

TC.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

**KONJENİTAL TEK TARAFLI İŞİTME KAYIPLI
ÇOCUKLARDA ETİYOLOJİK FAKTÖRLER VE ODYOLOJİK
BULGULAR**

İlkem UÇAL

Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Programı

YÜKSEK LİSANS TEZİ

ANKARA

2013

TC.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

**KONJENİTAL TEK TARAFLI İŞİTME KAYIPLI
ÇOCUKLARDA ETİYOLOJİK FAKTÖRLER VE ODYOLOJİK
BULGULAR**

İlkem UÇAL

Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Programı

YÜKSEK LİSANS TEZİ

TEZ DANIŞMANI

Doç. Dr. Bilgehan BÖKE BUDAK

ANKARA

2013

Anabilim Dalı :KBB ABD
 Program :Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları
 Tez Başlığı :Konjenital Tek Taraflı İşitme Kayıplı Çocuklarda Etiyolojik Faktörler ve Odyolojik Bulgular

Öğrenci Adı-Soyadı :İlkem UÇAL
 Savunma Sınavı Tarihi :24.10.2013

Bu çalışma jürimiz tarafından yüksek lisans/doktora tezi olarak kabul edilmiştir.

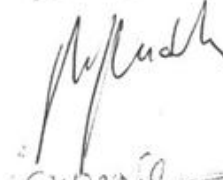
Jüri Başkanı: Doç. Dr. Songül AKSOY

Hacettepe Üniversitesi



Tez danışmanı: Doç. Dr. Bilgehan BUDAK

Hacettepe Üniversitesi



Üye: Prof. Dr. Ayşe Gül GÜVEN

Osmangazi Üniversitesi



Üye: Prof. Dr. Aydan GENÇ

Hacettepe Üniversitesi



Üye: Doç. Dr. Burçe MOGAN

Hacettepe Üniversitesi



ONAY

Bu tez Hacettepe Üniversitesi Lisansüstü Eğitim-Öğretim ve Sınav Yönetmeliğinin ilgili maddeleri uyarınca yukarıdaki jüri tarafından uygun görülmüş ve Sağlık Bilimleri Enstitüsü Yönetim Kurulu kararıyla kabul edilmiştir.



Prof. Dr. Ersin FADILİHOĞLU

TEŞEKKÜR

Yüksek lisans eğitimim ve tez çalışmam süresince deneyimi, bilgisi ve içtenliği ile beni destekleyen çok değerli danışmanım Doç. Dr. Bilgehan BÖKE BUDAK'a,

Yüksek lisans eğitimim boyunca deneyimlerini ve bilgilerini esirgemeyen Prof. Dr. Aydan GENÇ, Prof. Dr. Gonca SENNAROĞLU, Doç. Dr. Songül AKSOY, Doç. Dr. Maviş Emel KULAK KAYIKÇI, Dr. Didem TÜRKYILMAZ, Doç. Dr. Esra YÜCEL, Doç. Dr. Şebnem SEVİNÇ, Doç. Dr. Esra ÖZCEBE, Doç. Dr. Sanem ŞAHLI, Dr. Mehmet AKŞİT, Dr. Burak ÖZTÜRK, Dr. Fulya YALÇINKAYA ve Uzm. Psk. Çiğdem KİRAZLI'ya,

Çalışmamızda emeği geçen çok değerli Dr. Gamze ATAY ve Doç. Dr. Burçe MOGAN'a,

Ve bu süreçte manevi destekleri ile hep yanımda olan arkadaşlarıma ve sevgili aileme en içten teşekkürlerimi sunarım.

ÖZET

Uçal, İ. Konjenital Tek Taraflı İşitme Kayıplı Çocuklarda Etiyolojik Faktörler ve Odyolojik Bulgular, Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Yüksek Lisans Tezi, Ankara, 2013. Bu çalışmada, tek taraflı işitme kayıplı bebek ve çocukların etiyolojik, otolojik, odyolojik ve radyolojik bulguların değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Bu amaçla, Hacettepe Üniversitesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı ve Odyoloji Ünitesi'nde tek taraflı işitme kaybı tanısı alan, 3-87 ay aralığındaki, 29 bebek ve çocuk çalışmaya dahil edilmiştir. Olguların otolojik değerlendirmelerinin ardından odyometrik testleri, timpanometrik değerlendirmeler, refleks ölçümleri, otoakustik emisyon ölçümleri ve işitsel beyinsapı değerlendirmeleri yapılmıştır. Çalışmaya dahil olan olguların %55,2'si erkek, %44,8'i kızdır. Olguların 19'unda (%65,5) sensörinöral tip işitme kaybı, 10'unda (%34,5) iletim tipi işitme kaybı tespit edilmiştir. Konjenital mikst tip işitme kaybı gözlenmemiştir. Sensörinöral işitme kayıplı olgularında %63,2'sinde çok ileri derecede işitme kaybı tespit edilmiştir. İletim tipi işitme kayıplı 10 hastadan 7'sinde (%70) mikrotia tespit edilmiştir. Bilgisayarlı tomografisi mevcut olan sensörinöral tip işitme kayıplı 10 olgudan, 3'ünde iç kulak anomalisi ve MR görüntülemesi mevcut 2 olguda koklear sinir aplazisi gözlenmiştir. Bilgisayarlı tomografisi mevcut iletim tipi işitme kayıplı olguların tamamında orta kulak kemikçiklerinde malformasyon rapor edilmiştir. SNİK'te en sık gözlenen risk faktörleri, akraba evliliği (%26,3), hiperbilirubinemi (%21,1) ve bebeğin şüpheli ototoksik ilaç kullanımı (%21,1) iken, İTİK'te, gebelikte idrar yolları enfeksiyonu (%50) ve kraniyofasiyal anomalidir (%30). Tek taraflı işitme kayıplarında erken tanı ve doğru tedavi yönteminin belirlenmesinde otoloji, odyoloji ve radyoloji bilim dallarının birlikte çalışması önemlidir.

Anahtar kelimeler: Tek Taraflı İşitme Kaybı, Konjenital, Odyolojik Bulgular

ABSTRACT

Ucal, I. Etiological Factors and Audiological Evaluation of the Children with Congenital Unilateral Hearing Loss, Hacettepe University, Institute of Health Sciences, Audiology and Speech Pathology Program Master Thesis, Ankara, 2013. The aim of the present study is to evaluate audiological, radiological and etiological clinical findings of the children and infants with congenital unilateral hearing loss. To this end, 29 children and infants diagnosed with congenital unilateral hearing loss by Hacettepe University Audiology Department, who are between 3-87 months old, were involved in the present study. Following the otologic evaluation of the cases, audiometric tests, tympanometric assessments, reflex measurements, otoacoustic emission tests and auditory brainstem response assessments were conducted. 55,2% of the cases involved in the present study are males, and 44,8% of the same are females. 65,5% of the cases (19) were diagnosed with sensorineural hearing loss and 34,5% of the cases (10) were diagnosed with conductive hearing loss. None of the cases was diagnosed with congenital unilateral mixt type hearing loss. 63,2% of the cases with sensorineural hearing were diagnosed with profound hearing loss. 7 of the 10 (70%) cases with conductive hearing loss have been diagnosed with microtia. 3 of the 10 cases with sensorineural hearing loss, who had computerized tomography scan, were diagnosed with inner ear malformations, and 2 cases who had MRI scans were diagnosed with CN. VIII. aplasia. All of the cases with conductive hearing loss, who had computerized tomography scan, were diagnosed with ossicular chain malformations. The most frequent risk factors for sensorineural hearing loss are intermarriage (26,3%), hyperbilirubinemia (21,1%) and suspicious ototoxic drug usage (21,1%) while the most frequent risk factors for conductive hearing loss are prenatal urinary infection (50%) and craniofacial anomalies (30%). Interdisciplinary work of otology, audiology and radiology is essential for early diagnosis and effective treatment of congenital unilateral hearing loss cases.

Key words: Unilateral Hearing Loss, Congenital, Audiologic Findings

İÇİNDEKİLER

	Sayfa
ONAY SAYFASI	iii
TEŞEKKÜR	iv
ÖZET	v
ABSTRACT	vi
İÇİNDEKİLER	vii
SİMGELER VE KISALTMALAR	x
ŞEKİLLER	xii
TABLolar	xiii
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1. İşitme	2
2.1.1. Embriyoloji	2
2.1.2. Histoloji	6
2.2. İşitme Kaybı	7
2.2.1. İşitme Kaybının Etiyolojisi	8
2.2.2. İç, Orta ve Dış Kulak Malformasyonları	9
2.2.3. İşitme Kaybı Tipleri ve Dereceleri	12
2.3. Binaural İşitme	13
2.4. Tedavi Yöntemleri	15
3. GEREÇ VE YÖNTEM	18

3.1. Bireyler	18
3.2. Veri Toplama Araçları ve Yöntemleri	18
3.2.1. Çocuk Hasta Bilgi ve Değerlendirme Formu	19
3.2.2. Subjektif Test Yöntemleri	19
3.2.3. Objektif Test Yöntemleri	20
3.3. Bulguların İstatistiksel Değerlendirmesi	24
4. BULGULAR	25
4.1. Demografik ve Etiyolojik Bulgular	25
4.1.1. Demografik Bulgular	25
4.1.2. Etiyolojik Bulgular	28
4.2. Otolojik ve Timpanometrik Bulgular	31
4.2.1. SNİK’li Olgularda Otolojik ve Timpanometrik Bulgular	31
4.2.2. İTİK’li Olgularda Otolojik ve Timpanometrik Bulgular	32
4.3. Odyolojik Bulgular	35
4.3.1. SNİK’li Olgularda Odyolojik Bulgular	35
4.3.2. İTİK’li Olgularda Odyolojik Bulgular	38
4.4. Radyolojik Bulgular	40
4.4.1. SNİK’li Olgularda Radyolojik Bulgular	40
4.4.2. İTİK’li Olgularda Radyolojik Bulgular	42
5. TARTIŞMA	44
6. SONUÇ VE ÖNERİLER	55
KAYNAKLAR	57

EKLER

EK 1: Çocuk Hasta Bilgi ve Deęerlendirme Formu

EK 2: Etik Kurul Onayı

SİMGELER VE KISALTMALAR

BT	Bilgisayarlı Tomografi
CMV	<i>Cytomegalovirus</i> (Sitomegalovirüs)
daPa	<i>deca Pascals</i>
dB	decibel (desibel)
DKY	Dış Kulak Yolu
DPOAE	<i>Distortion Product Otoacoustic Emission</i>
e	Erkek
EHDI	<i>Early Hearing Detection & Intervention Action Center</i>
FM	<i>Frequency Modulation</i>
HL	<i>Hearing Level</i> (İşitme Seviyesi)
Hz	<i>Hertz</i>
İBC	İşitsel Beyinsapı Cevapları
IIDs	<i>Interaural Intensity Differences</i> (İnteraural Şiddet Farklılıkları)
ITDs	<i>Interaural Time Differences</i> (İnteraural Zaman Farklılıkları)
İTİK	İletim Tipi İşitme Kaybı
k	Kız
MR	Manyetik Rezonans
msn	Milisaniye
nHL	<i>Normal Hearing Level</i> (Normal İşitme Seviyesi)
OAE	Otoakustik Emisyon

SNİK	Sensörinöral İşitme Kaybı
SPL	<i>Sound Pressure Level</i>
TEOAE	<i>Transient Otoacoustic Emission</i>
TTİK	Tek Taraflı İşitme Kaybı
YDİT	Yenidoğan İşitme Taraması
%	Yüzde

ŞEKİLLER

	Sayfa
2.1. Kulak kepçesinin embriyolojik gelişimi	5
4.1. Konjenital tek taraflı işitme kaybı tiplerinin kaybın derecesine göre dağılımı	26
4.2. İşitme kaybı tarafının cinsiyete ve kaybın tipine göre dağılımı	27
4.3. Mikrotia	34
4.4. Hafif mikrotia	34

TABLOLAR

	Sayfa
2.1. Sennarođlu'na gre koklear malformasyonların sınıflandırılması	10
2.2. Weerda'ya gre aurikler displazinin derecelendirilmesi	11
2.3. Dıř ve orta kulak malformasyonlarının Altman'a gre sınıflandırılması	12
4.1. İřitme kaybının ilk tespit ediliř yntemi	25
4.2. Cinsiyete gre iřitme kaybı tarafının farklılıklarının karřılařtırılması	27
4.3. Cinsiyete gre iřitme kaybı tipi farklılıklarının karřılařtırılması	28
4.4. Tek taraflı iřitme kayıplı olgularda risk faktrlerinin dađılımı	30
4.5. Konjenital sensrinral tek taraflı iřitme kayıplı olguların otolojik ve timpanometrik muayene bulguları	32
4.6. Konjenital iletim tipi tek taraflı iřitme kayıplı olguların otolojik ve timpanometrik bulguları	33
4.7. Konjenital tek taraflı sensrinral iřitme kayıplı olguların subjektif ve objektif test bulguları	37
4.8. Konjenital tek taraflı iletim tipi iřitme kayıplı olguların iřitme kaybı dereceleri ve objektif test bulguları	39
4.9. Konjenital tek taraflı SNİK'li olguların radyolojik bulguları	41
4.10. Konjenital tek taraflı İTİK'li olguların radyolojik bulguları	43

1. GİRİŞ

Tek taraflı işitme kaybı, bireyin bir kulağında işitme eşikleri normal sınırlarda iken, diğer kulağında 15 dB'den fazla olduğu değişik derecelerdeki işitme kaybına atfen kullanılır. Prieve ve diğ. (1) “*New York State Universal Newborn Hearing Screening Demonstration Project*” kapsamında yaptıkları araştırmada kalıcı konjenital tek taraflı işitme kaybının yaygınlığını 0.83/1000 olarak rapor etmişlerdir.

Tek taraflı işitme kayıpları, sensörinöral, iletim tipi veya mikst tip olabilir. Nedenleri çok çeşitlidir. Bilinen sensörinöral nedenler şu şekilde sıralanabilir; genetik, labirent malformasyonları, enfeksiyonlar, ototoksisite, travma ve idiyopatik. Sensörinöral İşitme Kaybı (SNİK)'nda en yaygın lezyon bölgesi koklea'dır, özel olarak da duyu epiteli ve tüy hücreleridir. Santral lezyonların sıklığı daha azdır. “Nöral” formdaki tek taraflı işitme kayıpları da pek çok nedenden kaynaklanabilir; işitsel sinir lezyonları, santral sinir sistemi lezyonları, yaralanmalar ve tümörler. “Nöral” kaynaklı işitme kayıpları, iç tüy hücrelerinin bozukluklarıyla da sınırlı olabilir (2) . İletim tipi kayıplar; aural atrezi, kemikçik zinciri malformasyonları, dış kulak yolu ve orta kulak anomalilerinden kaynaklanabilir. Mikst tip kayıplar, iletim tipi ve sensörinöral tip kayıpların birlikte görüldüğü işitme kayıplarıdır.

Tek taraflı konjenital işitme kayıplarının büyük bir bölümünün nedenleri hala bilinmezliğini korumaktadır. Günümüzde, genetik ve radyolojik gelişmeler ile bu alanda yapılan çalışmalar artış göstermiştir. Ancak, hala konjenital tek taraflı işitme kayıplarındaki risk faktörlerine ilişkin çalışma sayısı son derece sınırlı sayıdadır. Konjenital tek taraflı işitme kayıplarının nedenlerinin ortaya çıkartılması, klinisyenlere, ailelere danışmanlık yapmada büyük kolaylıklar sağlayacaktır. Aileler de çocuklarının durumu ile ilgili bilgi sahibi olmanın rahatlığını yaşayacaklardır. Bu çalışma ile odyolojik, otolojik ve radyolojik veriler ile aileden alınan hikaye ışığında tek taraflı işitme kayıplarının tiplerine ve nedenlerine ilişkin literatüre katkı sağlanması amaçlanmaktadır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. İşitme

2.1.1. Embriyoloji

Kulak gelişimine dair ilk belirti, yaklaşık 22 günlük embriyolarda, rhombensefalonun her iki yanındaki yüzey ektoderminin kalınlaşması olarak görülür. Otik plak adı verilen bu kalınlaşmalar, otik vezikülleri oluştururlar. Gelişimin ilerleyen evrelerinde otik vezikül, dorsal ve ventral olmak üzere iki kısma ayrılır. Dorsal kısımdan, utrikül, semisirküler kanallar ve endolenfatik kanal gelişirken, ventral kısımdan, sakkül ve koklear kanal gelişir. Bu yapılar birlikte membranöz labirenti oluştururlar.(3-5)

Gelişimin 36. gününde, ventral sakküler bölgede tübüler yapıda bir çıkıntı meydana gelir. Koklear kanal olarak adlandırılan bu çıkıntıdan, 8. haftanın bitiminde kendi etrafında 2.5 turluk dönüş yapan membranöz koklea gelişir (5) . Bu noktadan sonra koklear kanalın sakkülüs ile bağlantısı duktus reunens aracılığı ile devam eder. Koklear kanalın etrafını saran mezenkim hızla kıkırdağa dönüşür. Membranöz labirent genişlerken, kıkırdağımsı otik kapsülde, vakuoller görülür. Bu kıkırdaksı kabuğun vakuolize olmasıyla, zar labirenti koklear kanalın tepe noktasına doğru takip eden iki kanal meydana getirir. Bunlar skala timpani ve skala vestibüli olarak adlandırılan perilenfatik boşluklardır ve gelişirken aralarında bir mezenkim tabakası bırakırlar. Bu mezenkim tabakadan, ileride kokleanın eksenini oluşturacak ve spiral ganglionları taşıyacak olan modiulus gelişir. Skala timpani, yuvarlak pencereye bakmaktadır ve membranöz labirentten basillar membran ile ayrılır. Skala vestibüli, membranöz labirentten, *Reissner's membranı* ile ayrılır. *Reissner's membranı*, membranöz labirent epitel hücreleri ile mezenkimal endotelyal hücrelerin aralarında incecik bir bazal membran bırakarak oluşturdukları yapıdır. Membranöz labirentin ortası, yassı epitel ile döşelidir ve skala media olarak adlandırılır. Tabanını korti organı oluşturur. Spiral ligament tarafındaki epitel birkaç katlıdır ve başka epitellerde

görülmeyecek şekilde, epitel doku arasına damarlar girer. Bu nedenle bu epitele stria vascularis denir. Endolenf, bu hücrelerden sağlanır.(3-5)

Başlangıçta koklear kanalın içini döşeyen epitel hücreler birbirinin aynı iken, gelişimin ilerleyen evrelerinde iç ve dış kısımlarda farklılaşarak iki sırt oluştururlar. İç sırt, limbus spirale'yi ve dış sırt, 1 sıra iç ve 3-4 sıra dış tüy hücrelerini oluşturur. Tüy hücreleri, işitme sisteminin duyu hücreleridir ve üstleri limbus spirale'de yer alan fibriler jelatinöz yapıdaki tektoriyal membran ile örtülüdür, aynı zamanda uçları bu yapı ile temas halindedir. Tüy hücreleri ve tektoriyal membran, birlikte korti organı adı verilen yapıyı meydana getirirler. (3,4)

Otuzaltıncı günde koklea oluşumunun başlamasıyla birlikte, pars utricula vestibulariste de değişimler başlar. Ellinci günde horizontal, anterior ve posterior semisirküler kanallar gelişimlerini tamamlar. Semisirküler kanallar beş ağızla utrikülüse açılırlar ve üç ağız şişkinlik kazanarak ampuller bir yapı meydana getirirler. Ampuller yapıdaki uçlara *curus ampullare*, düz yapıdaki uçlara *curus nonampullare* adı verilir.(3,6)

Koklear kanalın oluşumuyla eş zamanlı komşu mezenkimde de benzer olaylar oluşur ve sonuç olarak endotel benzeri yassı hücrelerle döşeli, ortasında membranöz labirent bulunan, içi perilenfatik sıvı ile dolu kemik labirent ortaya çıkar. Membranöz labirent çeşitli bölgelerden fibröz dokularla asılmış durumdadır. Kemik labirentin orta kulak ile iç kulak arasında bağlantı sağlayan iki bölgesi vardır. Biri vestibülün orta kulağa bakan tarafındaki oval penceredir, diğeri ise yuvarlak penceredir. Her iki yapı da son derece incelmış kemik dokudan meydana gelmektedir. Orta kulak yapılarından stapes kemikçığının tabanı oval pencereye dayanmaktadır.(3-5)

İç kulak ergin büyüklüğüne ve şekline 20-22. haftalarda erişir (5) .

Timpanik boşluk, 1. farengal cepten köken alan endodermden gelişir. Bu cep lateral istikamette gelişir ve 1. farengal yarığın tabanı ile temas eder. Bu cebin tubotimpanik çukur adı verilen distal parçası genişleyerek timpanik boşluğu, proksimal parçası ise daralarak östaki tüpünü oluşturur. Timpanik boşluk genişlerken, kemikçikleri, onların kıkırdaklarını, ligamentlerini ve korda timpani sinirini epitel doku ile sarar, kulak zarının orta kulağa bakan bölümünü oluşturur.

Altıncı ayın sonunda orta kulak kavitesinin dış duvarı ile dış kulak yolunun son bölümü temas kurar.(3,4)

Orta kulak kemikçiklerinde malleus ve inkus 1. farengeal, stapes ise 2.farengeal arkus kırırdağından meydana gelir. Malleus, 1. farengeal arkusun kası olan trigeminal sinirin mandibular dalının tensor timpani kası tarafından inerve edilir. Stapes, 2. farengeal arkusun fasiyal sinirinin stapedius kası tarafından inerve edilir. Kemikçikler fetal yaşamın ilk yarısında belirmelerine rağmen 8. aya kadar etraflarını saran mezenkim içinde gömülü halde kalırlar. Bu yapı yok olduktan sonra çevrelerini saran endodermal epitel ile mezenter benzeri yapıyla orta kulak boşluğunun duvarlarına asılı halde kalırlar. Kemikçik destek bağları bu mezenter içerisinde oluşur.(3-5)

Geç fetal dönemde, timpanik boşluğun dorsale doğru genişlemesi temporal kemiğin petromastoid parçasında yerleşik, mastoid antrumu meydana getirir. Yenidoğanda mastoid hücreleri mevcut değildir. İki yaşından sonra mastoid hücreleri gelişerek, mastoid prosesi oluştururlar. Timpanik kavitenin mastoid boşluğuna doğru ilerlemesi ile bu bölgede yassı epitel ile döşeli hava kesecikleri oluşur (pnömatisasyon). Orta kulak, puberte boyunca büyümeye devam eder. (3,5)

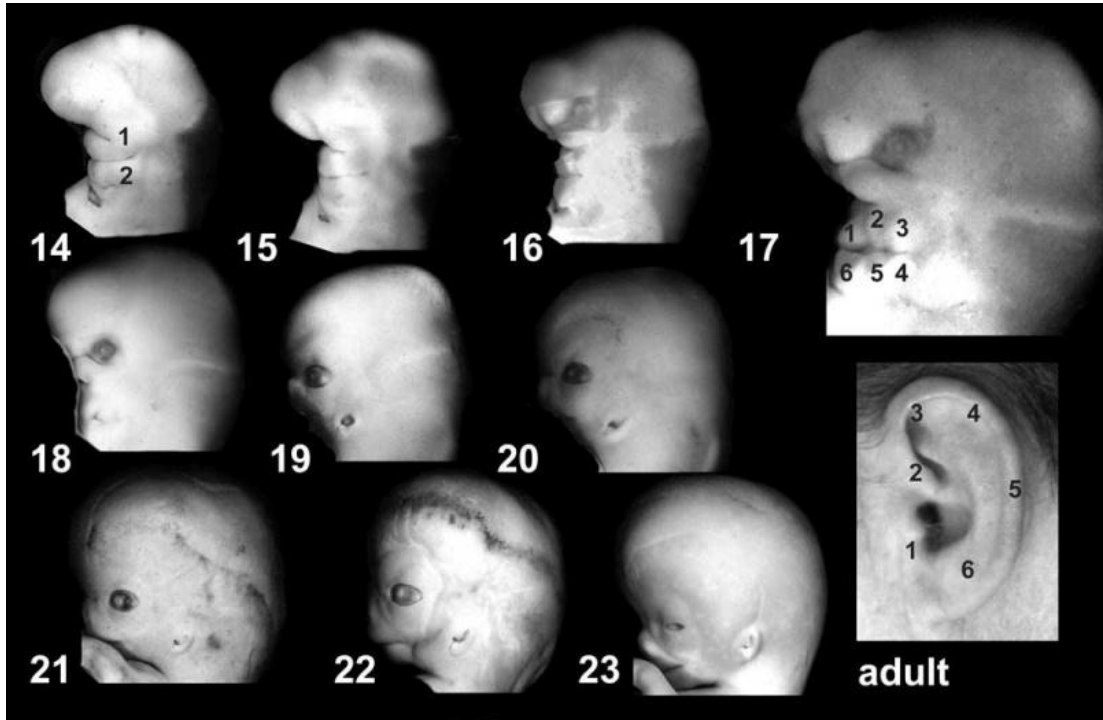
Dış kulak, I. farengeal yarığın dorsal parçasından ve 1. farengeal (mandibular) yay ve 2. farengeal (hyoid) yaydan gelişir. Üçüncü ayın sonunda dış kulak yolunun sonundaki hücreler çoğalarak, meatal tıkaç adı verilen epitel ile dolu bir tıkaç oluştururlar. Yedinci ayda bu tıkaçın ortasındaki hücreler dejenerer olur ve bu çözülen yapı kulak zarının oluşumuna katılır. Böylelikle dış kulak yolunun iç kısmındaki boşluk meydana gelir. Yenidoğanda oldukça kısa olan dış kulak yolu, 9. yılda erişkin uzunluğuna ulaşır.(3,5)

Kulak zarı, 1. farengeal keseden, 1. farengeal yarığı ayıran, 1. farengeal membrandır. Kulak zarı dış kulak yolunun son epitelinden, orta kulak boşluğunun epitelinden ve bu iki membran arasındaki mezenkimden meydana gelir. Bu mezenkim, gelişimin ilerleyen evrelerinde kollajen liflere dönüşür.(3,5)

Kırkıncı günde 1. ve 2. farengeal arkusların dorsal uçlarında, 1. farengeal yarığın kenarlarında 3'er adet mezenkimal kabartı (*auricular hillocks*) oluşur. Bu

kabartılar ilerleyen dönemde birleşerek kulak kepçesini meydana getirirler. Ventralden dorsale doğru bakılacak olursa, 1. farengeal arkustan gelişen tepeciklere, tragus, heliks ve *cyma concha*; 2. farengeal arkustan gelişen tepeciklere, antitragus, antiheliks ve konka adı verilir. Lobül, son gelişen kulak parçasıdır. Kulak kepçesinin embriyolojik gelişimi şekil 2.1'de görülebilir. 1. farengeal arkustan köken alan parçalar, V. kranial sinirin (*n. trigeminus*) mandibular dalı tarafından inerve edilirken, 2. farengeal arkustan köken alan kısımlar servikal pleksus'un kutan dalları (özellikle küçük oksipital ve büyük aurikular sinirler) tarafından inerve edilirler. Kulak kepçesi başlangıçta boynun alt kısmında yer alırken, mandibulanın gelişmesi ile başın iki yanına doğru hareket ederek, göz hizasındaki yerini alır. (3-5)

Embriyolojik gelişim esnasında çeşitli problemler nedeni ile duraksamalar meydana gelmesi yapısal anormallikler ile sonuçlanabilir.



<http://php.med.unsw.edu.au/embryology> (7)

Şekil 2.1. Kulak kepçesinin embriyolojik gelişimi.

2.1.2. Histoloji

Dış kulak temel olarak, kulak kepçesi ve dış kulak yolu olmak üzere iki kısımda incelenebilir. Kulak kepçesi ile toplanan sesler, dış kulak yoluna, oradan da kulak zarına, kulak zarı aracılığı ile de orta kulak kemikçiklerine iletilir.

Kulak kepçesi, dış kısmı deri ile örtülü, elastik kıkırdak tabakadan oluşmaktadır. Kulak kepçesinin inferior sınırını oluşturan lobül, kıkırdak içermezken, az sayıda sinir sonlanması ve çok sayıda damar içerir. Perikondrium ile bağlantılı çizgili kaslar, kulak kepçesinin az da olsa istemli olarak hareket ettirilebilmesini sağlar. Kulak kepçesi kıl ve yağ bezi içerir. (8-10)

Dış Kulak Yolu (DKY), kulak kepçesinin devamında içeriye doğru 1/3'lük kısımda elastik kıkırdaktan oluşur. İçte 2/3'lük kısımda ise temporal kemik tarafından desteklenir. Dış kulak yolu, kulak kepçesinin devamı gibi deri ile kaplıdır. Bu deri, kemik kısımda sıkıca kemiğe yapışıktır. Hafif yassı olan kanal, aşağıya doğru kıvrım yaparak ilerler. Kıl folikülleri, yağ bezleri ve bir tür modifiye ter bezi olan seruminöz bezler içerir. Bu bezler, kulağı koruyucu fonksiyonu olduğu düşünülen, serümen isimli kahverengi, yağlı bir madde salgılar. (8-10)

Dış kulak yolunun sonunda kulak zarı yer alır. Dışta, dış kulak yolu epidermisinin devamı olan çok katlı epitelden oluşurken, içte, timpanik kavitenin epitelinin devamı olan yassı epitelden oluşur. İki epitel arasında, yapıyı destekleyen kollajen ve elastik lifler ile fibroblastlardan oluşmuş bir bağ doku tabakası vardır. Dışta ışınal, içte dairesel yerleşim gösteren kollajen lifler, ortada elastik lifler bulunur. Ön üstte bağ dokusunun ince olduğu gevşek ve saydam kısma *Shrapnel membranı* adı verilir.(8,10)

Orta kulak, kulak zarı ile iç kulağın kemiksi yüzeyi arasında kalan düzensiz yapıda bir kavitedir. Ön tarafta östaki borusu aracılığı ile nazofarenks ile bağlantıdadır. Arka tarafta ise içi hava kesecikleri ile dolu olan temporal kemiğin mastoid çıkıntısı ile komşudur. Orta kulak kavitesinin yüzeyi ve mastoid kavitenin büyük bölümü yassı epitel ile örtülüdür. Tek katlı epitel östaki borusunun yakınlarında ve iç kısımlara gidildikçe, silyalı yalancı çok katlı prizmatik epitele dönüşür. İç yan duvarda, iç kulağın kemiksi yüzeyi üzerinde, kemiksiz, yuvarlak

hatlı iki membran vardır. Bunlara oval pencere ve yuvarlak pencere adı verilir. Aralarında kalan yapı promontoryumdur. Kulak zarı, kemikçikler aracılığı ile oval pencere ile bağlantıdadır. Bu kemikçikler; malleus, inkus ve stapes'tir. Malleus kulak zarına yapışıkken, stapesin tabanı da oval pencerenin üzerine oturur, malleus ve stapes arasında inkus bulunur. Bu üç kemikçik sinoviyal eklem oluştururlar ve tek katlı yassı epitel ile örtülüdürler. Kemikçikler, ligamentler ile temporal kemik periostuna asılı haldedir. Birbirleri ile temas noktalarında kıkırdak bulunur. Orta kulakta, biri malleusa diğeri stapese yapışık, iki adet istemsiz çalışan çizgili kas bulunmaktadır. (8-10)

İç kulak, temporal kemiğin sert kısmında yerleşik bulunan kemik labirent görünümündedir. Bununla birlikte kemiksi labirentin içinde, onun periostu ile ince ve damarlı bağ doku iplikçikleri ile bağlantılı, onun şekline uyan membranöz labirent bulunmaktadır. Bu labirent, yer yer kemiksi labirente son derece yakın yerleşim gösterir. Membranöz labirent, ductus utrikülo-sakkularis aracılığı ile birleşen iki bölgeye ayrılır. Bu bölgeler, utrikül ve sakkül olarak isimlendirilir. Utrikül, ductus semisirkularisi, sakkül ise *ductus cochlearisi* oluşturur. Kemiksi labirent incelendiğinde skala vestibüli, skala media ve skala timpani isimli 3 boşluğa ayrıldığı görülür. Bu yapılar iç tarafta kemik bir yapıya tutunurlar. Bu yapıya modiolus adı verilir. Spiral şekilli koklea bu yapının etrafında bükülür. Bu yapı damarlara, sinirlere ve spiral gangliyonlara geçit sağlar. (8-10)

2.2. İşitme Kaybı

İşitme kaybı; embriyolojik dönemde, doğumda veya hayatın herhangi bir döneminde, ilerleyerek ya da aniden ortaya çıkabilir. İnsanlarda en sık görülen duyuşal bozukluktur. İşitme kaybı, sosyal, duygusal, akademik ve psikolojik sorunlara yol açabilir. Beraberinde getirdiği en büyük sorun, dil ve iletişim becerilerinin kazanılması ve geliştirilmesindedir. Taraflı işitme kayıplarının ve nedenlerinin iyi anlaşılması bu sorunlarla başedebilmek için gerekli tedavi yöntemlerinin belirlenmesini kolaylaştırır.

2.2.1. İşitme Kaybının Etiyolojisi

İşitme kayıpları, konjenital ya da kazanılmış sebeplerle ortaya çıkabilir.

Konjenital işitme kayıplarına, doğumda 2-3/1000 sıklıkla rastlanır (11) . Bu olguların %50'sine genetik faktörler neden olurken, geri kalanına çevresel faktörler neden olur (12) . Genetik nedenli işitme kayıplarının %30'una bir sendrom eşlik ederken, %70'ine herhangi bir sendrom eşlik etmez (13) . Sendromik olmayan olguların %77'i otozomal resesif, %22'si otozomal dominant ve kalan %1 de X'e bağlı veya mitokondrial kökenlidir (13) .

Kazanılmış işitme kayıplarına, genetik veya çevresel faktörler neden olabilir.

İşitme kayıplarının büyük bir bölümü ise “nedeni bilinmeyenler” kategorisine girmektedir.

Joint Committee on Infant Hearing (14), 2007'de çocuklukta kalıcı konjenital, geç başlangıçlı veya ilerleyici işitme kayıpları ile ilişkili risk göstergelerini 11 maddede toplamıştır.

- 1) İşitme, konuşma, dil veya gelişimsel gecikmeye ilişkin kaygılar.
- 2) Ailede, çocukluk dönemi kalıcı işitme kaybı hikayesi.
- 3) Yoğunbakımda 5 günden fazla kalması veya kalma süresinden bağımsız olarak aşağıdakilerden herhangi birinin varlığı:
 - ekstrakorporal membran oksijenasyonu,
 - ventilasyon desteği ,
 - ototoksik ilaç maruziyeti (*gentamycin* ve *tobramycin*),
 - diüretik ilaçlar (*furosemide/Lasix*),
 - kan nakli gerektiren hiperbilirubinemi.
- 4) Doğum öncesi enfeksiyonlar; sitomegalovirüs (*cytomegalovirus-CMV*), herpes, toksoplazmosis, rubella ve sifiliz gibi.
- 5) Pinnayı, dış kulak yolunu, kulak çukurunu da içeren kraniyofasiyal anomaliler ve temporal kemik anomalileri.

- 6) Beyaz perçem gibi, sensörinöral veya kalıcı iletim tipi işitme kaybı ile ilişkili olduğu bilinen sendromlarla ilişkili fiziksel bulguların varlığı durumu.
- 7) Konjenital, ilerleyici veya geç başlangıçlı işitme kaybı ile ilişkili sendromlar, nörofibromatozis, osteopetrozis ve *Usher* sendromu; *Waardenburg*, *Alport*, *Pendred*, *Jarvell* ve *Lange-Nielson* ve diğer sıklıkla tanımlanmış sendromlar.
- 8) *Hunter* sendromu gibi nörodejeneratif hastalıklar veya *Friedreich* ataksisi veya *Charchot-Marie-Tooth* gibi duyuşsal motor nöropatiler.
- 9) Bakteriyal ve viral (özellikle herpes virüsleri ve su çiçeği) menenjitleri içeren, sensörinöral işitme kaybı ile ilişkili kültür-pozitif postnatal enfeksiyonlar.
- 10) Kafa travması ve özellikle de hastaneye yatırılmayı gerektiren kafatası tabanı/temporal kemik fraktürleri.
- 11) Kemoterapi.

Yukarıda verilen risk faktörlerini taşıyan bebekler, yenidoğan işitme taramasından geçseler dahi, 24-30 aylıkken odyolojik muayene olmaları için yönlendirilmelidir.

2.2.3. İç, Orta ve Dış Kulak Malformasyonları

Malformasyonlar, anormal embriyolojik gelişimdeki aksaklıklardan kaynaklanan yapısal anormalliklerdir. Anatomik çeşitlilikten farklı olarak, konjenital malformasyonlar, normal anatomik gelişimin yanı sıra normal fonksiyondan da sapma ile karakterizedir (15) .

İç kulağın embriyolojik gelişiminde, 6. haftadan önce meydana gelen duraklamalar ileri derecede malformasyonla sonuçlanırken, 6. haftadan sonra meydana gelenler daha hafif malformasyonlara neden olurlar (16) . Sennaroğlu'na (17) göre koklear malformasyonların klasifikasyonu tablo 2.1'de gösterilmiştir.

Tablo 2.1. Sennaroğlu'na göre koklear malformasyonların sınıflandırılması (17) .

I.	Labirent Aplazisi
II.	Koklear Aplazi
III.	Ortak Kavite
IV.	Hipoplazi <ul style="list-style-type: none"> • Tip I (<i>bud-like</i> koklea) • Tip II (kistik hipoplazik koklea) • Tip III (ikiden az dönüşlü koklea)
V.	İnkomplet partiyon <ul style="list-style-type: none"> • İnkomplet partiyon tip I • İnkomplet partiyon tip II • İnkomplet partiyon tip III

Normal bir kokleanın varlığında kokleanın diğer bölümlerini içeren anomaliler de görülebilir; geniş vestibüler akuadakt sendromu ve dar internal akustik kanal (17) .

Gebeliğin 5-9. haftalarında meydana gelen anormal embriyolojik gelişim nedeniyle malformasyonel auriküler anomaliler, anotia, mikrotia, yarı kulak, polyoti, preauriküler *tag* veya sinüsler, fazla kartilaj barı gibi, eksik veya gerekli sayıdan fazla auriküler bileşen meydana gelebilir (18) . Mikrotia, küçük ve anormal şekillenmiş kulak kepçesi ile karakterize bir gelişimsel dış kulak anomalisidir (19) . Nazer ve ark.(20) mikrotia ve anoti sıklığını 5.2:10.000 olarak bildirmişlerdir.

Kosling ve diğ.(15) 'nin belirttiğine göre Weerda'nın auriküler displazi sınıflandırması tablo 2.2.'de gösterilmiştir.

Tablo. 2.2. Weerda'ya göre auriküler displazinin derecelendirilmesi.

Displazi derecesi	Altgruplar
(I) Birinci derece malformasyonlar	Kepçe kulaklar; Makrotia; <i>Cryptotia</i> (cep kulak); <i>Coloboma</i> (transvers yarık); <i>Scaphoid</i> kulak; <i>Stahl</i> kulak; Hafif deformiteler (ayrı Darwin tuberkülümü, heliks krusunun yokluğu, tragus deformiteleri); <i>Cup ear</i> deformitesi tip I; <i>Cup ear</i> deformitesi tip IIa; <i>Cup ear</i> deformitesi tip IIb
(II) Mikrotia derece II, ikinci derece malformasyonlar	<i>Cup ear</i> deformitesi tip III; Minik kulak ("konka-tip microti"); üst pinna hipoplazisi; orta pinna hipoplazisi; alt pinna hipoplazisi (veya aplazisi), bazen distopia ve DKY stenozu ile, nadiren DKY aplazisi, kulak zarı malformasyonları ile görülebilir
(III) Mikrotia derece III anotia ile birlikte, üçüncü derece malformasyonlar	Tek taraflı mikrotia derece III (lobül-tip mikrotia); Bilateral mikrotia derece III; Anotia, genellikle distopia ve DKY atrezisi ile birlikte

1. ve 2. brankiyal arkların ve brankiyal yarığın araya girmesi/müdahalesi ve farengial kesenin anormal gelişimi dış kulak kanalını ve orta kulağı etkileyen çeşitli deformasyonlar ile sonuçlanabilir (21) . Dış kulak kanalı atrezisi, tek taraflı veya çift taraflı görülebilir ve genellikle auriküler deformasyon eşlik eder (22) . Kosling'in (15) belirttiğine göre Altman, dış ve orta kulak malformasyonlarını tablo 2.3.'de görüldüğü gibi üç derecede sınıflandırmıştır.

Tablo 2.3. Dış ve orta kulak malformasyonlarının Altman'a göre sınıflandırılması.

Birinci derece malformasyonlar: DKY'nin hafif deformiteleri, normal veya hafif hipoplastik timpanik kavite, deforme kemikçikler, <i>well-aerated</i> mastoid
İkinci derece malformasyonlar: orta derecede malformasyonlar, DKY'nin kör bitişi veya yokluğu, dar timpanik kavite, kemikçiklerin deformasyonu veya fiksasyonu, azalmış mastoid pnömatizasyonu
Üçüncü derece malformasyonlar: ileri deformiteler, DKY'nin yokluğu, hipoplastik orta kulak, kemikçiklerin ileri derecece deformasyonu, mastoid pnömatizasyonunun yokluğu

2.2.2. İşitme Kaybı Tipleri ve Dereceleri

İşitme kaybı, kişinin normal fonksiyon gösteren bir işitme sistemi ile tespit edebileceği sesleri, tek kulakta veya iki kulakta, tamamen veya kısmı olarak tespit edememesi olarak tanımlanabilir. İşitme kaybı tanımlanırken, işitme kaybının tipi, işitme kaybının derecesi ve işitme kaybının konfigürasyonu birlikte ele alınır (23) .

İşitme kaybının tipi, işitme sisteminde hasar gören bölgeyi temsil eder. İşitme kaybının derecesi, kişinin duyduğu en az şiddeti ifade eder. İşitme kaybının konfigürasyonu, farklı frekans bölgelerinin işitme kaybından etkilenme düzeylerini ve frekans bölgeleri arasındaki ilişkiyi gösterir. İşitme kaybının nedenini belirlemek her zaman mümkün olmamaktadır, bu nedenle genel olarak kabul gören sınıflandırma yöntemi problemin bölgesini temel alır (24) . İşitme kayıpları temelde bölgelere göre üçe ayrılarak incelenirler; iletim tipi işitme kayıpları, sensörinöral tip işitme kayıpları ve mikst tip işitme kayıpları.

İletim tipi işitme kayıpları, kulak kepçesi, dış kulak yolu, kulak zarı veya orta kulak yapılarından iç kulağa sesin etkin bir biçimde iletilmemesi sonucu ortaya

çıkan işitme kayıplarıdır. Genellikle medikal veya cerrahi müdahaleler ile tedavi edilebilen işitme kayıplarıdır.

Sensörinöral tip işitme kayıpları, iç kulakta ve/veya işitsel sinyallerin beyne iletiminde rol oynayan işitme sinirinde bir problem olduğunda ortaya çıkan işitme kayıplarıdır.

İletim tipi işitme kaybı ile sensörinöral tip işitme kaybının birlikte görüldüğü durumlara, mikst tip işitme kaybı adı verilir.

Northern ve Downs (1991), çocuklarda işitme kaybını derecelerine göre aşağıdaki sınıflandırma sistemini sunmuşlardır (25) .

- 0-15 dB HL - Normal işitme
- 15-25 dB HL - Çok hafif
- 25-30 dB HL - Hafif
- 30-50 dB HL - Orta
- 50-70 dB HL - İleri
- 70+ - Çok ileri

2.3. Binaural İşitme

Binaural işitme, kişinin iki kulakla duyma becerisi olarak tanımlanabilir. Normal işiten iki kulakla dinlemenin, normal işiten tek kulakla dinlemeye oranla avantajları vardır. Binaural dinlemenin, kişilere dört farklı biçimde fayda sağladığından bahsedilebilir. Bunlar; lokalizasyon, binaural sumasyon, başın gölge etkisi ve binaural maskeleyme etkisinden yararlanma olarak sıralanabilir.

‘Binaural maskeleyme etkisi’nin anlamı, tek kulağa karşılık, iki kulak ile dinlemede arka plan gürültüsü, yani maske varlığında saf ses veya konuşma uyarınının fark edilme yeteneğinin artmasıdır (26) . Bu durum, hedef sinyalin algılanması için, iki kulağın arka plan gürültüsünü baskılaması becerisi olarak da açıklanabilir.

Lokalizasyon, kişinin horizontal düzlem üzerinde, sesin kaynağını belirleme becerisidir. Normal işiten dinleyiciler sesin kaynağını belirlemek için pek çok ipucundan yararlanabilirler. Bunlar; interaural şiddet farklılıkları (*Interaural Intensity Differences*, IIDs) ve interaural zaman farklılıklarıdır (*Interaural Time Differences*, ITDs) (27) . Sesler, daha erken uyarılan tarafta veya sesin daha yüksek şiddetle geldiği tarafta algılanırlar. Uyarının frekansına göre, yararlanılan ipuçları farklılık gösterir. ITDs, alçak frekanslı sesler için baskın ipucu; IIDs, yüksek frekanslı sesler için baskın ipucu verir. Tek taraflı işitme kayıplı çocuklar, normal işiten akranlarına göre lokalizasyonda belirgin güçlükler deneyimlerler (28,29) . Kulaklar arasındaki işitme eşiği farkı arttıkça sesin kaynağını belirlemedeki hata miktarı da artar (28) .

Akustik sinyal, sinyal kaynağına uzak olan kulağa, sinyal kaynağına yakın olan kulaktan daha düşük şiddetli ulaşır. Başın, ses dalgalarının uzak kulağa ulaşmasını engellemesi ile gerçekleşen bu duruma başın gölge etkisi adı verilir. Baş aşamayan sinyaller genellikle dalga boyu kısa olan yüksek frekanslı sinyallerdir (30). Tek taraflı işitme kayıplı kişiler için en olumsuz koşul, gürültünün, kişinin iyi duyan kulağı tarafından, anlaşılacak istenen sinyalin ise işitme kayıplı kulak tarafından sunulduğudur. 45 derecelik bir açıdan sunulduğunda, başın gölge etkisi nedeniyle, konuşma sinyali uzaktaki kulağa 6-12 dB'lik bir kayba uğrayarak ulaşır (31) .

Rastgele bir ses uyarınının iki kulak ile işitildiğinde, tek kulak ile işitilmesine oranla daha yüksek şiddetle algılandığına ilişkin çalışmalar mevcuttur (31) . Bu duruma binaural sumasyon adı verilir. Tek taraflı işitme kayıplı çocuklar binaural işitme mekanizmasının sağladığı faydalardan yararlanamamaktadır.

Tek taraflı işitme kayıplı çocuklar, normal işiten yaşlılarına göre büyük akademik güçlükler yaşarlar (32,33) . Klee ve Davis-Dansky (34) ilkokuldaki tek taraflı işitme kayıplı çocukların 1/3'ünün sınıf tekrarı yaptığını belirtmişlerdir. Akademik becerilerdeki güçlüklerle yapılan araştırmalar ışığında çeşitli açıklamalar getirilmiştir. Bess ve diğ. (35) , tek taraflı işitme kayıplıların yüksek frekans sinyalinde, alçak frekans sinyaline göre daha çok lokalizasyon problemi yaşadıklarını belirtmiştir. Gürültü sinyali genel olarak içerisinde alçak frekans sinyalleri barındırırken, konuşma sinyali genel olarak yüksek frekans sinyalleri içerir. Bu

durum, pek çok gürültü kaynağının bulunduğu sınıf ortamında, öğrenme için gerekli olan sinyalin tek taraflı işitme kayıplı çocuğa ulaşamaması ile sonuçlanabilir.

Niedzielski ve diğ. (36) bireysel entellektüel fonksiyonların gelişiminde, işitme kaybının tarafına dayanan belirgin farklılıkların varlığını vurgulamışlardır. Buna göre, sağ taraflı işitme kaybı, sözel becerilerde düşüşle sonuçlanırken, sol taraflı işitme kaybı, sözel olmayan zekadaki entellektüel becerilerin kötüleşmesiyle sonuçlanmaktadır. Sağ taraflı işitme kayıplı çocuklarda, kavrama alanında zayıflıklar ile sözel materyalleri öğrenmede, mantıklı ve soyut düşünmede ve sınıflandırmada daha zayıf beceriler gözlenmektedir. Sol taraflı işitme kayıplı çocuklar ise, düşük analiz, sentez ve görsel hafızaya, daha zayıf uzaysal imgeleme ve görsel-motor koordinasyona sahiptirler.

Literatürde tek taraflı işitme kaybı çalışmalarının sensörinöral tip işitme kayıpları üzerinde yoğunlaşması dikkati çekse de iletim tipi işitme kayıpları ile ilgili araştırmalara rastlamak da mümkündür. Priwin ve diğ. (37) 2007 yılında, tek taraflı konjenital dış kulak malformasyonuna bağlı iletim tipi işitme kayıplı kişilerle yaptıkları araştırmada, sessiz ve gürültülü ortamda konuşmayı anlamada iç kulakta işitmenin normal olmasına rağmen malforme kulağın performansının, normal kulağın performansından anlamlı biçimde kötü olduğunu gözlemlemişlerdir. Jensen ve diğ. (38) aural atreziye bağlı tek taraflı iletim tipi işitme kayıplı çocukların konuşma ve öğrenme güçlükleri bakımından, en az tek taraflı sensörinöral işitme kayıplılar kadar risk altında olabileceklerini vurgulamışlardır. Kesser ve diğ. (39) aural atreziye bağlı tek taraflı işitme kaybının, SNIK kadar ciddi olmasa da, çocukların akademik performansı üzerinde etkisi olduğunu belirtmişlerdir.

2.4. Tedavi Yöntemleri

Tek taraflı işitme kayıplarında bir yaklaşım bireyin oturma düzeninin işitsel sinyalin iyi duyulabileceği şekilde ayarlanması veya kişinin normal işiten kulağını sinyalin geldiği tarafa yöneltmesi ile ilgili bilgilendirilmesidir (40) . Hedef sinyalin iyi işitilmesi için *Frequency Modulation* (FM) sistem kullanımı da bir diğer

yaklaşımıdır. Sensörinöral işitme kayıplarında işitme kaybı derecesi uygun olduğu takdirde ve iletim tipi işitme kayıplarında kulak kepçesinin işitme cihazı taşımaya uygun olması halinde işitme cihazı kullanımı da tedavi seçeneklerindedir. İletim tipi işitme kayıplarında uygun birey uygun yaşa geldiğinde cerrahi yöntem ile işitmenin iyileştirilmesi de tedavi metodlarındandır. Günümüzde bu yöntemlere ek olarak, işitsel implantlar ile işitme kaybının tedavisi de yaygınlaşmaktadır.

İşitme kaybının derecesine bağlı olarak bebek ya da çocuk, işitme kayıplı tarafta işitme cihazı kullanabilir (31) . Gelfand ve Silman(41) 1993 yılında yaptıkları araştırmada, bilateral işitme kayıplı hastalarda, tek taraflı işitme cihazı kullanımının, cihaz kullanılmayan kulakta işitsel deprivasyon etkisi yarattığını bildirmişlerdir. Briggs ve diğ. (42) , işitme kaybı derecesi hafiften orta-ileri dereceye kadar olan tek taraflı işitme kayıplarında, işitme cihazı seçeneğinin göz önünde bulundurulması gerektiğini bildirmişlerdir. İşitme cihazından fayda sağlayabilecek tek taraflı işitme kayıplarında cihaz kullanılması, varolan işitmenin korunması ve bilateral işitmenin sağlanması açısından önemlidir.

Priwin ve diğ.(43) tek taraflı iletim tipi işitme kayıplarında kemiğe implante işitme cihazı kullanımının lokalizasyon algısına etkisi olmasa da, gürültüde konuşmayı anlamada olumlu etkilerinin olduğunu ve kişilerin değerlendirme anketlerinde yüksek memnuniyet belirttiklerini bildirmişlerdir. Krempaska ve diğ.(44) tek taraflı işitme kayıplı bireylerin, kemiğe implante işitme cihazı ile, gürültüde konuşmayı anlamada belirgin fayda sağladıklarını belirtmişlerdir.

Tek taraflı ileri-çok ileri derecede işitme kayıplarında *CROSS* işitme cihazı da göz önünde bulundurulabilecek bir seçenektir. Ancak kemiğe implante edilebilir cihazların, başın gölge etkisini ortadan kaldırarak, işitme cihazından daha olumlu sonuçlar verdiğini gösteren çalışmalar mevcuttur (45-47) .

Günümüzde tek taraflı ileri-çok ileri derecede sensörinöral işitme kayıplarının tedavisinde koklear implant seçeneği ciddi bir biçimde tartışılmaktadır ve bu konuda araştırmalar devam etmektedir. Arndt ve diğ. (48) 2011 yılında yayınladıkları bir araştırmada, tek taraflı ileri derece sensörinöral işitme kaybında, lokalizasyon ve konuşma algısını belirgin biçimde arttırarak, normal işiten kulak üzerinde herhangi

olumsuz bir etki yaratmadığını ve koklear implantın alternatif tedavi yöntemlerine göre çok daha üstün olduğunu vurgulamışlardır. Kamal ve diğ.'de (49) 2012'de, koklear implant yerleştirilen tek taraflı işitme kayıplı kişilerin, konuşma algısı ve uzaysal algıyı da içeren, artmış yaşam kalitesi bildirdiklerini belirtmişlerdir. Steizig ve diğ.'de (50) yayınladıkları bir olgu serisinde koklear implantın tek taraflı işitme kayıplarında alternatif bir tedavi metodu olarak görülmesi gerektiğini belirtmişlerdir. Hassespass ve diğ.(58), konjenital olmayan tek taraflı işitme kayıplı çocuklarla yaptıkları bir çalışmada, çocukların gürültüde konuşmayı anlamada ve lokalizasyon becerilerinde binaural işitmenin faydalarını sağladıklarını ve bir kulaktan akustik, diğer kulaktan elektriksel uyaran gelmesinin, işlenmesinin ve entegrasyonunun çocuklar için mümkün olduğunu bildirmişlerdir.

Konjenital tek taraflı işitme kayıplarının nedenlerinin aydınlığa kavuşturulması klinisyenlerin ailelere danışmanlık yapmalarında pek çok kolaylıklar sağlayacaktır. Aileler de çocuklarının durumunun nedeni ile ilgili bilgi sahibi olmanın rahatlığını yaşayacaklardır ve müdahale şekilleri konusunda ayrıntılı bilgi sahibi olabileceklerdir. Doğru başa çıkma yöntemleri ancak lezyon bölgesinin ve nedeninin doğru saptanması ile mümkündür. Bu çalışmada amaç konjenital tek taraflı işitme kayıplarının sıklıkla sensörinöral tipte olduğunun desteklenmesi fakat aynı zamanda iletim tipi ve mikst tip kayıpların varlığına da dikkat çekilmesidir. Bu araştırılırken aileden alınan prenatal, natal ve postnatal hikaye ve radyolojik bulgular ışığında konjenital tek taraflı işitme kayıplarının etiyolojisine ve odyolojik konfigürasyonuna dair bilgiler sağlayarak literatüre katkıda bulunmaktadır.

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Araştırmamız, Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'nca etik açıdan uygun bulunmuştur. (Toplantı tarihi: 13.02.2013, Karar no: LUT 12/164 - 12)

3.1. Bireyler

Bu çalışmaya, kronolojik yaşları 3-87 ay arasında olan toplam 29 bebek/çocuk (16 erkek; 13 kız) dahil edilmiştir. Olguların çalışmaya dahil edilmesinde aileleri gönüllü olmuştur ve imzalı onam formu alınmıştır. Çalışmaya, Yenidoğan İşitme Taraması (YDİT)'nda tek kulağında *Transient Otoacoustic Emission* (TEOAE) ölçümünden kalan ve ardından uygulanan AABR (*Automated Auditory Brainstem Response* - Otomatik İşitsel Beyinsapı Cevapları) testinde aynı kulağından kalan veya doğumda tek kulağında işitme kaybı ile ilişkili fiziksel bir bulgusu olan veya konjenital tek taraflı işitme kaybı tanısı olan olgular dahil edilmiştir. Seçim kriterlerine uygun olanların ailelerine telefonla ulaşılarak, uygulanacak testler hakkında açıklamalarda bulunularak, test yaptırmayı kabul edenlere testler uygulanmıştır. Olguların hiçbiri işitme kaybı olan kulağında işitme cihazı kullanmamaktadır.

3.2. Veri Toplama Araçları ve Yöntemleri

İşitme kayıplı pediyatrik hastaların değerlendirilmesinde fikir birliğine varılmış standart bir protokol yoktur.(59) 29 bebeğin/ çocuğun otoskopik muayeneleri yapıldıktan sonra, uygun olan olgulara impedansmetrik değerlendirme, TEOAE ve *Distortion Otoacoustic Emission* (DPOAE) ve refleks testleri yapılmıştır. Bu testlerden sonra, 6 olgunun subjektif odyometrik değerlendirmeleri yapılmıştır. Ardından, belirlenen uyaran şiddet seviyelerinde tanısal İşitsel Beyinsapı Cevapları (İBC) testi yapılmıştır. İletim tipi işitme kaybı bulgusu olan ve dış kulak yolu kapalı olan hastalara kemik İBC uygulanmıştır. Odyolojik tetkiklerin ardından, olguların radyolojik görüntülemeleri yapılmıştır. Geçici orta kulak problemi yaşayan olguların

çalışmaya dahil edilmesi kemik İBC testi yapılan cihazın 44.5 dB üzerinde eşik tespitine izin vermediğinden hafif derecedeki işitme kayıplarını belirlemekte kullanılabilen bir yöntem olarak sınırlı kalmıştır. Daha ileri derecede işitme kayıplarını (>44.5 dB n HL) belirlemekte ucu açık bilgi vermekle sınırlıdır.

3.2.1. Çocuk Hasta Bilgi ve Değerlendirme Formu

Olguların tümünün anne ve/veya babası ile karşılıklı görüşme yapılarak, “Çocuk Hasta Bilgi ve Değerlendirme Formu” doldurulmuştur. “Çocuk Hasta Bilgi ve Değerlendirme Formu” Ek 1’de verilmiştir.

3.2.2. Subjektif Test Yöntemleri

Çocukların sese cevap verebilme becerileri işitsel sistemlerinin gelişimi ve genel gelişimlerine bağlıdır. Hastaların subjektif değerlendirilmelerinde kronolojik yaşları, gelişimsel yaşları ve teste kooperasyonları dikkate alınmıştır. Belirtilen özellikler göz önünde bulundurularak hastanın değerlendirilmesinde kulaklıklar veya kemik vibratör ile oyun odyometrisi veya butona basma yöntemi ile test yapılmıştır. Bu yöntemlerle hastaların hava yolu ve/veya kemik yolu işitmeleri belirlenmiştir. İşitme eşiklerinin ölçümünde kullanılan cihazlarda ISO-1964 kalibrasyon standartları esas alınmıştır. Hava yolu işitmeleri, 125–6000 *Hertz* (Hz) arasında saf ses, kesikli veya dar bant gürültü uyaran kullanılarak elde edilmiştir. Testler, *Industrial Acoustic Company* standardındaki sessiz odalarda yapılmıştır. Kulaklıklar ile yapılan testler, *TDH-39 MX41/AR* standart kulaklıklarla, *Interacoustics AC-40* veya *GSI 61* klinik odyometreler kullanılarak yapılmıştır. Kemik yolu işitme ise, 500-4000 Hz arasında, B71 kemik vibratör kullanılarak değerlendirilmiştir.

Şartlandırılmış Oyun Odyometrisi

Çocuk 2.5-3 yaşına geldiğinde tercih edilen davranışsal odyometrik değerlendirme yöntemidir. Şartlandırılmış oyun odyometrisinde çocuğa sese cevap

olarak sergileyeceği bir motor aktivite öğretilir. Görev çocuğun motor gelişimi ve ilgi derecesi ile tutarlı olmalıdır. Görevler, legoları veya küpleri kovaya atmak, yap-boza parça koymak, küpleri yan yana veya üst üste koymak, sayı boncuğunda boncuk kaydırmak ve benzeri aktiviteler olabilir. Çocuğun ilgisi dağılmaya başladığında değiştirebilmek için farklı oyuncaklar ve basit oyunlar bulundurmak faydalıdır (52) . Çalışmamızda 8 olgu kulaklıklarla şartlandırılmış oyun odyometrisi ile test edilmiştir. Bu 8 olgudan 4'ü maskesiz, 4'ü test edilmeyen kulaktan maske gürültüsü verilerek test edilmiştir. Kulaklıklarla maske gürültüsü verilmeden test edilen 4 olgunun yaş ortalaması 46 ay 10 gündür. Normal işiten kulaktan maske gürültüsü verilerek test edilen 4 çocuğun yaş ortalaması 56 ay 18 gündür.

Butona Basma Yöntemi

Bireyden uyarı duyduğunda butona basması istenir. Yaş ortalaması 80 ay 26 gün olan 2 çocuğun odyometrik değerlendirmeleri, kulaklıklar ve kemik vibratör ile normal işiten kulaktan maske uyarı verilerek yapılmıştır.

3.2.3. Objektif Test Yöntemleri

Davranışsal test yöntemleri her zaman işitme ile ilgili güvenilir sonuçlar vermez. Bu nedenle sağlama yapmak amacıyla fizyolojik ölçüm teknikleri kullanılmalıdır (52) .

Timpanometrik Değerlendirme

Timpanometrik değerlendirme *GSI TymStar Version 2 Middle Ear Analyzer* ile yapılmıştır. Otomatik olarak yapılan değerlendirmede, dış kulak yolu tıkanarak timpanik zara, +200 daPa (*deca Pascals*)'dan başlayarak -400 daPa'ya doğru değişen basınç uygulanmıştır. Uygulama 200/600 daPa/sn hızla yapılmıştır. Bebekler 3 aylık olana kadar en güvenilir orta kulak basınç ölçümleri 1000 Hz *probe tone* ile elde edilir (53) . 3-9 ay arası bebeklerde 226 Hz ve 1000 Hz *probe tone* kullanılarak

güvenilir bir ölçüm sonucu elde edilirken, 9 aydan büyük bebeklerde 226 Hz *probe tone* ile güvenilir ölçüm cevabı elde edilir (54) . Çalışmamızda dış kulak yolu açık olan 23 hastadan, orta kulak basınç değerleri, komplians değerleri ve dış kulak yolu *volume*'leri elde edilmiştir. Çalışmamızda 226 ve 1000 Hz *probe tone* kullanılarak, *probe tone* frekansları yaşlara göre ayarlanmıştır.

Akustik Refleks Ölçümü

Dış kulak yolu açık olan 23 kulağın ve normal işiten 29 kulağın akustik refleks değerlendirmeleri *GSI Tymptar* ile yapılmıştır. İpsilateral kulaktan ses verilerek 500, 1000, 2000 Hz frekansları; kontralateral kulaktan ses verilerek 500, 1000, 2000 ve 4000 Hz frekanslarında refleks eşığı *manuel* olarak aranmıştır.

Otoakustik Emisyon (OAE) Ölçümü

TEOAE ve DPOAE ölçümleri *ILO 292 Echoport USB II* cihazı ile *ILO V6 Clinical OAE Software* yazılımı (*Otodynamics, London, UK*) kullanılarak bebeklerin/çocukların her iki kulağına ayrı ayrı yapılmıştır. *Probe* kalibrasyonları 2 cc'lik *probe* kalibrasyon kavitesinde yapılmıştır ve ölçümlerde DPOAE *probe*'ları kullanılmıştır. Çalışmamızda dış kulak yolu açık olan işitme kayıplı 23 olguya OAE testleri uygulanmıştır.

TEOAE ölçümü 84 *desibel Sound Pressure Level* (dB SPL) şiddetinde nonlinear klik uyarın kullanılarak, 580 tekrar (*sweep*) ile yapılmıştır. 1000, 1500, 2000, 4000, 6000 Hz frekansları analiz edilmiştir. Ölçüm kulağında geçme kriteri olarak, 5 frekanstan en az 3 frekansta sinyal gürültü oranının 6 dB ve üstünde olması şartı aranmıştır.

DPOAE ölçümünde uyarın iki devamlı saf ses (f_1 ve f_2) içermektedir. Ölçümler, $f_2/f_1=1.22$ oranında gerçekleştirilmiştir. 1000, 1500, 2000, 3000, 4000, 6000 Hz frekansları test edilmiştir. Geçme kriteri olarak 6 frekanstan en az 4 frekansta SGO'nun 6 dB ve üstünde olması şartı aranmıştır.

Tanısal İBC Ölçümü

Dış kulak yolu açık olan 17 olgunun, hava yolu İBC'leri elde edilmiştir. Dış kulak yolu kapalı olan 6 olguya yalnızca kemik yolu İBC testi uygulanmıştır. Kalıcı orta kulak problemi tespit edilen 4 hastaya, geçici orta kulak problemi tespit edilen 2 hastaya hava yolu ve kemik yolu İBC testleri uygulanmıştır.

Tanısal İBC testi, *AUDERA* ve/veya *VIVOSONIC* test cihazı ile bebek/çocuk doğal uykusunda iken yapılmıştır. Ölçüm elektrodu olarak *cup* (*AUDERA*) veya hastaya takılı (*patient-mounted*) (*VIVOSONIC*) elektrot kullanılmıştır. Elektrot-cilt temasının teste uygun olması için alın ve kulak arkaları ve/veya kulak memeleri (kemik İBC ölçümlerinde) alkollü mendil ve jel ile temizlenmiştir. Tüm elektrotların impedansının <5 kOhm olmasına dikkat edilmiştir. Test esnasında bireyin terlememesine, oda sıcaklığının korunmasına özen gösterilmiştir ve elektrotların impedansları düzenli olarak kontrol edilmiştir.

Hava yolu İBC ölçümlerinde uyarılar, her iki kulağa ayrı ayrı ER 3A kulaklıklar ile sunulmuştur. Uyarı şiddetinin 70 dB'yi geçtiği durumlarda kontralateral kulağa 35- 50 dB şiddetinde maske gürültüsü verilmiştir. Olguların işitsel hassasiyetinin değerlendirilmesinde en yaygın olarak kullanılan, klik uyarı kullanılmıştır.(52) Uyarı tekrarlama hızı (*rate*) 11.1/sn olarak belirlenmiştir. Testler, *rarefaction* uyarı polaritesi ile gerçekleştirilmiştir. Her ölçüm, iki adet, 2000 tekrar ile oluşturulmuştur. Uyarı oluşturmada kullanılan alçak frekans filtre 3 kHz, yüksek frekans filtre ile 30 Hz olacak şekilde ayarlanmıştır. Cevapların kaydı için 15 milisaniye (msn)'lik analiz penceresi kullanılmıştır.

Testlere 70 dB *normal Hearing Level* (nHL) ile başlanmıştır, V. dalganın gözlemediği kulakta 50 dB nHL'de sonrasında 30 dB nHL'de çift trase çizdirilmiştir. Bu şiddetlerde V. dalganın gözlenmediği durumlarda V. dalga elde edilene dek 10 dB arttırma, elde edildikten sonra ise 5 dB azaltma yöntemi ile eşik tespiti yapılmıştır. 90 dB nHL'de dalga elde edilemediği durumlarda teste son verilmiştir.

Tüm kemik yolu İBC ölçümleri *AUDERA* marka cihaz ile gerçekleştirilmiştir. Kemik yolu İBC ölçümlerinde uyaran test edilen kulağın mastoidi üzerinden B 71 kulaklık ile sunulmuştur. Karşı kulağa insert kulaklık ile maske verilmiştir. Uyaran tekrarlama hızı 9.1 olarak belirlenmiştir. Testler, *alternating* uyaran polaritesinde gerçekleştirilmiştir. 40 dB nHL, 30 dB nHL ve 20 dB nHL seviyelerinde çift trase çizdirilmiştir. Çocuğun uyanma durumunun söz konusu olduğu durumlarda ölçüme 30 dB nHL'den başlanmış dalga elde edildiği takdirde 40 dB nHL'de ölçüm yapılmamıştır. Uyaran oluşturmada kullanılan yüksek frekans filtre 30 Hz, alçak frekans filtre 3 kHz'dir.

Kulaklıklar ile maskeli davranışsal odyometrik değerlendirilmesi yapılamayan tek taraflı işitme kayıplı çocukların (23 olgu) tanıları, normal işiten kulağından maske gürültüsü verilerek, objektif test bulgularına dayanılarak yapılmıştır. Davranışsal ve elektrofizyolojik testlerden elde edilen bulgular doğrultusunda olgulara tanılanmıştır. Çalışmada izlenen elektrofizyolojik test yöntemleri alçak frekans işitme bölgesi ile ilgili az bilgi vermektedir. Yapılan subjektif odyometrik değerlendirmelerle bu kısıtlılık giderilmeye çalışılmıştır.

Bilgisayarlı Temporal Kemik Tomografisi

Bilgisayarlı Tomografi (BT) görüntülemeleri, 4 kanallı multidedektör BT tarayıcısında (*SOMATOM Plus 4 Volume Zoom; Siemens, Erlangen, Germany*) aksiyal düzlemde gerçekleştirilmiştir. Görüntüler 0.5-mm boyutlandırma ile 0.5-mm kalınlıkta elde edilmiştir. Yaşı 7 ay üzerinde olan olgular bilgilendirilerek Bilgisayarlı Tomografi için yönlendirilmişlerdir. Yönlendirilen 23 olgunun 17;'sinin ailesi test için rıza göstermiştir.

Manyetik Rezonans Görüntüleme

Standart *head coil* kullanılarak 1.5 T tarayıcıda (*Symphony, Siemens, Erlangen, Germany*) Manyetik Rezonans (MR) görüntülemeleri yapılmıştır. *Steady-state*'de transvers T1-ağırlıklı görüntüleme, transvers T2 ağırlıklı görüntüleme,

aksiyal ve sagittal oblik üç boyutlu (3D) yapıcı içeren standart temporal kemik protokolü uygulanmıştır. BT görüntülemesi mevcut 17 bireyde 2'si MR görüntüleme için yönlendirilmiştir.

3.3. Bulguların İstatistiksel Değerlendirmesi

Verilerin analizi SPSS 21.0 (*Statistical Package for Social Sciences*) programı ile yapılmıştır. Sayı, yüzde, maksimum, minimum ve ortalama değer için tanımlayıcı istatistik kullanılmıştır.

Tek taraflı işitme kayıplı kız ve erkeklerde işitme kaybının tarafı ve tipinin karşılaştırılması ki kare testi ile analiz edilmiştir (55-57) .

4. BULGULAR

Çalışmayı oluşturan tek taraflı işitme kaybı bebeklere ve çocuklara ilişkin bulgular aşağıda verilmiştir.

4.1. Demografik ve Etiyolojik Bulgular

Hastaların demografik özelliklerinden, yaş ve cinsiyet; etiyolojik özelliklerinden, ailesel risk faktörleri ve diğer risk faktörleri incelenmiştir.

4.1.1. Demografik Bulgular

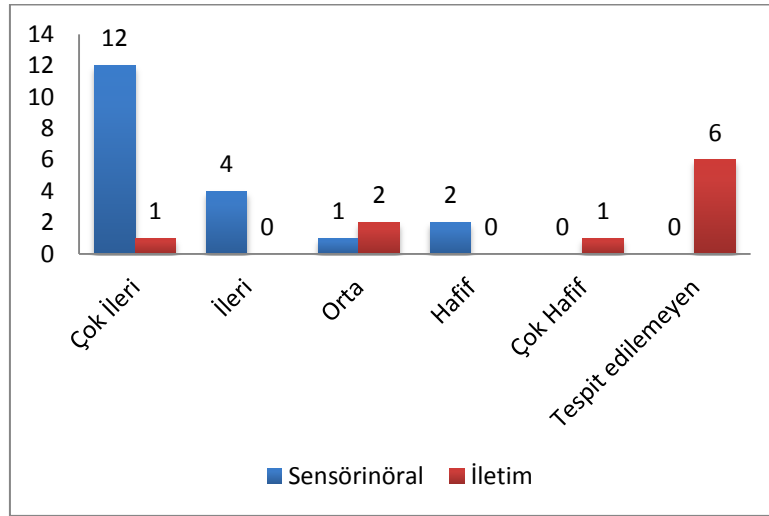
Çalışmaya dahil edilen 29 olgunun 7'sinin (%24,1) işitme kaybı doğumda, 21'inin (%72,4) işitme kaybı, yenidoğan işitme taramasında tespit edilmişken, 1'inin (%3,5) işitme kaybı sonradan fark edilmiştir. Bu olgu duyamadığını kendisi belirtmiştir, yapılan testlerde tek kulağında internal akustik kanalın normalden dar olduğu ve koklear sinir aplazisi tespit edilmiştir. İşitme kaybının ilk tespit ediliş yöntemi tablo 4.1.'de gösterilmiştir. İşitme kaybı ile ilişkili fiziksel bir bulgusu olmayan 22 olgudan, 21'inin (%95,5) işitme kaybı Yenidoğan İşitme Taraması ile tespit edilmiştir.

Tablo 4.1. İşitme kaybının ilk tespit ediliş yöntemi.

Tespit Yöntemi	N	%
YDİT	21	%72,4
Doğumda	7	%24,1
Diğer	1	%3,5
Toplam	29	%100

YDİT: Yenidoğan İşitme Taraması

Çalışmaya, konjenital tek taraflı işitme kaybı olan 29 olgu dahil edilmiştir. Değerlendirilen olguların 16'sı (%55,2) erkek, 13'ü (%44,8) kız olup, minimum yaş 3 ay, maksimum yaş 86 ay 26 gün ve yaş ortalaması 31 ay 9 gündür. Çalışmaya dahil edilen olguların 16'sının (%55,2) sağ, 13'ünün (%44,8) sol kulağında işitme kaybı tespit edilmiştir. Olguların 19'unda (%65,5) konjenital sensörinöral işitme kaybı, 10'unda (%34,5) konjenital iletim tipi işitme kaybı (İTİK), bulgusu elde edilmiştir. Olguların işitme kaybı derecelerinin dağılımına bakıldığında, sensörinöral tip işitme kaybılı 19 olgunun 12'sinde (%63,2) çok ileri derecede, 4'ünde (%21) ileri derecede, 1'inde (%5,3) orta derecede ve geri kalan 2'sinde (%10,5) hafif derecede işitme kaybı mevcuttur. İletim tipi işitme kaybılı 10 olgunun 6'sında (%60) mikrotia nedeniyle işitme kaybı derecesi tespit edilememiştir, 1'inde (%10) çok ileri derecede, 2'sinde (%20) orta derecede, 1'inde (%10) çok hafif derecede işitme kaybı tespit edilmiştir. Konjenital tek taraflı işitme kaybı tiplerinin kaybın derecesine göre sayısal dağılımı grafik 4.1.'de gösterilmiştir.

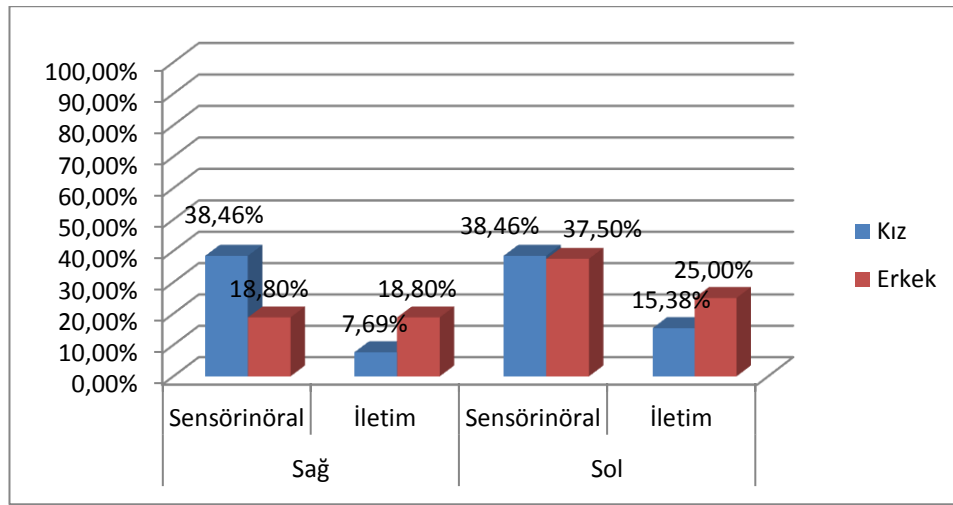


Grafik 4.1. Konjenital tek taraflı işitme kaybı tiplerinin kaybın derecesine göre dağılımı.

Konjenital tek taraflı sensörinöral işitme kaybı mevcut olan 2 kişide effüzyonlu otitis media bulgusu mevcuttur, bu nedenle bu olgulara tek taraflı mikst

tip işitme kaybı tanısı konularak takip altına alınmışlardır. Çalışmaya dahil edilen hiçbir olguda konjenital mikst tip işitme kaybı bulgusu elde edilmemiştir.

İşitme kaybı olan kulağın cinsiyete ve kaybın tipine göre dağılımı grafik 4.2.'de incelenmiştir. Cinsiyete göre işitme kaybının sağ ya da sol kulakta gözlenmesine ilişkin bulgular tablo 4.2.'de verilmiştir.



Grafik 4.2. İşitme kaybı tarafının cinsiyete ve kaybın tipine göre dağılımı.

Tablo 4.2. Cinsiyete göre işitme kaybı tarafının farklılıklarının karşılaştırılması.

Kulak	Erkek		Kız		χ^2	P
	N	%	N	%		
Sağ	10	62,5	6	37,5	0,513	0,312
Sol	6	46,2	7	53,8		
Toplam	16	55,2	13	44,8		

Analiz sonuçları incelendiğinde cinsiyet değişkeninin işitme kaybına göre istatistiksel olarak anlamlı bir fark oluşturmadığı görülmektedir ($p>0,05$). Cinsiyete

göre işitme kaybının iletim tipi veya sensörinöral tipte olmasına ilişkin bulgular tablo 4.3.'de verilmiştir.

Tablo 4.3. Cinsiyete göre işitme kaybı tipi farklılıklarının karşılaştırılması.

Tip	Erkek		Kız		χ^2	P
	N	%	N	%		
Sensörinöral	9	47,4	10	52,6	1,142	0,125
İletim	7	70,0	3	30,0		
Toplam	16	55,2	13	44,8		

Analiz sonuçları incelendiğinde cinsiyet değişkeninin işitme kaybı tipine göre anlamlı bir fark oluşturmadığı görülmektedir ($p>0,05$).

4.1.2. Etiyolojik Bulgular

Sensörinöral işitme kayıplarında ve iletim tipi işitme kayıplarında risk faktörleri farklılık göstermektedir. Bu nedenle, çalışmamızda elde edilen risk faktörleri sensörinöral ve iletim tipi işitme kayıpları için ayrı ayrı incelenmiştir. SNİK'li 6 (%31,6), İTİK'li 1 (%10) olguda hikaye ile risk faktörü tespit edilememiştir.

SNİK'te en sık gözlenen prenatal risk faktörü, akraba evliliğidir (%26,3), bunu diyabet (%10,5) takip etmektedir. Ailede işitme kaybı (%5,2), anne babanın kan uyuşmazlığı (%5,2), CMV (%5,2) ve idrar yolları enfeksiyonu (%5,2) prenatal risk faktörleri arasında tespit edilmiştir. En sık gözlenen natal risk faktörü hiperbilirubinemidir (%21,1), bunu prematüre doğum (%5,2) ve düşük doğum ağırlığı (%5,2) takip etmektedir. En sık gözlenen postnatal risk faktörü, bebeğin şüpheli ototoksik ilaç kullanımı (%21,1) olarak tespit edilmiştir. Bunu, doğum

sonrası yoğun bakım ünitesinde kalma (%10,5), fototerapi (%10,5) ve febril konvülsiyon (%10,5) takip etmektedir.

İTİK'te en sık gözlenen prenatal risk faktörü hamilelikte idrar yolları enfeksiyonu (%50) ve kraniyofasiyal anomalilerdir (%30), bunları ailede işitme kaybı (%20) ve akraba evliliği (%20) takip etmektedir. Anne babanın kan uyuşmazlığı (%10) ve şüpheli ototoksik ilaç kullanımı (%10) da prenatal risk faktörlerindedir. En sık gözlenen natal risk faktörü çoğul gebeliktir (%10). Postnatal risk faktörlerinde, doğum sonrası yoğun bakım ünitesinde kalma (%10) da mevcuttur. Tek taraflı işitme kayıplı bebek ve çocukların sensörinöral veya iletim tipi işitme kaybına göre risk faktörlerinin dağılımı tablo 4.4.'de verilmiştir.

Tablo 4.4. Tek taraflı işitme kayıplı olgularda risk faktörlerinin dağılımı.

RİSK FAKTÖRLERİ	SNİK		İTİK	
	N	%	N	%
PRENATAL				
Ailede işitme kaybı	1	5	2	20
Akraba evliliği öyküsü	5	25	2	20
Kan uyuşmazlığı	1	5	1	10
CMV	1	5	0	0
Kraniyofasiyal anomali	0	0	3	30
Diabet	2	10	0	0
İdrar Yolları Enfeksiyonu	2	10	5	50
Şüpheli Ototoksik İlaç Kullanımı	1	5	1	10
NATAL				
Çoğul Gebelik	0	0	1	10
Prematüre Doğum	1	5	0	0
Anoksi	0	0	0	0
Düşük Doğum Ağırlığı	1	5	0	0
Hiperbilirubinemi	4	20	0	0
POSTNATAL				
Doğum Sonrası Yoğun Bakım	2	10	1	10
Fototerapi	2	10	0	0
Febril konvülsiyon	2	10	0	0
Geçirilen Kaza veya Travma	0	0	0	0
Şüpheli Ototoksik İlaç Kullanımı	4	20	0	0
RİSK FAKTÖRÜ OLMAYAN	6	30	1	10

4.2. Otolojik Muayene ve Timpanogram Bulguları

Tüm otolojik muayeneler, otoloji alanında uzman bir kulak burun boğaz hekimi tarafından yapılmıştır. Sensörinöral işitme kayıplı olgular ile iletim tipi işitme kayıplı olguların bulguları ayrı ayrı sunulmuştur.

4.2.1. SNİK'li Olgularda Otolojik Muayene ve Timpanogram Bulguları

Sensörinöral tek taraflı işitme kayıplı 19 olgunun tamamının DKY'si doğaldır ve 14'ünde otolojik muayenede normal zar bulgusu elde edilmiştir. Bu olgularda orta kulak basıncı normal sınırlardadır. Bir olguda sol zar normal, sağ zar hafif mattır. Bu olgunun orta kulak basınç değerleri bilateral normal kabul edilen sınırlardadır. Bir olguda, sol zar normal, sağ zar hafif mattır. Bu olgunun solda timpanogram bulgusu -10 daPa, sağda -100 daPa'dır. Hastada geçirilmiş effüzyonlu otitis media mevcuttur. Bir olguda, zarlar hafif mattır. Bu olgunun timpanogram değeri solda -160 daPa, sağda -135 daPa'dır. Olguda geçirilmiş effüzyonlu otitis media mevcuttur. İki olguda tek tarafta zar bulgusu normal, tek tarafta mattır. Her iki kişide de mat zar bulgusu olan kulakta düz timpanogram elde edilmiştir. Normalin dışında zar bulgusu elde edilen olguların aileleri bilgilendirilerek otolojik takiplerine devam edilmiştir. Sensörinöral işitme kayıplı olguların otolojik muayene ve timpanogram bulguları tablo 4.5.'de incelenmiştir.

Tablo 4.5. Konjenital tek taraflı sensörinöral işitme kayıplı olguların otolojik ve timpanometrik bulguları.

	DKY		Zarlar		Timpanogram(daPa)	
	Sol	Sağ	Sol	Sağ	Sol	Sağ
1.	Doğal*	Doğal	Normal	Normal	0	0
2.	Doğal	Doğal	Normal	Hafif mat	-95	-95
3.	Doğal	Doğal	Normal	Normal	-5	20
4.	Doğal	Doğal	Normal	Normal	-30	40
5.	Doğal	Doğal	Normal	Normal	-15	-5
6.	Doğal	Doğal	Normal	Normal	-70	40
7.	Doğal	Doğal	Normal	Normal	-90	-70
8.	Doğal	Doğal	Normal	Hafif mat	-10	-100
9.	Doğal	Doğal	Hafif mat	Hafif mat	-160	-135
10.	Doğal	Doğal	Normal	Normal	-90	-90
11.	Doğal	Doğal	Normal	Normal	0	0
12.	Doğal	Doğal	Normal	Mat	50	Düz
13.	Doğal	Doğal	Normal	Normal	0	20
14.	Doğal	Doğal	Normal	Normal	0	0
15.	Doğal	Doğal	Normal	Normal	0	0
16.	Doğal	Doğal	Normal	Normal	25	25
17.	Doğal	Doğal	Normal	Mat	40	Düz
18.	Doğal	Doğal	Normal	Normal	15	4
19.	Doğal	Doğal	Normal	Tüp	15	Tüp (patent)

*İşitme kaybı tarafı koyu renk harflerle gösterilmiştir.

4.2.2. İTİK'li Olgularda Otolojik Muayene ve Timpanogram Bulguları

Konjenital iletim tipi işitme kayıplı 10 olgunun otolojik ve timpanometrik değerlendirmelere dahil edilmiştir. İki olgunun bilateral DKY doğal, zarları normaldir. Bu olgulardan birinin timpanogram değerleri normaldir, diğerinin timpanogram değeri normal olduğu halde bir kulağında Tip A, timpanogram elde edilmiştir. Altı olgunun tek tarafında mikrotia (Bkz. Şekil 4.3.) nedeniyle DKY ve zar değerlendirmesi yapılamamıştır. Bu olgulardan 5'inin diğer kulağında DKY doğal ve zarları normaldir, 1'inin DKY doğal, zarı mattır. Sözü edilen 6 kulaktan 5'inin timpanogram bulguları normal sınırlardadır, zar bulgusu mat olan kulakta düz timpanogram elde edilmiştir. Bir olgunun 1 kulağında hafif mikrotia (Bkz. Şekil 4.4.), stenotik DKY gözlenmiştir, zar değerlendirilememiştir, diğer kulağında DKY ve zar doğaldır. Bu olgunun stenotik kulağında timpanometrik değerlendirme

yapılamamıştır, diğer kulağında orta kulak basıncı normal sınırlardadır. Bir hastada bilateral DKY’de darlık gözlenmiştir, değerlendirilebildiği kadarıyla zarlar normaldir. Bu hastanın bilateral orta kulak basınç değerleri normal sınırlarda olmasına rağmen bir kulağında Tip A_s timpanogram gözlenmiştir. Konjenital iletim tipi tek taraflı işitme kayıplı olguların otolojik ve timpanometrik bulguları tablo 4.6.’de verilmiştir.

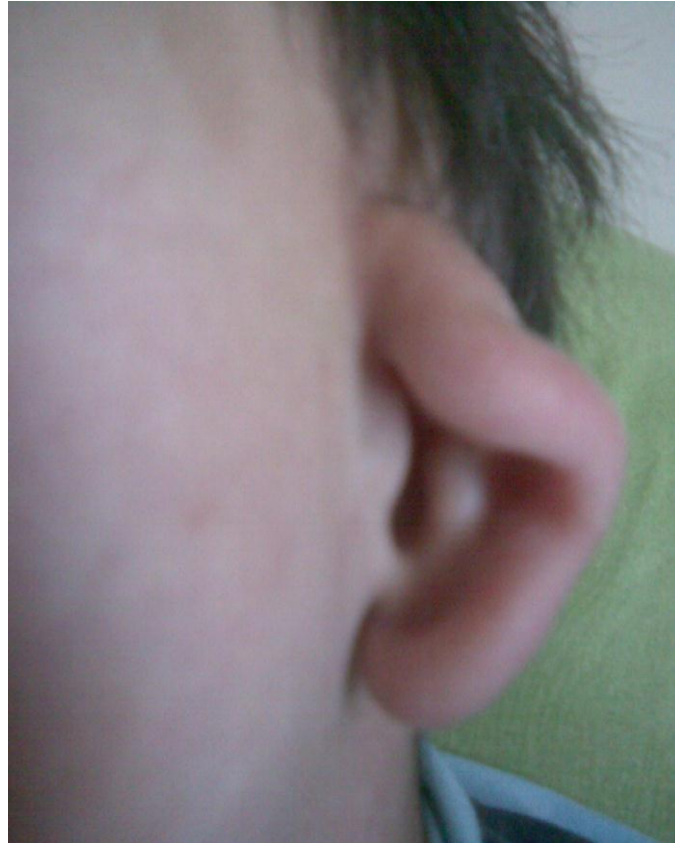
Tablo 4.6. Konjenital iletim tipi tek taraflı işitme kayıplı olguların otolojik ve timpanometrik bulguları.

	DKY		Zarlar		Timpanogram(daPa)	
	Sol	Sağ	Sol	Sağ	Sol	Sağ
1.	Doğal	Doğal*	Normal	Normal	5	0 (Tip A_s)
2.	Doğal	Mikrotia	Normal	-	0	-
3.	Doğal	Mikrotia	Normal	-	0	-
4.	Stetonik	Normal	-	Normal	-	10
5.	Dar	Dar	Normal	Normal	0 (Tip A_s)	0
6.	Doğal	Doğal	Normal	Normal	-12	-68
7.	Mikrotia	Doğal	-	Normal	-	0
8.	Doğal	Mikrotia	Mat	-	Düz	-
9.	Doğal	Mikrotia	Normal	-	45	-
10.	Doğal	Mikrotia	Normal	-	30	-

*İşitme kaybı tarafı koyu renk harflerle gösterilmiştir.



Şekil.4.3. Mikrotia.



Şekil.4.4. Hafif mikrotia.

4.3. Odyolojik Bulgular

Bebek ve çocukların otolojik muayenelerinin ardından odyolojik testleri yapılmıştır. Davranışsal odyometrik değerlendirmeleri yapılan 29 olgudan, normal işiten kulağa maske gürültüsü uygulanan 6 olgunun tanıları, subjektif ve objektif testleri göz önünde bulundurularak koyulmuştur. Geri kalan 23 olgunun tanıları, objektif testleri göz önünde bulundurularak koyulmuştur. Sensörinöral işitme kayıplı olgular ile iletim tipi işitme kayıplı olguların bulguları ayrı ayrı sunulmuştur.

4.3.1. SNİK'li Olgularda Odyolojik Bulgular

Konjenital tek taraflı sensörinöral işitme kayıplı 19 olgunun odyolojik değerlendirmeleri yapılmıştır.

Olgular incelendiğinde 19 olgudan 17'sinde izole sensörinöral tip işitme kaybı mevcutken, 2 sinde işitme kayıplı kulakta konjenital sensörinöral tip işitme kaybına ek olarak iletim tipi işitme kaybı da mevcuttur. Konjenital sensörinöral işitme kayıplı 19 olgunun %63,2'sinde çok ileri derecede, %21'inde ileri derecede, %5,3'ünde orta derecede ve geri kalan %10,5'inde hafif derecede işitme kaybı mevcuttur. Kulaklıklar ile subjektif odyolojik test uygulanan 3 olgunun 2'sinin testleri objektif testleri ile uyumluluk gösterirken, 1'inin testleri, işitme kaybı konfigürasyonunun alçak frekanslardan yüksek frekanslara doğru düşüş göstermesi nedeniyle farklılık göstermektedir.

Olgulardan 5'ine koopere olamadığı için her iki kulakta refleks ölçümü yapılamamıştır. Normal işiten kulakta ipsilateral refleks ölçümü 14 olguda yapılmıştır. Refleks ölçümleri yapılan 14 olgudan tamamında normal işiten kulakta ipsilateral refleksler mevcuttur. Bu 14 olgudan 13'ünde işitme kaybı olan kulakta refleksler elde edilmemiştir. Hafif derecede işitme kaybı olan 1 olguda işitme kaybı kulağında ipsilateral refleks mevcuttur. Kontralateral refleks ölçümleri yapılan 9 olgudan, hedef sinyal normal işiten kulaktan verilerel kontralateral ölçüm alındığı durumda 8 olguda kontralateral refleks tespit edilmiştir. Hedef sinyal işitme kayıplı

kulaktan verilerek kontralateral ölçüm yapıldığı koşulda 1 olguda refleks elde edilmiştir.

Hava yolu İBC ölçümünde 12 olguda 90 dB nHL'de V. dalga gözlenmemiştir. İki olguda 90 dB nHL'de, 2 olguda 80 dB nHL'de, 1 olguda 70 dB nHL'de V. dalga gözlenmiştir. İki olguya hava yolu ve kemik yolu İBC ölçümü yapılmıştır. İkisinde de havayolu İBC'de 55 dB nHL'de, kemik yolu İBC'de 40 dB nHL'de V. dalga gözlenmiştir. Üç olgunun saf ses işitme eşikleri kulaklıklar normal işiten kulağa maske verilerek tespit edilmiştir. Bir olguda 42 dB, 1 olguda 108 dB'de eşik tespit edilmiştir. Diğer olguda 110 dB'de eşik mevcut değildir.

Olguların hiçbirinin işitme kaybı olan kulağında OAE (TEOAE ve DPOAE) tespit edilmemiştir. Konjenital sensörinöral işitme kayıplı olguların subjektif ve objektif test bulguları tablo 4.7.'de verilmiştir.

Tablo 4.7. Konjenital tek taraflı sensörinöral tip işitme kayıplı olguların subjektif ve odyolojik test bulguları.

No	Cinsiyet	Etkilenen kulak	İşitme kaybının tipi ve derecesi	Timpanogram daPa		Refleks				İBC (n HL)	İpsi OAE		Kulaklıklarla Maskeli Test Edilenlerin İpsi Saf Ses İşitme Ortalamaları
				Sol	Sağ	Sol K	Sağ İ	Sağ K	Sol İ		TEOAE	DPOAE	
1	e	SOL	orta SNİK	0	0	-	+	+	-	70 dB	-	-	42 dB
2	e	SOL	ileri SNİK	-95	-95	-	+	tp	tp	80 dB	-	-	ty
3	k	SOL	çok ileri SNİK	-5	20	-	+	+	-	-	-	-	ty
4	k	SOL	çok ileri SNİK	-30	40	-	+	-	-	90 dB	-	-	>110 dB
5	e	SAĞ	çok ileri SNİK	-15	-5	tp	tp	tp	tp	-	-	-	ty
6	e	SAĞ	çok ileri SNİK	-70	40	tp	tp	tp	tp	-	-	-	ty
7	k	SOL	ileri SNİK	-90	-70	tp	tp	tp	tp	80 dB	-	-	ty
8	k	SAĞ	çok ileri SNİK	-10	-100	+	-	-	+	-	-	-	ty
9	e	SAĞ	ileri SNİK	-160	-135	+	-	-	+	-	-	-	ty
10	e	SAĞ	çok ileri SNİK	-90	-90	+	-	-	+	-	-	-	108 dB
11	k	SOL	ileri SNİK	0	0	tp	tp	tp	tp	90 dB	-	-	ty
12	k	SAĞ	hafif SNİK	50	Düz	tp	-	tp	+	Havayolu 55 dB - Kemik yolu 40 dB	-	-	ty
13	e	SAĞ	çok ileri SNİK	0	20	+	-	-	+	-	-	-	ty
14	k	SAĞ	çok ileri SNİK	0	0	tp	-	tp	+	-	-	-	ty
15	k	SOL	çok ileri SNİK	0	0	-	+	+	-	-	-	-	ty
16	e	SAĞ	çok ileri SNİK	25	25	tp	tp	tp	tp	-	-	-	ty
17	k	SAĞ	hafif SNİK	40	Düz	+	+	+	+	Hava yolu 55 dB - Kemik yolu 40 dB	-	-	ty
18	k	SOL	çok ileri SNİK	15	4	tp	+	tp	-	-	-	-	ty
19	e	SOL	çok ileri SNİK	15	Tüp (patent)	-	+	+	-	-	-	-	ty

e: erkek, k: kız, Sol K: Sol Kontralateral, Sağ İ: Sağ İpsilateral, Sağ K: Sağ Kontralateral, Sol İ: Sol İpsilateral, tp: test yapılamamıştır, ty: test yapılmamıştır

4.3.2. İTİK'li Olgularda Odyolojik Bulgular

İletim tipi işitme kayıplı 10 olgunun 6'sının (%60) mikrotia nedeniyle hava yolu işitme kaybı dereceleri tespit edilememiştir, 1'inde (%10) çok ileri derecede, 2'sinde (%20) orta derecede, 1'inde (%10) çok hafif derecede İTİK gözlenmiştir.

Konjenital tek taraflı iletim tip işitme kayıplı 10 olgu değerlendirilmiştir. İTİK'li 10 olgunun 6'sının normal işiten kulağında ipsilateral refleks ölçümleri yapılabilmektedir; tamamında normal işiten kulakta refleksler mevcuttur. İşitme kayıplı kulağında refleksleri ölçülebilen 1 olguda refleksler elde edilmemiştir.

Olguların tamamında kemik yolu İBC ölçümünde 20 dB nHL'de V. dalga gözlenmiştir. Hava yolu İBC ölçümü yapılabilen 3 olgunun 2'sinde 55 dB nHL'de, 1'inde 40 dB nHL'de V. dalga gözlenmiştir.

Aurikülü ve dış kulak yolu normal olan 3 olgunun 3'ünde de işitme kayıplı kulaktan OAE (TEOAE ve DPOAE) cevabı elde edilememiştir.

Saf ses işitme eşik ortalamaları, kulaklıklarla maskeli tespit edilen 3 olgunun 1'inde 72 dB'de, 1'inde 65 dB'de, 1'inde 80 dB'de tespit edilmiştir. Bu olguların kemik yolu eşikleri normal sınırlarda tespit edilmiştir. Konjenital tek taraflı iletim tipi işitme kayıplı olguların subjektif ve objektif test bulguları tablo 4.8.'de verilmiştir.

Tablo 4.8. Konjenital tek taraflı iletim tipi işitme kayıplı olguların objektif ve subjektif test bulguları.

No	Cinsiyet	Etkilenen kulak	İşitme kaybının tipi ve derecesi	Timpanogram (daPa)	Refleks				İBC (n HL)	OAE		Kulaklıklarla Maskeli Test Edilenlerin Saf Ses İşitme Ortalamaları
					Sol K	Sağ İ	Sağ K	Sol İ		TEOAE	DPOAE	
1	k	SAĞ	orta İTİK	0 (Tip A _s)	tp	tp	tp	tp	Havayolu 55 dB, Kemik yolu 20 dB	-	-	72 dB
2	e	SAĞ	İTİK, mikrotia	ty	ty	ty	ty	+	Kemik yolu 20 dB	ty	ty	ty
3	e	SAĞ	İTİK, mikrotia	ty	ty	ty	ty	+	Kemik yolu 20 dB	ty	ty	ty
4	e	SOL	İleri İTİK, deforme	ty	tp	+	tp	tp	Havayolu 70 dB Kemik yolu 20 dB	tp	tp	80 dB
5	e	SOL	çok hafif İTİK	0 (Tip A _s)	tp	tp	tp	tp	Hava yolu 40 dB, Kemik yolu 20 dB	-	-	ty
6	e	SAĞ	orta İTİK	-95 daPa	-	-	-	+	Hava yolu 55 dB, Kemik yolu 20 dB	-	-	65 dB
7	e	SOL	İTİK, mikrotia	ty	ty	tp	ty	ty	Kemik yolu 20 dB	ty	ty	ty
8	k	SAĞ	İTİK, mikrotia	ty	ty	ty	ty	tp	Kemik yolu 20 dB	ty	ty	ty
9	e	SAĞ	İTİK, mikrotia	ty	ty	ty	ty	+	Kemik yolu 20 dB	ty	ty	ty
10	k	SOL	İTİK, mikrotia	ty	ty	+	ty	ty	Kemik yolu 20 dB	ty	ty	ty

e: erkek, k: kız, Sol K: Sol Kontralateral, Sağ İ: Sağ İpsilateral, Sağ K: Sağ Kontralateral, Sol İ: Sol İpsilateral, tp: test yapılamamıştır, ty: test yapılmamıştır

4.4. Radyolojik Bulgular

Tüm radyolojik görüntüleme bulguları, alanında uzman bir radyoloji hekimi tarafından gerçekleştirilmiştir. Toplam 29 olgudan 17'sinin(%58,6) BT sonucu mevcuttur. 6 (%20,7) olgunun yaş aralığı BT çekilmesine uygun değildir, 6 (%20,7) olgunun ebeveyni rıza göstermemiştir. SNİK'li 10 (%34,5), İTİK'li 7 (%24,1) hastanın BT görüntülemesi mevcuttur.

4.4.1. SNİK'li Olgularda Radyolojik Bulgular

SNİK'li 10 hastanın BT görüntülemesi yapılmıştır. BT görüntülemesi olan 2 (%20) olgunun MR görüntülemesi mevcuttur. BT'si görüntülenen 10 olgunun 7'sinin (%70) iç kulak yapıları normaldir. 1'nde (%10) koklear apertür aplazisi, 1'inde (%10) otik kapsül ossifikasyonunda gecikme görünümü mevcuttur. Sözü edilen olgu pediatriye yönlendirilerek, tüm vücut kemik gelişimi değerlendirilmiştir ve kemik gelişiminin normal olduğu tespit edilmiştir. Bir (%10) olguda iç kulakta ortak kavite rapor edilmiştir. MR görüntülemesi bulgusu mevcut olan 2 (%20) hastada koklear sinir aplazisi gözlenmiştir. Koklear sinir aplazisi tespit edilen 1 hastada internal akustik kanalda darlık rapor edilmiştir. Sensörinöral tip işitme kayıplı olguların radyolojik bulguları tablo 4.9.'da verilmiştir.

Tablo 4.9. Konjenital SNİK'li olguların radyolojik görüntüleme bulguları.

No	Cinsiyet	Etkilenen kulak	İşitme kaybının tipi ve derecesi	BT	MR Görüntüleme
1	e	SOL	orta SNİK	otik kapsül ossifikasyonunda gecikme	koklear sinir aplazisi
3	k	SOL	ileri SNİK	normal iç kulak yapıları	
4	k	SOL	çok ileri SNİK	normal iç kulak yapıları	internal akustik kanalda darlık, koklear sinir aplazisi
5	e	SAĞ	çok ileri SNİK	normal iç kulak yapıları	
6	e	SAĞ	çok ileri SNİK	normal iç kulak yapıları	
7	k	SOL	ileri SNİK	normal iç kulak yapıları	
8	k	SAĞ	çok ileri SNİK	normal iç kulak yapıları	
9	e	SAĞ	ileri SNİK	ortak kavite	
10	e	SAĞ	çok ileri SNİK	normal iç kulak yapıları	
11	k	SOL	ileri SNİK	sol koklear apertür aplazisi, solda fasiyel kanal labirintin segmentinde duplikasyon	

4.4.2. İTİK'li Olgularda Radyolojik Bulgular

İletim tipi işitme kayıplı 10 olgudan 7'sinde BT bulguları mevcuttur (%70) 7 hastadan 4 olguda mikrotia tespit edilmiştir. Bu dört olgunun tamamında orta kulak kemikçiklerinde malformasyon rapor edilmiştir. Diğer 3 hastanın 1'inde (%10) muhtemel stapes fiksasyonu, 1'inde (%10) kemikçik zinciri malformasyonu, 1'inde (%10) malleus baş kesiminde anteriyordaki kemiğe şüpheli füzyon bulgusu (5. olgu) mevcuttur. Beşinci olguda bilateral orta kulak problemi bulgusu elde edilmiştir. İletim tipi işitme kayıplı bebek ve çocukların radyolojik bulguları tablo 4.10.'da verilmiştir.

Tablo 4.10. Konjenital İTİK'li olguların radyolojik görüntüleme bulguları.

No	Cinsiyet	Etkilenen kulak	İşitme kaybının tipi ve derecesi	BT
1	k	SAĞ	orta İTİK	muhtemel konjenital stapes fiksasyonu
4	e	SOL	İleri İTİK, mikrotia	DKY stetonik, kemikçik zincir malformasyonu
5	e	SOL	çok hafif İTİK	SOL-DKY stenotik, sol malleus muhtemel fikse SAĞ- malleus baş kesiminde anteriyordaki temporal kemiğe şüpheli füzyon
6	e	SAĞ	orta İTİK	kemikçik zincir malformasyonu
7	e	SOL	İTİK, mikrotia	sol DKY atrezisi, sol inkusta posteriorda temporal kemiğe füzyon
8	k	SAĞ	İTİK, mikrotia	DKY atrezisi, kemikçik yokluğu, orta kulakta ileri derecede hipoplazi
10	k	SOL	İTİK, mikrotia	mikrotia, DKY atrezik, orta kulak kemikçiklerinde anormal füzyon, deformasyon

5. TARTIŞMA

İnsanlar, yaşamı duyu organları ile deneyimlerler. Bu deneyimlerin mümkün olduğunca çeşitli ve doğru olması, duyu organlarının sağlıklı işlev görmesi ile mümkündür. Bu çalışmada, işitme duyusunun nadir karşılaşılan bozukluklarından olan, konjenital tek taraflı işitme kayıpları ele alınmıştır. Yirmi yıl önce bu konuda çok sayıda araştırma yapılarak, geçmişte yaygın olan, tek taraflı işitme kayıplı çocukların gelişiminin normal işiten çocuklardan çok da farklı olmadığı görüşü yıkılmıştır. Günümüzde, otoloji, odyoloji, radyoloji ve genetik alanlarındaki gelişmeler ve teknolojiye yeni yaklaşımlar birlikte kullanıldıkları takdirde erken tanı ve tedaviyi mümkün kılmaktadırlar. Bu çalışmada, tek taraflı işitme kayıplarının özelliklerinin anlaşılabilmesine katkıda bulunulması amaçlanmıştır.

Geçmişte, belirgin bir konuşma ya da dil bozukluğu şüphesi uyandırmadığı için anaokulu ya da birinci sınıfa başlayana kadar tespit edilemeyen tek taraflı işitme kaybı, günümüzde yenidoğan işitme taramalarının yaygınlaşması ile erken bebeklik döneminde tespit edilmeye başlanmıştır(31) . Prieve ve diğ. (1) “*New York State Universal Newborn Hearing Screening Demonstration Project*” kapsamında yaptıkları çalışmada kalıcı konjenital tek taraflı işitme kaybının yaygınlığını 0.83/1000 olarak rapor etmişlerdir. Huang ve diğ.(58) 2013’te yaptıkları çalışmada yenidoğan işitme taramasında tespit edilen Tek Taraflı İşitme Kaybı (TTİK) oranını 1.5/1000 olarak belirtmişlerdir. Bolat ve diğ.’leri de (59) , ulusal yenidoğan işitme taraması programının, dünyada olduğu gibi ülkemizde de yaşamın ilk aylarında iki taraflı ve tek taraflı işitme kaybının tanınmasını sağladığını belirtmişlerdir. Bu çalışmada, işitme kaybı şüphesi uyandıran bir defekti olmayan olguların, %95,5’i işitme kaybı YDİT ile tespit edilmiştir. YDİT’nin yaygınlaşması, iki taraflı ve tek taraflı, ileri derecede işitme kayıplarının yanı sıra hafif derecede işitme kayıplarının da erken dönemde tespit edilerek takip altına alınmalarını sağlamıştır.

Demografik faktörlerden cinsiyetin, tek taraflı işitme kaybı yaygınlığında etkisi olabileceğini gösteren çalışmalar mevcuttur(31) . Vartiainen ve Karjeleinen (60) 1998 yılında yayınladıkları çalışmalarında, dikkate değer bir erkek dominansı olduğunu belirtmişlerdir. Genç ve diğ.’nin (61) 2012’de yayınladıkları çalışmada, erkek olguların oranı %57.7, kız olguların oranı %42.3’tür. Jakubikova ve ark.’da

(62) 2009'da TTİK'nın erkeklerde 9:7 oranı ile kızlardan daha sık görüldüğünü söylemişlerdir. Bu çalışmada, erkek olguların sayısının kız olgulardan biraz daha fazla olduğu gözlenmiştir (E %53,3, K %46,7). Söz konusu fark istatistiksel olarak anlamlı değildir ve klinik anlamlılığı da tartışmalıdır. Mevcut çalışmalarda erkek dominansının nedenlerine ilişkin açıklamaya rastlanmamıştır.

Çeşitli çalışmalar incelendiğinde TTİK'larında, işitme kaybının daha fazla gözlendiği taraf ile ilgili farklılıklar gözlenmektedir. Brookhouser ve diğ. (63) tek taraflı sensörinöral işitme kayıplı olgularla yaptıkları araştırmada, %52'sinde etkilenimin sol kulakta, %48'inde ise sağ kulakta olduğunu belirtmişlerdir. *Centers for Disease Control and Prevention*'dan alınan *Early Hearing Detection & Intervention Action Center (EHDI)* verisine göre, 2010'da, tanı koyulan 1,768 tek taraflı işitme kayıplı vakadan 909'unda sağ tarafta, 835'inde sol tarafta işitme kaybı mevcuttur (64) . Bu çalışmada ise, olguların %55,2'sinde sağ, %44,8'inde sol kulakta işitme kaybı tespit edilmiştir. Sensörinöral tip işitme kayıpları ayrıca incelendiğinde, olguların %52,6'sında sağ kulağı tutan, %47,4'ünde sol kulağı tutan işitme kaybı mevcuttur. İletim tipi kayıplar incelendiğinde, olguların %60'ında sağ kulağı tutan, %40'ında sol kulağı tutan işitme kaybı tespit edilmiştir. Çalışmalarda kulak tarafı dominansına ilişkin farklı sonuçlara rastlanmaktadır ve mevcut çalışmalar bu dominansın nedenlerine ilişkin açıklamada bulunmamaktadır.

TTİK'da işitme kaybı tarafının nedenleri açık olmamakla birlikte, işitme kaybının tarafının bireyin hayatına etki edebilecek sonuçlarının neler olabileceği ile ilgili çalışmalar mevcuttur. Beyinde sağ ve sol hemisferin fonksiyonlarının farklı beceriler ile ilgili gelişmesine hemisferik lateralizasyon adı verilir. Dil ve konuşma becerilerinde baskın hemisferin genellikle sol hemisferdir (65) . Sağ kulağı tutan işitme kayıplarında çocukların konuşmayı anlamada, sol kulağı tutan işitme kayıplarına göre daha büyük güçlükler yaşadıkları belirtilmektedir (35) . Jensen ve diğ. (66) sağ kulağı tutan işitme kaybının eğitim sisteminde çocuğu risk altına soktuğunu belirtmişlerdir. Bireyde sağ kulakta işitme kaybı tespit edildiğinde erken dönemde dil ve konuşma gelişiminin takibi amacıyla ilgili birimlere ve/veya merkezlere yönlendirilmesi son derece önemlidir. İşitme kaybı tarafının erken

dönemde belirlenmesi, bireylerin gelecekte karşılaşılabilecekleri güçlüklerin öngörülerek, erken yaşlarda gerekli önlemlerin alınmasında katkı sağlayabilir.

Risk faktörlerinin belirlenmesi, tanıya gitmede klinisyenlere yol göstermesi bakımından önemlidir. Joshua ve diğ. (67) 2013 yılında yayınladıkları araştırmada, tek taraflı işitme kayıplarında en yüksek risk faktörlerinin kraniofasiyal anomaliler, ailede işitme kaybı hikayesi ve işitme kaybı ile ilişkili sendromik görünümle olduğunu kaydetmişlerdir. Brookhouser ve diğ. (63) tek taraflı sensörinöral işitme kayıplı olgularla yaptıkları araştırmada, olguların %12.6'sında kalıtsal faktörler, %10.8'inde kafa travması bildirmişlerdir. Bu çalışmada SNİK'te en sık gözlenen risk faktörleri, akraba evliliği (%26,3), hiperbilirubinemi (%21,1) ve çocuğun şüpheli ototoksik ilaç kullanımınıdır(%21,1). Dodson ve diğ. (68) 34 olgu ile gerçekleştirdikleri çalışmada, tek taraflı sensörinöral işitme kayıplı olguların %59'unda ailede işitme kaybı hikayesi bildirmişlerdir. Çalışmamızda SNİK risk faktörleri arasında ailede işitme kaybı hikayesi %5,2 oranında gözlenmiştir.

Forrester ve Merz (69) , mikrotianın, çoğul gebelikte, düşük doğum ağırlığında (<2500 gram) ve gestasyonel haftada doğumda (<38 hafta) daha yaygın görüldüğünü belirtmişlerdir. Çalışmamızda İTİK'li 1 (%10) olguda çoğul gebelik hikayesi tespit edilmiştir. İTİK'te hikaye ile en sık tespit edilen risk faktörleri, gebelikte idrar yolları enfeksiyonu (%50) ve kraniofasiyal anomalilerdir (%30). Gebelikte idrar yolları enfeksiyonu en yüksek risk faktörü olarak tespit edilmiş olsa da, gebelikte vücuttaki fizyolojik değişimlerin etkisi ile, idrar yolları enfeksiyonu görülme sıklığı fazlalaşmaktadır. İdrar yolları enfeksiyonunun, gebeliğin kaçınıcı haftasına denk geldiği, şiddeti, bir ilaç kullanıldıysa ilacın içeriği vb. birçok etken bir araya gelmektedir. Çalışmamızda SNİK'li ve İTİK'li olgular arasında gebelikte idrar yolları enfeksiyonu hikayesi sıklığı arasında belirgin bir farklılık dikkati çekmektedir ancak bu sıklığın rastlantısal olma olasılığı mevcuttur. Bu çalışmada etiyolojik faktör bulgularının aileden hikaye alma yolu ile toplanması nedeni ile gebelikte geçirilen idrar yolları enfeksiyonunun haftası, ne şiddetle geçirildiği vb. bilgilere ulaşamamıştır. Gebelikte geçirilen idrar yolları enfeksiyonunun dikkate değer bir risk faktörü olup olmadığı konusu tartışmaya açıktır. İşitme kayıplarının bir kısmının

nedeni olarak çeşitli risk faktörleri ortaya koyulmakla birlikte, büyük bir kısmının nedenleri açıklanamamaktadır.

Bulguların elde edilmesinde, çocuklar için kullanılması önerilen subjektifve objektif test yöntemleri birlikte kullanılmıştır(70,71) . Maskeye koopere olabilen çocuklarda işitme eşikleri maskeli olarak değerlendirilmiştir ve objektif testleri de yapılmıştır. İleri derecede işitme kayıplarında, kulağa ait gerçek cevapların elde edilebilmesi için maskeleme yönteminin kullanımı gereklidir. Bu yöntemle yaşça büyük çocuklar uyum sağlayabilmektedir. Bu nedenle objektif test tekniklerinin, tek taraflı işitme kayıplı bebeklerde erken tanı yöntemi olarak kullanımı son derece önemlidir. Bu çalışmada elektrofizyolojik tanı yöntemi olarak timpanometri, refleks ölçümleri, OAE (TEOAE ve DPOAE), hava ve kemik yolu İBC ölçümlerinden yararlanılmıştır. Ancak mevcut objektif test yöntemlerinin 1000 Hz ve altı frekanslarda doğru bilgi vermekte sınırlılıkları vardır (72) . Konjenital tek taraflı işitme kaybının erken teşhisi, ailelerin, yıllık işitme kontrollerine düzenli gelerek normal işiten kulağın takibi ve korunması konusunda bilgilendirilmeleri açısından önemlidir. Erken dönem teşhiste, tam tanıya ulaşmada mevcut objektif yöntemlerin sınırlılıkları olsa da, bebeğin takip altına alınmasına yetecek bilgiye ulaşılması mümkündür.

Ulusal yenidoğan işitme taraması kapsamında, tüm yenidoğanlara tarama OAE'si ile test yapılmakta ve belirli risk faktörleri bakımından risk altında olan yenidoğanlara AABR uygulanmaktadır (73) . Kırkım ve diğ. 2008 yılında yayınladıkları çalışmada, kliniklerinde işitsel nöropatinin ortalama 34 ayda tespit edilirken, yenidoğan işitme taramasında OAE ve AABR'yi birlikte kullanarak bu ortalamayı 5,6 aya düşürdüklerini belirtmişlerdir. Kliniğimizde, sağlıklı yenidoğanlara sadece OAE taraması yapılmaktadır. Bu tarama protokolünde işitsel nöropati olgularının tamamı yakalanamamaktadır. İşitsel nöropati iki veya tek taraflı görülebilmektedir (74,75) . Çalışmamızda hiçbir olguda işitsel nöropati tespit edilmemiştir. Tarama OAE'sinin yanı sıra her yenidoğana AABR de uygulanması test süresini uzatmakla birlikte işitsel nöropati olgularının tanı yaşının erken döneme çekilmesini sağlaması bakımından önemlidir.

TTİK'larda işitme kaybı tipleri incelendiğinde, sensörinöral tip işitme kayıplarının daha sık gözlendiğini belirten çalışmalar mevcuttur. *Centers for Disease Control and Prevention*'dan alınan *EHDI* verisine göre, 2010'da tanı koyulan tek taraflı sensörinöral işitme kayıplı bebeklerin sayısı 816, tek taraflı iletim tipi işitme kayıplı bebeklerin sayısı 546'dır (64) . Genç ve diğ. (61) Türkiye'de dört farklı bölgede yaptıkları çalışmalarında, tek taraflı işitme kayıplarında, 2. ve 4. Bölgede (Samsun ve Adana) %100, 1. bölgede (Ankara) %98 ve 3. Bölgede (İzmir) %82,9 oranı ile, en yaygın görülen işitme kaybı tipinin SNİK olduğunu belirtmişlerdir. Bu çalışmaya dahil edilen bebek ve çocukların %67'sinde SNİK bulgusu elde edilmiştir. Bunun muhtemel nedeni iç kulağın gelişiminin, dış ve orta kulağın gelişiminden büyük oranda bağımsız olması (76) ve iç kulağın gelişiminin en erken safhada gerçekleşmesi olabilir. Anne adaylarının genellikle gebe olduklarını henüz farkında olmadıkları dönemde iç kulağın gelişimi başlar (4. hafta).

İşitme kaybının derecesi, tedavi yönteminin belirlenmesinde önemlidir. Cama ve diğ. (77) 2012'de, tek taraflı sensörinöral tip işitme kayıplı 20 bireyle gerçekleştirdikleri çalışmalarında, bireylerin 2/3'ünün işitme kaybı derecesinin çok ileri olduğunu belirtmişlerdir. *Centers for Disease Control and Prevention*'dan alınan *EHDI* verisine göre, 2010'da tanı koyulan tek taraflı sensörinöral işitme kayıplı 238 olguda çok ileri derecede, 186 olguda ileri derecede, 200 olguda orta derecede, 166 olguda hafif derecede işitme kaybı gözlenmiştir (64) . Buna göre en sık en sık çok ileri derecede işitme kaybı gözlenmektedir. Genç ve diğ. (61) yayınladıkları araştırmada 4 farklı bölgeyi ayrı ayrı incelemişlerdir, buna göre 1. ve 4. bölgede %34 ve %85,7 oranı ile en sık çok ileri derecede işitme kaybı; 2. ve 3. bölgelerde ise %50 ve %32,4 oranı ile en sık orta derecede işitme kaybı tespit ettiklerini belirtmişlerdir. Bu çalışmaya dahil edilen 19 tek taraflı sensörinöral tip işitme kayıplı olgunun %63,2'sinde çok ileri derecede, %21'inde ileri derecede, %5,3'ünde orta derecede, %10,5'inde hafif derecede işitme kaybı tespit edilmiştir. Konjenital TTİK'larda en sık çok ileri derecede işitme kaybı ile karşılaşılmasının nedenini, embriyolojik dönemde ortaya çıkan bir problemin, gelişmekte olan sistemin büyük bir bölümünü etkilemesi olabileceği düşünülmektedir. İşitme kayıplarının derecelendirilmesinde farklı sınıflandırma metodları mevcuttur. Çalışmamızda olguların işitme kaybı derecelerinin tanımlanmasında Northern ve

Downs'ın (25) pediyatrik grup için tanımladıkları sınıflandırmadan yararlanılmıştır. Buna göre >70 dB işitme kayıpları çok ileri derecede işitme kayıpları olarak tanımlanmaktadır. Bu çalışmada, çok ileri derecede işitme kayıplarının literatürdeki ilgili çalışmalardan daha fazla oranda çıkmasının nedeni kullanılan sınıflandırmadan kaynaklanıyor olabilir. Çalışmamızda bu sınıflandırmanın tercih edilmesinin nedeni konjenital veya prelingual dönemde ortaya çıkan işitme kayıplarının etkilerinin, postlingual veya yetişkin dönemde ortaya çıkan işitme kayıplarına göre, bireye olumsuz etkilerinin daha fazla olduğunun düşünülmesidir.

Bu çalışmada, 10 olguda İTİK saptanmıştır. Olguların tamamında İBC'de 20 dB nHL'de V. dalga tespit edilmiştir. On olgudan 7'sinde (%70) mikrotia tespit edilmiştir. Mikrotianın görülme sıklığının erkeklerde kızlara oranla daha fazla olduğu belirtilmektedir (69,75) . Çalışmamızda da da erkeklerde mikrotia 5:2 oranı ile kızlara göre daha sık gözlenmiştir. Mikrotianın genellikle tek taraflı ve sağ tarafta görüldüğü belirtilmiştir (79,80) . Tek taraflı işitme kayıplı olgularla yapılan bu çalışmada mikrotia 4:3 oranı ile sağ kulakta sol kulağa göre daha fazla gözlenmiştir.

Mikrotiası olmayan İTİK'li 3 (%30) hastadan 2'sinde (%20) dış kulak anomalisine eşlik etmeyen kemikçik zincirciri malformasyonu tespit edilmiştir. Olgulardan 1'inde (%10) muhtemel stapes fiksasyonu, 1'inde (%10) kemikçik zincir malformasyonu rapor edilmiştir. Bir (%10) olguda muhtemel malleus fiksasyonu ve stenotik dış kulak yolu tespit edilmiştir. Bu olguda (Bkz. Tablo 4.11., 5 no'lu olgu) kontralateral kulakta malleusta temporal kemiğe şüpheli füzyon rapor edilmiştir. Olgunun bu kulağında işitme eşikleri normal sınırlardadır. Literatürde çeşitli çalışmalar, orta kulak kemikçik malformasyonlarını klinikleri için sınıflandırmaya giderek çalışmalarını yayınlamışlardır (81-84) . Bu çalışmada, orta kulak kemikçik malformasyonları tanımlayıcı yaklaşım ile açıklanmıştır. Muhtemel stapes fiksasyonu ve muhtemel malleus fiksasyonu tanıları radyolojik bulgular temel alınarak koyulmuştur. Muhtemel teriminin kullanılma nedeni bulguların cerrahi korelasyon ile desteklenmemiş olmalarından dolayı sonuçların yanlış pozitif olabilme ihtimalleridir.

Dış, orta ve iç kulak malformasyonları, sıklıkla ayrı ayrı gözlenirse de birlikte görüldüğü durumlarda mevcuttur. Parrish ve Amedee (22) DKY atrezisine genellikle

auriküler deformitelerin eşlik ettiğini belirtmiştir. BT görüntülemesi mevcut olan 4 hastanın 3'ünde DKY atrezisi, 1'inde DKY stenozu tespit edilmiştir. Çalışmamızda olguların tamamında orta kulak kemikçiklerinde malformasyon rapor edilmiştir. İTİK'li olguların hiçbirinde iç kulak malformasyonu mevcut değildir. Orta kulak kemikçiklerinin gelişimi puberteye kadar devam etmektedir(5) . Orta kulak kemikçikleri hamileliğin yaklaşık 8. ayında etraflarını saran mezenkim tabakadan çıkmaktadır (3) . Hamileliğin geç dönemlerinde yaşanan şiddetli enfeksiyon vb. rahatsızlıkların orta kulak kemikçik malformasyonları ile ilişkisinin gelecek araştırmalara konu olabileceği düşünülmektedir.

Konjenital iç kulak anomalileri çocuklukta sensörinöral işitme kaybının ana nedenlerindedir ve tek taraflı veya iki taraflı görülebilir (85,86) . Konjenital işitme kaybının tanılanmasında bilgisayarlı temporal kemik görüntülemesi kullanımı yaygınlaşmakta olan bir yöntemdir. Simons ve diğ. (87) , tüm tek taraflı SNİK olgularında temporal BT taramasını ve gerekli olgularda da beyin ve temporal kemik MR görüntülemesini önermektedir. Bamiou ve diğ.'de (88) 1999'da yaptıkları araştırmada, tüm tek taraflı SNİK olgularında temporal BT taraması yapılması yalnızca etiyolojinin belirlenmesinde değil, prognoz ve müdahale yöntemlerinin belirlenmesi için de gerekliliğini vurgulamışlardır. Masuda ve diğ. (89) tek taraflı sensörinöral işitme kaybında, yüksek çözünürlüklü temporal BT ile tespit edilen iç kulak malformasyonlarının ve/veya internal akustik kanal malformasyonlarının yaygınlığının çok yüksek olduğunu belirtmişlerdir. Song ve ark. (90) 2009'da olguların %28.9'unun BT'sinde iç kulak anomalisi tespit etmişlerdir. Anormal görünüm tespit edilen olguların %52.72'sinde koklear malformasyon olduğunu belirtmişlerdir. Dodson ve diğ.'nin (68) yayınladıkları çalışmada SNİK'li olguların %19'unda geniş vestibüler akuadakt, 2'sinde monodini deformitesi, 1'inde ortak kavite deformitesi rapor etmişlerdir. Bu çalışmaya dahil edilen 19 tek taraflı sensörinöral işitme kayıplı, BT görüntülemesi mevcut 10 olgudan 3'ünde (%30) iç kulak anomalisi tespit edilmiştir. İç kulak anomalisi tespit edilen olgulardan 1'inde (%10) otik kapsül ossifikasyonunda gecikme görünümü, 1'inde (%10) ortak kavite, 1'inde koklear apertür aplazisi ve fasiyal kanalda duplikasyon görünümü tespit edilmiştir. İTİK'li olgulardan BT görüntülemesi mevcut 7 kişinin tamamında (%100) kemikçik zinciri anomalisi tespit edilmiştir. İletim tipi işitme kayıplı kişilerin hiçbirinde iç

kulak anomalisine rastlanmamıştır. İç kulağın konjenital anomalilerini bilmek, klinisyenlere durumla başa çıkmada yol göstermesi bakımından önemlidir(91) . Rutin BT taramasının pediatrik alanda kullanımı, radyasyona maruz kalmak anlamına geldiği için bazı çekinceler yaratabilir. Pediatrik temporal kemik BT taramasında maruz kalınan radyasyon dozu, halk için ilgili yönetmeliklerde verilen doz sınırlarını aşamaz (92) . Yi ve diğ.(93) , tek taraflı işitme kayıplarında patofizyoloji ile ilgili bilgi sağlamak ve anomaliyi tespit edebilmek için, iç kulağın yapısının BT taraması ile değerlendirilmesinden çekinilmemesi gerektiğini belirtmektedir. Song ve ark. (90) , genetik konsültasyon ve tanısal öngörülerini de içeren tedavi yöntemlerinin, BT bulgusundan anlamlı bir biçimde etkilenebileceğini belirtmişlerdir. Orta kulak malformasyonlarının eşlik ettiği konjenital aural atrezi gibi ileri derecede malformasyonlarda işitme kaybı derecesi genellikle 45-60 dB civarındadır(94) . Dış kulak yolunun kapalı olması nedeniyle havayolu işitme eşikleri belirlenemeyen hastalarda BT görüntülemesi ile dış ve orta kulaktaki deformasyonun derecesine bakılarak olgunun ortalama işitme kaybı derecesi öngörülerek kemik yolu işitme cihazına yönlendirilmesi planlanabilir.

Tek taraflı işitme kayıplı bireyler gerektiği durumlarda MR görüntülemesi için yönlendirilmelidirler. Laury ve diğ. (2) inceledikleri 480 tek taraflı sensörinöral işitme kayıplı hastadan 11'inde nöral işitme kaybı bulgusu elde etmişlerdir. Clemmens ve diğ.(95) internal akustik kanalın darlığının (<17mm) büyük ölçüde koklear sinirin yokluğunun göstergesi olduğunu belirtmişlerdir. Bu çalışmada SNİK'li, BT görüntülemesi mevcut olan 10 olgudan 2 (%20) hastada koklear sinir aplazisi nedeniyle işitme kaybı tespit edilmiştir. Bu olgulardan birinde internal akustik kanalda darlık rapor edilmiştir. MR görüntülemesinin önemi özellikle bireye işitme cihazı önerilmesi düşünüldüğü durumlarda önem kazanmaktadır. Bu çalışmada orta derecede yüksek frekanslara doğru düşüş gösteren sensörinöral işitme kaybı bulgusu mevcut olan bir hastada MR'da VIII. kranial sinir gözlenmemiştir. Bu olgu, BT görüntülemesinde, otik kapsülde ossifikasyon gecikmesi gözlenmesi sebebi ile MR'a yönlendirilmiştir. Olgu, VIII. kranial sinir aplazisi tanısı ile izlenmeye devam edilmiştir.

Tek taraflı işitme kayıplı çocukların tekrarlayan profilleri incelendiğinde aşağıdaki dört özelliğin biraraya gelmesiyle, bilişsel ve psikoeğitimsel problemler bakımından risk altında olma sıklığının arttığı belirtilmiştir; 1.) işitme kaybının başlangıç yaşının erken olması, 2.) perinatal ve postnatal komplikasyonlar, 3.) işitme kaybının ileri-çok ileri derecede olması ve 4.) sağ kulak tutulumu (38) . Olgularımız incelendiğinde bu dört maddeden bir ve/veya birden fazlası ile karşı karşıya olduğu görülmektedir (Bkz. Tablo 4.4., Tablo 4.6 ve Tablo 4.7). Tanı koyulmasının ardından ailelerin ve çocuklar okul çağına geldiklerinde öğretmenlerinin, (1) karşı karşıya oldukları durum nedir, (2) çocuklarının yaşayabileceği problemler nelerdir, (3) zorlandıkları durumlar karşısında olası müdahaleler nelerdir, ile ilgili bilgilendirilmeleri son derece önemlidir.

TTİK'lı bireyler işitme kaybının tarafına ve derecesine bağlı olarak işitsel, bilişsel, eğitimsel, sosyal ve duygusal alanlarda yaşadıkları güçlüklerle karşı olası müdahale yöntemleri mevcuttur. TTİK'lı çocukların dil ve konuşma gelişimlerinin normal işiten yaşlılarına göre geri kalması olasıdır (96) . Tek taraflı işitme kaybı tespit edilen olguların aileleri bununla ilgili bilgilendirilerek dil konuşma gelişimlerinin değerlendirilmesi için gerekli bölümlere yönlendirilmelidir. Dil ve konuşma gelişimleri ile ilgili bir problem gözlenmediği durumlarda bile TTİK'lı çocuklar akademik yaşamda sıkıntılarla karşılaşabilmektedir (63) . Judith ve Cho (97) TTİK'lı çocukların %22-%35'inin sınıf tekrarı yaptıklarını belirtmişlerdir. Culbertson ve Gilbert (98) sınıf tekrarı yapan TTİK'lı çocukların sözel temelli öğrenme güçlükleri yaşadıklarını belirtmişlerdir. TTİK'lı çocukların gürültüde konuşmayı ayırt etmede zorlandıkları (38) ve anlama güçlüğü sergilediklerini (35) belirtmişlerdir. Tek taraflı işitme kayıplı çocukların %12-41'i ek eğitsel desteğe ihtiyaç duyarlar (35,97) . Ek eğitsel destek; okul dışında özel olarak eğitimsel desteğe ve/veya okulda rutin ders saatleri dışında öğrencinin bireysel olarak ayrıca desteklenmesidir. İşitme kaybının derecesi arttıkça, kaybın yarattığı olumsuz etkilerin derecesi de artmaktadır. Culbertson ve Gilbert (98) çocukların, ileri derecede sensörinöral tek taraflı işitme kaybında *WISC-R full scale IQ*'larının ve sözel IQ'larının daha hafif derecede işitme kayıplarına göre belirgin derecede düşük olduğunu gözlemlemişlerdir. Bess ve ark. (35) sensörinöral tek taraflı işitme kayıplı çocuklarla yaptıkları çalışmada, konuşma uyarını işitme kayıplı taraftan verildiğinde

işitme kaybı derecesi arttıkça anlama performansının düştüğünü vurgulamışlardır. TTİK'lı çocuklarda akademik becerilerdeki düşüş, *IQ* puanlarındaki düşüşten, gürültüde anlama güçlüklerinden ve sözel anlama becerilerindeki düşüşten kaynaklanabilir. Bunlar göz önünde bulundurularak TTİK'lı çocukların belli aralıklarla bilişsel değerlendirme için yönlendirilmeleri uygun olabilir. Böylelikle geri kaldıkları bilişsel alanlarda destek almaları sağlanabilir. Çalışmamızda olguların aileleri, çocuklarının dil ve konuşma gelişim değerlendirmeleri için ilgili bölüme yönlendirilmişlerdir. Ailelere çocuklarının karşılaşılabileceği güçlükler ile ilgili bilgi verilerek düzenli takibe devam etmelerinin gerekliliği belirtilmiştir.

Deneyimleyebilecekleri güçlükler göz önünde bulundurulduğunda TTİK'lı çocukların işitmeye yardımcı cihazlara veya hedef sinyali işitmelerini kolaylaştırabilecek bilgilere ihtiyaçları vardır. Okul hayatında akademik güçlük yaşayan veya kalabalık ortamda konuşmaları anlamada belirgin güçlük yaşayan çocuklara FM sistem önerilebilir. Oturma düzeninin normal işiten kulağı hedef sinyale dönük olacak şekilde ayarlanması veya normal işiten kulağını hedef sinyali takip edecek şekilde çevirmesi tavsiye edilebilir. İleri dereceye kadar olan sensörinöral işitme kayıplarında birey, işitme cihazı kullanımına yönlendirilebilir (31). İletim tipi işitme kayıplarında da kulak kepçesi mevcut olduğu durumlarda kulak arkası işitme cihazları önerilebilir. Kulak kepçesinin mevcut olmadığı durumlarda yaşamın ilk yıllarında, kemik yolu iletim işitme cihazları veya kemiğe implante işitme cihazları önerilebilecek tedavi yöntemlerindedir. Dış ve orta kulak malformasyonu olan hastalara, uygun yaşa geldiklerinde cerrahi müdahale yapılabilir. İleri ve çok ileri derece sensörinöral işitme kayıplı bireyler işitme cihazından gerekli faydayı sağlayamamaktadır. İleri-çok ileri sensörinöral işitme kayıplarında, bireyin ailesi kemiğe implante işitme cihazları ve koklear implant ile tedavi yöntemleri ile ilgili bilgilendirilmelidir. Arndt ve diğ. (48) 2011 yılında yayınladıkları bir araştırmada, tek taraflı ileri derece sensörinöral işitme kaybında, lokalizasyon ve konuşma algısını belirgin biçimde arttırarak, normal işiten kulak üzerinde herhangi olumsuz bir etki yaratmadığını ve koklear implantın alternatif tedavi yöntemlerine göre çok daha üstün olduğunu vurgulamışlardır. Çalışmamıza katılan olguların aileleri, olguların işitme kaybı tipine uygun tedavi seçenekleri ile

ilgili bilgilendirilmiştir. Tek taraflı işitme kayıplarında amplifikasyon uygulamaları ülkemizde çok yaygın değildir. Gelecekte bu konuda çalışmalar yapılması önemlidir.

Bu çalışmada konjenital tek taraflı işitme kayıplı çocuğun etiyolojik, otolojik, odyolojik ve radyolojik değerlendirmeleri yapılarak tek taraflı işitme kayıplarının özellikleri tanımlanmıştır. Konjenital tek taraflı işitme kayıplarında sensörinöral tipte işitme kayıplarının en sık görüldüğü tespit edilmiştir. Olguların hiçbirinde miksttip işitme kaybı tespit edilmemiştir. Erken tanı ve en doğru tedavi yönteminin belirlenmesinde otoloji, odyoloji ve radyoloji bilim dallarının bir ekip olarak çalışmasının önemi görülmüştür.

6. SONUÇ VE ÖNERİLER

Konjenital tek taraflı işitme kayıplı bebek ve çocuklar etiyolojik, otolojik, odyolojik ve radyolojik bulgular araştırılmıştır. Buna göre;

- TTİK'larda erkek olguların oranının kız olgularda biraz daha fazla olduğu gözlenmiştir. Ancak bu bulgunun klinik anlamlılığı tartışmalıdır.
- Tek taraflı işitme kayıplarında sağ tarafta sol tarafa göre daha fazla işitme kaybı tespit edilmiştir. Sensörinöral ve iletim tipi işitme kayıpları ayrı ayrı incelendiğinde de sağ kulakta sol kulağa göre daha fazla işitme kaybı gözlenmiştir.
- Hikaye ile risk faktörleri tespit edilmiştir. Sensörinöral işitme kayıplarında en sık prenatal dönemde akraba evliliği, natal dönemde hiperbilirubinemi ve postnatal dönemde şüpheli ototoksik ilaç kullanımını mevcuttur. İletim tipi işitme kayıplarında en sık prenatal dönemde kraniyofasiyal anomaliler ve idrar yolları enfeksiyonu tespit edilmiştir. Gebelikte idrar yolları enfeksiyonu hikayesinin rastlantısal bir risk faktörü olup olmadığı tartışmalıdır.
- Çalışmaya dahil edilen 19 SNİK'li olgudan 12'sinde ve 10 İTİK'li olgudan 1'inde olmak üzere toplam 29 olgudan 13'ünde çok ileri derecede işitme kaybı tespit edilmiştir. İTİK'li 6 olguda mikroti nedeni ile işitme kaybı derecesi tespit edilememiştir. Hiçbir olguda konjenital mikst tip işitme kaybı gözlenmemiştir. Çalışmamızda TTİK'lı olgularda en sık tespit edilen işitme kaybı derecesi çok ileri derecede işitme kaybıdır.
- BT görüntülemesi mevcut olan 10 SNİK'li olgudan 3'ünde iç kulak malformasyonu; bu olgulardan MR görüntülemesi olan 2 hastada VIII: kranial sinir aplazisi rapor edilmiştir. BT görüntülemesi mevcut 7 İTİK'li olgunun tamamında orta kulak kemikçiklerinde malformasyon; 3 olguda aural atrezi, 2 olguda DKY stenozu tespit edilmiştir.

Odyolojik bulguların elde edilmesinde subjektif ve objektif test yöntemleri bir bütün olarak kullanılmıştır. TTİK’larda özellikle erken dönemde işitme kaybının tespit edilmesinde objektif yöntemlerin kullanılması önemlidir. Ancak objektif yöntemlerin özellikle alçak frekans işitmenin test edilmesinde sınırlılıklarının olduğu ve çocuk uygun yaşa geldiğinde subjektif yöntemlerle işitme kaybı konfigürasyonunun net olarak tespit edilmesinin gerekliliği görülmüştür. İşitme kaybı konfigürasyonunun doğru belirlenmesi, amplifikasyon uygulamalarında önemlidir.

Çalışmamızda, vaka sayısının azlığı çalışmanın zayıf noktası olarak görülmektedir. Gelecekte yapılacak çalışmalarda daha fazla sayıda vakaya ulaşılması için çok merkezli çalışmalar yapılması önerilmektedir.

Çalışmamız ile konjenital tek taraflı işitme kayıplı olguların etiyolojik, otolojik, odyolojik ve radyolojik özelliklerinin ortaya koyularak bu özelliklerden doğan ihtiyaçların tartışmaya açılması hedeflenmiştir. Çalışmadan elde edilen veriler konjenital tek taraflı işitme kayıplı bebek ve çocuklarla yapılacak gelecek çalışmalara katkı sağlayacağı düşünülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Prieve B, Dalzell, L., Berg, A., Bradley, M., Cacace, A., Cambell, D., ve diğ erleri. (2000) The New York State Universal Newborn Hearing Screening Demonstration Program: Outpatient Outcome Measures. *Ear and Hearing*, 21, 104-117.
2. Laury, A.M., Casey, S., McKay, S., Germiller, J.A. (2009) Etiology of Unilateral Neural Hearing Loss in Children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 73 (3), 417-427.
3. Sadler, T.W. (2005). *Langman's Medikal Embriyoloji*.(s.393-404) Ankara: Palme Yayıncılık.
4. Seçkin, İ., Ertürkoğ lu, A. Ş., Taşyürekli, M., Arda, O., Alkan, F., Oktar, H. (2008). *Embriyoloji*. (s.183-191) İstanbul: İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi.
5. Şeftalioğ lu, A. (2003). İnsan Embriyolojisi (Dördüncü bs.).(s.577-587) Ankara: Alp Ofset Matbaacılık.
6. Ardıç, F. N. (2005). *Vertigo*. İzmir: İzmir Güven Kitabevi.
7. External ear stages-14-23-adult.jpg. Erişim: 17.09.2013. <http://php.med.unsw.edu.au/embryology>.
8. Seçkin, İ., Ertürkoğ lu, A. Ş., Taşyürekli, M., Arda, O., Alkan, F., Oktar, H. (2008) *Özel Histoloji*.(s.246-252) İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi.
9. Erbeni, T. (1990). *Histoloji 2* (2. bs.). Ankara: Güneş Kitabevi.
10. Junqueira, L. C., Carneiro, J., Kelley, R. O. (1998). *Temel Histoloji*. İstanbul: Barış Kitabevi.
11. Bess, F. H., Humes, L. E. (2008). *Audiology* (4. bs.). Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.
12. Marazita, M.L., Ploughman, L. M., Rawlings, B., Remington, E., Arnos, K. S., Nance, W. E. (1993) Genetic epidemiological studies of early-onset deafness in the U.S. school-age population. *American Journal of Medical Genetics.*, 46 (5), 486-491.
13. Toriello, H. V., Reardon, W. ve Gorlin, R. J.(2004). *Hereditary Hearing Loss and Its Syndromes*. New York: Oxford University Press.

14. American Academy of Pediatrics, Joint Committee of Infant Hearing (2007) Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*, 120 (4), 898-921.
15. Kosling, S., Omenzetter, M., Bartel-Friedrich, S. (2009) Congenital malformations of the external and middle ear. *European Journal of Radiology*, 69 (2), 269-279.
16. Giesemann, A.M., Goetz, F., Neuburger, J., Lenarz, T., Lanfermann, H. (2011) Appearance of hypoplastic cochleae in CT and MRI: a new subclassification. *Neuroradiology*, 53 (1), 49-61.
17. Sennaroglu, L. (2010) Cochlear implantation in inner ear malformations. *Cochlear Implants International*. 11(1), 4-41.
18. Porter, C.J.W., Tan, S.T. (2005) Congenital Auricular Anomalies: Topographic Anatomy, Embryology, Classification, and Treatment Strategies. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 115 (6), 1701-1712.
19. Alaani, S.T., Alrawi, A.A. (2013) Report of Bilateral Microtia in 2 Successive Female Siblings in Fallujah General Hospital. *Science Journal of Clinical Medicine*, 2 (4), 141-143.
20. Nazer, J., Lay-Son, G., Cifuentes, L. (2006) Prevalence of microtia and anotia at the maternity of the University of Chile Clinical Hospital. *Revista Medica de Chile*, 134 (10), 1295-1301.
21. Lambert, P. R., Dodson, E. E. (1996) Congenital malformations of the external auditory canal. *Otolaryngologic Clinics of North America*, 29 (5), 741-760.
22. Parrish, K. L., Amedee, R. G. (1990) Atresia of the external auditory canal. *Journal of Louisiana State Medical Society*, 142 (9), 9-12.
23. What is Hearing Loss? Erişim: 19.02, 2013, <http://www.asha.org/public/hearing/What-is-Hearing-Loss/>
24. Burkey, J. M. (2006). *Baby Boomers and Hearing Loss: a guide to prevention and care*. United States of America: Rutgers University Press.
25. Roeser, R. J, Valente, M., Hosford-Dunn, H. (2000) *Audiology Diagnosis*. New York: Thime Medical.

26. Lieu, J.E.C. (2004) Speech-Language and Educational Consequences of Unilateral Hearing Loss in Children. *Archives of Otolaryngology- Head and Neck Surgery.*, 130, 524-530.
27. Kerber, S., Seeber, B. U. (2012) Sound localization in noise by normal-hearing listeners and cochlear implant users. *Ear and Hearing.* 33 (4): 445-457
28. Bess, F. H., Tharpe, A. M., Gibler, A. M. (1986) Auditory performance of children with unilateral sensorineural hearing loss. *Ear and Hearing.*, 7 (1), 6-20.
29. Newton, V. E. (1983) Sound localisation in children with a severe unilateral hearing loss. *Audiology*, 22 (2), 189-198.
30. Gelfand, S.A. (2009). *Essentials of Audiology* (3. bs.). New York: Thieme.
31. Newton, V. E. (2009). *Paediatric Audiological Medicine* (2. bs.). United Kingdom: John Wiley & Sons
32. Culbertson, J. L., Gilbert, L. E. (1986) Children with Unilateral Sensorineural Hearing Loss: Cognitive, Academic, and Social Development. *Ear And Hearing*, 7 (No:1), 38-42.
33. Bess, F. H., Tharpe, A. M. (1986) An introduction to unilateral sensorineural hearing loss in children. *Ear and Hearing*, 7 (1), 3-13.
34. Klee, T. M., Davis-Dansky, E. (1986) A comparison of Unilaterally Hearing-Impaired Children and Normal-Hearing Children on a Battery of Standardized Language Tests. *Ear and Hearing*, 7 (No:1).
35. Bess, F. H., Tharpe, A. M., Gibler, A. M. (1986) Auditory Performance of Children with Unilateral Sensorineural Hearing Loss. *Ear and Hearing*, 7 (No:1), 20-26.
36. Niedzielski, A., Humenluk, E., Blaziak, P. (2006) Intellectual efficiency of children with unilateral hearing loss. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 70, 1529-1532.
37. Priwin, C., Jönsson, R., Magnusson, L., Hultcrantz, M., Granström, G. (2007) Audiological evaluation and self-assessed hearing problems in subjects with single-sided congenital external ear malformations and associated conductive hearing loss. *International Journal of Audiology*, 46, 162-171.

38. Jensen, D.R., Grames, L. M., Lieu, J. E. (2013) Effects of Aural Atresia on Speech Development and Learning: Retrospective Analysis From a Multidisciplinary Craniofacial Clinic. *JAMA Otolaryngology Head and Neck Surgery*.Erişim:08.09.2013.<http://www.ncbi.nlm.gov/pubmed/23868202>
30. Kesser, B.W., Krook, K., Gray, L. C. (2013) Impact of Unilateral Conductive Hearing Loss Due to Aural Atresia on Academic Performance in Children. *The Laryngoscope*, 123 (9), 2270-2275.
40. Valente, M., Potts, L. G., Valente, M., Goebel, J. Wireless CROS Versus Transcranial CROS for Unilateral Hearing Loss. *American Journal of Audiology*, 4, 52-59.
41. Gelfand, S. A., Silman, S. (1993) Apparent auditory deprivation in children-implications of monaural versus binaural amplification. *Journal of American Academy of Audiology*, 4 (5), 313-318.
42. Briggs, L., Davidson, L, Lieu, J. E. C. (2011) Outcomes of Conventional Amplification for Pediatric Unilateral Hearing Loss. *Annals of Otolology, Rhinology & Laryngology. Supplement*, 120 (7), 448-454.
43. Priwin, C., Jonsson, R., Hulcrantz, M.,Granstrom, G. (2007) BAHA in children and adolescents with unilateral or bilateral conductive hearing loss: a study of outcome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 71 (1), 135-145.
44. Krempaska, S., Koval, J., Schmid, C., Pfiffner, F., Kurz, A., Kompis, M. (2013) Influence of directionality and maximal power output on speech understanding with bone anchored hearing implants in single sided Deafness. *European Archives of Otorhinolaryngology*. Erişim:08.09.2013. <http://www.ncbi.nlm.gov/pubmed/23700268>
45. Hol, M. K., Bosman, A. J., Snik, A. F., Mylanus, E. A., Cremers, C. W. (2004) Bone-anchored hearing aid in unilateral inner ear deafness- a study of 20 patients. *Audiology and Neurootology*, 9 (5), 274-281.
46. Bosman, A. J., Hol, M. K., Snik, A. F., Mylanus, E. A., Cremers, C. W. (2003) Bone-anchored hearing aids in unilateral inner ear deafness. *Acta Otolaryngologica*, 123 (2), 258-260.

47. Niparko, J. K., Cox, K. M., Lustig, L. R. (2003) Comparison of the bone anchored hearing aid implantable hearing device with contralateral routing of offside signal amplification in the rehabilitation of unilateral deafness. *Otology & Neurotology*, 24 (1), 73-78.
48. Arndt, S., Aschendorff, A., Laszig, R., Beck, R., Schild, C., Kroeger, S. ve diğeri. (2011) Comparison of pseudobinaural hearing to real binaural hearing rehabilitation after cochlear implantation in patients with unilateral deafness and tinnitus. *Otology & Neurotology*, 32 (1), 39-47.
49. Kamal, S. M., Robinson, A. D. ve Diaz, R. C. (2012) Cochlear Implantation in Single-Sided Deafness for Enhancement of Sound Localization and Speech Perception. *Current Opinion Otolaryngology & Head and Neck Surgery*, 20 (5), 393-397.
50. Stelzig, Y., Jacob, R. ve Mueller, J. (2011) Preliminary speech recognition results after cochlear implantation in patients with unilateral hearing loss: a case series. *Journal of Medical Case Reports*, 5, 343.
51. Hassepass, F., Aschendorff, A., Wesarg, T., Kroger, S., Laszig, R., Beck, R. L. ve diğeri. (2013) Unilateral Deafness in Children: Audiologic and Subjective Assessment of Hearing Ability After Cochlear Implantation. *Otology & Neurotology*, 34 (1), 53-60.
52. Backous, D. D. (2002). *Otolaryngologic Clinics of North America*. Diagnosis and Management of Hearing Loss in Infants and Young Children, 35 (4), 27-97.
53. Resende, L. M., Ferreire, J. S., Carvalho, S. A. S., Oliveira, I. S. ve Bassi, I. B. (2012) Tympanometry with 226 and 1000 Hertz Tone Probes in Infants. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 78 (1), 95-102.
54. Alaerts, J., Luts, H. ve Wouters, J. (2007) Evaluation of Middle Ear Function in Young Children: Clinical Guidelines for the Use of 226- and 1,000-Hz Tympanometry. *Otology & Neurotology*, 28, 727-732.
55. Büyüköztürk, Ş., Çakmak, E. K., Akgün, Ö. E., Karadeniz, Ş. ve Demirel, F.(2011) *Bilimsel Araştırma Yöntemleri* (8. bs.). Ankara: Pegem Akademi Yayınları.

56. Büyüköztürk, Ş. (2009) *Sosyal Bilimler İçin Veri Analizi Elkitabı*. Ankara: Pegem Akademi Yayınları.
57. Baykul, Y. (1999) *İstatistik Metodlar ve Uygulamalar*. Ankara: Anı Yayıncılık.
58. Huang, H.M., Chiang, S. H., Shiau, Y. S., Yeh, W. Y., Ho, H. C., Wang, L. ve diğerleri. (2013) The Universal Newborn Hearing Screening Program of Taipei City. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, Erişim: 12.09.2013, <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24012220>
59. Bolat, H., Bebişoğlu, F. G., Özbaş, S., Altunsu, A. T., Köse, M. R. (2009) National newborn hearing screening program in Turkey: struggles and implementations between 2004 and 2008. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 73 (1621), 3.
60. Vartiainen, E., Karjalainen, S. (1998) Prevalence and etiology of unilateral sensorineural hearing impairment in a Finnish childhood population. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 43 (3), 253-259.
61. Genç, G. A., Konukseven, Ö., Muluk, N. B., Kırkım, G., Başar, F. S., Tuncer, Ü., ve diğerleri. (2012) Features of unilateral hearing loss detected by newborn hearing screening programme in different regions of Turkey. *Auris Nasus Larynx*, article in press, 9.
62. Jakubikova, J., Kabatova, Z., Pavlovcinova, G. ve Profant, M. (2009) Newborn hearing screening and strategy for early detection of hearing loss in infants. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 73 (4), 607-612.
63. Brookhouser, P.E., Worthington, D. W. ve Kelly, W.J. (1991) Unilateral hearing loss in children. *Laryngoscope*, 101 (12 Pt 1), 1264-1272.
64. Type and Severity Summary of Identified Cases of Hearing Loss in 2010 (2012)Erişim:24.09.2013. http://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/2010-data/2010_part2_web.pdf
65. Knecht, S., Drager, B., Deppe, M., Bobe, L., Lohmann, H., Flöel, A. ve diğerleri. (2000) Handedness and Hemispheric Language Dominance in Healthy Humans. *Brain*, 123, 2512.

66. Jensen, J.H., Borre, S. ve Johansen., P. A. (1989) Unilateral Sensorineural Hearing Loss in Children- Cognitive Abilities with Respect to Right_Left Ear Differences. *British Journal of Audiology*, 23, 215-220.
67. Yelverton, J.C., Dominguez, L. M., Chapman, D. A., Wang, S., Pandya, A. ve Dodson, K. M. (2013) Risk Factors Associated With Unilateral Hearing Loss. *JAMA Otolaryngology- Head & Neck Surgery*, 139 (1), 59-63.
68. Dodson, K.M., Georgolios, A., Barr, N., Nguyen, B., Sismanis, A., Arnos, K. S. ve diğeri. (2012) Etiology of unilateral hearing loss in a national hereditary deafness repository. *American Journal of Otolaryngology - Head and Neck Medicine and Surgery*, 33 (5), 590-594.
69. Forrester, M.B., Merz, R.D. (2005) Descriptive epidemiology of anotia and microtia, Hawaii, 1986-2002. *Congenital Anomalies (Kyoto)*, 45 (4), 119-124.
70. Liu, P., Wang, K., Zheng, H. ve Zheng, Y. (2006) Application of complete audiological evaluation battery in early hearing aid fitting for deaf children. *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi*, 20 (1), 29-31.
71. Callison, D.M. (1999) Audiologic evaluation of hearing-impaired infants and children. *Otolaryngol Clinics of North America.*, 32 (6), 1009-1018.
72. Lichtenhan, J.T., Cooper, N.P. ve Guinan, J.J., Jr. (2013) A New Auditory Threshold Estimation Technique for Low Frequencies: Proof of Concept. *Ear and Hearing*, 34 (1), 42-51.
73. Başbakanlık Özürlüler İdaresi Başkanlığı (t.y.) Akdaş, F., Belgin, E., Çirput, A., Derinsu, U., Demirel B., Ertürk, B. B. ve diğeri. (Haz.)Yenidoğan İşitme Taraması Eğitim Kitabı. Erişim: 18.09.2013. <http://sbu.saglik.gov.tr/Ekutuphane/kitaplar/açsap3.pdf>
74. Levi, J., Ames, J., Bacik, K., Drake, C., Morlet, T. ve O'Reilly, R.C. (2013) Clinical Characteristics of Children with Cochlear Nerve Dysplasias. *Laryngoscope*, 123 (3), 752-756.
75. Uhler, K., Heringer, A., Thompson, N. ve Yoshinaga-Itano, C. (2012) A Tutorial on Auditory Neuropathy/Dyssynchrony for the Speech-Language Pathologist and Audiologist. *Seminars in Speech Language*, 33 (4), 354-366.

76. Mukerji, S.S., Parmar, H. A., Ibrahim, M. ve Mukherji, S.K. (2011) Congenital Malformations of the Temporal Bone. *Neuroimaging Clinics of North America*, 21 (3), 603.
77. Cama, E., Inches, I., Muzzi, E., Sadushi, O., Santarelli, R., De Colle, W. ve diğerleri. (2012) Temporal bone high-resolution computed tomography in non-syndromic unilateral hearing loss in children. *ORL; Journal of Otorhino-laryngology and Its Related Specialties*, 74 (2), 70-77.
78. Nicholas, B.D., Kesser, B.W. (2013) Unilateral Aural Atresia: Current Management Issues and Results. *Current Otorhinolaryngology Reports*, 1 (2), 92-98.
79. Sanchez, O., Mendez, J.R., Gomez, E. ve Guerra, D. (1997) Clinico-epidemiologic study of microtia. *The Journal of Clinical Investigation*. 38 (4), 203-217.
80. Swartz., J.D. ve Faerber, E. N. (1984) Congenital Malformations of the External and Middle Ear: High-Resolution CT Findings of Surgical Import. *American Journal of Roentgenology*, 144 (3), 501-506.
81. Kojima, H., Miyazaki, H., Tanaka, Y. ve Moriyama, H. (1998) 72 cases of the auditory ossicle malformations but with normal findings in the tympanic membrane. *Nihon Jibinkoka Gakkai Kaiho*, 101 (12), 1373-9
82. Nagao, Y., Nomura, Y. ve Ohashi, Y. (1995) Classification of middle ear anomalies by a correspondence analysis method. *Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho*, 98(1), 16-23
83. Yuan, H., Wang, Q. J. ve Han, D. Y. (2005) Clinical classification and relationship with conductive deafness of congenital middle ear malformations. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi*, 40(12), 893-5
84. Charachon, R., Barthez, M. ve Lavieille, J. P. (1994) Minor malformations of the ear ossicles. New classification and therapeutic results. *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervicofaciale*, 111(2), 69-74
85. Sennaroglu, L. ve Saatci, I. (2002) A new classification for cochlovestibular malformations. *Laryngoscope*, 112(12), 2230-41

86. Robson, C. D. (2006) Congenital Hearing Impairment. *Paediatric Radiology*, 36 (309), 24.
87. Simons, J. P., Mandell, D. L. ve Arjmand, E. M. (2006) Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging in Pediatric Unilateral and Asymmetric Sensorineural Hearing Loss. *Archives of Otolaryngology- Head and Neck Surgery*, 132, 186-192.
88. Bamiou, D.E., Savy, L., O'Mahoney, C., Phelps, P. ve Sirimanna, T. (1999) Unilateral sensorineural hearing loss and its aetiology in childhood: the contribution of computerised tomography in aetiological diagnosis and management. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 51, 91-99.
89. Masuda, S., Usui, S. ve Matsunaga, T. (2013) High Prevalence of Inner-Ear and/or Internal Auditory Canal Malformations in Children with Unilateral Sensorineural Hearing Loss. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 77, 228-232.
90. Song, J. J., Choi, H. G., Oh, S. H., Chang, S. O., Kim, C. S. ve Lee, J. H. (2009) Unilateral sensorineural hearing loss in children: the importance of temporal bone computed tomography and audiometric follow-up. *Otology & Neurotology*, 30(5),604-608.
91. Yiin R. S. Z., Tang, P. H. ve Tan T. Y. (2011) Review of Congenital Inner Ear Abnormalities on CT Temporal Bone. *The British Journal of Radiology*, 84, 859-863.
92. Radyasyon Güvenlik Kılavuzu. (2013) Erişim:23.09.2013. <http://www.hastane.hacettepe.edu.tr/Images/radyasyon-guvenlik-kilavuzu.pdf>
93. Yi, J.S., Lim, H.W., Kang, B.C., Park, S.Y., Park, H.J. ve Lee, K.S. (2013) Proportion of Bony Cochlear Nerve Canal Anomalies in Unilateral Sensorineural Hearing Loss in Children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, Erişim: 01.03.2013. <http://www.ncbi.nlm.gov/pubmed/23352796>.
94. Bartel-Friedrich, Sylva ve Wolke, C. (2007) Classification and diagnosis of ear malformations. *GMS Current Topics in Otorhinolaryngology Head Neck Surgery*.Erişim: 10.09.2013.<http://www.ncbi.nlm.gov/pubmed/22073081>.

95. Clemmens, C.S., Guidi, J., Caroff, A., Cohn, S. J., Brant, J. A., Laury, A. M. ve diğeri. (2013) Unilateral Cochlear Nerve Deficiency in Children. *Otolaryngology Head and Neck Surgery*, 149 (2), 318-325.
96. Lieu, J.E., Tye-Murray, N., Karzon, R.K. ve Piccirillo, J.F. (2010) Unilateral hearing loss is associated with worse speech-language scores in children. *Pediatrics*, 125 (6), 1348-1355.
97. Judith, E. ve Cho, L. (2004) Speech-Language and Educational Consequences of Unilateral Hearing Loss in Children. *Archives Otolaryngology Head and Neck Surgery*, (130), 524-530.
98. Culbertson, J.L. ve Gilbert, L. E. (1986) Children with Unilateral Sensorineural Hearing Loss- Cognitive, Academic, and Social Development. *Ear and Hearing*, 0196/0202/0701-0038.

EKLER**EK 1: Çocuk Hasta Bilgi ve Değerlendirme Formu****ÇOCUK HASTA BİLGİ ve DEĞERLENDİRME FORMU**

Adı Soyadı:

Cinsiyet:

Tarih:

Doğum Tarihi:

Dosya No:

Ön Tanı:

Anne Adı Soyadı:

Tel:

Baba Adı Soyadı:

Tel:

1. PROBLEMİN DURUMU:

a. Çocuğun Konuşma/ Dil/ İşitme ile ilgili probleminin açık olarak tanımlanması:

b. Problem ilk ne zaman farkedildi?:

c. Ne yapıldı?:

d. Çocuğun problemine ilişkin hangi sorular sorulabilir?:

2. HİKAYE:

-Aile Hikayesi:

- a. Ailede işitme kayıplı kişi: c. Anne baba akrabalığı
 b. Ailede konuşma bozukluğu olan kişi: d. Rh uyuşmazlığı e.
 Diğer:

-Prenatal Hikaye:

- a. Annenin ilaç kullanımı: d. Tokoliz
 b. X-Ray e. EMR
 c. Amniosentez f. Diğer
 g. Geçirilen Hastalıklar:
- HT DM CMV Herpes Kızıl Kızamık Toksoplazma
 Ateş Sfilis Rubella İdr.y.enf. Korioamnionit Kro. Böbr. Yet.
 h. Antenatal steroid
- Tek doz Tek dozdan fazla

Natal Hikaye:

- a. Doğum Şekli Sezeryan Normal
 b. Doğum Ağırlığı <1 kg 1-2 kg 2-3 kg 3-4 kg
 c. Gebelik Haftası >38 37-35 34-31 <30
 d. Bebek Sayısı Tek bebek İkiz Üçüz Dördüz
 e. İnfertilite tedavisi IVF Art inseminasyo Ovülasyon indüksiyon
 f. Anestezi Epidural Spinal Genel

- g. Ağlama Yok Var
 h. Anoksi Yok Var

Postnatal Hikaye:

- a. Biluribin Düzeyi >20 mg /dl En yüksek Bil. Düzeyi Normal
- b. Kan değişimi Yok Bir Kez >1
- c. Fototerapi Almadı Aldı (Süresi.....saat/gün)
- d. Ototoksik İlaç Kullanımı Yok Var(.....)
- e. Beslenme Anne Sütü Karışık Formüla
- f. Havale Geçirmedi Geçirdi
 (Tipi.....)
- g. Kafa Travması Yok Var
- h. Kraniofasiyal anomali Yok Var
- ı. Genetik Sendrom Yok Var
 (.....)

3. MOTOR GELİŞİM

- a. Yatarken başını kaldırma yeme....
 b. Gözleriyle nesneyi takip edebilme .. kontrolü.....
 c. Desteksiz oturma Konuşma.....
 d. Emekleme
 e. Yürüme
 f. Bağımsız Giy.
 g. Bağ.Yemek
 h. Salya
 ı.

4. SOSYAL ve DUYGUSAL GELİŞİM:

- a. Davranış: sinirli ilgisiz saldırgan içine kapanık reddedici
 diğer
- b. Dikkat dağınıklığı: yok var
- c. Hiperaktivite: yok var
- d. İletişim: yok var

- e. Stereotip hareketler: yok var
 f. Diğer:.....

5. İŞİTME, KONUŞMA ve LİSAN GELİŞİMİ:

- a. Sese tepkisi var mı? Ne tür sese?.....
 b. Yüksek sese tepkisi nasıl?
 c. Seslere her zaman aynı tepkiyi veriyor mu?
 d. Ses çıkartmaya ne zaman başladı?
 e. Sesleri taklit edebiliyor mu?, ses çıkartabiliyor mu?
 f. Konuşmalara dikkat eder mi?
 g. Söyleyebildiği sözcük veya kelimeler neler?
 h. Söyleyebildiği sözcük veya kelime sayısında artış oldu mu?
 i. Yön tayini yapabiliyor mu?
 j. Söylenileni anlar, yerine getirir mi?

Çocuğunuzun işitsel davranışlarını tanımlayın:

Gürültü çocuğunuzun bilgiyi anlamasında bir faktör mü? Lütfen tanımlayın:

6. Daha önce işitme testi yapıldı mı? Evet Hayır Tarih:

Sonuç:

7. İşitme cihazı kullanıyor mu? Evet Hayır Sağ Sol

Marka: Model:.....

Kullanma süresi ve sıklığı:

8. Eğitim

Süre

Özel eğitim:

Kreş:

Anaokul:

İlköğrenim:

Lise:

Üniversite

Diğer:



Sayı: B.30.2.HAC.0.05.07.00 /211

28 Subat 2013

ARAŞTIRMA PROJESİ DEĞERLENDİRME RAPORU

Toplantı Tarihi : 13.02.2013 ÇARŞAMBA
Toplantı No : 2013/03
Proje No : LUT 12/164 (Değerlendirme Tarihi 12.12.2012)
Karar No : LUT 12/164 - 12

Üniversitemiz Tıp Fakültesi Kulak, Burun ve Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Bölümü, öğretim üyelerinden Doç. Dr. Bilgehan Böke Budak'ın sorumlu araştırmacı olduğu İlkem Uçal'ın tezi olan LUT 12/164 kayıt numaralı ve **"Konjenital Tek Tarafli İşitme Kayıplı Çocuklarda Etiyolojik Faktörler Ve Odyolojik Bulgular"** başlıklı proje önerisi Kurulumuzda değerlendirilmiş olup, etik açıdan uygun bulunmuştur.

1.Prof. Dr. Nurten Akarsu

(Başkan)

GÖREVLİ

9 Prof. Dr. Songül Vaizoğlu

(Üye)

2. Prof. Dr. Nüket Örnek Buken

(Üye)

10. Prof. Dr. Melahat Görduysus

(Üye)

İZİNLİ

3. Prof. Dr. Hakan S. Örer

(Üye)

11. Doç. Dr. R. Köksal Özgül

(Üye)

4. Prof. Dr. Sevda F. Müftüoğlu

(Üye)

12. Prof. Dr. Cansın Saçkesen

(Üye)

Prof. Dr. Çenk Sökmensüer

(Üye)

13 Doç. Dr. Ayşe Lale Doğan

(Üye)

6. Prof. Dr. Kafiye Eroğlu

(Üye)

14. Doç. Dr. S. Kutay Demirkan

(Üye)

7. Prof. Dr. Volga Bayrakçı Tunay

(Üye)

GÖREVLİ

15. Yrd. Doç. Dr. H. Hüsrev Turnagöl

(Üye)

GÖREVLİ

8. Prof. Dr. Yılmaz Selim Erdal

(Üye)

GÖREVLİ

16. Av. Meltem Onurlu

(Üye)