

# Yenidoğanda İşitme Tarama Programı ve Yönetimi

## Hearing Screening Program in the Newborn and Management: Review

Özmerit M. A. ÖZDEMİR,<sup>a</sup>  
Funda TÜMKAYA<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,  
Neonatoloji BD,

<sup>b</sup>Kulak Burun Boğaz Hastalıkları AD,  
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Denizli

Geliş Tarihi/Received: 07.06.2016

Kabul Tarihi/Accepted: 04.10.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:

Özmerit M.A. ÖZDEMİR  
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,  
Neonatoloji BD, Denizli,  
TÜRKİYE/TURKEY  
drozmert@gmail.com

*Bu konu 24. Ulusal Neonatoloji Kongresi (UNEKO-24) (17-20 Nisan 2016, Antalya)'nde "Yenidoğanda Güncel Yaklaşımlar" kursunda "İşitme Testi: Hangi Test, Kime ve Ne Zaman?" başlığı altında ilk yazar tarafından ders olarak anlatılmış ve kongre kitapçığında slayt sunumu olarak verilmiştir.*

**ÖZET** Doğumsal işitme kaybı, dünyada en sık görülen doğumsal bir nörolojik sorundur. Yıllar içerisinde kullanılan teknik ve tarama cihazlarındaki gelişmeler, yenidoğan işitme taramalarının, yöntem, doğruluk ve başarısını belirgin bir şekilde ve olumlu yönde değiştirmiştir. Yenidoğan işitme tarama programı kapsamında, otoakustik emisyon (OAE) testi ve/veya otomatik işitsel beyin sapı cevabı (auditory brainstem response = ABR) testi kullanılmaktadır, ancak bu iki test arasında çok önemli farklılıklar vardır. OAE testi kokleanın dış tüysü hücrelerine kadar olan periferik işitsel sistemin durumunu yansıtırken, otomatik ABR testi periferik işitsel sistem, sekizinci sinir ve beyin sapı işitsel yolağının durumunu göstermektedir. Yenidoğan işitme tarama programlarına ilişkin istatistikler değerlendirildiğinde, sağlıklı yenidoğanlarda işitme kaybı oranı 1.000 canlı doğumda 1-3 iken, bu oran yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenen bebeklerde %1-6 olarak bildirilmektedir. Ülkemizdeki doğumsal işitme kaybı sıklığının ise 1000 canlı doğumda 2,2 oranında olduğu belirtilmektedir. Tanımlanmamış ya da geç tanımlanmış doğumsal işitme kaybı; çocuğun dil, sosyal, duygusal, bilişsel, akademik gelişimini ve vokalizasyonunu, dolayısıyla yaşam kalitesini önemli derecede etkiler. Çocuklarda işitme kaybının değerlendirilmesi, erken tanı ve uygun önlem alınmasını sağlayarak bu çocuklarda daha iyi eğitim ve gelişimsel başarı sağlanması bakımından oldukça önemlidir. Bu nedenle, tüm yenidoğan bebekler yaşamının ilk ayı içinde uygun bir tarama yöntemiyle (OAE ve/veya ABR) taranmalıdır. Taramadan kalanlar, yaşamının ilk üç ayını geçmeden odyolojik olarak değerlendirilmeli ve işitme kaybı kesinleşen bebeklere yaşamının ilk 6 ayını geçirmeden önce uygun girişimde bulunulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Bebek, yenidoğan; işitme kaybı; yenidoğan taraması

**ABSTRACT** Congenital hearing loss (CHL) is one of the most common neurologic birth defect in the world. Over the years, developments in technique and instrumentation have significantly and positively altered the direction, accuracy, and success of neonatal hearing screening program. In this program, Otoacoustic emission (OAE) testing and/or automated auditory brainstem response (ABR) testing is used; however, there are very important differences between the two tests. While OAE testing reflects the status of the peripheral auditory system extending to the cochlear outer hair cells, ABR testing reflects the status of the peripheral auditory system, the eighth nerve, and the brainstem auditory pathway. Current universal neonatal hearing screening statistics indicate an overall hearing loss rate of 1-3/1000 live birth and 1-6/100% in the neonatal intensive care units. CHL rate is also 2.2/1000 live births in our country. An undiagnosed or delayed diagnosed hearing impairment may have serious effect on a child's language, social, emotional, cognitive, academic, and vocational development, significantly affecting the child's quality of life. Assessment of hearing loss in children is very important because early identification and appropriate intervention of hearing loss results in better development and educational outcomes. For this reason, all newborns should be screened by appropriate screening program (OAE and/or ABR) within first month of life. Those who do not pass screening should have a comprehensive audiological evaluation at no later than three months of age, and infants with confirmed hearing loss should receive appropriate intervention at no later than six months of age.

**Keywords:** Infant, newborn; hearing loss; neonatal screening

**D**oğumsal işitme kaybı, Amerika Birleşik Devletleri'nde en sık görülen doğumsal nörolojik sorun olarak tanımlanmaktadır.<sup>1</sup> Sağlıklı term canlı doğumlarda işitme kaybı sıklığı 1-3/1.000 iken, bu oran prematürelde ve yenidoğan yoğun bakım ünitesi (YYBÜ) nde izlenen bebeklerde %1-6 olarak rapor edilmektedir.<sup>1-3</sup> Gebelik yaşı ve doğum ağırlığı azaldıkça doğumsal işitme kaybı riski artmaktadır.<sup>4</sup> Ülkemizdeki sıklığı ise sağlıklı term yenidoğanlarda 2,2/1.000 iken, YYBÜ'de yatan bebeklerde %1,4-2,9 oranıyla literatürle uyumlu olarak bildirilmektedir.<sup>5-7</sup> Ülkemizde topuk kanı ile bakılan "Ulusal Neonatal Tarama Programı" kapsamında dört hastalık; fenilketonüri, hipotiroidi, biyotinidaz eksikliği ve kistik fibroz için tarama testi yapılmaktadır. Bu hastalıkların dünyada görülme oranları sırasıyla 1/10.000-25.000; 1/2.500-3.000; 1/70.000 ve 1/10.000 iken, Türkiye'de (yüksek oranda görülen akraba evliliği nedeni ile) bu oranlar sırasıyla 1/4.500; 1/2.700-3.344; 1/10.844 ve 1/3.000 olarak daha fazla görülmektedir.<sup>8-12</sup> Bin canlı doğumda 2,2 oranıyla doğumsal işitme kaybı; yaklaşık olarak fenilketonüriden 10 kat, hipotiroidi ve kistik fibrozdan altı-yedi kat ve biyotinidaz eksikliğinden ise 23 kat fazla görülmektedir. Ayrıca yaşamın ilk aylarında işitmenin normal olması; dil gelişimi, konuşma, sosyal ve emosyonel gelişim ve zekâ için oldukça önemlidir. Doğumsal işitme kaybı erken tanınmaz ve gerekli girişimler zamanında yapılmaz ise başta dil gelişimi ve akademik performans olmak üzere konuşma, sosyal ve davranışsal gelişim önemli derecede etkilenmektedir.<sup>13-15</sup> Doğum sonrası erken (<6 ay) ve geç (≥7 ay) dönemde doğumsal işitme kaybı tanısı alan ve gerekli müdahalesi yapılan bebekler karşılaştırıldığında; erken tanı ve müdahale yapılanların gerek genel gelişim süreçlerinde gerekse dil, akademik ve sosyal alanlarda daha başarılı oldukları görülmüştür.<sup>15,16</sup> Bütün bu durumlar doğumsal işitme kaybının erken tanınması ve gerekli müdahalenin zamanında yapılmasının ne kadar önemli olduğunu göstermektedir.<sup>13,17,18</sup>

Bu çalışmada, yenidoğan işitme tarama programı kapsamında kullanılan işitme testi yöntemleri, bu testlerden hangisinin, hangi bebekte ve ne zaman kullanılacağı literatür eşliğinde tartışılmış ve güncel uygulamalar verilmeye çalışılmıştır.

## NORMAL İŞİTME VE İŞİTME KAYBI TİPLERİ

Kulak kabaca dış, orta ve iç kulak olarak üç kısımdan oluşmaktadır. Normal işitmede kulak kepçesi ile toplanarak dış kulak kanalına iletilen ses dalgaları, kulak zarında bir titreşime neden olur. Bu titreşim orta kulakta bulunan kemikçiklere iletilmekte, burada biraz da amplifiye edilerek "stapes" tabanındaki oval pencereden iç kulakta bulunan korti organı vestibüler kanaldaki perilenfe dalga hareketine neden olmaktadır. Bu dalga hareketi koklear kanaldaki endolenfe geçmekte ve burada bir kısmı tektoriyal membran içine gömülü olarak bulunan tüysü hücrelerde (dış ve iç tüysü hücreler) stereosilyal bir harekete (bir nevi ileri-geri veya kısalıp-uzama hareketi) neden olmaktadır. Dış tüysü hücrelerde bu ses enerjisine karşı bir eko ses oluşturulmakta ki buna "otoakustik emisyon [otoacoustic emission (OAE)]" denilmektedir. İç tüysü hücreler ise bu mekanik enerjiyi aksiyon potansiyeline, yani elektriksel bir enerjiye dönüştürmektedirler. Bu tüysü hücreleri uyaran eden nöronların aksonları sekizinci sinirin koklear dalını oluşturmakta, elektriksel ileti sekizinci sinir aracılığıyla medulla oblongatada dorsal ve ventral koklear çekirdeklere, oradan lateral lemniskus ve inferior kollokulus ile talamustaki mediyal genikulat cisimciğe iletilmektedir. Buradan ise işitme korteksi olan temporal lobun üst kısmına (Brodmann'ın 41. alanı) ulaşmakta ve böylece ses algısı oluşmaktadır. Koklear kanaldaki dalga etkisi aynı zamanda timpanik kanaldaki perilenfe de iletilmekte ve bu etki "round" pencereden orta kulağa ve oradan da geldiği gibi aynı yoldan dış kulak kanalına geri iletilebilmektedir.<sup>18</sup> OAE testi ile işitme değerlendirilmesi de bu prensibe dayanmaktadır.

İşitme kaybı tipleri dört başlık altında incelenmektedir.<sup>18</sup>

### İLETİ TİPİ İŞİTME KAYBI

Orta veya dış kulak yolunda geçici (debris, sıvı varlığı, otitis media, kulak zarı perforasyonu gibi) veya kalıcı (atrezi, stenoz, mikrotia gibi anatomik bozukluklar) nedenlerle ses iletimindeki bozukluk olarak tanımlanmaktadır.

## SENSÖRİNÖRAL İŞİTME KAYBI

Koklea, tüysü hücreler, sekizinci sinir ve nöronal ileti yolağındaki bozukluğu içermektedir.

## NÖRAL (AUDITORY NEUROPATHY-DYSSYNCHRONY) İŞİTME KAYBI

Dış tüysü hücreler sağlam ama iç tüysü hücreler sekizinci sinir ve nöronal ileti yolağındaki bozukluğu içermektedir.

## MİKST TİP İŞİTME KAYBI

İleti tipi ve nöral veya sensorinöral tip işitme kaybı birlikteliğidir.<sup>18</sup>

Yenidoğanlarda normal bir kulak 0-15 desibel (dB) şiddetindeki sesi işitirken, 15 dB'den fazla sesin algılanma kusuru çeşitli tiplerde işitme kaybı olarak tanımlanmakta; bu kayıplar derecesine göre kliniğe işitme, konuşma, öğrenme ve dil gelişiminde bozukluk olarak yansımaktadır (Tablo 1).<sup>3,18-20</sup>

İşitme kaybının etiyojisinde en büyük grubu %50,8 ile idiyopatik nedenler oluştururken,

%33,3'ünü genetik olmayan, %15,8'ini ise genetik nedenler oluşturmaktadır. Genetik olmayan işitme kaybı nedenlerinin %10'unu embriyopatiler (enfeksiyon, gebelik toksemisi, ilk trimester kanaması, ototoksik ilaç, sarılık ve Rh uyumsuzluğu), %10,8'ini perinatal nedenler (düşük Apgar skoru, prematürel, düşük doğum ağırlığı, prezantasyon anomalisi, postmatürite), %12,5'ini de postnatal nedenler (menenjit, hiperbilirubinemi, travma ve serebral palsi) oluşturmaktadır. Genetik olan işitme kaybı nedenleri ise %10,8 familial, %5,4 konjenital sendromlarla ilişkili bulunmuştur.<sup>14,21,22</sup> Bununla birlikte işitme kaybı saptanan bebeklerin %90-95'inde ailede işitmenin normal olduğu ve yarısından fazlasında (%53,6) hiçbir risk faktörü olmadığı unutulmamalıdır.<sup>14,22</sup>

Literatürde genetik olan işitme kayıplarının %70'i genetik (bunların %70'i sendromik olmayan, %30'u sendromik), %30'u çevresel [enfeksiyon, edinilmiş, ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu "extracorporeal membrane oxy-

**TABLO 1:** İşitme kaybı sınıflaması ve klinik etkileri.

| Ses Şiddeti                                  | İşitme Kaybı Derecesi            | Etkileri (Yaşamın İlk Yılında Tedavi Edilmezse)   |
|--|----------------------------------|---|
| 0-15 dB                                      | Normal işitme                    | Normal işitme   |
| 16-25 dB                                     | Çok hafif işitme kaybı           | Hafif şiddetteki sesleri anlayamama<br>İşitme ve konuşma açısından takip gerekir  |
| 26-40 dB                                     | Hafif işitme kaybı               | Bazı yüksek şiddetteki sesleri işitebilir<br>Konuşmada hafif etkilenme<br>Dil gelişiminde hafif gerilik<br>İşitme cihazı desteği, işitsel ve konuşma terapisi gerekli<br>Özel eğitim gerekebilir      |
| 41-55 dB                                     | Orta derecede işitme kaybı       | Normal konuşmanın çoğunu anlayamama<br>Konuşma problemi<br>Öğrenme bozukluğu<br>İşitme cihazı desteği, işitsel ve konuşma terapisi gerekli<br>Özel eğitim gerekebilir                                 |
| 56-70 dB                                     | Orta-ileri derecede işitme kaybı | Normal konuşma sesini işitememe<br>Ağır konuşma problemi<br>Dil gelişiminde gerilik<br>Öğrenme bozukluğu<br>İşitme cihazı desteği, işitsel ve konuşma terapisi gerekli<br>Özel eğitim gerekli         |
| >70 dB<br>71-90 dB Severe<br>>90 dB Profound | İleri derecede işitme kaybı      | Hiçbir konuşma veya başka ses işitilmez<br>Ağır konuşma problemi<br>Dil gelişiminde gerilik<br>Öğrenme bozukluğu<br>İşitme cihazı desteği, işitsel ve konuşma terapisi gerekli<br>Özel eğitim gerekli |

genation (ECMO)", gibi] nedenlere bağlanmaktadır.<sup>23</sup> Sendromik olmayan genetik hastalarda %75 otozomal resesif, %10-22 otozomal dominant, %2-3 X'e bağlı ve <%1 mitokondriyal geçiş olduğu, bu hastalarda 500'ün üzerinde genin etkilendiği ve yüzlerce mutasyon olabileceği belirtilmektedir.<sup>14,21,23</sup> Sıklık sırasına göre en çok mutasyonlar; *connexin 26* proteinini kodlayan *GJB2*, *pendrin*'i kodlayan *SLC26A4*, *myosin*'i kodlayan *MYO15A*, *otoflerin*'i kodlayan *OTOF*, *cadherin 23*'ü kodlayan *CDH23* ve *transmembrane channel-like protein*'i kodlayan *TMC1* genlerinde görülmektedir.<sup>23</sup> Ülkemizde saptanan işitme kayıplarının ise %51'i genetik, %34'ü idiyopatik ve %15'i edinilmiş olup, bu hastaların %94'ünde otozomal resesif, %6'sında otozomal dominant geçiş tanımlanmış ve en sık görülen mutasyon *GJB2* (kromozom 13q12, 35delG, 167delT, 235delC) olarak rapor edilmiştir.<sup>24-26</sup> Yin ve ark.nın doğurganlık çağında, eşiyle akrabalığı olmayan ve işitme kaybı öyküsü bulunmayan 7.263 Çinli kadın üzerinde yaptığı bir çalışmada; işitme kaybı için patojen genetik mutasyon (*GJB2* "235 del C %1,76", *GJB3*, *SLC26A4* "919-2A>G %1,24" ve mtDNA 12S rRNA taşıyıcılığı %4,17 olarak bildirilmiştir.<sup>27</sup> Aynı çalışmada, *GJB2* ve *SLC26A4* genlerinde farklı heterozigot mutasyon saptanan ailelerden alınan fetal örneklerde (koryonik villüs, amniyosentez veya fetal kanda); fetal heterozigot mutasyon saptananlarda işitmenin normal, ancak homozigot mutasyon saptananlarda ciddi işitme kaybı görülebileceği vurgulanmaktadır.<sup>27</sup>

İşitme kaybıyla karakterize 400'ün üzerinde sendrom tanımlanmakla birlikte; X'e bağlı geçişli Alport sendromu, otozomal resesif geçişli Usher ve Pendred sendromları, otozomal dominant geçişli Waardenburg sendromu ile birlikteliğinin sık olduğu bildirilmektedir.<sup>28,29</sup>

## İŞİTME TARAMA TESTİ YÖNTEMLERİ

Uyarılmış OAE ve otomatik işitsel beyin sapı yanıtı [automated auditory brainstem response (AABR)=otomatik (ABR)] önerilen iki yöntem olup, ayrı ayrı veya bir arada kullanılabilir. <sup>1,13,30,31</sup> Her iki yöntem de otomatik, noninvaziv kısa sürede hasta başında kolay uygulanan, bebeğin konforunu bozmayan, ancak hareket, gürültü,

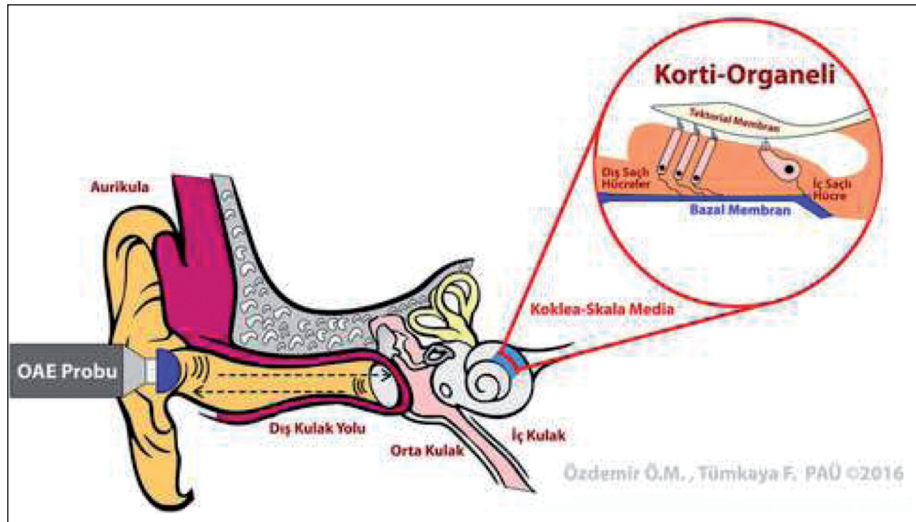
dış ve orta kulak disfonksiyonundan etkilenebilen testlerdir. İdeal olarak bebek doğduktan 24 saat sonra yapılması önerilmektedir.<sup>1,13,30,32</sup>

## OTOAKUSTİK EMİSYON

Dış kulak yoluna konulan bir prob ile akustik bir stimülasyon (klik) oluşturulur. Bu ileti kokleanın dış tüsü hücrelerinin fizyolojik (stereosilyal hareketiyle) aktivitesiyle akustik bir enerjiye (otoakustik emisyon) dönüştürülür. Bu emisyonlar orta ve dış kulak yoluyla (aynı yoldan) geriye iletilir. Dış kulak yolundaki probun hassas mikrofonuyla kaydedilir. Elektriksel iletiye çevrilen bu emisyonlar, cihazda önce güçlendirilir, sonra analogdan dijitale dönüşümü gerçekleştirilir ve son aşamada averajlanarak kayıtlanır ve analiz edilir. Nihayetinde uygulayıcıya "kaldı" ya da "geçti" diye sonuç verilir. Dış kulak yolu tıkanıklığı (sıvı, serumen vb.), orta kulakta sıvı varlığı veya dış tüsü hücre hasarında OAE saptanamaz. Ayrıca bu test nöral işitme kaybında da kullanılamaz (Şekil 1).<sup>13,31</sup>

OAE'ler uyarın kullanılıp kullanılmamasına göre iki kısma ayrılabilir. İlki akustik uyarınla ortaya çıkan uyarılmış OAE; diğeri ise akustik uyarın olmaksızın ortaya çıkan spontan OAE'dir. Uyarılmış OAE'ler farklı uyarın tiplerine göre; "anlık uyarılmış (transient evoked) OAE (TEOAE)", "distorsiyon ürünü (distortion product) OAE (DPOAE)" ve "uyarın frekansı OAE"dir. Spontan OAE'ler herhangi bir uyarın olmaksızın kaydedilen OAE'lerdir, 30 dB işitme seviyesi [hearing level (HL)] geçen işitme kayıplarında elde edilemezler ve normal işiten bireylerde dahi %40-60 oranında saptanırlar.<sup>13,31</sup>

TEOAE'ler çok kısa süreli bir uyarının sunumunun ardından ortaya çıkar. Geniş bir frekans aralığında çok kısa sürede aynı anda test yapılması, otomatik cihazlarda sonuçların yorumlanmasına gerek duyulmaksızın "geçti=pass" ya da "kaldı=fail" şeklinde sonuç vermesi avantajlı yanlarıdır. Test öncesi premedikasyon gerekmez, sessiz ortam yeterlidir. Ancak, yanlış pozitiflik oranının ilk OAE testinde %4,9, 10 gün sonraki tekrarında %1,85 olduğu unutulmamalıdır.<sup>31</sup>



ŞEKİL 1: Otoakustik emisyon (OAE) testi şematik görünümü.

DPOAE'ler farklı frekanslardaki iki saf sesin eş zamanlı olarak kokleaya sunulmasıyla ortaya çıkar. Ancak, etkilendiği çok sayıda parametre bulunmakta, klinik uygulamada parametre seçiminde bir standardizasyon bulunmamaktadır. Ayrıca, her bir frekans için ayrı ayrı test edilme ihtiyacı test süresini uzatmaktadır. İlâveten testin yorumlanmasındaki zorluk ve uzmanlık gerektirmesi, testin dezavantajlarını oluşturmaktadır.<sup>31</sup>

Uyaran frekansı OAE'lerde kesintisiz saf sesle ortaya çıkan OAE'ler kaydedilir. Bu testin frekansa özgünlüğü yüksek olmasına karşın kayıt sisteminin yüksek donanım gerektirmesi ve klinik araştırmaların yetersizliği klinik kullanımını kısıtlamıştır.<sup>31</sup>

Yenidoğan işitme taramasında daha çok tercih edilen ve önerilen yöntem TEOAE testidir.<sup>13,31,33</sup>

## OTOMATİK İŞİTSEL BEYİN SAPI YANITI

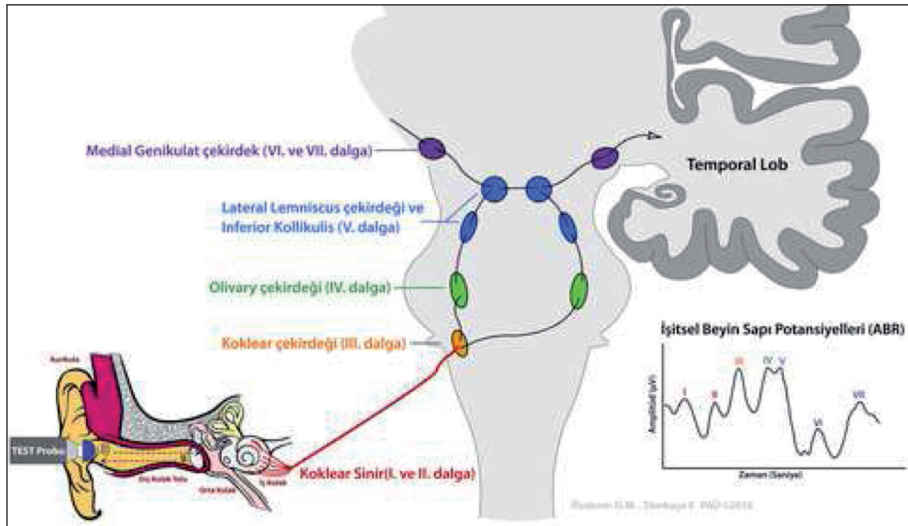
İşitsel bir uyarının (klik ya da "tone burst") sunumuyla birlikte ilk 15 ms içerisinde beyin sapı düzeyine kadar (periferik işitsel sistem, sekizinci sinir ve beyin sapı işitme yolağı) oluşan kısa latanslı işitsel uyarılmış potansiyellerdir. Nöral aktivite ile oluşan elektriksel potansiyeller kafaya yerleştirilen yüzeyel elektrotlarla kayıtlanıp değerlendirilmektedir.<sup>13,31</sup> Bu potansiyellerde toplam yedi dalga tanımlanmıştır. Bunlar sırasıyla I'den VII'ye kadar Roma rakamıyla gösterilir. Ancak, bunların hepsi normal işitenlerde gözlenmeyebilir; normal işitenlerde I, III, ve V. dal-

gaların gözlenmesi beklenir. Bu dalgaların sinirsel kökenini tek bir anatomik yapıya sınırlandırmak genellikle zor olsa da yapılan çalışmalarda bunlar şu şekilde belirtilmemiştir: I. dalga; koklear sinirin distal bölümü, II. dalga; koklear sinirin proksimal bölümü, III. dalga; ventral koklear nükleus (bulbus), IV. dalga; süperior oliver kompleks nöronlarından (muhtemelen koklear nükleus ve lateral lemniskus), V. dalga; lateral lemniskus ve inferior kollikulus, VI ve VII. dalgalar; mediyal genikulat çekirdek ve inferior kollikulustan kaynaklanmaktadır.<sup>31,34</sup> Bu dalga formları morfolojik, latans ve amplitüd bakımından normale kıyaslanıp; "geçti" ya da "kaldı" şeklinde sonuçlandırılmaktadır (Şekil 2).<sup>31</sup>

ABR testinin prematüre bebeklerde santral sinir sistemi ve işitsel yolağın immatüritesi nedeni ile 35. gestasyonel haftadan sonra yapılması önerilmektedir.<sup>35</sup> OAE testine göre ABR testi biraz daha pahalı, ancak yanlış pozitiflik oranı oldukça düşüktür (%0,25). Ayrıca ABR testi elektriksel seslerden ve hareketlilikten etkilenebilmekte ve bazen premedikasyon gerekebilmektedir.<sup>1,13,19,31,36</sup>

## TARAMA YÖNTEMLERİ

İlk basamak sağlık kuruluşlarında sadece OAE veya OAE ile birlikte ABR kullanılması önerilirken ikinci basamakta mutlaka ABR kullanımı önerilmektedir. ABR'den kalanlar ileri inceleme ve rehabilitasyon için referans merkezlere (üçüncü



ŞEKİL 2: Otomatik işitsel beyin sapı yanıtı testi şematik görünümü.

basamak sağlık kuruluşu) yönlendirilmelidir.<sup>13,17,36</sup> Bu merkezlerde en az bir kulak burun boğaz uzmanı, bir odyolog, yeterli odyometrist ve gerekli ekipman (özel test odası, odyometre, serbest ses düzeneği, çift prob tonlu akustik immitansmetre, elektrofiyolojik ölçüm cihazı, klinik OAE ölçüm “TEOAE veya DPOAE” cihazı, ASSR cihazı, işitme cihazı test kutusu, gerçek kulak kazanç ölçüm sistemi, gibi) bulunması önerilmektedir.<sup>37</sup>

### TARAMANIN KISITLILIKLARI

Her iki tarama yönteminde de 30-40 dB’den daha az şiddetteki işitme kayıpları, geç başlangıçlı ya da sonradan edinilmiş işitme kayıpları saptanamamaktadır. Ayrıca taramada tek başına OAE yöntemi kullanılıyorsa nöral tipte işitme kayıpları da saptanamamaktadır.<sup>1,13,29</sup> Günümüzde kullanılan her iki işitme tarama yöntemi de yüksek güvenilirliğe sahip olmakla birlikte; YYBÜ’lerden taburcu edilen veya risk faktörü taşıyan bebeklerde mutlaka ABR testinin kullanılması önerilmekte, böylece yanlış değerlendirmelerin ve zaman kaybının önleneyeği belirtilmektedir.<sup>1,12,13</sup>

### ULUSAL İŞİTME TARAMA PROGRAMI

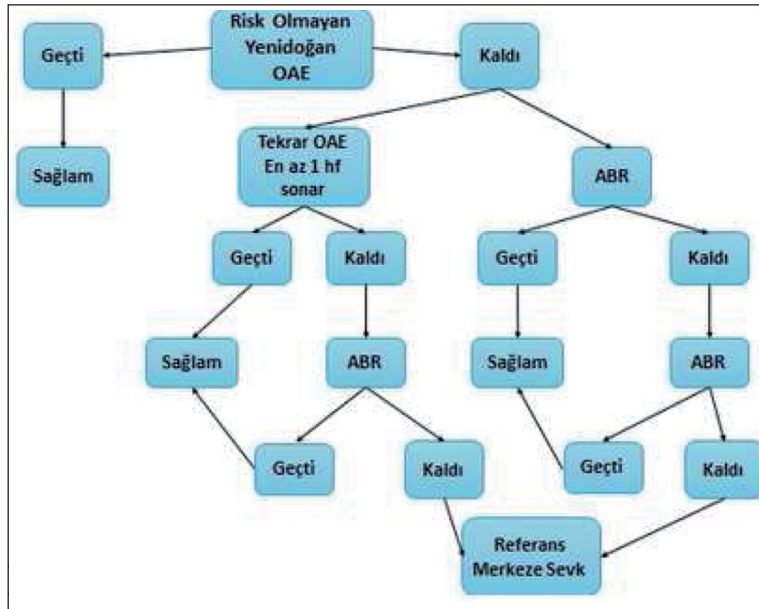
Bütün yenidoğanların (YYBÜ’de yatanlar veya sağlıklı) ilk taraması, doğumun gerçekleştirildiği sağlık kuruluşunda taburcu edilmeden önce yapılmalıdır. Taramanın doğumdan en az 12-24 saat sonra, emzi-

rildikten 30 dk ile 1 saat içinde ve doğal uykuda iken yapılması, sedasyon için ilaç kullanılmaması önerilmektedir.<sup>37,38</sup> İlk taramadan “kalan”lar hastanede kalış süresine göre, taburcu olmadan önce bir kez daha taranmaktadır. Her taramada her iki kulak da taranmalıdır. Çünkü yapılan çalışmalarda iki taraflı işitme kaybı sıklığı 1.000 canlı doğumda 1,6 iken, tek taraflı işitme kaybı sıklığı 1.000 canlı doğumda 0,5 olarak bildirilmektedir.<sup>13,36,37</sup> Bebek her iki kulaktan da geçtiğinde “SAĞLAM” olarak kabul edilmelidir. Bebeğin tarama testlerine ilişkin tüm sonuçlar T.C. Sağlık Bakanlığı web uygulamaları bölümü içerisinde “Ulusal İşitme Tarama Programı” sayfasına kayıt edilir.<sup>17,37</sup>

Ulusal İşitme Tarama Programı’nda yenidoğan öncelikle risk faktörü açısından değerlendirilmektedir.<sup>37</sup>

### İŞİTME KAYBI RİSK FAKTÖRLERİ

1. Ailede çocukluk çağı sensörinöral işitme kaybı öyküsü,
2. Ailenin veya bakıcının çocuğun işitme, konuşma veya genel gelişimi üzerine kaygılarının olması,
3. YYBÜ’de >5 gün kalma veya süreye bakmaksızın; ECMO, mekanik ventilasyon, ototoksik ilaç (gentamisin, tobramisin vb.), loop diüretik (furosemid) veya kan değişimi gerektiren hiperbilirubinemi gibi faktörlerden birinin varlığı,



ŞEKİL 3: Risk olmayan yenidoğanda otoakustik emisyon (OAE) testi "Ulusal İşitme Tarama Programı".<sup>37</sup>

ABR: Auditory brain response.

4. İntrauterin enfeksiyon (TORCH),

5. Kraniofasial anomali ("pinna", kulak önünde deri katlantısı ve gamze, temporal kemik anomalisi) olması,

6. Sensörinöral veya iletim tipi sağırılığın eşlik ettiği bilinen sendrom bulguları (Usher sendromu, Waardenburg sendromu, Alport sendromu, Pendred sendromu, Jervell sendromu, Lange-Nielsen sendromu),

7. Nörodejeneratif hastalıklar (Hunter sendromu) veya sensörimotor nöropatiler (Fredrich ataksisi, Charcot-Marie-Tooth sendromu),

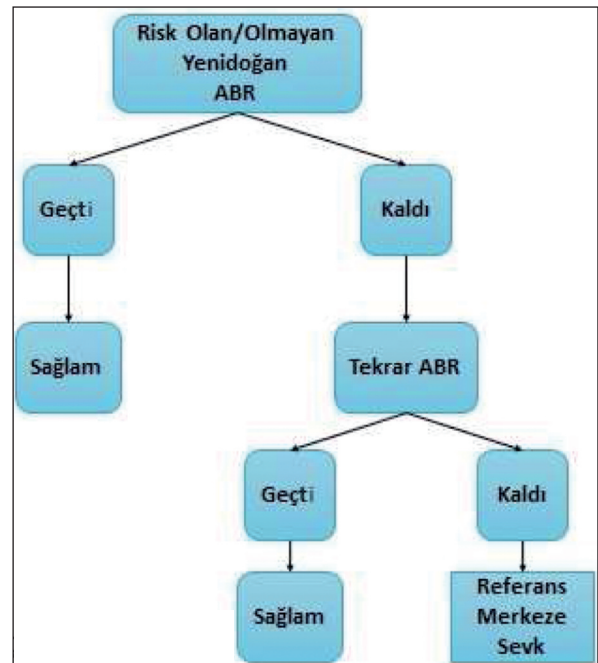
8. Bakteriyel ve viral menenjit,

9. Kafa kaidesi ve temporal kemiği tutan ve hastaneye yatmayı gerektiren kafa travmaları,

10. En az üç ay süreli tekrarlayan otitis media veya efüzyonlu persistan otitis media,

11. Kemoterapi (sisplatin).<sup>13, 38</sup>

Belirtilen risk faktörlerinin varlığı, işitme kaybı riskini bu kişilerde en az 10 kat artırmaktadır.<sup>39</sup> Pozitif aile öyküsü, intrauterin enfeksiyon, sendromik stigma, kraniofasial anomali, nörodejeneratif hastalık veya menenjit geçirenler ilk taramada işitme testinden geçseler dahi geç başlangıçlı işitme kaybı gelişme riski nedeni ile üç yaşına kadar



ŞEKİL 4: Yenidoğanda otomatik auditory brain response (ABR) testi "Ulusal İşitme Tarama Programı".<sup>37</sup>

altı ayda bir odyolojik değerlendirmelerinin yapılması önerilmektedir. Bunun dışında herhangi bir risk faktörü taşıyan bebeğin, 24-30 aylık iken en az bir kez tanısal odyolojik değerlendirmeden geçirilmesi uygun görülmektedir.<sup>13,40</sup> Risk faktörü taşıyanlar ABR yöntemiyle, risk faktörü olmayanlar ise

OAE veya ABR ile teste tabi tutulur, ancak ABR ile teste başlanmışsa ABR ile devam edilmelidir.<sup>37</sup> Risk faktörü olmayanlar OAE ile bilateral işitme testinden geçmişse sağlam kabul edilir. Bir kulak dahi testten kalsa test geçersiz sayılır ve en erken bir hafta sonra tekrar her iki kulak da OAE ile değerlendirilmelidir. Tekrar değerlendirmede her iki kulak da testten geçerse sağlam kabul edilmeli, bir kulak dahi kalsa ABR ile değerlendirilmeye alınmalı ve bu işlemler doğum sonrası ilk bir ay içerisinde tamamlanmalıdır. Bu bebek ABR'den de kalırsa referans merkeze sevk edilmelidir. Risk faktörü olan bir bebek mutlaka ABR ile değerlendirilmeli, her iki kulak ABR'den geçerse sağlam, bir kulakta dahi kalsa en az bir hafta sonra her iki kulak da ABR ile tekrar değerlendirilmelidir. Tekrar ABR testinde her iki kulak da geçerse sağlam, bir kulak dahi kalsa referans merkeze sevk edilmelidir (Şekil 3 ve 4).<sup>37</sup>

Sonuç olarak, bütün yenidoğanların yaşamın ilk ayı içerisinde işitme testi ile taranması, taramadan geçemeyen bebeklerin üç ayı geçmeden önce odyolojik ve tıbbi inceleme ile tanınması ve tanınması kesinleşenlerin altı aydan önce gerekli müda-

halesinin yapılması önerilmekte ve bunun bebeklerin tüm gelişim alanlarındaki başarısı için gerekli olduğu unutulmamalıdır.<sup>13,17,18</sup>

### Çıkar Çatışması

*Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması veya finansal destek bildirmemiştir.*

### Yazar Katkıları

**Fikir/Kavram:** *Araştırma ve/veya makalenin hipotezini veya fikrini oluşturmak:* Özmert M. A. Özdemir; **Tasarım:** *Sonuçlara ulaşılmasını sağlayacak yöntemi tasarlamak:* Özmert M. A. Özdemir, Funda Tümkaya; **Denteleme/Danışmanlık:** *Araştırmanın/çalışmanın yürütülmesini organize etmek, ilerlemesini gözetmek ve sorumluluğunu almak:* Özmert M. A. Özdemir; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** *Hastaların takibi, ilgili biyolojik materyallerin toplanması, verilerin düzenlenmesi ve raporlanması, deneylerin yapılması için sorumluluk almak:* Özmert M. A. Özdemir, Funda Tümkaya; **Analiz ve/veya Yorum:** *Bulguların mantıklı bir şekilde değerlendirilerek sonuçlandırılmasında sorumluluk almak:* Özmert M. A. Özdemir; **Kaynak Taraması:** *Çalışma için gerekli kaynak taramasında sorumluluk almak:* Özmert M. A. Özdemir, Funda Tümkaya; **Makalenin Yazımı:** *Çalışmanın tamamının ya da önemli bölümlerinin yazılmasında sorumluluk almak:* Özmert M. A. Özdemir.

## KAYNAKLAR

- Choo D, Meinzen-Derr J. Newborn hearing screening in 2010. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2010;18(5):399-404.
- Williams TR, Alam S, Gaffney M; Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Progress in identifying infants with hearing loss-United States, 2006-2012. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2015;64(13):351-6.
- Bernbaum JC. Medical care after discharge. In: Avery GB, MacDonald MG, Seshia MMK, eds. *Avery's Neonatology, Pathophysiology and Management of the Newborn*. 7<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2016. p.1146-56.
- van Dommelen P, Verkerk PH, van Straaten HL; Dutch Neonatal Intensive Care Unit Neonatal Hearing Screening Working Group. Hearing loss by week of gestation and birth weight in very preterm neonates. *J Pediatr* 2015;166(4):840-3.e1.
- Bolat H, Bebitoglu FG, Ozbas S, Atunsu AT, Kose MR. National newborn hearing screening program in Turkey: Struggles and implementations between 2004 and 2008. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009;73(12):1621-3.
- Eras Z, Konukseven O, Aksoy HT, Canpolat FE, Genç A, Sakrucu ED, et al. Postnatal risk factors associated with hearing loss among high-risk preterm infants: tertiary center results from Turkey. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2014;271(6):1485-90.
- Arslan S, Işık AU, Imamoğlu M, Topbaş M, Aslan Y, Ural A. Universal newborn hearing screening; automated transient evoked otoacoustic emissions. *B-ENT* 2013;9(2):122-31.
- Taylor JA, Wright JA, Woodrum D. Routine newborn care. In: Gleason CA, Devaskar SU, eds. *Avery's Diseases of the Newborn*. 9<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012. p.300-15.
- Gürson CT, Sertel H, Gürkan M, Pala S. Newborn screening for cystic fibrosis with the chloride electrode and neutron activation analysis. *Helv Paediatr Acta* 1973;28(2):165-74.
- Demirkol M. [Disorders of aminoacide metabolism]. Neyzi O, Ertuğrul T, editörler. *Pediyatri*. 4. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2010. p.787-817.
- Günöz H. [Thyroid gland and its disorders]. Neyzi O, Ertuğrul T, editörler. *Pediyatri*. 4. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2010. p.1527-49.
- T.C. Ministry of Health Mother and Child Health and Family Planning General Directorate. *Neonatal Tarama Programı Genelgesi* 2006/130. Sayı:4911. 2006.
- Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing. Detection and Intervention Programs. *American Academy of Pediatrics* 2007;120(4):898-921.
- Declau F, Boudewyns A, Van den Ende J, Peeters A, van den Heyning P. Etiologic and audiologic evaluations after universal neonatal hearing screening: analysis of 170 referred neonates. *Pediatrics* 2008;121(6):1119-26.



15. Sugaya A, Fukushima K, Kasai N, Kataoka Y, Maeda Y, Nagayasu R, et al. Impact of early intervention on comprehensive language and academic achievement in Japanese hearing-impaired children with cochlear implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2015;79(12):2142-6.
16. Genç GA, Barmak E. [The effect of newborn hearing screening on the development of newborns with congenital hearing loss]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2012;32(5):1284-94.
17. Bolat H, Genç GA. [National newborn hearing screening in Turkey: history and principles]. *Türkiye Klinikleri J E.N.T.-Special Topics* 2012;5(2):11-4.
18. Vohr B. Hearing loss in the newborn infant. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Wals MC, eds. *Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine Diseases of the Fetus and Infant*. 10<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2015. p.993-1000.
19. Haddad J. Hearing loss. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Saunders; 2008. p.2620-8.
20. Northern JL, Downs MP. Hearing and hearing loss in children. In: Northern JL, Downs MP, eds. *Hearing in Children*. 5<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002. p.1-31.
21. Singh V. Newborn hearing screening: present scenario. *Indian J Community Med* 2015;40(1):62-5.
22. Yin A, Liu C, Zhang Y, Wu J, Mai M, Ding H, et al. Genetic counseling and prenatal diagnosis for hereditary hearing loss in high-risk families. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014;78(8):1356-9.
23. Phillips LL, Bitner-Glindzic M, Lench N, Steel KP, Langford C, Dawson SJ, et al. The future role of genetic screening to detect newborns at risk of childhood-onset hearing loss. *Int J Audiol* 2013;52(2):124-33.
24. Oztürk O, Silan F, Oghan F, Egeli E, Belli S, Tokmak A, et al. Evaluation of deaf children in a large series in Turkey. *Int J Otorhinolaryngol* 2005;69(3):367-73.
25. Tekin M, Arici ZS. Genetic epidemiological studies of congenital/prelingual deafness in Turkey: population structure and mating type are major determinants of mutation identification. *Am J Med Genet A* 2007;143A(14):1583-91.
26. Ant A, Karamert R, Bayazit YA. [Genetics of hearing loss and current status in Turkey]. *Türkiye Klinikleri J E.N.T.-Special Topics* 2012;5(2):15-20.
27. Yin A, Liu C, Zhang Y, Wu J, Mai M, Ding H, et al. The carrier rate and mutation spectrum of genes associated with hearing loss in South China hearing female population of childbearing age. *BMC Med Genet* 2013;14:57.
28. Cohen MM, Gorlin RJ. Epidemiology, etiology and genetic patterns. In: Gorlin RJ, Toriello HV, Cohen MM, eds. *Hereditary Hearing Loss and Its Syndromes*. 2<sup>nd</sup> ed. Oxford: Oxford University Press; 2004. p.9-21.
29. Núñez-Batalla F, Trinidad-Ramos G, Sequi-Canet JM, Alzina De Aguilar V, Jáudenes-Casaubón C. Risk factors for sensorineural hearing loss in children. *Acta Otorrinolaryngol Esp* 2012;63(5):382-90.
30. Rowe A, Gan R, Benton C, Daniel M. Screening for hearing loss in children. *Pediatr Child Health* 2015;26:1.
31. Şerbetcioğlu B, Gürkan S, Mungan S. [Clinical importance and application principles of ABR and OAE tests]. *Türkiye Klinikleri JENT-Special Topics* 2012;5(2):51-61.
32. Schnell-Inderst P, Kunze S, Hessel F, Grill E, Siebert U, Nickisch A, et al. Screening of the hearing of newborns-Update. *GMS Health Technol Assess* 2006;27(2):Doc20.
33. Prieve B, Fitzgerald T. Otoacoustic emissions. In: Katz J, Medwetsky L, Burkard R, Hood L, eds. *Handbook of Clinical Audiology*. 6<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2009. p.497-529.
34. Kenna MA. Neonatal hearing screening. *Pediatr Clin North Am* 2003;50(2):301-13.
35. Ghirri P, Liumbruno A, Lunardi S, Forli F, Boldrini A, Baggiani A, et al. Universal neonatal audiological screening: experience of the University Hospital of Pisa. *Ital J Pediatr* 2011;37:16.
36. Tasci Y, Muderris II, Erkaya S, Altınbaş S, Yücel H, Haberal A. Newborn hearing screening programme outcomes in a research hospital from Turkey. *Child Care Health Dev* 2010;36(3):317-22.
37. T.C. Ministry of Health, Turkish Public Health Institution, Department of Child and Adolescent Health. *Ulusal Yenidoğan İditme Taraması Uygulama Rehberi*. 2014. p.13.
38. Vos B, Senterre C, Lagasse R; SurdiScreen Group, Levêque A. Newborn hearing screening programme in Belgium: a consensus recommendation on risk factors. *BMC Pediatr* 2015;15:160.
39. Ptok M. Early detection of hearing impairment in newborn and infants. *Dtsch Arztebl Int* 2011;108(25):426-31.
40. Beswick R, Driscoll C, Kei J, Khan A, Glennon S. Which risk factors predict postnatal hearing loss in children? *J Am Acad Audiol* 2013;24(3):205-13.