İşitme Kayıpları

Doç. Dr. Özgür YİĞİT, Dr. Ayşegül BATIOĞLU KARAALTIN

İstanbul Eğitim Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz Baş ve Boyun Cerrahisi Kliniği, İstanbul

İşitme, dış ortamda bulunan ses dalgalarının dış kulak ve orta kulak yolu ile iç kulağa aktarılması sonucu oluşan elektiriksel potansiyellerin akustik sinir aracılığı ile işitme korteksine taşınması ile sağlanır. İşitme kaybı ise dış, orta, iç kulak ve akustik sinirde meydana gelen patolojiler nedeniyle çevredeki seslerin algılanamamasıdır. İşitme kaybı konuşma ve anlama becerileri bozukluklarınıda beraberinde getirdiği için toplumda iletişimin bozulması ile sosyal sorunlara yol açmaktadır.

Dünyada doğuştan işitme kaybı insidansı 1/800-1/1500 arasındadır.[1] Ülkemizde ise bu değer yaklaşık 1/1000 kadardır.[2] İşitme kaybının neden olduğu gelişimsel ve toplumsal sorunların önlenmesi; bu hastaların sağlık çalışanları tarafından doğru yönlendirilmesi, uygun zamanda tanı konulması ve tedavi edilmesi ile mümkündür. İşitme kaybının erken tanısını, uygun amplifikasyon ve özel eğitim izlediğinde çocuğun normal dili kazanma şansı yükselir.[1] Bu şekilde okul çağına geldiğinde çocukların çoğu normal okullara devam edebilir. Çok ileri derece işitme kayıplı çocuklarda ise koklear implant uygulaması işitme kaybı tedavisinde bir dönüm noktası olmuştur.

Kulak Anatomisi ve İşitme Fizyolojisi

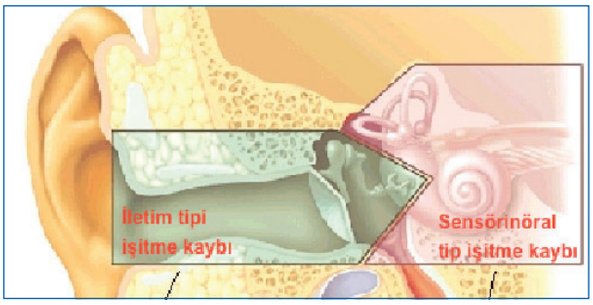
Dış kulak: Aurikula, dış kulak yolu ve timpanik membrandan oluşur. Kulak zarının lateralinde kalan kısımdır. Sesi kulak zarına iletir ve lokalizasyonunu sağlar. Kulak kepçesi elastik kıkırdak ve bunu saran ciltten oluşur. Dış kulak yolu (DKY) 2,5 cm uzunluğunda ve S şeklindedir (Resim1). Lateral 1/3 kıkırdak, medial 2/3 kemik kanaldan oluşur. Muayene sırasında timpanik membran (TM) erişkinlerde kulak kepçesi yukarı ve arkaya çekilerek izlenebilir.



Resim 1: *Kulak Anatomisi*

Orta kulak: Orta kulak boşluğu, mastoid kavite, östaki borusundan oluşur. Orta kulak boşluğu lateralde TM, medialde promontoryum (koklea bazal kıvrımı, oval, yuvarlak pencere, fasiyal sinir), inferiorda jugular bulb, superiorda tegmen timpani ve orta kafa çukuru, anteriorda östaki borusu ve karotid arter, posteriorda aditus at antrum ve mastoid hücreler ile komşudur (Resim1). Orta kulak kemikçikleri (malleus, inkus, stapes) TM'ı oval pencere aracılığı ile iç kulağa bağlar. TM ve kemikçikler havadan gelen ses enerjisini kokleadaki sıvı ortama transfer ederler. Sesler sıvı ortama geçerken enerjisinin %99.9' unu kaybederler. Ses enerjisi 30 dB kayba uğrar.[3] Bu kayıp orta kulak yapılarının oluşturduğu hidrolik ve kaldıraç etkisi ile yerine konulur. TM ayrıca ses enerjisinin oval ve yuvarlak pencereye aynı anda ulaşmasını engeller bu şekilde koklea içinde ters dalgaların birbirini yok etmesi engellenmiş olur ki buna faz farkı denir.[4] Östaki tüpü orta kulak boşluğunu nazofarenkse bağlar. İstirahat halinde kapalıdır, esneme ve yutkunma sırasında açılarak atmosfer basıncı ile orta kulak basıncını eşitler, orta kulaktan drenaj sağlar ve enfeksiyonların orta kulağa geçişini engeller. Orta kulak kaslarından m.tensör timpani TM'ı iç ve arkaya çekerek TM'ı, m. stapedius stapesi arkaya çekerek tabanı tespit eder ve yüksek seslerin iç kulağa girişini engeller.

İç kulak: Vestibül, koklea, semisirküler kanallardan oluşur. Mekanik enerjiyi elektrik enerjisine çevirir. Kemik labirent ve bunun içerisinde yer alan membranöz labirentten oluşur. Kemik labirent vestibül, koklea ve semisürküler kanallardan oluşur. Koklea 2,5 tur yapan salyangoz şeklinde ve oval pencere yolu ile orta kulak ile ilişkide olan bir organdır. Kokleada baziller membran üzerinde corti organı yer alır ve labirente gelen ses enerjisi baziller membranı hareket ettirdiğinde silyalı hücreler tektorial membrana çarpar böylece mekanik enerji elektrokimyasal enerjiye dönüşür ve 8. sinir tarafından kortekste heschl grisuna taşınır ve burada ses olarak algılanır.



Resim 2: *İletim tipi işitme kaybı ve sensorianöral tip işitme kaybı*

İnsan kulağı 16 ile 20.000 Hz frekans aralığındaki sesleri işitir. Konuşma sesleri ise 500-2000 Hz arasıdır. İnsan kulağının işitebildiği en düşük ses şiddeti desibel (dB) olarak tanımlanır. Fısıltı sesi 30 dB, konuşma sesi 40-60 dB, bağırma sesi 80-90 dB civarındadır. Yeni doğmuş bir çocukta işitme yolları kortekse kadar gelişmiş durumdadır. Çocuğun ses deneyimi olmadığı için sesleri anımsayamaz. 2.5 yaşına kadar sesler kortekste depolanır ve sonra çocuk işittiklerini taklit etmeye başlayarak konuşur.

İşitme Kayıplarının Sınıflandırılması

İşitme kayıpları konjenital veya akkiz olarak gelişebilir. Ayrıca patolojinin yerine göre iletim tipi, sensorinöral ve mikst tip işitme kayıpları olarak sınıflandırılabilir. İletim tipi işitme kaybı, sesin iç kulağa iletimi aşamasında dış ve orta kulak düzeyinde bir patolojiye; sensorianöral tip işitme kaybı koklea, 8. sinir, beyin sapı veya korteks düzeyindeki bir patolojiye bağlı oluşur (Resim 2). Mikst tip işitme kaybı aynı anda hem iletim hemde sensorinöral komponenti olan işitme kaybıdır. Bunların dışında organik patoloji olmaksızın ruhsal travmaların veya ikincil kazanç sağlama çabasının sonucu olan fonksiyonel işitme kayıplarıda vardır.

SNİK koklear ve ya retrokoklear kaynaklı olabilir. Bu kayıpların hemen hemen %90'ı koklear kaynaklıdır.[5] Yetişkinlerdeki SNİK'ları çocukluk döneminden gelen kayıplar olabileceği gibi nörolojik, vasküler, hematolojik, enfeksiyöz, sistemik hastalıklar, tümörler, otoimmün hastalıklar, gürültü ve yaşlılığa bağlı olabilir[5] (Tablo 1).

Çocuklardaki SNİK larının %50 kadarı genetik nedenlere bağlıdır. Genetik sebeplerle oluşan SNİK'larının %30 kadarı da bir sendromun parçasıdır.[5,6] Genetik olmayan SNİK'ları prenatal, natal veya postnatal oluşan patolojilere sekonder gelişir (Tablo I).

Çocuklarda Sensörinöral İşitme Kaybı

Genetik İşitme Kayıpları: Sendromik işitme kayıpları; böbrek hastalıkları, görme bozukluğu, kas-iskelet bozuklukları gibi diğer klinik semptomlarla birliktedir ve genellikle bilateraldir.[5]

Michel Aplazisi: Temporal kemiğin petroz parçası gelişmemiştir. Koklear implantayona olanak vermez. Vibrotaktil cihazlarla ya da dudaktan okuma ile eğitim sağlanır.

Mondini Aplazisi: Kokleanın bazal tur'u tam olarak gelişmiştir. Fakat diğer turlarda skalalar arası septum bulunmaz.Tek ya da çift taraflı olabilir. İşitme için var olan sensoryel epitel kalıntılarından yararlanılmaya çalışılır.

Schiebe Aplazisi: Tam bir kemik labirent vardır ancak zar labirentin sadece üst kısımı oluşmuştur ve korti organı gelişimi defektlidir. Tektorial membran ve Reissner membranı kollabedir.

Alexander Aplazisi: Koklear kanalın gelişiminde bozukluk vardır. Bu korti organı ve ganglion hücre gelişimine yansır. Yüksek frekanslarda kayıpla kendini gösterir. Alçak frekanslardaki işitmeyi kullanarak rehabilitasyon sağlanabilir.

Alport Sendromu: İlerleyici böbrek hastalığı ve sensörinöral işitme kaybıyla karakterizedir. İşitme kaybı onlu yaşlarda yüksek frekanslarda başlar.

Usher Sendromu: Çok ileri derecede sensorinöral işitme kaybı ve retinitis pigmentosa ile seyreder.

Waardenburg Sendromu: Heterokromi, saçlarda beyaz meç, vitiligo, özefagial kısalık ve darlık gibi bulgularla birlikte normalden, çok ileri derecede sensorinöral kayba kadar değişen işitme kaybı ile seyreder.

Branchio-Oto-Renal Sendrom: Aurikular malformasyonlar, orta ve iç kulakta yapısal defektler, brankial fistül ve kistler, böbrek anomalileri ile birlikte doğumsal veya geç başlangıçlı işitme kaybı olabilir; %20 SNİK, %30 İTİK ve %50 mikst tiptir.

Digeorge Sendromu: Timus veya parotis bezi yokluğu, kardiyovasküler bozukluklar, kraniofasial anomaliler, orta ve iç kulaktaki gelişimsel bozukluklarla karakterizedir. Bilateral Mondini anomalisi bulunduğundan sensorinöral işitme kaybı görülür.

Pendred Sendromu: Ötiroid guatrla birlikte görülen işitme kaybıdır. Simetrik, sensörinöral işitme kaybı görülür. Hastalarda sıklıkla Mondini aplazisi görülür

Stickler Sendromu: Orta yüzde hipoplazi, yarık dudak, eklemlerde hipermobilite, miyopi, retina dekolmanı ile birlikte İTİK veya progresif SNİK görülür.

Genetik Olmayan İşitme Kayıpları: Annenin hamile iken geçirdiği enfeksiyonlar, ototoksik ilaçlar, prematüre doğum, doğum sırasında anoksi-hipoksi gelişimi, hiperbilüribinemi, düşük doğum ağırlığı, doğum sonrası yoğun bakım ünitesinde kalması ile gelişebilir.

Intrauterin enfeksiyonlar: Perinatal işitme kayıplarının en sık görülen nedenidir. Viral ve bakteriyel nedenli olabilir. Çoğu asemptomatik. Fetal ultrason, kordon kanında polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) ve serolojik testler ile saptanabilir. Rubella (kızamıkçık), Kızamık (Measles), Kabakulak (Mumps), CMV, İnfluenza ve

parainfluenza viruslar, Varicella zoster, Adenovirüs, Herpes sensörinöral işitme kaybına neden olurlar.

Hiperbilirubinemi: Rh veya ABO kan gruplarının uyuşmazlığı, perinatal enfeksiyonlar yada doğum travmaları sonucu oluşur. Kernikterus, konjuge olmayan bilurubinin santral sinir sisteminde birikmesidir. Bazal ganglion, beyin sapındaki çekirdekler, serebellum ve hipokampus en riskli yapılardır. Tedavi zamanında başanamaz ise işitsel nöropati ile sonuçlanır.

Yetişkinlerde Sensörinöral İşitme Kaybı

Erişkin yaşlarda da sendromlara bağlı işitme kayıpları görülebilir. Geç ortaya çıkan genetik işitme kayıpları prograsif karakterde olduğu için erken yaşta farkedil-

Tablo I. İşitme kaybı etyolojisi

Sensorinöral İşitme Kaybı	İletim Tipi İşitme Kaybı
Yetişkinlerde Snik • Genetik • Nörolojik nedenler (Benign kafa içi basınç artması, Migren) • Vasküler hastalıklar (Vertobrobasiller dolichoectasia) • Hematolojik hastalıklar (Kan viskozite bozuklukları) • Enfeksiyon hastalıkları (Sifiliz, kayalık dağlar humması, lyme) • Sistemik kemik hastalıkları (Paget hastalığı) • Tümörler • Endokrin hastalıklar (DM, hipotiroidi, hipoparotiroidi) • Metabolik bozukluklar (Hiperlipoproteinemi) • Travma • Otoimmün hastalıklar • Ototoksik maddeler ve ilaçlar • Gürültüye bağlı işitme kayıpları • Yaşlılık işitme kayıpları Çocuklarda Snik GENETIK • İç kulak gelişim bozuklukları (Michel, mondini, Schiebe, Alexander) • OtozomalDominat Bozukluklar (Waardenburg, Stickler, Treacher Collins) • Otozomal Resesif Bozukluklar (Usher, Pendred, Jevel-Lange-Neilsen) • Sex-linked Bozukluklar (Wildenvaank, Alport) • Multifaktorial Genetik Bozukluk (Goldenhar) • Kromozom bozukluğuna bağlı sendromlar (Down, Turner) Genetik Olmayan • Enfeksiyonlar (Kızamkı, kızamıkçık, kabakulak, CMV, İnfluenza, Varicella Zoster, Adenovirus) • Ototoksik ilaç kullanımı (Antibiyotikler, diüretikler) • Anoski ve hipoksi • Hiperbilirubinemi • Prematüre doğum • Düşük doğum ağırlığı • Kulak – kafa travmaları • Gürültüye maruz kalma	Dış Kulak Yolu PatolojileriSerumen • Konjenital malformasyonlar (Aurikular malformasyon, Atrezi) • Enfeksiyon (Otitis externa, Malign otitis externa) • Osteom, ekzositoz Orta Kulak Patolojileri • Akut Otitis Media • Seröz Otitis Media • Kronik Otitis Media • Kolesteatom • Miringoskleroz • Genetik geçişli hastalıklar (Pierre Robin, Crouzon, Apert, Goldenhar, Otoskleroz, Osteogeneis imperfekta) • Enfeksiyon (Sifiliz, tüberküloz) • İyatrojenik • Travma (Temporal kemik fraktürü, penetran yaralanmalar) • Tümörler (SCC, BCC, Adenom, Paragangliom, Hemanjiom, Lösemi, multiple myelom) • Metabolik ve sistemik hastalıklar (Wegener granülomatozisi, PAN, Sarkoidoz) • Diğer (Paget hastalığı, osteogeneis imperfekta, osteopetrozis, mukopolisakkoridozlar, marfan,)

mezler. Treacher-Collins, Nager acrofasial dysostosis, Miller Sendromu, Goldenhar Sendromu gibi vakalarda genellikle bilat işitme kaybı olur.[7]

Multiple-Skleroz: Demiyelinizan bir hastalıktır ve pontin bölgede oluşan plaklar SNİK yapar. İşitme kaybı epizotlarla gider ve hiçbir zaman tam düzelmez.

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

Sifilis: Ani işitme kaybı veya idiopatik prograsif işitme kaybı olan genç erişkinlerde akla gelmelidir. Hutchinson dişleri ve intersisyel keratit tabloya eşlik edebilir. Tanıda fluoresan treponamal antikor testi pozitiftir.

Akustik Nörinom (vestibülokohlear schwannoma): çınlama ve denge kaybı ile ortaya çıkan, yüksek frekansları tutan tek taraflı prograsif işitme kaybı ve konuşmayı ayırtetme skorlarının düşük olduğu hastalarda akla gelmelidir. MRI tanıda önemli yer alır. Ani SNİK olan hastalarda da ayırıcı tanıda yer alır.

Ani işitme kaybı: Son üç gün içerisinde başlayan üç ardışık fekansta ortaya çıkan 30 dB ve üstü işitme kaybı olarak tarif edilir. Çoğu zaman vertigo, tinnitus ve kulakta bası hissi ile birlikte olur. Genellikle tek taraflıdır ve alçak frekansları tutar. Olguların %90' ında ayrıntılı incelemeler sonucunda bile herhangi bir etken bulunamaz ve idiopatik ani işitme kaybı (İAİK) olarak adlandırılır. İAİK'da vasküler olaylar, viral endolenfatik labirentit, membran rüptütü, otoimmün yanıt etyolojide rol oynayabilir. Hiç tedavi almasa dahi hastaların üçte ikisinde spontan düzelme olur.[5] Tedavinin erken başlanması, hastanın genç olması, vertigo, tinnitus gibi semptomların eşlik etmemesi, işitme kaybının tek taraflı olması ve yükselen tip odyometri iyi prognoz göstergesidir.[5,6]

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

Ototoksik maddeler ve ilaçlar: Ototoksik ilaçların etkisi akut ve geçici olabileceği gibi kalıcıda olabilir. Kokleotoksik olan ilaçların ilk bulgusu tinnitus, vestibulotoksik ilaçların ilk bulgusu dengesizliktir. Daha çok bazal kıvrım etkilendiği için yüksek frekenslarda SNİK izlenir. İşitme kaybı ortaya çıkmadan önce otoakustik emisyonlar kaybolur. Bu nedenle tanısında otoakustik emisyon önemli yer alır. Ototoksik ilaçlar içinde en çok bilinen aminoglikozid grubu antibiyotiklerdir (Tablo II). İlaçların ototoksik etkileri izlendiğinde ilaç hemen kesilmeli veya değiştirilmelidir.

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

Tablo 2. Ototoksik ilaçlar (Prof.Dr.Metin Önerci'nin Kulak Burun Boğaz Baş ve Boyun Cerrahisi Hastalıkları kitabından alınmıştır.

1.	Salisilatlar
2.	Kinin
3.	Aminoglikozidler
	Streptomisin Dihidrostreptomisin Neomisin Gentamisin Kanamisin Tobramisin
4.	Diüretikler
	Furosemid Etakrinik asid
5.	Kemoterapötik ilaçlar
	Cisplatin Nitrogen mustard 6 amino nnikotinamid Vinkristin/vinblastine Misonidasol
6.	Diğerleri
	Vankomisin Polymixin B İodoform İnterferon alfa2a

Yaşlılık işitme kayıpları (Presbiakuzi): Erişkinlerde en sık SNİK nedenidir. Yaşlılıkla birlikte kokleada her yıl %1 hücre kaybı yaşanır.[3] Bu nedenle yaşlılarda progresif seyirli, yüksek frekanslarda artış gösteren bilateral SNİK izlenir. Ayrıca konuşmayı ayırt etme eşikleri de düşer. Tedavisinde amplifikasyon önerilir.

İletim Tipi İşitme Kaybı

İTİK'ları genetik geçişli olabileceği gibi çoğunluğu eksternal otit, serümen, akut ve kronik otitler, kolesteatom, travma, tümörler ve sistemik hastalıklar gibi akkiz sebeplere bağlı oluşur.

Akut Otitis Media: Nazofarenkste bulunan bakterilerin tuba östakiden orta kulağa geçmesi veya üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle östaki tüpünün tıkanması sonucunda gelişir. Orta kulak ventilasyonunun bozulması sonrası sıvı birikimi başlar. Enfeksiyon tedavisi hemen başlanır ve doğru şekilde yapılırsa işitme kaybı engellenebilir.

Seröz Otitis Media: İTİK'nın en sık nedenlerinden biridir. En sık neden tuba östakinin fonksiyon bozukluğudur. Östaki tüpünün ventilasyon, temizleme ve koruyucu fonksiyonlarında yetersizlik seröz otitis media (SOM) ile sonuçlanır. Orta kulak boşluğundaki sıvı nedeniyle kulak zarı ve kemikçikler işlevlerini yapamaz. Kulak muayenesinde TM amber renginde veya retrakte görülebilir ya da TM arkasında hava-sıvı seviyesi veya hava kabarcıkları görülebilir. Tedavisi nedene yöneliktir. Erişkin hastalarda özellikle tek taraflı SOM nazofarenks tümörlerini akla getirmelidir. Medikal tedaviye ragmen devam eden efüzyonlarda miringotomi yapılarak sıvı aspire edilir ve östaki tüpünün ventilasyon görevini yapmak üzere kulak zarına tüp yerleştirilir.

Kronik Otitis Media: Orta kulağın kronik inflamasyonu ile karakterizedir ve orta kulakta geriye dönüşsüz değiklikler meydana getirir. TM ve kemikçiklerin hasar görmesi ile İTİK oluşur. Medikal tedaviden fayda görmez ise cerrahi olarak enfekte doku uzaklaştırılır ve işitme restorasyonu yapılır.

Otoskleroz: Kadınlarda iki kat daha sık, otozomal dominant geçişli bir hastlıktır. Kemik labirentte yeni kemik oluşum odakları stapes tabanının oval pencere içinde sabitlenmesine ve ilerleyici iletim tipi işitme kaybına neden olur. Çoğunlukla her iki kulağıda etkiler, Kemik yolu işitme eşiklerinde 2 kHz'deki çentik tarzı düşüş (Carhart notch), otosklerozun tipik özelliğidir. Kokleanın etkilenmesi ile SNİK gelişir. İTİK'da cerrahi başarı yüksektir ancak cerrahi istemeyen hastalarda amplifikasyon uygulanabilir.

İşitme Kayıplarının Değerlendirilmesi

İşitme kayıplı çocuklarda normal mental ve sosyal gelişimin sağlanabilmesi için erken tanı, tedavi ve rehabilitasyonun hayati önemi vardır. Bu nedenle ülkemizde tüm yenidoğanlara otoakustik emisyon (OAE) ile işitme taraması yapılmaktadır.[8] Ayrıca risk grubunda olan prematür, düşük doğum ağırlıklı, fizyolojik olmayan sarılık geçiren, annenin ototoksik ilaç kullandığı, zor doğum ile doğan, kafa içi problemleri olan ve yoğun bakım ünitesinde kalan infantlar daha yakın takip edilmelidir.[5,9] Çocuklara işitme testi her yaşta yapılabilmektedir. Bu nedenle sesleri duymada ve sesin yönünü belirlemede ve sözel komutları yerine getirmede güçlük çekme, gürültülü ortamlarda konuşmaları anlamama, televizyonu yüksek sesle ya da yakından dinlenme, okul başarısında azalma, konuşmanın yaşına uygun şekilde düzgün, akıcı ve net olmaması gibi işitme kaybından şüphelenildiği durumlarda hemen işitme testine yönlendirilmelidir.[1]

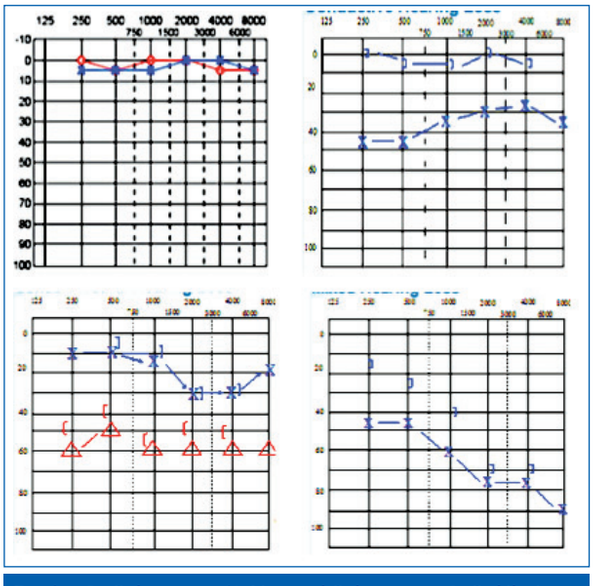
Yetişkinlerde işitme kaybı daha kolay farkedilir. En sık sebep sıkışmış serümen ve presbiakuzidir. Tanı genellikle muayene ile konulabilir. Ancak doğru tanı ve tedavi için işitme testleri yapılmalıdır.

İşitme muayenesi insan sesi, diyapozon, odyometrik testler kullanılarak yapılabilir. Normal işitmesi olan bir kişi fısıltı sesini 6-7 metreden, konuşmayı 20 metreden, bağırmayı 50 metreden duyabilir. Bu sesler kortekse iki yoldan ulaşır. Hava yolu (AC), kulak kepçesinden başlayıp temporal lobda sonlanır; kemik yolu (BC), ses enerjisi koklea çevresindeki kemik yapılar tarfından direk kokleaya iletilir ve buradan 8.sinir yolu ile temporal loba ulaşır.

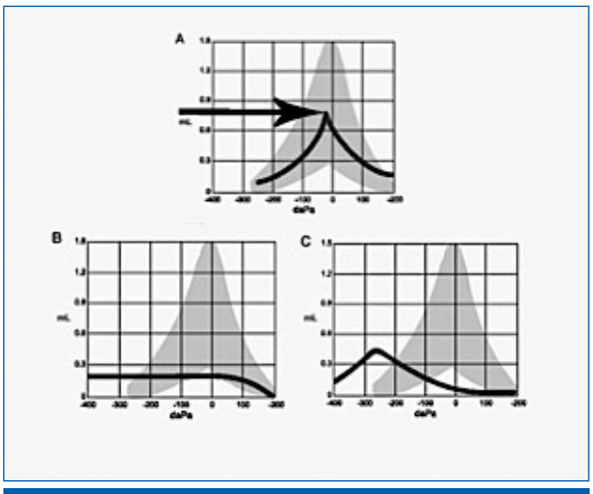
Diapozon testlerinden en sık kullanılanlar weber ve rinnedir. Weber testinde diapozon titreştirilip vertekse yerleştirilir ve hastaya titreşimi nerede duyduğu sorulur. Normalde orta hattadır, İTİK'da hasta tarafa, SNİK'da sağlam tarafa lateralizedir. Rinne testi her iki kulak için yapılır. Diapozon titreştirilip mastoid çıkıntı üzerine konulur, titreşim kesilince kulak önüne getirilir. Normalde hava yolu kemik yolu işitmesinin iki katıdır ve DKY önüne getirilen diapozunu duymaya devam eder. İTİK'da DKY önüne getririlen diaopozon duyulmaz yada çok kısa süre duyulur ise rinne (-) denir. SNİK'da rinne testi oranı değişmez patolojik rinne (+) olarak değerlendirilir.

Pür tone odyometride hastanın 250 ile 8000 arasındaki sesleri duyma eşikleri bir grafi ile ortaya koyulur. Hava ve kemik yollarını ayrı ayrı değerlendirir. Normalde kemik ve hava yolları çakışır. İTİK olan kişilerde kemik yolu normal sınırlarda iken hava yolu düşer. SNİK olanlarda ise hem hava hem kemik yolu aynı oranda düşer. Mikst tip işitme kaybında hem hava hem kemik yolu etkilenmiştir ancak hava yolu eşikleri kemik yolu eşiklerine göre daha fazla düşmüştür (Resim 3).

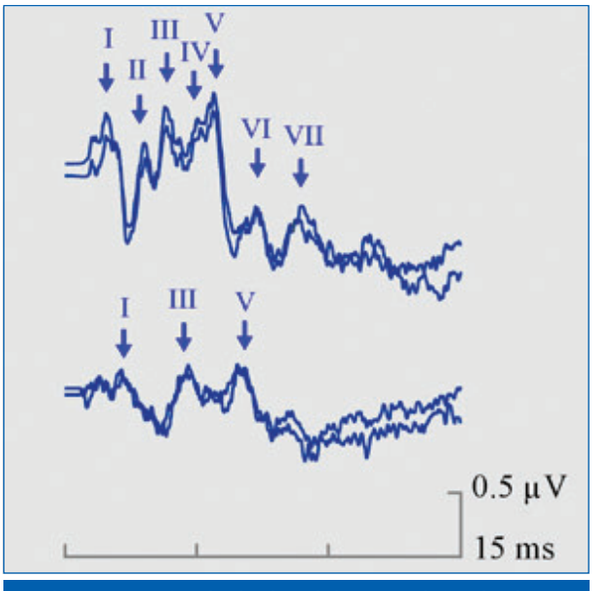
Konuşmayı ayırdetme testi, hastanın duyduğu sesleri algılama yeteneğini ölçer. Konuşmayı alma eşiğinin 30-40 dB üstünde 25 adet tek heceli kelime söylenerek hastanın tekrar etmesi istenir. Başarı ile tekrar edilen kelimelerin sayısı yüzde olarak belirtilir. Retrokoklear patolojilerde bu değer düşer.



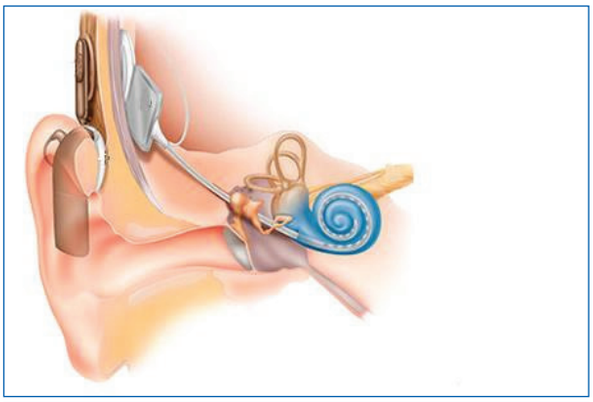
Resim 3: *Odyogram (1-Normal Odyogram, 2- Sol iletim tipi işitme kaybı, 3- Sağ sensörinöral işitme kaybı, 4- Sol mikst tip işitme kaybı)*



Resim 4: *Timpanogram (Tip A: Normal, Tip B: Pik oluşturmayan, Tip C: Normal amplitüdlü pik yapan ancak pikin -50 daPa'dan daha düşük basınçlarda gerçekleştiği durumlar.*



Resim 5: *BERA (Erişkinlerde 7 dalga, yenidoğanlarda 3 temel dalga mevcuttur)*



Resim 6: *Koklear implant*

Timpanometri, kulak zarı mobilitesinin grafik olarak gösterilmesidir. TipA normal eğridir. TipB, seröz otit gibi zar mobilitesini engelleyen durumlarda olur, eğri pik yapmaz. TipC, östaki disfonksiyonlarında görülür, eğrinin tepe noktası negatif değerlerdedir (Resim 4).

BERA(Uyarılmış İşitsel Beyi Sapı Cevabı), kulaklara verilen klik sesi ile işitsel yollar uyarılarak elektriksel cevabın kaydedilmesi esasına dayanır. Verilen sesin koklea, 8. sinir, beyin sapı ve serebral kortekste oluşturduğu uyarılar elektrotlarla kaydedilir (Resim 5). Uyarı eşiğinin gecikmesi yada olmaması bu yollarda bir patoloji olduğunu gösterir. Bebeklerde, odyometrinin yapılamadağı özürlü insanlarda ve simülasyon varlığı düşünüldüğünde işitme eşiklerini saptamakta kullanılır.

OAE (Otoakustik Emisyon), Normal işiten kulaklarda dış kulak yoluna verilen ses kokleadaki dış tüylü hücrelerinde yansımalara neden olur. Bu test sese karşı oluşan elektrofizyolojik cevabın yansımasını ölçer. 30 dB üzerindeki kayıplarda OAE alınmaz. Yenidoğan taramalarında kullanılır. OAE'a cevap alınamayan hastalarda BERA normal ise işitme normal kabul edilir.

İşitme Kaybında Amplifikasyon ve Koklear İmplant

İşitme cihazları, işitme kayıplı hastanın konuşma ve çevresel sesleri duyarak dil gelişimini tamamlaması, konuşulanları anlaması ve kendini konuşarak ifade edebilmesi için gereklidir. SNİK ve medikal veya cerrahi olarak tedavi edilemeyen İTİK olan hastalarda amplifikasyon önerilir. İşitme kaybı fakedildiği anda 0-6 ay arasıda dahil olmak üzere amplifikasyona başlanmalıdır.[1] Konjenital işitme kayıplarının tarama testleri ile ortaya konulması koklear implantasyon adaylarının ilk 6 ayda amplifikasyon sağlanarak koklear implanta hazırlanması açısından önemlidir. Koklear implantların dış parçası sinyal hazırlayıcı, alıcı mikrofon, iletici bobinden; iç parçası kulak içine yerleştirilen alıcı-uyarısı ile elektrod bandından oluşur (Resim 6). Konuşma işlemcisi olarak adlandırılan dış parça, dış ortamdaki sesleri analiz ederek özel elektriksel dalgalara dönüştürür ve bu dalgaları kokleada bulunan elektrodlara gönderir. Burada akustik sinir fibrillerinin uyarılmasını sağlayarak işitme duyusunu oluşturur.

İşitme Kayıplı Çocuklarda Eğitim

İşitme kaybının derecesi ne olursa olsun, amplifikasyondan hemen sonra çocuk işitme eğitimi almalı ve ailelerin de programlara katılımı sağlanmalıdır. İşitme kayıplı çocukların dil gelişimlerini tamamlayabilmeleri için, normal işiten yaşıtları ile birlikte olmaları ve konuşma ve ses terapisi almaları da gerekir. İşitme kaybı tanısının uygun zamanda konulmasında aile, öğretmen ve sağlık çalışanlarının rolü çok büyüktür. "American Speech and Hearing Association (ASHA)" kriterlerine göre belirlenen, çocuklarda işitme kaybı derecelerinin çocuk üzerindeki etkileri ve uygulanan tedavi yöntemleri T.C. Sağlık Bakanlığı Sağlık Hizmetlerinde Okul Sağlığı Kitabında sınıflandırılmıştır.[1,10] Buna göre;

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

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

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

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

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

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

Geleceğin Tedavi Yöntemleri

Günümüzde koklear implant ile işitme kayıplı hastaların topluma kazandırılmasında büyük bir ilerleme sağlanmış olmakla birlikte işitme kayıplarının halen tam bir tedavisi yoktur. 2011 yılında Pandit erken başlangıçlı prograsif işitme kayıplarında, insan olfaktör mukoza kaynaklı erişkin kök hücrelerin işitme fonksiyonunun korunmasında yardımcı olduğunu göstermiştir.[11] Hücre transplantasyonu ve rejeneratif tıbbın gelişmesi tıbbın birçok alanında olduğu gibi işitme kayıplarında da bir çok yeni tedavi modalitelerine öncülük edecektir.

Kaynaklar

1. T.C. Sağlık Bakanlığı Sağlık Hizmetlerinde Okul Sağlığı Kitabı, T.C. Sağlık Bakanlığı Refik Saydam Hıfzıssıhha Merkezi Başkanlığı, Hıfzıssıhha Mektebi Müdürlüğü, Sağlık Bakanlığı, Türkiye, 2008.
2. Mehmet Ali Şehitoğlu İşitme Kayıpları. Klinik Gelişim– 2005; 18 (1): 31-37
3. Metin Önerci. Kulak Burun Boğaz Baş ve Boyun Cerrahisi Hastalıkları, Ankara:Hacettepe Üniversitesi Hastaneleri Basımevi; 2007
4. Necmettin Akyıldız. Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi I. Cilt. Ankara: Bilimsel tıp yayınevi; 2002
5. Necmettin Akyıldız. Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi II. Cilt. Ankara: Bilimsel tıpyayınevi; 2002
6. Gasparini P, Estivill Y, Fortina P. Vestibular and hearing loss in genetic and metabolic disorders. Curr Opin Neurol 1999 Feb; 12(1):35-9.
7. Gorlin RJ, Toriello HV, et al. Hereditary hearing loss and its syndromes. Oxford University Press; 1995.
8. Başbakanlık.zürlüler İdaresi, İşitme Engelliler Aile Eğitim Seti, İşitme.zürlüler İşitme Kaybının, Teşhis ve Tedavisi, 2010. http://www.ozida.gov.tr/egitim/aileegitimseti/isitme/ isitme.htm adresinden, 12 Ekim 2010 tarihinde indirilmiştir.
9. Şahlı AS, Belgin E. Ülkemizde işitme kayıplı çocukların profili ve tedavi yaklaşımları. Hacettepe T›p Dergisi 2011; 42:82-87
10. American Speech- Language-Hearing Association (ASHA), 2010. Type, Degree, and Configuration of Hearing Loss Retrieved on 12. October 2010, at URL http://www.asha.org/public/hearing/disorders/types.htm
11. Pandit SR, Sullivan JM, Egger V, Borecki AA, Oleskevich S. Functional Effects of Adult Human Olfactory Stem Cells on Early-Onset Sensorineural Hearing Loss. Stem Cells. 2011;29:670–677