



**SAĞLIK BİLİMLERİ FAKÜLTESİ**

**ODYOLOJİ BÖLÜMÜ**

**2019-2020 YAZ DÖNEMİ**

**KLİNİK ÇALIŞMA IV(ODY-423) DERSİ**

**ARAŞTIRMA USUL VE YÖNTEMLERİ / DEĞERLENDİRME ÖLÇÜTLERİ**

Klinik Çalışma IV(ODY-423) dersini alan öğrencilerin belirtilen alanlarda ve konularda yapacakları ödevlerde öncelikli olarak aşağıdaki sorulara yönelik çalışma yapmaları ve bunlara raporlarında yer vermeleri beklenmektedir. Değerlendirme bu sorulara verilen yanıtların yeterliliği üzerinden yapılacaktır.

1. Belirlenen hastalığa ait vaka senaryosu
2. Vakanın şikayetlerinin açıklanması
3. Vakaya ait beklenen KBB muayene notu
4. Vakanın değerlendirilmesinde kullanılacak test bataryaları ve test bataryalarının seçilme nedenleri
5. Vaka senaryosuna uygun olarak yapılan testlerden elde edilen sonuçların değerlendirilmesi
6. Vakaya uygun tercih edilebilecek tedavi/re/habilitasyon/amplifikasyon yöntemi (detaylı)
7. Belirlenen hastalığa ait genel bilgiler (Patofizyoloji, etiyolojisi)
8.
  - Ödevin kapak sayfasında; üniversite, fakülte, bölüm, sınıf, öğrenci no, ders adı, ödev konusu, isim, soyisim gibi bilgiler yer almalıdır.
  - Ödevlerde faydalanılan kaynakları, alıntı yapılan bilginin sonunda ve kaynakça kısmında belirtiniz. Kaynakların %10'u Türkçe olarak kullanılabilir. Kaynak olarak tez çalışmaları kullanılmayacaktır. Kullanılacak kaynak kitap ise son 20 yılda basılmış olması, makale ise son 15 yılda yayınlanmış olması gerekmektedir.
  - Yazı karakteri Times New Roman, başlıklar 12 punto ve kalın, içerik ise 11 punto olarak hazırlanacaktır.
  - Ödev konuları görsel içerikler ile desteklenmelidir.
  - Ödev ekte sunulan örnek dosya formatında düzenlenip, 06/07/2020 tarihinde teslim edilecektir.
  - Çalışma, belirlenen tarihte teslim edildikten sonra öğretim elamanları tarafından değerlendirilecektir.

Sıra N.	Öğrenci No	Adı Soyadı	Ödev Konusu
1	140403036	MİHRİBAN SULTAN TAŞÇI	Meniere Hastalığı
2	150403006	MELİKE TURAN	Semisirküler Kanal Dehisansı
3	160403001	Zeynep TÜRKER	İşitsel İşleme Bozukluğu
4	160403002	Ayşenur EROĞLU	Otoskleroz
5	160403004	Emre Can YİĞİT	Ototoksisite
6	160403005	Kadriye GÜNEY	Enlarged Vestibular Aquaduct
7	160403007	Feyza Nur İLERİ	Gürültüye Bağlı İşitme Kaybı
8	160403008	Öznur ORAKÇI	Mukopolisakkaridoz
9	160403009	Resul ALTINTAŞ	CMV
10	160403010	Rahşan KABAOĞULLARI	Schwannoma
11	160403011	Ayşe Pınar ÇELİK	Rekürren Vestipülopati
12	160403013	Yaren ŞENOL	Charcot-Marie Tooth Sendromu
13	160403014	Esmanur ELÇİ	Ani İşitme Kaybı
14	160403015	Bircan ÖZTÜRK	Treacher Collins Sendromu
15	160403016	Beyza Nur TOPALOĞLU	Neurofibromatosis
16	160403017	Zeynep ARAZ	Otoimmün İç Kulak Hastalıkları
17	160403018	Zeynep KOŞER	Fonksiyonel İşitme Kaybı
18	160403019	Rüstem ÇEVİKKARA	Vestibüler Nörit
19	160403020	Hatice Müberra YILMAZ	BPPV
20	160403021	Zeynep DABAN	Multipl Skleroz
21	160403022	Zeynep HOROZCU	Down Sendromu

Sıra N.	Öğrenci No	Adı Soyadı	Ödev Konusu
22	160403023	Necla SİLAHTAR	Labirentit
23	160403024	Ayşe TURUN	Otizm Spektrum Bozukluğu
24	160403025	BEYZA NUR ÖZTÜRK	Temporal Kemik Kırıkları
25	160403026	Sena GAGA	Atrezi
26	160403028	Hilal SÖNMEZ	Glomus Tümörü
27	160403029	Gizem YENİDÜNYA	Presbiakuzi

Aşağıda asgari koşulları sağlayan bir örnek bulunmaktadır:

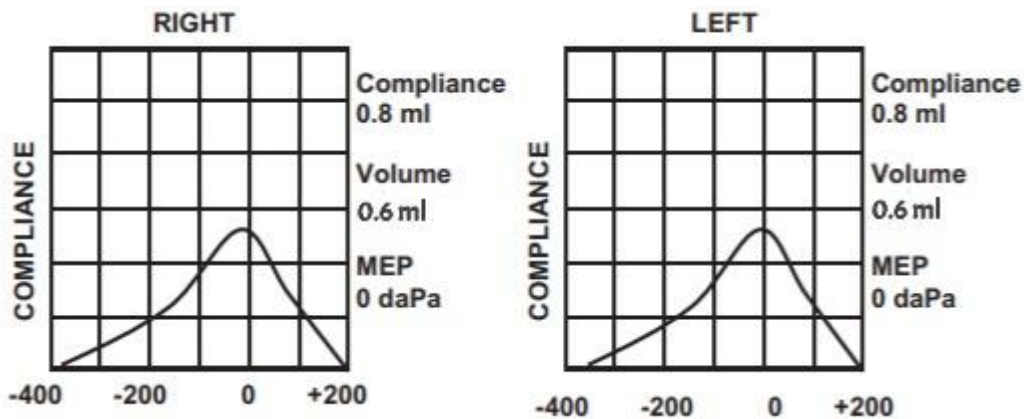
**Ödev Konusu:** İşitsel Nöropati Spektrum Bozukluğu Vaka Örneği

### Örnek Vaka Olgusu

Yenidoğan işitme taramasından geçemeyen 39 haftalık prenatal, postnatal ve genetik açıdan işitme kaybı risk faktörü bulunmayan, 10 aylık erkek hasta KBB kliniği tarafından Odyoloji Kliniğine yönlendirilmiştir. KBB muayenesinde bilateral timpanik membranlar intakt olarak belirtilmiştir.

### Yapılması Gereken Tetkikler

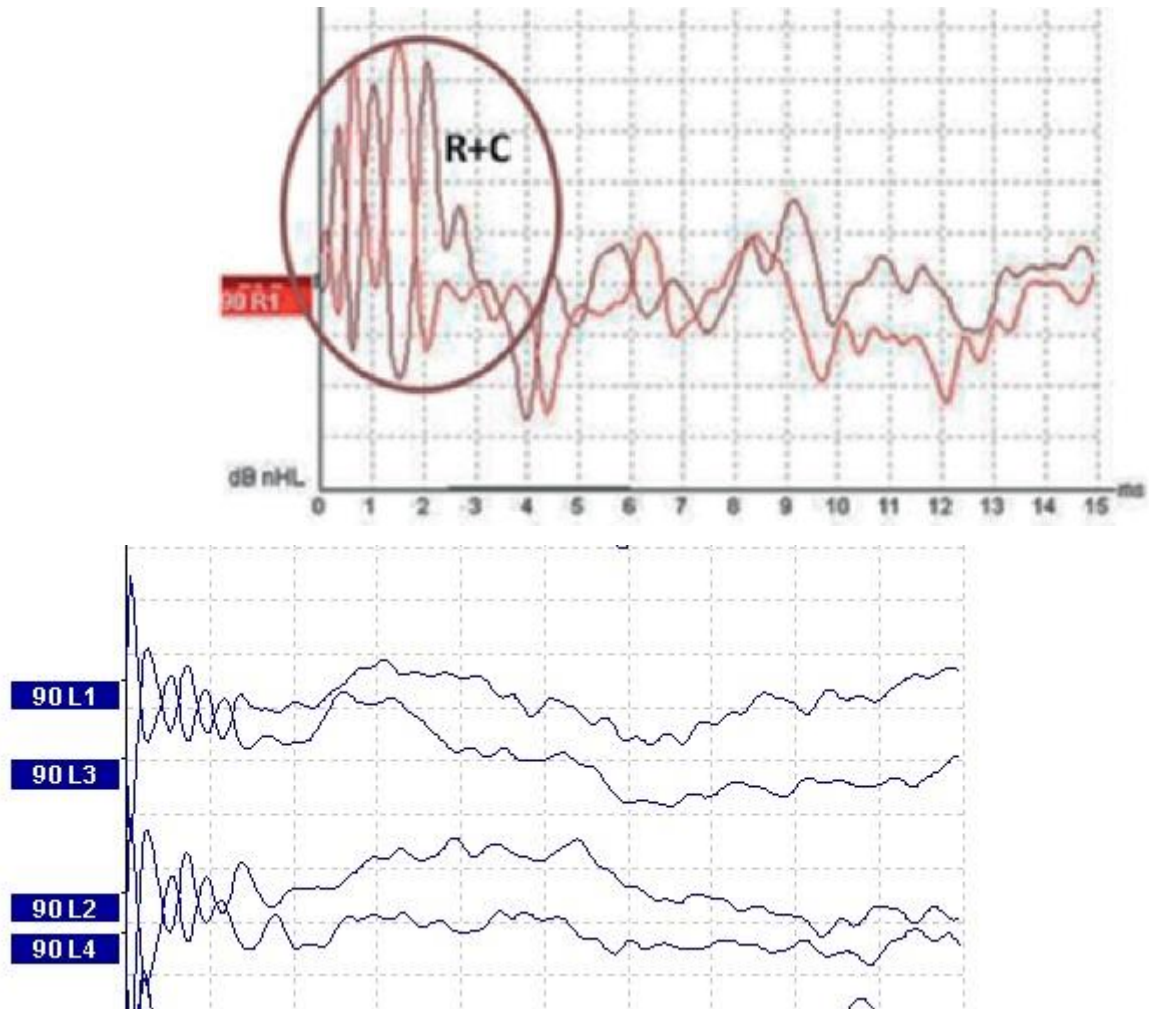
Orta kulak fonksiyonlarının değerlendirilmesi açısından timpanometrik değerlendirme ile başlanabilir. Hasta 6 ay'dan büyük olduğu için 226Hz'te yapılan timpanometrik değerlendirmede bilateral Tip-A timpanogram elde edilmiştir.



Çocuk hasta olduğundan işitmenin objektif değerlendirilebilmesi açısından ABR ile değerlendirilmesi uygundur. ABR değerlendirmesinde alternate polaritede, 500-1000-2000-

4000Hz frekanslarında LS- CE-Chirp uyaran uygun ratelerde (500 ve 1000Hz için 27.1 veya 31.1, 2000 ve 4000Hz'de 37.1 veya 45.1/sn ) 2000 sweep ile verilerek hastanın eşikleri elde edilir. Eşik belirleme işlemi tamamlandıktan sonra, alternate polaritede, click uyaran türüyle 21.1/sn rate'de 90dBnHL'de 2000 sweep ile I-III, III-V(2msn) I-V(4msn) interpeak latansları ve V/I amplitüd oranları (0.5 olmalı) kontrol edilir. Interaural latans farkı da 0.4msn'den yüksek olmamalıdır.

Hastamızda alternate polarite ile yapılan LS CE-Chirp ve Click ABR değerlendirilmesinde bilateral 90dBnHL'de dalga elde edilememiştir. Polarite değiştirilerek koklear mikrofonik değerlendirilmesi de yapılmıştır. Koklear mikrofonik bilateral elde edilmiştir.



Bilateral TEOAE ve DPOAE'de cevap elde edilmiştir.

Davranışsal gözlem odyometrisi yapıldığında hastanın ismine 75 dB'de bazen tepki verdiği bazen vermediği gözlenmiştir. Kooperasyon dolayısıyla Frekansa spesifik olarak değerlendirme yapılamamıştır.

Elde edilen subjektif ve objektif değerlendirmeler neticesinde hastada çok ileri derecede sensörinöral tipte işitme kaybı bulguları elde edilmiş olup bilateral CM varlığı dolayısıyla İşitsel nöropati spektrum bozukluğu ile uyumludur. Santral patolojilerin ekarte elde edilip iç kulak bütünlüğünün gösterilmesi amacıyla ileri tetkik önerilmiştir.

Hasta amplifikasyon ve işitsel rehabilitasyon hakkında bilgilendirilmelidir. Süreç içerisinde hasta işitme cihazı ile takip edilmelidir. 6 ay içerisinde hasta cihazdan ve rehabilitasyondan fayda görmemesi durumunda koklear implant adaylığı değerlendirilmelidir.

### **İşitsel Nöropati Spektrum Bozukluğu ile İlgili Genel Bilgiler**

İşitsel nöropati ilk defa 1996 yılında Star ve ark. tarafından tanımlanan ve son yıllarda tanısı daha kolay konulabilen, hastanın konuşma algısını etkileyen problemdir. Dış saçlı hücre fonksiyonlarının ölçümündeki gelişmeler, İşitsel Nöropati Spektrum Bozukluğunun (İNSB)'nin tanımlanmasını sağlamıştır. Bu hastalık anormal temporal kodlanma ve senkronizasyon ile karakterizedir. İşitsel nöropatide normal dış tüy hücreleri mevcut iken, iç tüy hücreleri, işitme siniri veya sinir ile bu alanlar arasında nöral veya sensöriyel cevapta bozukluk mevcuttur. Ancak santral sinir sisteminde patoloji söz konusu değildir. Mevcut yöntemlerle patolojinin tam olarak hangi seviyede olduğunu saptamak mümkün değildir. İşitsel nöropatide: 1) genellikle bilateral, çeşitli derecelerde sensörinöral işitme kaybı; 2) koklear mikrofonik veya otoakustik emisyonların (OAE) bulunmasıyla kanıtlanan dış saçlı hücre varlığı; 3) anormal işitsel beyin sapı yanıtı (ABR); 4) işitme seviyesinden daha kötü konuşmayı ayırt etme seviyesi bulunmaktadır. İNSB neonatal dönemden erişkin döneme kadar değişik dönemlerde ve şekillerde ortaya çıkabilmektedir. Bundan dolayı İNSB tanısı zorlaşmaktadır İşitsel nöropatili hastaların yakınmaları konuşulanları anlamama, bazen duyup bazen duyamama ve gürültü varlığında konuşmayı anlamada zorluk çekmeleridir[1].

### **Etiyolojisi**

İşitsel nöropati, koklea içindeki dış saç hücresi fonksiyonunun normal olduğu ancak iç saç hücresi ve / veya işitsel sinir fonksiyonunun bozulduğu işitme problemlerinden biridir[2]. İNSB iç tüy hücrelerindeki sinaptik bağların ya da iç tüy hücrelerinden salgılanan nörotransmitteri alan işitsel sinir dendritlerinin hasar görmesi, spiral ganglion yaralanması, VIII.sinirin zarar görmesi gibi koklea ile beyin sapı arasındaki bölgedeki problemten kaynaklanmaktadır. Sinir aksonlarında hasar olduğunda, etkilenmeler beyin sapına kadar yayılır. Nöral yaralanmalar hücre gövdesinde olduğu kadar miyelin kılıfta, aksonda ya da her ikisinde olabilir. Bundan dolayı İNSB'de ABR alınamamasına neden olan durumlar çok geniştir[3]. Prematüre, hiperbilirubinemi, perinatal asfiksi, ototoksik ilaç maruziyeti, mekanik ventilasyon ve çeşitli enfeksiyöz süreçleri olan hastalarda İNSB'nin özellikleri bildirilmiştir[4]. Ayrıca bazı genlerde meydana gelen mutasyonların İNSB'nin sebeplerinden biri olduğu

belirtilmektedir[5]. Altta yatan etiyolojik faktörler göz önüne alındığında, işitsel nöropati konjenital veya sonradan kazanılmış olabilir [2]. Çoğu zaman işitsel nöropatinin etiyolojisi bilinmemektedir[6].

### **Prevelansı**

Literatürde bildirilen İNSB prevalansı, farklı araştırmacılar tarafından işitsel nöropatiyi tanımlamak için benimsenen çeşitli kriterlere bağlı olarak geniş çapta değişmektedir[2]. İşitsel nöropatinin di-senkronize ABR'ye sahip olan hastaların ya da ileri-çok ileri derecede işitme kaybıyla uyumlu ABR sonuçlarının %10 unu oluşturduğu söylenmektedir. Bu oran ileri veya çok ileri derecede işitme kaybına sahip okul çağı çocuklarının ve infant grubunun çalışmalarından alınmış bulgu üzerinden temellendirilmiştir. Bazı çalışmalar işitsel nöropati insidansının bu orandan daha da yüksek olduğunu öne sürmüştür. Örneğin, Berg ve arkadaşları OAE den bilateral olarak geçmiş ve bir kulaktan ya da her iki kulaktan ABR den kalmış 467 infantta işitsel nöropati oranının % 24 olduğunu öne sürmüşlerdir[3].

İşitsel nöropatiye sahip hastalarda davranışsal testleri sonucunda işitme eşikleri normal işitme sınırlarından ileri ya da çok ileri derecede işitme kayıplarına kadar değişebilmektedir[3]. Hastanın işitmesinde fluktuasyonlar olmaktadır[4]. İNSB vakalarının çoğunluğu binauraldır, ancak tek taraflı İNSB durumu da oluşabilir[4]. Ayrıca kulaklar arası asimetri de gözlemlenmektedir[3].

### **Belirtileri**

İşitsel nöropatiye sahip hastalarda davranışsal testleri sonucunda işitme eşikleri normal işitme sınırlarından ileri ya da çok ileri derecede işitme kayıplarına kadar değişebilmektedir[3]. Hastanın işitmesinde fluktuasyonlar olmaktadır[7]. İNSB vakalarının çoğunluğu binauraldır, ancak tek taraflı İNSB durumu da oluşabilir[4]. Ayrıca kulaklar arası asimetri de gözlemlenmektedir[3].

İNSB hastalarının konuşma ayırt etme becerisi gürültüde bozulabilir veya herhangi bir etkilenme olmayabilir[4]. Konuşmanın ayırt edilememesi, temporal işlemelemedeki problemlerden kaynaklıdır. Hastalar lokalizasyonda problemler yaşamaktadır[6]. Günümüzde fizyolojik ölçümlerden elde edilen bulgular oldukça benzer olmasına rağmen cevap karakteristikleri ve fizyolojik olarak hastalar arasında varyasyonlar mevcuttur [3].

Yenidoğan işitme taraması sırasında veya daha ilerleyen dönemlerde tanı konulabilir. Hastalar konuşmayı anlamada zorluk yaşadıklarından dolayı odyologlara ya da doktorlara müracaat eder[6]. Bu kişilerde bozulmuş veya gecikmiş dil -konuşma gelişimi görülür[3].

### **Konjenital Nedenler**

Olguların yaklaşık % 40'ının altta yatan nedeninin genetik kaynaklı olabileceği ve bu durumun hem sendromik hem de non-sendromik durumlardan kaynaklandığı tahmin edilmektedir. Konjenital İNSB esas olarak, sendromik veya nonsendromik genetik anomalilerin neden olduğu bir durumdur[2].

### **Sendromik Nedenler**

ANSD Charcot – Marie – Tooth (CMT) Hastalığı, Leber Herediter Optik Nöropatisi (LHON) , Otozomal Dominant Optik Atrofi (ADOA), Otozomal Resesif Optik Atrofi (AROA), Fredreich Ataksisi, Mohr-Tranebjaerg Sendromu(MTS), Refsum Hastalığı gibi kalıtsal sendromlarla da ilişkili olabilir[2].

### **Nonsendromik nedenler**

Her ne kadar İNSB 'nin non-sendromik oluşumunun yüzdesi tam olarak bilinmese de, bu alandaki literatürün büyük bir oranı non-sendromik İNSB olan çok sayıda hastanın olduğunu göstermektedir. Tablo 1, non- sendromik İNSB ile ilişkili kalıtım türlerini ve genetik mutasyonları özetlemektedir[2] Nonsendromik Otozomal Dominant İNSB, Nonsendromik Otozomal Resesif ve Nonsendromik X'e Bağlı İNSB diye üçe ayrılır[2].

**Table 1**  
**Genetic causes of non-syndromic ANSD.**

Inheritance type	Genetic markers linked to ANSD
Autosomal dominant	AUNA1 PCDH9
Autosomal recessive	OTOF/DFNB9 Pejvakin/DFNB59 GJB2
X linked	AUNX1

*Note: Please refer to the abbreviations for explanation.*

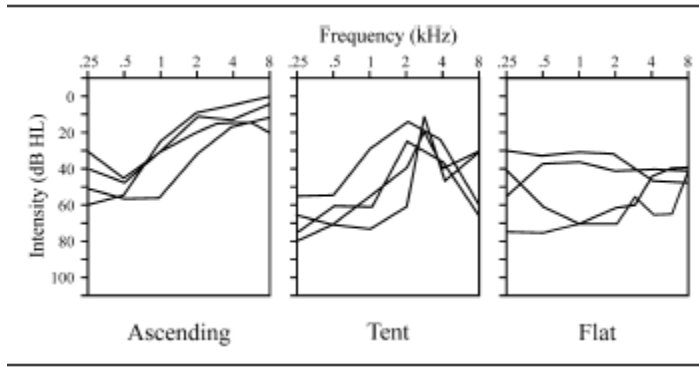
### **Sonradan Kazanılmış Nedenler**

Sonradan kazanılmış İNSB' ye hiperbilirubinemi, prematüre doğum, anoksi, hipoksi, doğuştan beyin anomalileri, perinatal intrakraniyal hemoraji, ototoksik ilaç maruziyeti, multipl skleroz gibi demiyelinizan durumlar ve AIDS/HIV enfeksiyonu neden olabilir[2].

### **Odyolojik Bulguları**

#### **Saf Ses Odyometri**

İşitsel Nöropatili hastalarda davranışsal testlerde işitme eşikleri normal işitme eşiklerinden ileri ya da çok ileri derecede işitme kayıplarına kadar değişebilmektedir ve eşikler tekrarlanan odyogramlarda fluktuasyon gösterebilmektedir[3].



Şekilde işitsel nöropatili birçok hastanın odyogramları görülmektedir. Odyogramlarda yüksek veya düşük frekanslarda veya her ikisinde eşiklerin yükselme durumu gözlenmektedir[6].

### Konuşma Odyometrisi

İşitsel nöropatili hastaların çoğunda sensörinöral işitme kaybına göre beklenenden daha kötü konuşma performansı gözlenir. Çoğunlukla konuşmayı ayırt etme skorları ve saf ses odyometri sonuçları uyumlu değildir[8].

### İşitsel Beyinsapı Cevapları (ABR)

ABR de bazı hastalardan yüksek şiddette cevap alınabilse de, çoğunlukla ABR cevabı elde edilmez. Starr ve arkadaşları çalışmalarında işitsel nöropatiye sahip 10 hastanın 9 uzunda ABR alamamıştır ve 10. hastada yüksek şiddette V.dalgayla beraber karakterize edilmiş anormal ABR elde edilmiştir. Berlin ve arkadaşları infantlardan yetişkinlerde, 186 hastada yaptığı ABR sonucunda 138 (%74) hastada ABR'nin alınmadığını, 48 (%26) hastada ise 75 ile 90 dB arasında yalnızca yüksek şiddette, düşük amplitüdü, anormal V. dalga elde edilmiştir. İşitsel nöropatili hastalarda I. dalga da dahil olmak üzere, ABR'nin tüm komponentleri alınamayabilir ya da tüm dalgalar anormal olarak elde edilebilir. Bu da VIII. sinirin en distal bölgesinin doğrudan ya da dolaylı olarak etkilendiğini göstermektedir. Bu özellikler işitsel nöropatiyi, ABR'nin I. Dalgasının görülebildiği VIII siniri etkileyen lezyonlardan ayırır[3].

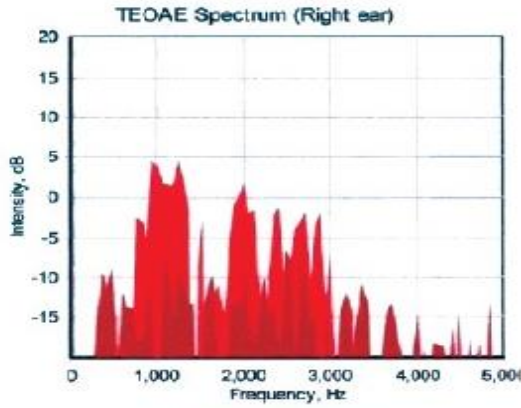
### Otoakustik Emisyon

Otoakustik emisyon, kokleada üretilen ses enerjisinin salınımıyla kulak kanalından kaydedilebilen cevaplardır. Bu sinyalin dış tüy hücrelerinin mekanik aktivitesiyle oluştuğu düşünülmektedir. OAE koklear kayıp ile İNSB ayırımının yapılabilmesi için bilgi sağlar. Sensörinöral işitme kaybı sonucu ABR eşikleri yüksek olan veya ABR cevapları alınamayan hastalarda saf ses eşikleri genellikle ileri-çok ileri derece aralığındadır. Bu derecede bir işitme kaybı tipik olarak OAE üreten aktif mekanizmaları bozar ve OAE cevapları alınmaz. Fakat, ABR dalga bozukluğuyla birlikte kaydedilen OAE cevapları sensörinöral işitme kaybından çok İNSB'yi düşündürür[9].



## TEOAE

Test result (right ear): Pass



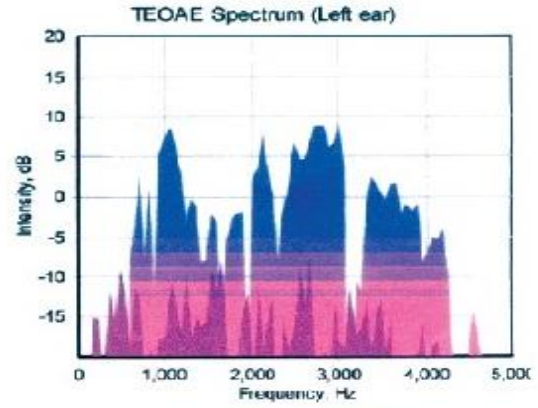
TEOAE Analysis (Right ear)

Stimul, dB	74.8
Stim. stab., %	99.2
A&B average, dB	13.9
A-B average, dB	8.02
Response, dB	13.6
Reproducibility, %	87.8

TEOAE Frequencies (Right ear)

Freq., kHz	1	2	3	4	5
Repr., %	93.7	89.3	81.2	0.0	0.0
Signal, dB	11	8.1	4.0	-12	0
Noise, dB	-0.3	-1.1	-2.3	-6.7	-9.8
SNR, dB	12	9.2	6.3	-5.5	0
OAE	✓	✓	✓		

Test result (left ear): Pass



TEOAE Analysis (Left ear)

Stimul, dB	74.5
Stim. stab., %	99.2
A&B average, dB	20.1
A-B average, dB	6.51
Response, dB	20.0
Reproducibility, %	97.8

TEOAE Frequencies (Left ear)

Freq., kHz	1	2	3	4	5
Repr., %	98.0	97.7	99.1	97.9	83.3
Signal, dB	14	13	17	8.3	-6.2
Noise, dB	-2.8	-2.7	-3.7	-8.3	-13
SNR, dB	17	16	20	17	6.9
OAE	✓	✓	✓	✓	✓

a

## Akustik Refleks

İNSB'si olan çocuklar ve yetişkinlerde stapes reflekslerinin anormal olduğu gözlenmiştir. İşitme eşikleri normal veya normale yakın olsa da, hastaların ipsilateral ve kontralateral refleksleri alınmamıştır. Bu olgunun altında yatan mekanizmalar araştırıldığında, İNSB hastalarında yüze taktil uyarın uygulandığında, akustik olmayan stapes refleksleri gözlenmiştir. Bu refleks arkının efferent komponentlerinin (fasiyal sinir ve stapedius kası) bozulmamış olduğunu göstermektedir. Bu nedenle, İNSB hastalarının afferent yolu (işitme siniri), stapedius kasını uyarabilmek için yeterince yüksek ve senkronize uyarın sağlamamaktadır[9].

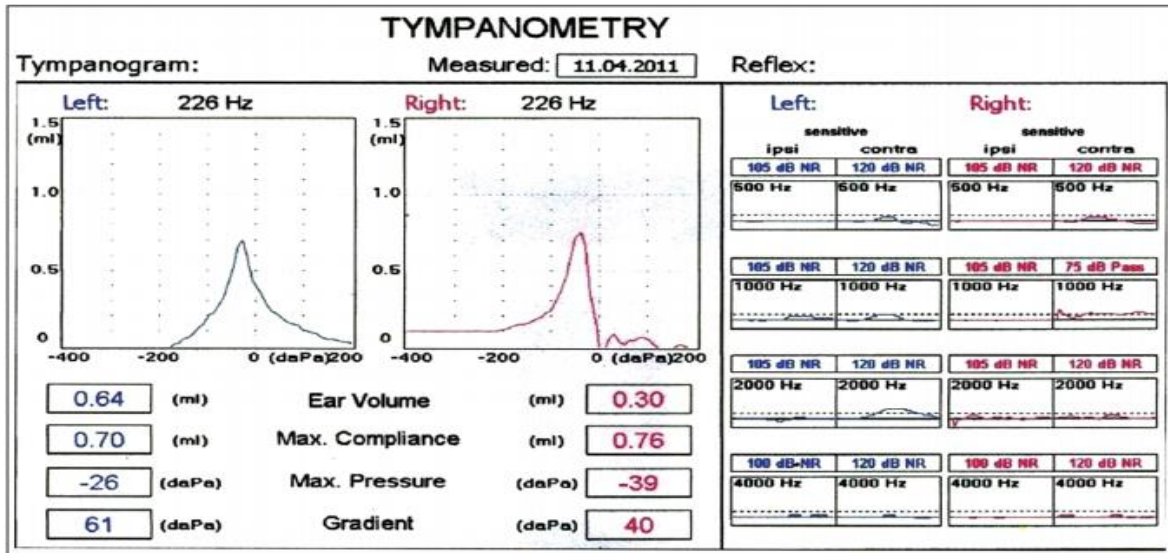
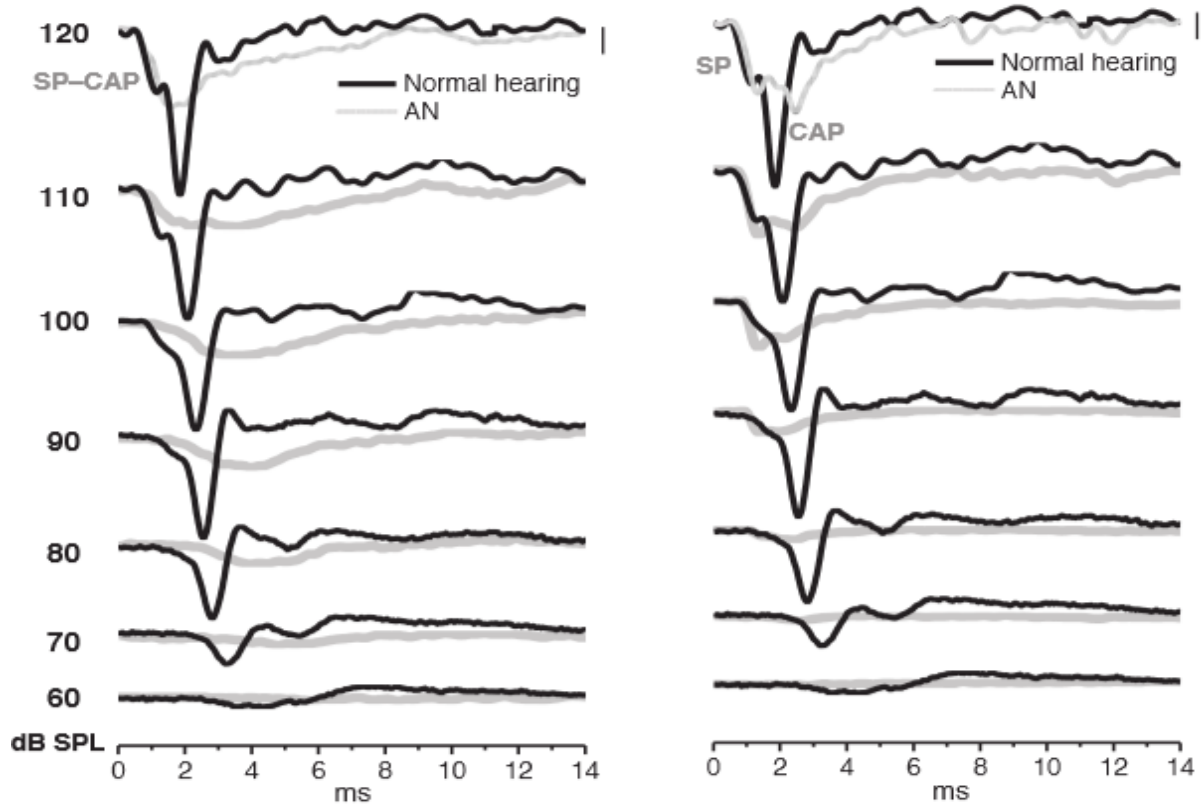


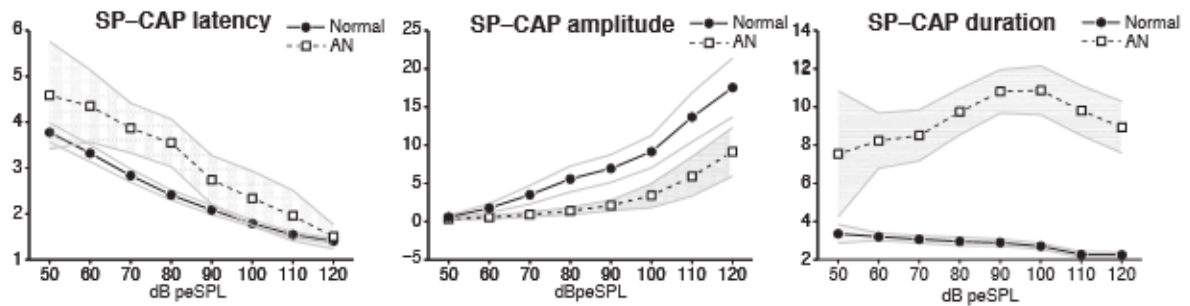
Figure 2: Tympanometry- Bilateral "A" type of curve, without ipsi and contralateral acoustic reflex. (Impression: No indication of middle ear pathology)

## ECochG

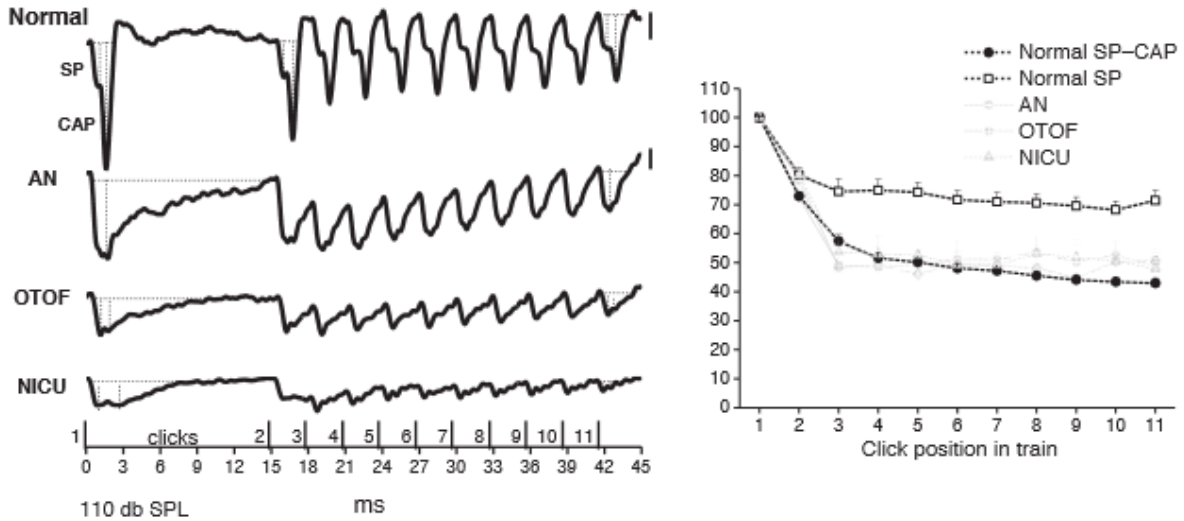
ECochG ile reseptör ve nöral cevap ayrıntılarını tanımlamak mümkün olduğu için İNSB hastalarının tanısında önem kazanmıştır. Böyle bir bilgi işitsel nöral bozukluğun nereden kaynaklandığının belirlenmesi ve rehabilitasyon stratejisinin doğru seçilmesi için çok önemlidir. Click uyaran cevabına pek çok ECochG paterni belirlenmiştir. Genel olarak, iç tüy hücre lezyonu SP anormalliği ile sonuçlanırken, ribbon sinapsı ve işitme sinir liflerindeki bozuklukta SP amplitüd ve latansı korunur, CAP parametresi ve morfolojisinde değişiklik meydana gelir. En sık karşılaşılan ECochG paterninden biri SP ve CAP komponentlerinin birbirinden ayrılmamış latansı uzamış negatif cevap alınmasıdır. Normal işiten hastalarla İNSB hastalarının cevapları karşılaştırıldığında, hastalarda SP-CAP potansiyellerinin amplitüdü azalmış, latansı gecikmiş ve durasyonunun arttığı gözlenmiştir[3].



Yukarıdaki tabloda siyah çizgi normal kulağı, gri çizgi işitsel nöropatili kulağı göstermektedir. Sol tarafta, normal cevapla birlikte nöropatili kulakta gecikmiş negatif cevapla beraber SP ve CAP komponenti ayrılmamıştır. Sağ tarafta ise başka bir hastada SP cevabından sonra yüksek şiddette negatif potansiyelli küçük CAP cevabı gösterilmiştir [3].



İşitsel nöropatili hastalarda CAP ve SP potansiyellerinin şiddet fonksiyonları. Ortalama SP-CAP latans, amplitüd ve durasyon %95 güven oranıyla (gölgeli kısım) İNSB hastaları ve normal işiten kişiler için hesaplanmıştır. Çoğu İNSB hastasında SP ve CAP ayrı belirlenemediği için, tüm ECochG cevabı tek cevap olarak alınmıştır (SP-CAP). Normal kişilerle karşılaştırıldığında, İNSB hastalarının cevap amplitüdlerinde düşüş, tepe latansında gecikme ve durasyonda artış görülmüştür [3].



Koklear potansiyellerinin adaptasyonu. ECoChG kayıtları 110 dB SPL'de bir normal işiten çocuk ve 3 İNSB hastasından kaydedilmiştir. Normal işiten kişide, CAP amplitüdü adaptasyondan sonra belirgin azalmışken SP azalması çok daha azdır. İNSB hastalarında SP-CAP amplitüdüleri belirgin şekilde azalmış ve adaptasyondan sonra cevap zayıflaması normal işiten kişilerle benzer bulunmuştur [3].

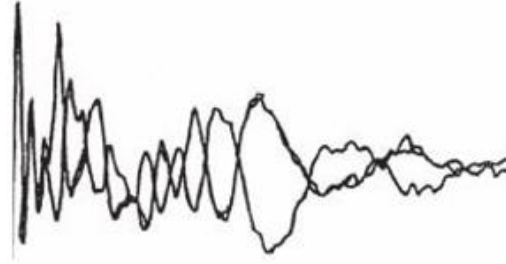
### Koklear Mikrofonik

Koklear mikrofonik, kokleadaki tüy hücrelerinin polarizasyon ve depolarizasyonu sonucu oluşan reseptör potansiyelidir. Bu nedenle, cevap prenördür ve uyarı verilince hiç gecikme gözlenmez veya çok az gecikme görülür. Koklear mikrofoninin dış tüy hücrelerinin aktivitesinden dolayı meydana geldiği düşünülmektedir. Eskiden koklear mikrofonik cevapları işitsel beyin sapı yanıtının erken bileşenleri ile karıştırılmıştır ve başlangıçta işitsel sinir tarafından üretildiğine inanılmıştır. Fakat, yanıt klinik olarak bariz yollarla sinirsel potansiyellerden farklıdır. En önemlisi, koklear mikrofonik uyarının fazına duyarlıdır ve uyarın fazı rarefactiondan condensationa değiştirildiğinde cevapta meydana gelen 180 derecelik faz değişiminden anlaşılabilir (Click uyaranda). Tersine, nöral cevaplar uyarın fazından etkilenmez. Koklear mikrofoninin kokleadaki saç hücrelerinin bütünlüğünü gösterme özelliği, işitsel nöropatinin belirlenmesinde çok önemli rol oynamaktadır. Normalde, sensörinöral işitme kaybı ile birlikte işitsel beyin sapı cevaplarının maksimum uyarın seviyesinde anormalliği veya yokluğu, normalde önemli koklear hasarın göstergesidir. Bu gibi durumlarda, koklear mikrofoninin bulunmaması gerekir. Mikrofoninin varlığı, belli bir derecede dış tüy hücrelerinin varlığını gösterir ve ABR cevaplarının yokluğu ile birlikte olduğunda bize nöral iletimde bir sorun olduğunu gösterir[3].

**GOOD neural synchrony, ABR**  
preceded by cochlear microphonic



**POOR neural synchrony, only**  
cochlear microphonic present



## ASSR

ASSR, işitsel uyarılmış potansiyellere ABR'ye benzer şekilde uzak alan elektrotlarla kaydedilen elektrofizyolojik cevaplardır. Pek çok çalışma ASSR'nin, çok ileri derece işitme kaybına sahip kişilerde ABR elde edilemediği zaman, kişinin işitmesiyle ilgili daha iyi bilgi edinebilmek için kullanışlı olduğunu göstermiştir. Başka yapılan çalışmada da, ASSR'nin İNSB hastalarında eşik belirlenmesinde uygun olmadığı görülmüştür. İNSB hastalarında ASSR cevaplarının saf ses eşikleri ile uyumlu olmadığı belirlenmiştir [10].

## Kortikal Potansiyeller

ABR'nin yokluğu veya bozukluğuna rağmen, orta latans cevapları, kortikal işitsel uyarılmış cevaplar, mismatchnegativity ve P300 kognitif potansiyeli bazı çocuk ve yetişkinlerde gözlenmiştir. Bu potansiyellerin gözlenme sebebi ABR ye göre senkronize uyarılmaya daha az bağımlı olmalarıdır [11]. Yapılan diğer çalışmalarda ise işitsel nöropatisi olan hastalarda işitsel geç uyarılmış potansiyelerdeki (LAEP) N1 dalgasının amplitüdünün azaldığı, latansının ise anlamlı düzeyde geciktiği gözlenmiştir[6]. Kortikal potansiyeller kişinin implanttan fayda görüp görmeyeceğinin tahmininde kullanılabilir.

## İNSB Yönetimi

### Amplifikasyon

İNSB olan hastalara, özellikle çocuklara işitme cihazlarının uygulaması halen tartışmalı bir konudur. Başlıca iki konu üzerinde durulmaktadır. İlki, dış tüy hücresi fonksiyonu ile birlikte kokleaya zarar verme ihtimalidir. İkincisi İNSB'li hastalarda konvansiyonel amplifikasyonun daha yüksek sesle uyarı yollamasının nöropati probleminin çözümü olmamasıdır. Kalıcı dış tüy hücresi hasarı olabileceğinden işitme cihazı kullanan İNSB hastalarının otoakustik emisyon cevaplarının dikkatlice izlenmesi gerektiği önerilmiştir.

Amplifikasyon uygulama önerileri

1. Kişinin konuşma seslerini yakalama imkanı az ise FM önerilmez.
2. Çocuklarda davranışsal odyometri sonuçlarına göre fitting yapılmalıdır.
3. Hasta uygun ise, amplifikasyon mümkün olduğunca erken uygulanmalıdır.

Özet olarak, İNSB olan erişkin bireylerde amplifikasyonun algısal avantajı az olduğu veya hiç olmadığı halde, bazı kanıtlar, etkilenen çocukların bir bölümünün konvansiyonel işitme cihazlarından fayda sağladığını göstermektedir. Yüksek ses seviyelerine uzun süre maruz kalınması koklear hasara sebep olabilir ancak bu aşamada amplifikasyonun İNSB'li çocuklarda kalıcı bir eşik kayması veya hatta dış tüy hücresi fonksiyonunda kalıcı değişikliklerle sonuçlandığına dair güçlü bir kanıt yoktur[11].

## **Koklear İmplant**

İmplant ameliyatında kokleadaki yapılara zarar verme riskine ve sonucun belirsizliğine rağmen dünyada pek çok İNSB'si olan çocuk ve yetişkinde implant ameliyatı yapılmıştır. Koklear implant kullanımı denemeye değer olarak gözüktüğü de, sonuçlar farklılık göstermektedir[12].

Koklear implant doğrudan spiral gangliyonu uyardığı için dendrit hasarında implanttan fayda görülür. Spiral gangliyonların veya sinirin yokluğunda ise implanttan fayda görme ihtimali çok azdır[12].

Koklear implantın başarılı olup olamayacağına göstergesi ABR ve promontoryum uyarımı sonucu elde edilen cevaba bağlıdır. Cevap elde edilenlerin, elde edilmeyenlerden daha iyi konuşma algısına sahip olduğu belirlenmiştir[12].

İmplantlı İNSB hastaları ile yapılan çalışmada, bu kişilerin konuşmayı ayırt etme yeteneğinin, S/N işitme kaybı olup implant kullanan kişilerle aynı seviyede olduğu gözlenmiştir[12].

Çocukların pek çoğunun implanttan sonra konuşma algısı ilerlemiştir fakat bu herkes için geçerli değildir. İşitsel eğitim ve destek implantlı İNSB hastası için çok önemlidir. Anahtar faktörler kişinin yaşı ve dil seviyesidir. İşitsel eğitim, kişinin yaşına ve dil durumuna uygun seviyeden başlamalı ve gittikçe zorlaştırılmalıdır[12].

Büyük çocuklar ve yetişkinlerde seçim saf ses odyometrisi ve işitme cihazıyla birlikte konuşma test sonuçlarına göre implant adayları belirlenmektedir[12].

### **İmplant uygulama önerileri**

1. İmplant konuşma seslerini alamayan bütün çocuklara önerilmelidir. Odyometrik kriterleri sensörinöral işitme kaybı olan kişilerle aynı olmalıdır.

2. Saf ses eşikleri normal-orta derecede olan kişiler eğer konuşma algıları ve işitsel işlemleri önemli derecede sorunluysa ve amplifikasyondan fayda görülmediyse implant düşünülmelidir[11].

## **FM Sistem**

Sınıf, araba veya restoran gibi gürültülü ortamlarda İNSB'li kişiler için FM sistem kullanımı (tek başlarına veya diğer cihazlarla birlikte) yararlıdır. İNSB'de gürültü varlığında işitsel sisteme daha net bir sinyal vermede yararlı olabilir[12].

## Kaynakça

1. Roush, P., Frymark, T., Venediktov, R., & Wang, B. (2011). Audiologic management of auditory neuropathy spectrum disorder in children: a systematic review of the literature. *American Journal of Audiology*.
2. Manchaiah, V. K., Zhao, F., Danesh, A. A., & Duprey, R. (2011). The genetic basis of auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). *International journal of pediatric otorhinolaryngology*, 75(2), 151-158.
3. Katz, J.(2015)Handbook of clinical audiology: Chapter 14 (7. Baskı) USA:Wolters Kluwer Health
4. Gelfrand S. A. (2016) Essential of audiology Chapter 6 (4.Baskı) New York: Thieme
5. Atılgan, A., Öztürk, S., & Binnetoğlu, A. (2018). Unilateral İşitsel Nöropati Spektrum Bozukluğu'nda Koklear Sinir Agenezisi: Olgu Sunumu.
6. Picton T.W.(2011) Human auditory evoked potentials Chapter 15 (1. Baskı) San Diego: Plural Publishing
7. Stach B. A. (2010) Clinical audiology: an introduction Chapter 4 (2. Baskı) United States: Delmar Cengage Learning
8. British Society of Audiology (2019) Assessment and Management of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) in Young Infants. Reading: British Society of Audiology. Agarwal, V.,Varshney, S., Bist, S. S., Bhagat, S., Mishra, S., &Jha, V. (2012). Auditory Neuropathy/Auditory dyssynchrony- An underdiagnosed condition: A case report with review of literature. *IndianJournal of Otology*, 18(3), 156.
9. Emara, A. A.,&Gabr, T. A. (2010). Auditory Steady State Response in Auditory Neuropathy. *TheJournal of Laryngology&Otology*, 124(09), 950-956.
10. Seewald, R. C.,&Tharpe, A. M. (2011). *Comprehensive handbook of pediatric audiology*. PluralPub..
11. Musiek, F. E., Baran, J. A., Shinn J. B., &Jones, R. (2011). *Disorders of theauditorysystem*. Plural Publishing.
12. Hood, L. J. (2015). Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony Disorder: Diagnosis and Management. *OtolaryngologicClinics of North America*, 48(6), 1027-1040