

# Down Sendromlu Hastalarda Odyolojik Değerlendirme: Tanımlayıcı Araştırma

## Audiological Assessment of Patients with Down Syndrome: A Descriptive Study

<sup>ID</sup> Ahsen KARTAL<sup>a</sup>, <sup>ID</sup> Ayça ÇİPRUT<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Marmara Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları BD, İstanbul, Türkiye

<sup>b</sup>Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları BD, İstanbul, Türkiye

Bu çalışma, Marmara Odyoloji Günleri-2021 Toplantısı'nda (10-11 Nisan 2021, Online) sözlü olarak sunulmuştur.

**ÖZET Amaç:** Çalışmamızın amacı, hastanemiz odyoloji bilim dalına başvuran Down sendromlu hastaların odyolojik test bulgularını incelemek ve bu hastaların, normal işitme ve işitme kaybı oranını belirlemektir. **Gereç ve Yöntemler:** Ocak 2012 ve Aralık 2020 tarihleri arasında Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Odyoloji Bilim Dalına başvuran Down sendromlu hastaların, odyolojik değerlendirme sonuçları retrospektif olarak incelenmiştir. Çalışmaya, 0-18 yaş (yaş ortalaması: 3,67±3,46) arasında 45 kız, 70 erkek olmak üzere toplam 115 Down sendromlu hasta dâhil edilmiştir. Çalışmaya dâhil edilen hastalarda yenidoğan işitme taraması, timpanometri, otoakustik emisyon, işitsel beyin sapı yanıtları ve davranım odyometri sonuçları değerlendirilmiştir. **Bulgular:** Çalışmaya dâhil edilen hastalar, yenidoğan işitme taraması bakımından incelendiğinde, 97 hastaya yenidoğan işitme taraması yapılmıştır. Yenidoğan işitme taraması uygulanan 194 kulaktan, 52'si taramadan geçmiş ve 142 kulak taramadan kalmıştır. Toplam 125 kulakta Tip B, 60 kulakta Tip A, 29 kulakta Tip As, 14 kulakta Tip C ve 2 kulakta Tip Ad timpanogram gözlenmiştir. Toplam 52 kulakta otoakustik emisyon elde edilip; 178 kulakta otoakustik emisyon elde edilmemiştir. Hastaların 18'inde işitme eşikleri, bilateral normal sınırlarda gözlenmiştir. Hastaların 72'sinde bilateral ve 25'inde unilateral olmak üzere toplam 97 hastada işitme kaybı olduğu belirlenmiştir. **Sonuç:** Sonuç olarak Down sendromu, işitme kaybı için bir risk faktörüdür. Hastalarda, iletim tip işitme kaybı görülebileceği gibi sensorinöral ve mikst işitme kaybı da görülebilmektedir. Uzun süreli kalıcı iletim tip işitme kaybı olan hastalara; işitsel girdi sağlanabilmesi, konuşma ve dil gelişiminin etkilenmemesi açısından işitsel amplifikasyon önerilmelidir. Ek olarak bu hastalarda, konuşma ve dil gelişiminin sağlanabilmesi için işitsel rehabilitasyon önerilmelidir.

**ABSTRACT Objective:** The aim of our study are to examine the audiological test results of patients with Down syndrome who applied to the audiology department and to determine the normal hearing and hearing loss rate of these patients. **Material and Methods:** A retrospective review of the results of audiological examinations was conducted for patients with Down syndrome between the years 2012 and 2020 at the Department of Audiology, Marmara University Faculty of Medicine. The subjects consisted of 115 Down syndrome (45 female and 70 male) patients between the ages of 0-18 years (mean age: 3.67±3.46). Patients included in the study had their newborn hearing screening, tympanometry, otoacoustic emission, auditory brainstem responses, and behavioural audiometry results evaluated. **Results:** Newborn hearing screening was examined on the patients included in the study; 97 of them patients were performed newborn hearing screening. Of the 194 ears that were performed newborn hearing screening, 52 ears passed and 142 ears failed. Type B tympanograms were detected in 125 ears, Type A in 60 ears, Type As in 29 ears, Type C in 14 ears, and Type Ad in 2 ears. While otoacoustic emission was obtained in 52 ears, it was not obtained in 178 ears in total. Hearing thresholds were within the normal range bilaterally in 18 patients. Hearing loss was noted in 97 patients, of whom 72 were bilateral and 25 were unilateral. **Conclusion:** In summary, Down syndrome is a risk factor for hearing loss. Patients may have conductive hearing loss as well as sensorineural and mixed hearing loss. Patients with permanent conductive hearing loss should be offered auditory amplification to provide auditory input. In these patients, auditory rehabilitation should be recommended to ensure speech and language development.

**Anahtar Kelimeler:** Down sendromu; işitme kaybı; akustik direnç testleri; saf ses odyometri; uyarılmış potansiyeller, işitsel, beyin sapı

**Keywords:** Down syndrome; hearing loss; acoustic impedance tests; pure-tone audiometry; evoked potentials, auditory, brain stem

**Correspondence:** Ahsen KARTAL

Marmara Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları BD, İstanbul, Türkiye

**E-mail:** ahsen.kartal@gmail.com



Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri Journal of Health Sciences.

**Received:** 21 Aug 2021

**Received in revised form:** 20 Sep 2021

**Accepted:** 21 Sep 2021

**Available online:** 24 Sep 2021

2536-4391 / Copyright © 2022 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Down sendromu (DS), yaygın olarak görülen konjenital kromozom anomalisidir. Amerika Birleşik Devletleri'nde, kromozomal bozukluk ve zihinsel engelliliğin en yaygın nedeni olarak kabul edilmektedir.<sup>1</sup> Ayrıca her 700 bebekten 1'inin DS'li olarak doğduğu ve DS insidansının 6.000 olduğu belirtilmiştir.<sup>2</sup> Türkiye'de ise DS prevalansı, 1.000 doğumda 13,87 olarak bildirilmiştir.<sup>3</sup>

DS; gelişimsel gerilik, karakteristik yüz özellikleri, hipotoni ve büyüme gecikmesi ile karakterizedir.<sup>4,5</sup> Bu sendrom ile konjenital kalp hastalıkları, tiroid, gastrointestinal hastalıklar, görme bozukluğu, orta kulak enfeksiyonları ve işitme kaybı gibi çeşitli klinik durumlar ortaya çıkabilmektedir.<sup>6,7</sup> DS'li çocukların işitme kaybı insidansının daha yüksek olduğu ve bu çocukların büyük bir çoğunluğunun işitme kaybından etkilendiği bilinmektedir.<sup>4,5,8</sup>

Bu hastalarda, dış kulak kanalının dar olması, östaki disfonksiyonu ve kronik otitis media öykülerinin olması gibi faktörler, iletim tip işitme kaybı riskini artırmaktadır.<sup>8,9</sup> Ogando ve ark., medikal tedaviye rağmen DS'li hastaların %38-78'inde kalıcı iletim tip işitme kaybı olduğunu bildirmiştir.<sup>10</sup> Ayrıca bazı çalışmalar, bu hastalarda sensörinöral ve mikst işitme kaybının da görülebileceğini bildirmiştir.<sup>11-13</sup> Ancak DS'de, sensörinöral ve mikst işitme kaybı prevalansı net olarak bilinmemektedir. Çalışmalar, DS'li hastalardaki sensörinöral işitme kaybı prevalansının %1,8-4,5; mikst işitme kaybı prevalansının ise %4-20 arasında değişebileceğini göstermiştir.<sup>11,13</sup>

Literatür incelendiğinde, ülkemizde DS ve odyolojik test bulgularını inceleyen az sayıda çalışma bulunmaktadır. Bu kapsamda çalışmamızın birincil amacı; hastanemiz odyoloji bilim dalına başvuran DS'li hastaların odyolojik test bulgularını incelemektir. İkincil amacımız ise DS'li hastalarımızın normal işitme ve işitme kaybı oranını belirlemektir.

## GEREÇ VE YÖNTEMLER

Çalışmamız için etik kurul onayı, 7.5.2021 tarihinde Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulundan 09.2021.592 protokol koduyla alınmıştır. Bu çalışma, Helsinki Deklarasyonu Prensipleri'ne uygun olarak yürütülmüştür.

## BİREYLER

Ocak 2012 ve Aralık 2020 tarihleri arasında Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Odoloji Bilim Dalına başvuran DS'li hastaların, odyolojik değerlendirme sonuçları retrospektif olarak incelenmiştir.

Çalışmada, 0-18 yaş (minimum: 3 ay/maksimum: 17 yaş; yaş ortalaması: 3,67±3,46) arasındaki hastalar yer almaktadır. Çalışmaya, pediatri ve yenidoğan hekimleri tarafından trizomi 21 tanısı konulan 45 kız, 70 erkek olmak üzere toplam 115 DS'li hasta dâhil edilmiştir. Ek problemi olan hastalar, çalışma dışı bırakılmıştır.

## ODYOLOJİK DEĞERLENDİRME

Çalışmaya dâhil edilen hastalarda yenidoğan işitme taraması, timpanometri, otoakustik emisyon, işitsel beyin sapı yanıtları ve davranım odyometrisi sonuçları değerlendirilmiştir.

**Yenidoğan işitme taraması:** Hastanın doğduğu yıl içerisinde geçerli olan yenidoğan işitme taraması protokolüne göre tarama yapılmıştır. Çalışma kapsamında hasta dosyasında belirtilen tarama sonucunda, yalnızca tek kulaktan geçen ve bilateral kalan hastalar yenidoğan işitme taramasından kaldı; bilateral geçen hastalar ise yenidoğan işitme taramasından geçti olarak kabul edilmiştir.

**Timpanometri:** Ölçümler, Interacoustic AT235 (Interacoustic, Middelfart, Danimarka) immitansmetre ile gerçekleştirilmiştir. Test sırasında 6 aydan küçük olan bebekler yüksek frekans (1.000 Hz), 6 aydan büyük olan bebekler ise alçak frekans (226 Hz) prob ton kullanılarak değerlendirilmiştir. Timpanogram sonuçları, Jerger sınıflamasına göre incelenmiştir.<sup>14</sup>

**Otoakustik emisyon:** Otodynamics Echoport 292 (Otodynamics, Hatfield, U.K.) cihazı ile yapılmıştır. Distorsiyon ürünü otoakustik emisyon, 1; 1,5; 2; 3; 4 ve 6 kHz frekans bantlarında kaydedilmiştir. Kayıtlarda en az 3 frekans bandında sinyal gürültü oranının 6 dB ve üzerinde olması durumunda, otoakustik emisyon var olarak kabul edilmiştir.

**İşitsel beyin sapı yanıtları:** Interacoustic Eclipse EP15 (Interacoustic, Middelfart, Danimarka) klinik işitsel beyin sapı yanıtları cihazı ile yapılmıştır. Klik, tonal ve kemik işitsel beyin sapı yanıtları sonuçları incelenmiştir. Klik işitsel beyin sapı yanıtlarında, V. dalga gözlenen en düşük uyaran şiddeti eşik olarak

kabul edilmiştir. Tonal işitsel beyin sapı yanıtları, 500, 1000, 2000 ve 4000 Hz frekanslarında kaydedilmiştir. Hastada Tip B timpanogram elde edilmesi ve klik işitsel beyin sapı yanıtlarında, I-III-V. dalga latanslarının uzaması durumunda kemik işitsel beyin sapı yanıtları gerçekleştirilmiştir.

**Davranım Odyometrisi:** Interacoustic AC40 (Interacoustic, Middelfart, Danimarka) klinik odyometre cihazı ile yapılmıştır. İşitme eşikleri, hastaların yaşına ve bilişsel durumuna uygun olarak görsel pekiştirilebilir odyometri ve oyun odyometrisi ile belirlenmiştir. Davranım odyometrisi, 0,50-4 kHz frekansları arasında yapılmıştır. Saf ses ortalaması 3 (0,5; 1 ve 2 kHz) frekansta hesaplanmıştır. Hastanın yaşı ve bilişsel durumu göz önüne alınarak, konuşma testleri (konuşmayı anlama eşiği, konuşmayı fark etme eşiği ve konuşmayı anlama testi) uygulanmıştır.

Davranım odyometrisi ve işitsel beyin sapı yanıtları sonucunda, işitme kaybı derecesinin belirlenmesi için Goodman sınıflaması kullanılmıştır.<sup>15</sup>

## İSTATİSTİKSEL ANALİZ

Test sonuçlarının ortalama, standart sapma ve yüzdelik değerleri, IBM SPSS 22.0 programı kullanılarak hesaplanmıştır.

## BULGULAR

### YENİDOĞAN İŞİTME TARAMASI SONUÇLARI

Çalışmaya dâhil edilen hastalar, yenidoğan işitme taraması bakımından incelendiğinde, 18 hasta haricinde 97 hastaya (194 kulak) yenidoğan işitme taraması yapılmıştır. Yenidoğan işitme taraması uygulanan 194 kulaktan 52'si (%26,80) taramadan geçmiş, 142'si (%73,20) ise taramadan kalmıştır. Taramadan kalan 142 kulağın 70'i (%49,30) sağ, 72'si (%50,70) ise sol kulaktan oluşmaktadır. Sonuç olarak yenidoğan işitme taraması yapılan 97 hastadan 18'i (%18,56) taramadan geçmiş, 79'u (%81,44) ise taramadan kalmıştır.

### TİMPANOGRAM SONUÇLARI

Timpanometri sonuçları incelendiğinde, hastalarda farklı timpanogram tipleri elde edilmiştir (Tablo 1). Toplam 125 (%54,35) kulakta Tip B, 60 (%26,09) kulakta Tip A, 29 (%12,61) kulakta Tip As, 14 (%6,09) kulakta Tip C ve 2 (%0,87) kulakta Tip Ad timpanogram gözlenmiştir.

**TABLO 1:** Hastalara ait timpanogram sonuçları.

	Sağ kulak (n)	Sol kulak (n)	Toplam (n)
Tip A	28 (%24,30)	32 (%27,80)	60 (%26,09)
Tip As	15 (%13,00)	14 (%12,20)	29 (%12,61)
Tip Ad	1 (%0,90)	1 (%0,90)	2 (%0,87)
Tip B	63 (%53,80)	62 (%53,90)	125 (%54,35)
Tip C	8 (%7,00)	6 (%5,20)	14 (%6,09)
Toplam	115 (%100)	115 (%100)	230 (%100)

### OTOAKUSTİK EMİSYON SONUÇLARI

Hastalara yapılan otoakustik emisyon sonuçları incelendiğinde, 52 (%22,61) kulakta otoakustik emisyon elde edilmiş olup; 178 (%77,39) kulakta otoakustik emisyon elde edilmemiştir. Otoakustik emisyon elde edilmeyen 178 kulağın; 87'si (%48,88) sağ, 91'i (%51,12) ise sol kulaktan oluşmaktadır.

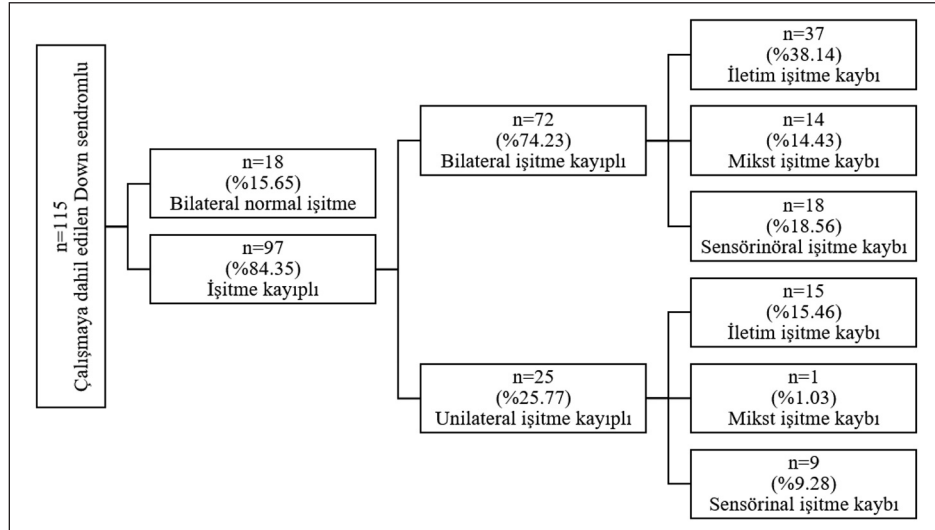
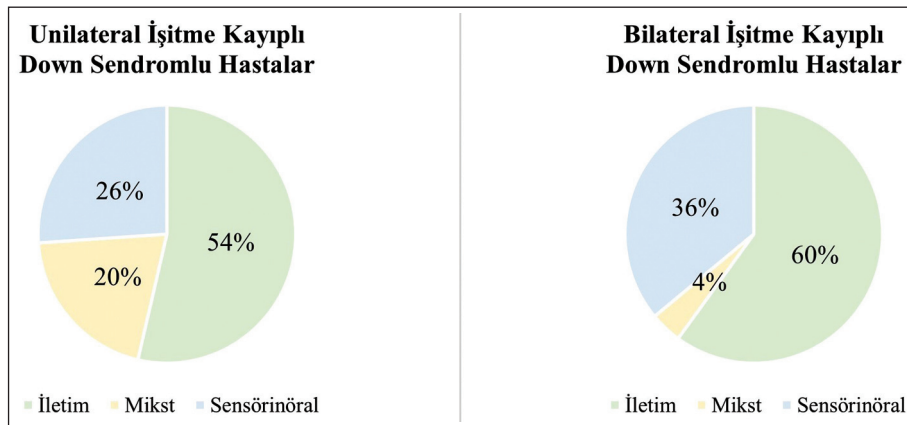
### DAVRANIM ODYOMETRİSİ VE İŞİTSEL BEYİN SAPI YANITLARI SONUÇLARI

Davranım odyometrisi ve işitsel beyin sapı yanıtları test sonuçları incelendiğinde, hastalara ait çeşitli işitme kaybı dereceleri ve tipleri gözlenmiştir (Tablo 2). Hastaların 88'ine işitsel beyin sapı yanıtları, 6'sına davranım odyometrisi, 21'ine davranım odyometrisi ve işitsel beyin sapı yanıtları uygulanarak tanı konulmuştur. Test sonuçlarına göre 61 (%26,52) kulakta normal işitme saptanmıştır. Toplam 55 (%23,91) kulakta çok hafif, 47 (%20,43) kulakta hafif, 40 (%17,39) kulakta orta, 13 (%5,65) kulakta ileri ve 14 (%6,09) kulakta çok ileri derecede işitme kaybı belirlenmiştir. Hastalar, işitme kayıplarının tipleri bakımından değerlendirildiğinde ise toplam 91 (%39,57) kulakta iletim, 31 (%13,48) kulakta mikst ve 47 (%20,43) kulakta sensörinöral işitme kaybı gözlenmiştir (Tablo 2).

Çalışmaya dâhil edilen toplam 115 hastadan 18'inde (%15,65) işitme eşikleri bilateral normal sınırlarda gözlenmiştir. Hastaların 72'sinde (%74,23) bilateral ve 25'inde (%25,77) unilateral olmak üzere toplam 97 (%84,35) hastada işitme kaybı olduğu belirlenmiştir. Bilateral ve unilateral işitme kayıplı hastaların işitme kaybı tiplerine ait detaylar Şekil 1 ve Şekil 2'de gösterilmiştir. Ancak bilateral işitme kaybı olan 3 hastaya ait bilgiler Şekil 1'de yer almamaktadır. Bu hastalardan birincisinde sağ kulakta iletim, sol

**TABLO 2:** Katılımcıların işitme kaybı derecesi ve tipine ait bilgiler.

		Sağ kulak (n)	Sol kulak (n)	Toplam (n)
İşitme kaybı derecesi	Normal	32 (%27,83)	29 (%25,22)	61 (%26,52)
	Çok hafif	29 (%25,22)	26 (%22,61)	55 (%23,91)
	Hafif	21 (%18,26)	26 (%22,61)	47 (%20,43)
	Orta	19 (%16,52)	21 (%18,26)	40 (%17,39)
	İleri	7 (%6,09)	6 (%5,22)	13 (%5,65)
	Çok ileri	7 (%6,09)	7 (%6,09)	14 (%6,09)
	<b>Toplam</b>	<b>115 (%100)</b>	<b>115 (%100)</b>	<b>230 (%100)</b>
İşitme kaybı tipi	Normal	24 (%20,87)	23 (%20,00)	47 (%20,43)
	İletim patolojisi	8 (%6,96)	6 (%5,22)	14 (%6,09)
	İletim	46 (%40,00)	45 (%39,13)	91 (%39,57)
	Mikst	14 (%12,17)	17 (%14,78)	31 (%13,48)
	Sensörinöral	23 (%20,00)	24 (%20,87)	47 (%20,43)
	<b>Toplam</b>	<b>115 (%100)</b>	<b>115 (%100)</b>	<b>230 (%100)</b>

**ŞEKİL 1:** Down sendromlu hastaların işitme kaybı tiplerine ait bilgiler.**ŞEKİL 2:** Unilateral ve bilateral işitme kayıplı Down sendromlu hastaların oranları.

kulakta mikst işitme kaybı; ikincisinde sağ kulakta sensörinöral, sol kulakta iletim işitme kaybı; üçüncüsünde ise sağ kulakta sensörinöral, sol kulakta mikst işitme kaybı saptanmıştır.

İşitme kayıplı hastaların yenidoğan işitme taraması sonuçları incelendiğinde, işitme eşikleri bilateral normal olan 18 hastadan 6'sı yenidoğan işitme taramasından geçmiş, 11'i kalmış ve 1'ine yenidoğan işitme taraması yapılmamıştır. Bilateral iletim tip işitme kaybı olan 2 hasta taramadan geçmiş, 31 hasta taramadan kalmış ve 4 hastaya yenidoğan işitme taraması yapılmamıştır. Bilateral mikst işitme kaybı olan 14 hastadan 1'i taramadan geçmiş, 10'u taramadan kalmış ve 3 hastaya yenidoğan işitme taraması yapılmamıştır. Bilateral sensörinöral işitme kaybı olan 18 hastanın ise 3'ü taramadan geçmiş, 11'i taramadan kalmış, 4'üne yenidoğan işitme taraması yapılmamıştır.

Çalışmaya dâhil edilen hastalarda davranım odometryrisi ve işitsel beyin sapı yanıtları sonuçları incelendiğinde, bilateral normal işitmeye sahip ve işitme kaybı olan hastalara ait test sonuçları **Tablo 3** ve **Tablo 4**'te gösterilmiştir.

## TARTIŞMA

Çalışmamızın amacı, bölümümüze başvuran DS'li hastaların odyolojik test bulgularını incelemek ve bu hastaların, normal işitme ve işitme kaybı oranını belirlemektir. Bu amaç doğrultusunda, kliniğimizde yapılan odyolojik test bulguları retrospektif olarak incelenmiş olup; hastaların %15,65'inde bilateral normal işitme ve %84,35'inde işitme kaybı olduğu

saptanmıştır. Roizen ve ark., 2 ay-3,5 yaş arasındaki 47 DS'li çocuğun; %34'ünün işitmesinin normal, %28'inin unilateral ve %38'inin bilateral işitme kaybına sahip olduğunu bildirmiştir.<sup>16</sup> Manickam ve ark. ise DS'li 54 çocuğa yaptıkları odyolojik değerlendirme sonucunda, normal işitme oranını %38-44, sensörinöral ve mikst tip işitme kaybı oranını ise %9-11 olarak belirtmiştir.<sup>17</sup>

DS'li hastalar, anatomik faktörler sebebiyle sıklıkla orta kulak problemleri yaşamaktadırlar. Hastaların çoğunda, medikal tedavi gerektiren otitis media öyküsü bulunmaktadır.<sup>5,18,19</sup> Bu hastalarda, otitis media öyküleri sebebiyle timpanostomi tüpü yerleşimleri sonucunda kolesteatoma kadar ilerleyen komplikasyonlar görülebilmektedir. Bu sebepler, DS'li hastalarda yüksek oranda iletim tip işitme kaybı görülmesine neden olmaktadır. Paulson ve ark., DS'li hastaların %83-88'inde iletim tip işitme olduğunu aktarmaktadır.<sup>9</sup> De Schrijver ve ark. ise iletim tip işitme kaybı prevalansının %38-78 arasında değiştiğini belirtmiştir.<sup>13</sup> Çalışmamızda, bilateral iletim tip işitme kaybı oranı %38,14; unilateral iletim tip işitme kaybı oranı %15,46 olarak bulunmuştur.

Park ve ark. çalışmalarında, yeni doğan 332 DS'li bebeği değerlendirerek normal işitme oranını %42,5; işitme kaybı oranını %46,1 olarak belirtmiştir.<sup>11</sup> İşitme kaybı olan hastaların %88,2'sinde iletim tip, %3,9'unda sensörinöral ve %2'sinde mikst işitme kaybı saptamışlardır.<sup>11</sup> Park ve ark., normal işitme oranını çalışmamıza kıyasla daha yüksek bulmuştur. Bu oranın, çalışmaya dâhil edilen birey sayısının fazla olması ve örneklem grubunun yalnızca yenidoğanlardan oluşmasından kaynaklandığını düşünmekteyiz.

**TABLO 3:** Hastaların davranım odometryrisi sonuçları.

		Ortalama±SS (dB HL)	Minimum (dB HL)	Maksimum (dB HL)
Bilateral normal işitme	SSO <sub>Sağ kulak</sub>	20,00±0,00	20,00	20,00
	SSO <sub>Sol kulak</sub>	25,00±0,00	25,00	25,00
Bilateral iletim işitme kaybı	SSO <sub>Sağ kulak</sub>	36,80±11,73	23,00	50,00
	SSO <sub>Sol kulak</sub>	38,20±9,95	30,00	53,00
Bilateral mikst işitme kaybı	SSO <sub>Sağ kulak</sub>	80,00±0,00	80,00	80,00
	SSO <sub>Sol kulak</sub>	82,00±0,00	82,00	82,00
Bilateral sensörinöral işitme kaybı	SSO <sub>Sağ kulak</sub>	64,00±15,39	45,00	85,00
	SSO <sub>Sol kulak</sub>	64,00±15,39	45,00	85,00

SS: Standart sapma; SSO: Saf ses ortalaması.

**TABLO 4:** Hastaların klik ve tonal işitsel beyin sapı yanıtları sonuçları.

			Ortalama±SS	Minimum	Maksimum
Bilateral normal işitme	Klik işitsel beyin sapı yanıtları (dB nHL)	Sağ kulak	20,00±0,00	20,00	20,00
		Sol kulak	21,81±4,04	20,00	30,00
		1 kHz <sub>Sağ</sub> kulak	23,33±5,00	20,00	30,00
		1 kHz <sub>Sol</sub> kulak	26,66±7,07	20,00	40,00
	Tonal işitsel beyin sapı yanıtları (dB nHL)	2 kHz <sub>Sağ</sub> kulak	20,00±0,00	20,00	20,00
		2 kHz <sub>Sol</sub> kulak	20,00±0,00	20,00	20,00
		4 kHz <sub>Sağ</sub> kulak	20,00±0,00	20,00	20,00
		4 kHz <sub>Sol</sub> kulak	20,00±0,00	20,00	20,00
Bilateral iletim işitme kaybı	Klik işitsel beyin sapı yanıtları (dB nHL)	Sağ kulak	39,69±12,55	20,00	70,00
		Sol kulak	43,03±13,28	20,00	70,00
		1 kHz <sub>Sağ</sub> kulak	48,46±15,15	30,00	90,00
		1 kHz <sub>Sol</sub> kulak	51,53±16,65	30,00	90,00
	Tonal işitsel beyin sapı yanıtları (dB nHL)	2 kHz <sub>Sağ</sub> kulak	36,00±15,16	20,00	60,00
		2 kHz <sub>Sol</sub> kulak	52,00±10,95	40,00	60,00
		4 kHz <sub>Sağ</sub> kulak	39,33±12,22	20,00	60,00
		4 kHz <sub>Sol</sub> kulak	42,50±15,70	20,00	70,00
Bilateral mikst işitme kaybı	Klik işitsel beyin sapı yanıtları (dB nHL)	Sağ kulak	60,00±14,71	40,00	90,00
		Sol kulak	58,46±13,44	40,00	90,00
		1 kHz <sub>Sağ</sub> kulak	70,00±15,81	40,00	100,00
		1 kHz <sub>Sol</sub> kulak	69,23±14,97	40,00	100,00
	Tonal işitsel beyin sapı yanıtları (dB nHL)	2 kHz <sub>Sağ</sub> kulak	55,00±21,21	40,00	70,00
		2 kHz <sub>Sol</sub> kulak	50,00±14,14	40,00	60,00
		4 kHz <sub>Sağ</sub> kulak	53,75±11,87	30,00	70,00
		4 kHz <sub>Sol</sub> kulak	55,00±11,95	40,00	80,00
Bilateral sensörinöral işitme kaybı	Klik işitsel beyin sapı yanıtları (dB nHL)	Sağ kulak	58,75±25,52	20,00	100,00
		Sol kulak	55,62±26,57	20,00	100,00
		1 kHz <sub>Sağ</sub> kulak	62,50±22,65	30,00	100,00
		1 kHz <sub>Sol</sub> kulak	59,33±21,20	30,00	90,00
	Tonal işitsel beyin sapı yanıtları (dB nHL)	2 kHz <sub>Sağ</sub> kulak	40,00±28,28	20,00	60,00
		2 kHz <sub>Sol</sub> kulak	30,00±10,00	20,00	40,00
		4 kHz <sub>Sağ</sub> kulak	64,11±28,51	20,00	100,00
		4 kHz <sub>Sol</sub> kulak	62,35±31,72	20,00	100,00

SS: Standart sapma.

Çalışmamızda da benzer şekilde sensörinöral ve mikst işitme kaybına göre iletim tip işitme kaybının oranı daha yüksek elde edilmiştir.

Nightengale ve ark., DS'li 308 çocuğun odyolojik test sonuçlarını retrospektif olarak değerlendirmiştir. Çalışmalarında bilateral işitme kaybı oranını %75,4; iletim tip işitme kaybı oranını %33,3 olarak belirtmişlerdir.<sup>20</sup> Çalışmamızda ise bilateral işitme kaybı oranı %74,23; iletim tip işitme kaybı oranı ise %39,57 olarak bulunmuştur. Bu bağlamda Nightengale ve ark.'nın çalışması, bulgularımızı desteklemektedir.

De Schrijver ve ark. çalışmalarında, DS'li çocuklarda sensörinöral işitme kaybı prevalansını %4,5 olarak saptamıştır. Ayrıca bu hastalarının %38,5'ine, konjenital sensörinöral işitme kaybı tanısı koymuşlardır.<sup>13</sup> Sistematik bir derlemede, sensörinöral ve mikst işitme kaybı prevalansının %4-20 arasında değiştiği bildirilmiştir.<sup>21</sup> Lau ve ark. sensörinöral işitme kaybı oranını %27,8 olarak belirtmiştir.<sup>22</sup> Nightengale ve ark. ise çalışmalarında, sensörinöral işitme kaybı prevalansını %29,8 olarak belirtmiştir.<sup>20</sup>

Çalışmamızda ise sensörinöral işitme kaybı oranı %20,43; mikst tip işitme kaybı oranı %13,48 olarak bulunmuştur.

Austeng ve ark., 8 yaşındaki DS'li çocuklardaki işitme kaybı prevalansını incelemek için kesitsel bir çalışma gerçekleştirmiştir.<sup>23</sup> Bu çalışmada, DS'li çocukların %35'inde bilateral işitme kaybı prevalansı olduğu tahmin edilmektedir. Literatürdeki farklı çalışmalarda ise DS'li çocuklardaki işitme kaybı prevalansının %34-81 arasında değiştiği bildirilmiştir.<sup>21,24</sup> Çalışma bulgularımızı, kliniğimize başvuran DS'li hastaların büyük oranının (%84,35) işitme kayıplı olduğunu göstermiştir. Bulgularımız, DS'li hastalardaki işitme kaybı riskinin fazla olduğunu desteklemektedir.

İşitme kaybı olan tüm hastalarda olduğu gibi sensörinöral işitme kaybı olan DS'li hastalara da işitme cihazı önerilmelidir. Özellikle uzun süreli kalıcı iletim tip işitme kaybı olan hastalarda işitsel amplifikasyon uygulanması önemlidir. Çocukların işitme, konuşma ve dil becerilerinin sağlanabilmesi için işitme kaybı tedavi edilmelidir. Ek olarak DS'li hastalarda gelişimsel gerilik görüldüğü için bu çocuklarda işitsel girdinin sağlanması, konuşma dil becerilerinin geliştirilmesi ve/veya kazandırılmasında avantaj sağlamaktadır. Kalıcı iletim tip işitme kayıplarında, kemik iletimli veya kemiğe implante işitme cihazları kullanılabilir. McDermott ve ark., DS'li çocuklarda kemiğe implante işitme cihazlarının rolünü araştırmıştır.<sup>25</sup> Kemiğe implante işitme cihazı kullanımından sonra DS'li çocukların hayat kalitesinin arttığını ve hasta memnuniyetinin yüksek olduğunu bildirmiştir.<sup>25</sup> Sheehan ve Hans ise DS'li çocuklarda konvansiyonel işitme cihazlarından fayda sağlanamaması durumunda, alternatif olarak kemiğe implante işitme cihazlarının kullanılmasını önermiştir.<sup>26</sup>

DS'li hastalarda düşük yüz kas tonusu, nispeten büyük dile sahip olmaları, sıklıkla orta kulak enfeksiyonu geçirmeleri ve öğrenme güçlüğü problemlerinin olması gibi etmenler, konuşma ve dil gelişimini etkilemektedir. Bu sebepler nedeniyle hastalarda ifade edici dil yeteneklerinin, alıcı dil yeteneklerine göre daha fazla geciktiği bildirilmiştir.<sup>27</sup> DS'li hastaların iletişim potansiyellerinin artırılması, topluma kazandırılması, konuşma dil gelişimlerinin sağlanabilmesi için işitsel rehabilitasyon eğitimi almaları faydalı olacaktır.

Çalışmamızın kısıtlılığı, dâhil ettiğimiz DS'li hastaların geniş yaş aralığında olması ve odyolojik değerlendirme sonuçlarının yaş değişkeni bakımından karşılaştırılmamış olmasıdır.

## SONUÇ

Sonuç olarak DS, işitme kaybı için bir risk faktörüdür. DS'li hastaların birçoğunda, iletim tip işitme kaybı görülmektedir. Ancak bu hastalarda, sensörinöral ve mikst işitme kaybı da görülebileceği unutulmamalıdır. Çalışmamız sonucunda, DS'li hastaların %15,65'inde normal işitme, %14,43'ünde bilateral mikst, %18,56'sında bilateral sensörinöral ve %38,14'ünde bilateral iletim tip işitme kaybı olduğunu bildirmekteyiz.

İşitsel amplifikasyon kullanması uygun olan sensörinöral işitme kayıplı DS'li hastalara erken dönemde işitme kaybı tanısı konulmalı ve hastalar cihazlandırılmalıdır. Ek olarak uzun süreli kalıcı iletim tip işitme kaybı olan DS'li hastalara; işitsel girdi sağlanabilmesi, konuşma ve dil gelişiminin etkilenmemesi açısından işitsel amplifikasyon önerilmelidir. DS'li çocukların, işitsel gelişimine ek olarak konuşma ve dil gelişimlerinin sağlanabilmesi için işitsel rehabilitasyon önerilmelidir.

### Finansal Kaynak

*Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.*

### Çıkar Çatışması

*Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.*

### Yazar Katkıları

**Fikir/Kavram:** Ayça Çiprut, Ahsen Kartal; **Tasarım:** Ayça Çiprut, Ahsen Kartal; **Denetleme/Danışmanlık:** Ayça Çiprut; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Ayça Çiprut, Ahsen Kartal; **Analiz ve/veya Yorum:** Ayça Çiprut, Ahsen Kartal; **Kaynak Taraması:** Ahsen Kartal; **Makalenin Yazımı:** Ayça Çiprut, Ahsen Kartal; **Eleştirel İnceleme:** Ayça Çiprut.

## KAYNAKLAR

1. Sherman SL, Allen EG, Bean LH, Freeman SB. Epidemiology of Down syndrome. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.* 2007;13(3):221-7. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
2. Mai CT, Isenburg JL, Canfield MA, Meyer RE, Correa A, Alverson CJ, et al; National Birth Defects Prevention Network. National population-based estimates for major birth defects, 2010-2014. *Birth Defects Res.* 2019;111(18): 1420-35. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
3. Türkbay D, Canpolat FE, Derme T, Altuğ N, Yılmaz Y. The birth prevalence of selected major congenital anomalies: Six-year's experience in a tertiary care maternity hospital. *Turk Pediatri Ars.* 2020;55(4):393-400. [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
4. Basonbul RA, Ronner EA, Rong A, Rong G, Cohen MS. Audiologic testing in children with Down syndrome: Are current guidelines optimal? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2020;134: 110017. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
5. Kreicher KL, Weir FW, Nguyen SA, Meyer TA. Characteristics and progression of hearing loss in children with Down syndrome. *J Pediatr.* 2018;193:27-33.e2. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
6. Perkins A. The lowdown on Down syndrome. *Nurs Made Incred Easy.* 2017;15(2):40-6. [[Crossref](#)]
7. Centers for Disease Control and Prevention [Internet]. [Erişim tarihi: 1 Haziran 2021]. Data and Statistics on Down Syndrome. Erişim linki: [[Link](#)]
8. Ghadersohi S, Bhushan B, Billings KR. Challenges and outcomes of cholesteatoma management in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2018;106:80-4. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
9. Paulson LM, Weaver TS, Macarthur CJ. Outcomes of tympanostomy tube placement in children with Down syndrome—a retrospective review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014; 78(2):223-6. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
10. Ogando PB, Rööslı C, Karmody CS, Northrop CC. The incudostapedial articulation in Down's syndrome (trisomy 21): a temporal bone study. *Otol Neurotol.* 2013;34(8):1489-95. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
11. Park AH, Wilson MA, Stevens PT, Harward R, Hohler N. Identification of hearing loss in pediatric patients with Down syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012;146(1): 135-40. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
12. Trudeau S, Anne S, Otteson T, Hopkins B, Georgopoulos R, Wentland C. Diagnosis and patterns of hearing loss in children with severe developmental delay. *Am J Otolaryngol.* 2021;42(3):102923. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
13. De Schrijver L, Topsakal V, Wojciechowski M, Van de Heyning P, Boudewyns A. Prevalence and etiology of sensorineural hearing loss in children with down syndrome: A cross-sectional study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019;116:168-72. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
14. Jerger J. Clinical experience with impedance audiometry. *Arch Otolaryngol.* 1970;92(4):311-24. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
15. Goodman A. Reference zero levels for pure-tone audiometers. *ASHA.* 1965;7:262-73. [[Link](#)]
16. Roizen NJ, Wolters C, Nicol T, Blondis TA. Hearing loss in children with Down syndrome. *J Pediatr.* 1993;123(1):S9-12. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
17. Manickam V, Shott GS, Heithaus D, Shott SR. Hearing loss in Down syndrome revisited - 15 years later. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;88:203-7. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
18. Maris M, Wojciechowski M, Van de Heyning P, Boudewyns A. A cross-sectional analysis of otitis media with effusion in children with Down syndrome. *Eur J Pediatr.* 2014;173(10):1319-25. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
19. Iino Y, Imamura Y, Harigai S, Tanaka Y. Efficacy of tympanostomy tube insertion for otitis media with effusion in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999; 49(2):143-9. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
20. Nightengale E, Yoon P, Wolter-Warmerdam K, Daniels D, Hickey F. Understanding hearing and hearing loss in children with Down syndrome. *Am J Audiol.* 2017;26(3):301-8. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
21. Shott SR, Joseph A, Heithaus D. Hearing loss in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001;61(3):199-205. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
22. Lau WL, Ko CH, Cheng WW. Prevalence and parental awareness of hearing loss in children with Down syndrome. *Chin Med J (Engl).* 2015;128(8):1091-5. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
23. Austeng ME, Akre H, Falkenberg ES, Øverland B, Abdelnoor M, Kværner KJ. Hearing level in children with Down syndrome at the age of eight. *Res Dev Disabil.* 2013;34(7): 2251-6. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
24. Raut P, Sriram B, Yeoh A, Hee KY, Lim SB, Daniel ML. High prevalence of hearing loss in Down syndrome at first year of life. *Ann Acad Med Singap.* 2011;40(11):493-8. [[PubMed](#)]
25. McDermott AL, Williams J, Kuo MJ, Reid AP, Proops DW. The role of bone anchored hearing aids in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;72(6):751-7. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
26. Sheehan PZ, Hans PS. UK and Ireland experience of bone anchored hearing aids (BAHA) in individuals with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70(6):981-6. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
27. Grieco J, Pulsifer M, Seligsohn K, Skotko B, Schwartz A. Down syndrome: Cognitive and behavioral functioning across the lifespan. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2015; 169(2):135-49. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]