel düzeydeki patolojilere sekonder işitme kaybı mevcuttur. Hücresel düzeydeki patolojiye sekonder işitme kayıplı olgularda radyolojik tetkiklerde bulgu saptanamaz. Tüm işitme kayıplarında olduğu gibi tek taraflı işitme kayıplarının radyolojik olarak değerlendirilmesinde ilk seçenek olarak hangi yöntemin seçilmesi gerektiği tartışmalıdır. Özellikle son yıllarda hassasiyeti giderek artan, daha

yüksek çözünürlükte görüntü alabilen YÇBT ve MRG gibi görüntüleme yöntemleri başka hiçbir şekilde ulaşılamayacak verileri klinisyene sunabilir. YÇBT temporal kemikteki kemik defektleri konusunda çok üstün bilgiler verir ve aslında ilk önerilen görüntüleme yöntemidir. İç kulakta erken saptanabilecek bir anomali ve serebellopontin köşe tümörleri tek taraflı işitme kaybı ile birlikte görülebilir. Tek taraflı sensörinöral işitme kaybı bilateral işitme kaybından farklı bir antite olarak ele alınmalı ve eşlik edebilecek bir kitle lezyondan şüphelenilerek görüntüleme yöntemlerine başvurulmalıdır (72).

Song ve ark. (72)'nin yaptığı bir çalışmada tek taraflı sensörinöral işitme kaybı olan çocukların yaklaşık %30'u radyografik olarak görülebilen iç kulak anomalilerine sahiptir.

Haffey ve ark. (3) ile simons ve ark.(9)'nin yapmış olduğu çalışmalarda tek taraflı sensörinöral işitme kayıplarında YÇBT'de pozitif bulgu elde edilmesi %33 ile %35 arasında bildirilmiştir.

Bizim çalışmamızda ise yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografide pozitif bulgu oranı 44 çocuk hastada %25, 42 erişkin hastada ise %2.4 olarak tespit edildi.

Mcclay ve ark. (8)'nin yapmış olduğu çalışmada tek taraflı sensörinöral işitme kayıplarında manyetik rezonans görüntüleme ile saptanan anomali sıklığı %25 ile %40 oranında bildirilmiştir.

Bizim çalışmamızda ise manyetik rezonans görüntüleme pozitif bulgu oranı 44 çocuk hastada %4.5, 42 erişkin hastada ise %11.9 olarak tespit edildi.

Song ve ark. (72)'nin çalışmasında ise 322 USNİK'li çocuğa çekilen YÇBT sonucunda 93 (%28.9) hastada iç kulak anomalisi saptanmıştır. Bu 93 hastanın 49'unda (%52.7) kokleovestibüler anomali, 27'sinde (% 29) izole vestibüler anomali, 17'sinde ( % 18.3) vestibüler veya koklear kanal malformasyonu tespit edilmiştir. 49 kokleovestibüler malformasyondan 28'i IP-2 olup 10 tanesi IP-1 idi. 19 unilateral IP-2'den 15'i ve 9 bilateral IP-2 vakasının 5'i EVAS ile kombine idi.

Tuzcu ve ark. (79)'nin yaptığı çalışmada sensörinöral işitme kaybı tanısı ile gelen 54 olguya yapılan MRG ve YÇBT incelemelerinde 15 (%27,8) olguda iç kulak anomalisi saptandı. Olguların 7'sinde (%46) Mondini deformitesi, 5'inde (%33) izole geniş vestibuler akuadukt (GVA), 1'inde (%7) Michel aplazisi, 1'inde (%7) koklear aplazi ve 1'inde (%7) ortak kavite anomalisi saptandı.

Bamiou ve ark. (80)'nin yaptığı çalışmada tek taraflı sensörinöral işitme kaybı olan 35 çocuğa Temporal BT çekilmiş 11'de iç kulak anomalisi saptanmıştır.

Birdane. (81)'nin yaptığı çalışmada 33 hastalık olguda ise YÇBT ve MRG değerlendirmeleri sonrasında 17 (%54,5) hastada iç kulak anomalisi tespit edildi. Bu 17 hastadan 1'inde çok ileri düzeyde vestibülokoklear anomali mevcuttu. Bu hastada güdük şekilde modiolus, vestibüler ve koklear akuaduktuslar dışında herhangi bir iç kulak yapısı mevcut değildi. On altı hastada vestibül ve semisürküler kanal (SSK) veya vestibüler akuaduktus anomalisi mevcuttu. Bu 16 hastanın 1'inde vestibül tek kavite şeklindeydi. On bir hastada lateral semisürküler kanal hipoplazikti. Bir hastada tüm semisürküler kanallar, diğerinde ise superior ve lateral semisürküler kanallar aplazikti. İki hastada geniş vestibüler akuaduktus mevcuttu. Beş hastada MRG'de koklea bazal tur ve vestibülde kontrastlanma artışı bulundu.

Bizim çalışmamızda ise 1 hastada koklear hipoplazi (%2.3), 4 hastada Mondini malformasyonu (%9.1), 2 hastada İnkomplet parsiyasyon tip-1 anomalisi (%4.5), 4 hastada ise normal kokleaya eşlik eden diğer iç kulak anomalileri (%9.1) mevcuttu. 4 hastadaki mondini malformasyonu, 2 hastada bilateral, 2 hastada ise sadece sağ kulakta tespit edildi. 2 hastadaki inkomplet parsiyasyon tip-1 anomalisi hastaların sadece sağ kulaklarında mevcuttu. 1 hastadaki koklear hipoplazi sağ kulakta mevcuttu ve bu anomaliye sol kulakta koklea turn anomalisi eşlik etmekteydi.

Normal kokleaya eşlik eden diğer iç kulak anomalileri 4 hastada mevcuttu. Bu 4 hastadaki anomaliler ise şu şekildeydi; 2 hastada bilateral dilate vestibüler akuadukt mevcuttu. 1 hastada sağ dilate internal akustik kanal anomalisi, 1 hastada ise sol dilate internal akustik kanal anomalisi mevcuttu.

Bazı çalışmalarda tek taraflı sensorinöral işitme kayıplı hastaların diğer kulağın işitmesinin normal olduğu ifade edilirken, bu hastaların erken dönemde sağlam işiten kulakta da işitme kaybı gelişebileceğini ifade eden kanıtlar mevcuttur (82).

Bamiou ve ark. (80)'na göre tek taraflı sensörinöral işitme kaybı olan çocuklarda bilgisayarlı tomografinin bilateral kulak patolojisini göstermede faydalı olduğu gösterilmiştir.

Uwera ve ark.(82)'na göre 12 haftalık bir takiple sağlam işiten kulakta yeni gelişen işitme kaybı %10.6 olarak tespit edilmiştir. Marcus ve ark. (83)'nin yapmış olduğu tek taraflı işitme

kayıplı 25 hastada CT bulguları ile sađlam kulakta da iřitme kaybı geliřebileciđine dikkat çekilmiřtir.

Bizim çalıřmamızda tek taraflı sensörinöral iřitme kaybılı 86 hastanın YÇBT bulgularında 12'sinde iç kulak patolojisi vardı (%14). İç kulak patolojisi olan 11 (%12.8) çocuk hastanın 5 (%5.8)'inde kontrilateral iç kulak patolojisi tespit ettik.

## 6.SONUÇ

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

Çalışmamız iç kulak anomalisinin tek taraflı sensörinöral işitme kaybına özellikle çocuk hastalarda eşlik edebileceğini göstermiştir.

Tek taraflı sensörinöral işitme kayıplı olgularda yapılan yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme gibi birbirini tamamlayıcı radyolojik teknikler, iç kulak anomalileri ve sinir patolojilerinin saptanması ile uygun tedavinin belirlenmesinde tanı değeri yüksek görüntüleme yöntemleridir ve tek taraflı işitme kayıplarının tanı aşamasında yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntülemenin yer alması gerektiğini vurgulamaktayız.

Tek taraflı sensörinöral işitme kaybı olan çocuk hastalarda iç kulak anomalisi nedeniyle tekrarlayan menenjit atağı gelişebileceğini ve bu hastalarda tanıda yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografinin önemini vurgulamaktayız.

Tek taraflı sensörinöral işitme kaybı tanısı konulan özellikle çocuk hastalarda yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme ile sağlam işiten kulakta da iç kulak anomalisi olabileceğini ve hastanın ileri dönemlerde işitmesi iyi olan kulağında da işitme kaybı gelişebileceğini vurgulamaktayız.

Bu nedenle tek taraflı sensörinöral işitme kaybı tanısı alan hastaların düzenli kontrollere gelmesi ve odyolojik olarak takip altında kalmaları gerekmektedir. Tek taraflı sensörinöral işitme kaybı saptanan hastaların ototoksik ilaçlardan, akustik travmadan, basınç değişikliklerinden (dalış ve uçma), ağır fiziksel aktiviteden ve travmadan kaçınmaları gerektiğini vurgulamaktayız.

## KAYNAKLAR

1. Belgin E. İşitme kayıpları. Akyol U (ed). *Pediyatrik Kulak Burun Boğaz Hastalıkları*, Ankara: Güneş Kitabevi; 2003: 31-4.
2. İncesulu A, Tek taraflı işitme kayıplarına yaklaşım, *Kulak Burun Boğaz Uygulamaları* 2013; 1(2): 47-52.
3. Haffey T, Fowler N, Anne S. Evaluation of unilateral sensorineural hearing loss in the pediatric patient. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013;77:955-8
4. Yelverton JC, Dominguez LM, Chapman DA, Wang S, Pandya A, Dodson KM. Risk factors associated with unilateral hearing loss. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2013;139:59-63
5. Ross DS, Holstrum WJ, Gaffney M, Green D, Oyler RF, Gravel JS Hearing screening and diagnostic evaluation of children with unilateral and mild bilateral hearing loss. *Trends Amplif* 2008 Mar;12(1):27-34.
6. Tharpe AM, Sladen DP. Causation of permanent unilateral and mild bilateral hearing loss in children. *Trends Amplif* 2008;12:17-25.
7. Teasdale TW, Sorensen MH. Hearing loss in relation to educational attainment and cognitive abilities: a population study. *Int J Audiol* 2007;46:1725-6.
8. Lieu JE, Tye-Murray N, Fu Q. Longitudinal study of children with unilateral hearing loss. *Laryngoscope* 2012;122: 2088-95.
9. Simons JP, Mandell DL, Arjmand EM Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging in Pediatric Unilateral and Asymmetric sensorineural Hearing Loss *Arch Otolaryngol Head Neck surg* 2006; 132: 186-92.
10. McClay JE, Booth TN, Parry DA, Johnson R, Roland P. Evaluation of pediatric sensorineural hearing loss with magnetic resonance imaging. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;134:945-52.
11. Akyıldız N. *Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi*. Cilt 1. Ankara: Bilimsel Tıp Yayınevi 2002; 1-87.
12. Guyton & Hall. *Tıbbi Fizyoloji*. Nobel Tıp Kitabevi. 1996
13. Petit C, Levilliers J, Hardelin JP. Molecular genetics of hearing loss. *Annu Rev Genet* 2001;35:589-646.
14. Morlet T. Kresge Hearing Research Laboratory of the South Louisiana State University Health Sciences Center, New Orleans. *Clin Neurophysiol*. 2000 Aug;111(8):1498-504.

15. Swartz JD, Harnsberger HR. *Imaging of The Temporal Bone*, Third Edition, Thieme 1998; 247-8.
16. Swartz JD. Overview of Congenital/ Developmental Sensorineural Hearing Loss With Emphasis on the Vestibular Aqueduct Syndrome. *Seminars in Ultrasound, CT and MRI*, Vol 25, 2004; 353-68.
17. Kaya S. Ankara ili ve çevresinde okul dönemi çocuklarında orta kulak hastalıkları insidansı. *Türk Otolaringoloji Arşivi*. 1987;25:184-5.
18. Carey J, Santina CD. Uygulamalı vestibuler fizyolojinin prensipleri. In: Cummings W, Flint WP, Harker L, ve ark. *Cummings Otolaringoloji Baş ve Boyun Cerrahisi* 4. Baskı. Elsevier Mosby; 2007; 3115-59.
19. Lee KJ. *Anatomy of the ear. Essential Otolaryngology*. Connecticut: Appleton & Lange Company; 1999; 1-10.
20. Ballenger JJ, Snow JB, editors. Şenocak D, çev. ed. *Otolaringoloji Baş Boyun cerrahisi*. 15. baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2000; 879-929.
21. T.C. Sağlık Bakanlığı Sağlık Hizmetlerinde Okul Sağlığı Kitabı, T.C. Sağlık Bakanlığı Refik Saydam Hıfzıssıhha Merkezi Başkanlığı, Hıfzıssıhha Mektebi Müdürlüğü, Sağlık Bakanlığı, Türkiye, 2008;
22. Sladen, D.P. Rothpletz, A., Bess, F.H. *Children with Unilateral Sensorineural Hearing Loss*. Newton, V.E. (Ed.). *Paediatric Audiological Medicine*. UK: John Wiley & Sons, Ltd. 2nd edition. 2009; 288-308.
23. Borton et al. *Quality of Life in Children With Unilateral Hearing Loss: A Pilot Study*. *American J of Audiology*. 2010;19 (1): 61-73.
24. Kenworthy et al. *Speech Recognition Ability of Children with Unilateral Sensörinöral Hearing Loss as a Function of Amplification, Speech Stimuli and Listening Condition*. *Behavioral Tech. in Audiology and Otology*. 1990; 11(4): 264-70.
25. Tharpe, A.M., Bess, F.H. *Identification and Management of Children with Minimal Hearing Loss*. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1991; 21(41): 50-1.
26. Akyıldız N. *Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi* Ankara: Bilimsel tıpyayınevi; 2002; II. Cilt.
27. Gasparini P, Estivill Y, Fortina P. *Vestibular and hearing loss ingenetic and metabolic disorders*. *Curr Opin Neurol* 1999 Feb; 12(1):35-9.
28. Çelik O. *Kulak Burun BoğazHastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi*. Editor: Onur Çelik, Asya Tıp Kitapevi, İstanbul, 2007; 63-76.

29. American Speech Language Hearing Association (ASHA). Type, Degree, and Configuration of Hearing Loss. Retrieved December 21, 2010;
30. İncesulu A. Sensorinöral işitme kayıpları. Editör, Cingi C.. Kulak Burun Boğaz'da semptomlar. EA yayıncılık 2009; 223-57.
31. Kokotas H, Petersen MB, Willems PJ. Mitochondrial deafness, ClinGenet. 2007; 71: 379-91.
32. Tekin M, Arnos KS, Pandya A. Advances in hereditary deafness. Lancet 2001;358:1082-90.
33. Arnos KS, Welch KO, Tekin M, et al. A comparative analysis of the genetic epidemiology of deafness in the United States in two sets of pedigrees collected more than a century apart. Am J Hum Genet 2008;8 (2):200-7.
34. Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. Laryngoscope 2002; 112: 2230-41.
35. Cumming CW. ve ark. Otolaringoloji-Baş ve Boyun Cerrahisi. Çeviri Editörü Koç C. İstanbul: Çüneş Tıp Kitabevleri, 2007; 4398-421.
36. Marsot-Dupuch K and others: CT and MR findings of Michel anomaly: Inner ear aplasia, AJNR Am J Neuroradiol 1999; 20:281-2.
37. Johnson J, Lalwani AK: Sensorineural and conductive hearing loss associated with lateral semicircular canal malformation, Laryngoscope 2000; 110:1673-4.
38. Glastonbury CM and others: Imaging findings of cochlear nerve deficiency, AJNR Am J Neuroradiol 2002;23:635-6.
39. Gorlin RJ, Toriello HV, et al. Hereditary hearing loss and its syndromes. Oxford University Press; 1995;
40. Propp JM, McCarthyn BJ, Davis FG, Preston-Martin S. Descriptive epidemiology of vestibular schwannomas. Neurol Clin. 2007;25(4):867-90.
41. Nadol JB. Cerebellopontine angle tumors. In: Surgery of the ear and temporal bone. Nadol BN, Schuknecht HF. Raven Press, Ltd., NY 1993; 391-412.
42. Önerci M. Kulak Burun Boğaz Baş ve Boyun Cerrahisi Hastalıkları, Ankara: Hacettepe Üniversitesi Hastaneleri Basımevi; 2007;
43. Sininger YS, Cone-Wesson B, Folsom RC. Identification of neonatal hearing impairment: auditory brain stem responses in the neonatal period. Ear Hear. 2000;21(5):383-99.
44. Kemp DT, Ryan S, Bray P. A guide to effective use of otoacoustic emissions. Ear Hear 1990; 11: 93-105.



45. White KR, Vohr BR, Behren TR. Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: results of Rhode Island Hearing Assessment Project. *Semin Hear* 1993; 14: 18-29.
46. Paludetti G, Ottaviani F, Fetoni AR, Zuppa AA, Tortorolo G. Transient evoked otoacoustic emissions (TEOAEs) in newborns: normative data. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 47: 235-41.
47. Cox LC, Toro MR. Evolution of a universal infant hearing screening program in an inner city hospital. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 59: 99-104.
48. Penner MJ. An estimate of the prevalence of tinnitus caused by spontaneous otoacoustic emissions. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990 Apr;116(4):418-23.
49. Campell KCM, Durrant J. Audiological Monitoring for Ototoxicity. *The Otolaryngologic Clinics of North America.* 1993; 26(5): 903-17.
50. Hotz MA, Harris FP., Probst R. Otoacoustic Emissions: An Approach for Monitoring Aminoglycoside-ototoxicity. *Laryngoscope* 1994; 104: 1130-4.
51. Akan H.Baş Boyun Radyolojisi, editör:Hüseyin Akan, MN medikal ve Nobel Tıp Kitap Sarayı, Ankara, 2008; 103-18.
52. Shambough E.G, Glasscock E.M: Surgery of the ear. Fourth Edition. W:B: Saunders Comp. 1990; 85-95.
53. Swartz J.D. The temporal bone imaging considerations. *Crit Rev Diagn İmaging.* 1990;30(4):341-417.
54. Cross NC, Stephens SDG, Francis M, Hourihan MD, Reardon W. Computed tomography evaluation of the inner ear as a diagnostic, counselling and management strategy in patients with congenital sensorineural hearing impairment. *Clin Otolaryngol* 1999; 24: 235-8.
55. Antonelli PJ, Varela AE, Mancuso AA. Diagnostic yield of high resolution computed tomography for pediatric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 1999; 109: 1642-7.
56. Ichijo H, Hosakawa M, Shinkaswa H. The relationship between mastoid pneumatization and the position of the sigmoid sinus. *Eur Arch Otorhinolaryngol,* 1996; 253: 421-4.
57. Chee N.W.C, Tan T.Y. The value of preoperative high resolution CT scans in cholesteatoma surgery. *Singapore Med J* 2001; Vol. 42(4): 155-9.
58. O'Reilly B.J, Cheverton I, Wylie C, Butler P, Satanathan N, Morrison G.A, Kenyon G.S. The value of CT scanning in chronic suppurative otitis media. *The Journal of Laryngology and Otology* 1991 December;105:990-4.

59. Chakeres DW, Augustyn MA. Temporal bone imaging. In: Som PM, Curtin HD (eds) Head and neck imaging, 4th edn. Mosby, St. Louis, MO, 2003; 1093-108.
60. Virapongse C, Rothman SLG, Kier EL, Sarwar M. Computed tomographic anatomy of the temporal bone. *Am J Roentgenol*; 1982; 139:739-49.
61. Mayer TE, Brueckmann H, Siegert R, Witt A, Weerda H. High resolution CT of the temporal bone in dysplasia of the auricle and external auditory canal. *Am J Neuroradiol* 1997; 18:53- 65.
62. Lemmerling MM, Stambuck HE, Mancuso AA, Antonelli PJ, Kubilis PS. CT of the normal suspensory ligaments of the ossicles in the middle ear. *Am J Neuroradiol* 1997; 18:471- 7.
63. Westerhof JP, Rademaker J, Weber BP, Becker H. Congenital malformations of the inner ear and vestibulocochlear nevre in children with sensorineural hearing loss: evaluation with CT and MRI. *J Comput Assist Tomogr aphy* 2001; 25:719-26.
64. Oyar O. Radyolojide Temel Fizik Kavramlar. Nobel Tıp Kitapevleri, İstanbul, 1998; 151-210.
65. Bushong SC. Radiologic Science for Technologists. Physics, Biology, and Protection. Third edition, C.V. Mosby Company, St Luis, 1984; 387-412.
66. Yeşildağ A, Oyar O. Manyetik rezonans görüntüleme fiziği. Oyar O, Gülsoy UK ed. Tıbbi Görüntüleme Fiziği. Tisamat Basım, Ankara, 2003: 281-372.
67. Bittner RC, Felix R. Magnetic resonance (MR) imaging of the chest: state-of-the-art. *Eur Respir J* 1998; 11: 1392-404. 6. Müller NL. Computed tomography and magnetic resonance imaging: past, present and future. *Eur Respir J* 2002;19:Suppl. 35:3-12.
68. Mawhinney RR, Buckley JH, Worthington BS. Magnetic resonance imaging of the cerebello-pontine angle. *Br J Radiol* 1986; 59: 961-9.
69. Bess FH, Dodd-Murphy J, Parker RA Children with minimal sensorineural hearing loss: prevalence, educational performance, and functional status. *Ear Hear* 1998;19 (5):339-45.
70. Laury AM, Casey S, McKay S, Germiller J, Etiology of unilateral neural hearing loss in children, *İnt Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2009; 73: 417-27.
71. E. Vartiainen, S Karjalainen. Prevalence and etiology of unilateral sensorineural hearing impairment in a Finnish Childhood population: *İnternational Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1998;43: 253-9.

72. Song JJ, Choi HG, Oh SH, Chang O, Kim Chong SK, Lee JH Unilateral Sensorineural hearing Loss in Children: The Importance of Temporal Bone Computed Tomography and Audiometric Follow-Up. *Otology Neurotology* 2009; 30: 604-8.
73. Colleti et al. Investigation of the Long-term Effects of Unilateral Hearing Loss in Adults. *British J of Audiology*. 1988; 22: 113- 8.
74. Jensen et al. Unilateral Sensörinöral Hearing Loss in Children and Auditory Performance With Respect to Right/Left Ear Differences. *British J of Audiology*. 1989; 23: 207-13.
75. Brookhouser P.E. Kelly W.J. Unilateral Hearing Loss in Children. *Laryngoscope*, 1991; 101:1264-72.
76. Hallmo et al. Unilateral Sensörinöral Hearing Loss in Children Less Than 15 Years of Age. *Scand Audiology*. 1986; 15:131-7.
77. Cummings CW. *Otolaryngology Head and Neck Surgery*, 2.baskı. 1993: 4: 2756-71.
78. Jackler RK, Luxford WM, House WF., Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*. 1987; 97: 2–14.
79. Tuzcu G, Turna O, Yardımcı A.H, Acioğlu E, Congenital Malformations of the Inner Ear: Evaluation with MRI and CT of the Temporal Bone. *İstanbul Med J* 2014; 15: 171-4.
80. Bamio EB, Savy L, O'Mahoney C, Phelps P, Sirimanna T, Unilateral sensorineural hearing loss and its aetiology in childhood: the contribution of computerised tomography in aetiological diagnosis and management. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1999;51: 91-9.
81. Birdane L. Tek taraflı işitme kaybı olan hastaların iç kulak denge fonksiyonlarının normal işiten çocuklarla karşılaştırılması, *Eskişehir*, 2011;46-7.
82. T.C. Uweira, A. de Alarcon, J. Meizen-Derr, A.P. Cohen, B. Rasmussen, G. Shott, et al. Hearing loss progression and contralateral involvement in children with unilateral sensorineural hearing loss, *Ann. Otol. Rhino Laryngol*. 2009; 118: 781– 5.
83. Sonya Marcus, Christopher T. Whitlow, James Koonce, Michael E. Zapadka, Michael Y. Chen, Daniel W. Williams III. Meagan Lewis, Adele K. Evans, Computed tomography demonstrates abnormalities of contralateral ear in subjects with unilateral sensorineural hearing loss, *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2014; 78: 268–71.