

İşitme Kayıplı Çocuğa Yaklaşım

Management of Children with Hearing Loss: Review

Yeşim BAŞAL,^a
Ceren GÜNEL,^a
Sema BAŞAK^a

^aKulak Burun Boğaz Hastalıkları AD,
Adnan Menderes Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Aydın

Geliş Tarihi/Received: 21.01.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 24.03.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Yeşim BAŞAL
Adnan Menderes Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Kulak Burun Boğaz Hastalıkları AD,
Aydın,
TÜRKİYE/TURKEY
yesimdurgun@gmail.com

ÖZET Çocukların lisan gelişimi işitme ile doğrudan ilişkilidir. İşitme kayıplı çocuk zihinsel, sosyal ve duygusal gelişimini yaşlıları gibi tamamlayamaz. Eğer çocuk konuşmayı öğrenme sürecinde iken ya da öğrendikten sonra işitme kaybı gelişmiş ise işitme cihazı kullanarak zihinsel, sosyal ve duygusal gelişimini sürdürebilir, bu nedenle işitme cihazı ile rehabilitasyon çok önemlidir. Ülkemizde yaygınlaşan ulusal yenidoğan işitme taraması programları ile işitme kayıplı çocukları saptamak, erken dönemde işitme cihazı ile duymayı sağlamak ve koklear implantasyona yönlendirmek mümkün olabilmektedir. Koklear implant uygulanamayan hastalarda beyin sapı implantı diğer bir tedavi seçeneğidir. Pediatri hekimlerinin sık rastladığı bir diğer işitme kayıplı çocuk grubu da aminoglikozid ototoksosite ve menenjitte bağlı gelişen işitme kayıplıdır. Aminoglikozid ototoksitesisi doz ile ilişkili olabilmesi, menenjitte bağlı işitme kaybı ise koklear ossifikasyon gelişebilmesi nedeni ile erken dönemde koklear implant uygulaması gerektirmesi bakımından önemlidir. Erken çocukluk ve okul çağındaki çocuklarda hafif düzeyde işitme kaybı varlığı günlük konuşmaların yarısına yakını duymama ile sonuçlanır ve öğrenmede güçlükler oluşur. Televizyonun sesini açma, televizyonu yakından seyretme, arkadan seslenildiğinde duymama, okul başarısızlığı, dikkat dağınıklığı gibi bulgular işitme kaybı açısından uyarıcı olmalıdır ve KBB muayenesi yapılmalıdır. Pediatri hekimlerine işitme kayıplı çocukların erken dönemde fark edilmesi ve doğru şekilde yönlendirilmesi açısından önemli görevler düşmektedir. Bu derleme ile amaçlanan işitme kayıplı çocuğa yaklaşımı anlatmak, erken tanının önemini vurgulamak, tedavi seçeneklerini gözden geçirmek ve koklear implantasyon sonuçlarını güncel literatür eşliğinde tartışmaktır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk; koklear implantasyon; işitme kaybı; bebek

ABSTRACT Language development of children is directly related with hearing. A child having a hearing loss can not complete his mental, social and emotional development as successfully as his coevals do. If the child has had a development of hearing loss during the process of learning speaking, or afterwards, he can sustain his mental, social and emotional development by using a hearing aid. Thanks to the national newborn hearing screening programs, it can be now possible to determine the children with hearing loss, to provide an early hearing with the hearing aid, and direct them to cochlear implantation. For the patients for whom cochlear implantation cannot be done, brainstem implantation is an alternative treatment option. Another children group with hearing loss pediatricians frequently encounter with is the hearing loss developing from aminoglycoside ototoxicity and meningitis. Aminoglycoside ototoxicity is important because of the fact that it could be related with the dose, and similarly, the hearing loss resulting from meningitis is also significant with regard to the necessity to apply cochlear implantation in an early period owing to the reason that a cochlear ossification might develop. Findings such as increasing the volume of television or watching it from a close distance, not hearing when talked to from behind, failure at school subjects, and distractibility should be warning indications and an ENT examination should be done. The aim of this study is to express how to approach a child with hearing loss, to highlight newborn hearing screening and the significance of an early diagnose, to review alternative treatments, and to discuss cochlear implantation results in accompany with the contemporary literature.

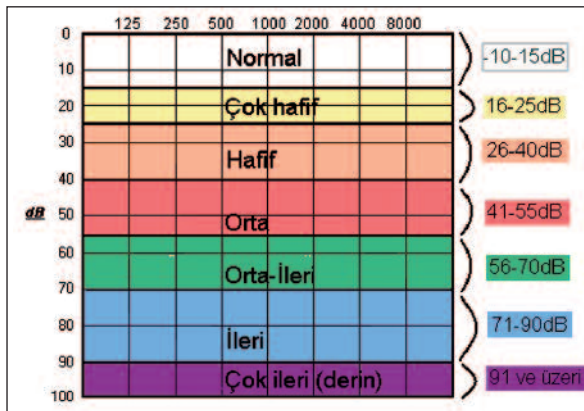
Key Words: Child; cochlear implantation; hearing loss; infant

Ülkemizde her yıl yaklaşık 1 300 000 bebek doğmakta ve 1000/2,2 oranında işitme kaybı saptanmaktadır.^{1,2} İşitme, bireyin iletişim kurması için gerekli konuşma becerisini kazanması için zorunludur. Normal işitemeyen bir birey sadece konuşma gelişimini yitirmekle kalmaz, zihinsel, sosyal ve duygusal gelişim sürecini de yaşlıları gibi tamamlayamaz. İşitme engelli birey, gördüğü, dokunduğu, kokladığı veya tattığı objeleri algılar, bu nedenle soyut kavramlar hakkında fikir sahibi olamaz. Bu nedenle işitemeyen bir birey, çevresi ile sözel iletişim kuramadığı gibi, algısal eksiklikler nedeniyle zihinsel gelişimini tamamlayamaz, sosyal uyumu sağlayamaz.^{3,4}

Bu gelişim yetersizlikleri, doğuştan itibaren hiç duymayan bebek için geçerlidir. Eğer çocuk konuşmayı öğrenme sürecinde konuşma seslerini duymuş ve konuşma ve lisan gelişimini tamamlamışsa zihinsel, sosyal ve duygusal gelişimini işitme cihazı kullanarak sürdürebilir.

İŞİTME KAYIPLARININ SINIFLANDIRILMASI

Amerika Konuşma-Dil-İşitme Derneği ve Amerikan Odyoloji Akademisi, çocuklarda işitme kaybını, normal [-10-15 dB duyma seviyesi (HL)], çok hafif (16-25 dB HL), hafif (26-40 dB HL), orta (41-55 dB HL), orta-ileri (56-70 dB HL), ileri (71-90 dB HL) ve çok ileri (derin) (>90 dB HL) olarak



ŞEKİL 1: Çocuklarda işitme kaybı dereceleri.

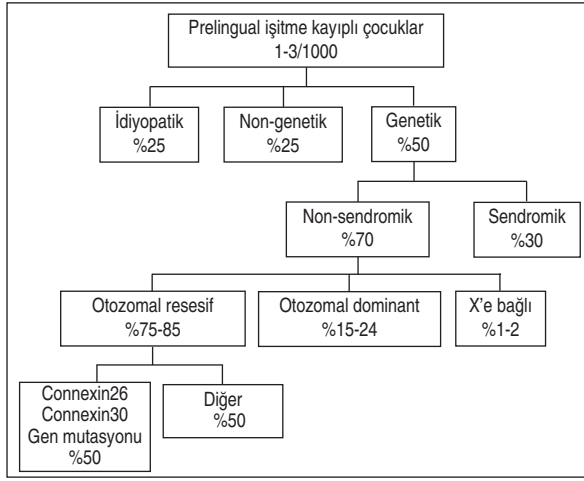
(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/pediatric-dergisi/1300-0381/>)

sınıflandırmıştır (Şekil 1).⁵ Çocuklarda 16-25 dB HL'lik bir işitme kaybı varlığında konuşmayı anlamada güçlükler yaşandığı bilinmektedir. 16 dB HL'lik işitme kaybı olan bir çocuk gürültülü ortamda 1,5 metreden uzaktaki seslerin %10'unu kaçırmaktadır.⁴ Bu nedenle işitmeyi fark etme olabildiği halde işitmeyi ayırt etme olamayacaktır, bunun sonucunda da işitmeyi tanıma ve anlama gerçekleşmeyecektir. 16-25 dB HL kaybı olan çocuklarda okulda öğretmene yakın oturma yeterli olabilir veya işitme cihazı ile amplifikasyon planlanabilir. 26 dB HL ve üzeri kayıplarda mutlaka sınıfta uygun oturma, işitme cihazı uygulaması, FM sistemi kullanımı ve işitme eğitimi gereklidir. Bu nedenle 26 dB HL üstü kayıplarda mutlaka işitme cihazı uygulaması ve işitme eğitimi gereklidir. Çok ileri kayıplarda koklear implantasyon uygulanmalıdır.⁴

KONUŞMA VE LİSAN BOZUKLUĞUNA GÖRE İŞİTME KAYIPLARININ SINIFLANDIRILMASI

Hastanın lisan öğrenme yaşına göre işitme kayıplarını sınıflandırmak gerekir. Çocuklarda lisan kazanımı 0-4 yaş arasında olmaktadır.⁶ Bu süreçte işitmenin olmaması veya yetersiz olması, bireyin konuşma ve lisan becerisini doğrudan etkilemektedir. İşitme kayıpları etiyojisine göre genetik non-genetik, fenotipik özelliklere göre sendromik non-sendromik, şiddetine göre hafif, orta, ileri, çok ileri, işitme yolu üzerindeki etkilenime göre iletim tipi, sensörinöral, mikst tip, kronolojik yaşa göre ise prelingual, perilingual ve postlingual olarak sınıflandırılabilir.⁷

Prelingual işitme kaybı; bebeğin doğduğu andan ilk iki yıla kadar olan süreçte meydana gelen işitme azlığı veya yokluğudur.^{8,9} Konuşma yetisinde kayıba neden olur. Prelingual işitme kaybı nedenleri idiyopatik, non-genetik ve genetik olarak üçe ayrılır. Genetik prelingual işitme kayıpları sendromik ve non sendromik olabilir (Şekil 2).^{7,10} Prelingual işitme kaybı çok hafif ve hafif derecede ise konuşma ve lisan becerisi kazanılır, ancak yaşlılarına göre lisan yaşı daha geri kalır. Orta ve ileri derecede işitme kayıplarının habilitasyonla edilemediği durumlarda ise çocuk yaşlıları gibi konuşma ve lisan becerisine sahip olamaz. Lisan



ŞEKİL 2: Prelingual işitme kayıplarının nedenleri.

yaşı kronolojik yaşa göre geri kalır. İleri ve derin işitme kayıplarındaysa, işitme cihazı ve konuşma eğitimi ile konuşma oluşturulabilir, ancak çocuk yaşlıları gibi normal iletişim kuramaz. Bu çocuklara en erken dönemde koklear implantasyon planlanmalıdır.

Perilingual işitme kaybı; konuşma ve lisan öğrenme dönemi olan iki-altı yaş arasında meydana gelen işitme kayıplarıdır.^{8,9} Geç başlangıçlı (late-onset) genetik işitme kayıpları, progresif işitme kayıpları, fluktuan işitme kayıpları ve orta kulak enfeksiyonlarına bağlı kayıplar bu dönemde ortaya çıkabilir.¹¹⁻¹³ Bu çocuklarda yenidoğan döneminde işitme aralığı normal olarak tespit edilmiş olabilir. Bu nedenle işitme taramasından geçen bebeklere sonradan gelişebilecek bir işitme kaybı için uyarı yapılmalı, en ufak bir şüphe duyulduğunda ailenin bebeği kontrole getirmesi söylenmelidir.

Postlingual işitme kaybı; doğumda normal işitmeye sahip olan, konuşma ve lisan becerisi kazanan altı yaşından büyük çocuklarda sonradan ortaya çıkan işitme kayıplarıdır.^{8,9} Ani işitme kaybı, enfeksiyonlar, sistemik hastalıklar, ototoksik ilaç kullanımı, travma gibi nedenlere bağlı olarak postlingual dönemde işitme kaybı gelişebilir. Böyle bir çocukta zaman içinde duymadığı ses frekans aralığına göre konuşma bozukluğu gelişir. Alçak frekansları duymayan çocukta daha çok ritim

bozukluğu olabileceği gibi, yüksek frekansı duymayan çocukta artikülasyon bozukluğu gelişebilir.^{6,14} İşitsel geri beslenmenin olmamasına göre ses şiddet ve kalitesinde değişiklikler meydana gelebilir. Bu çocuklarda işitme kaybının cihazla veya koklear implantasyonla düzeltilmesi, konuşma bozukluğunu engelleyebilir. Konuşma ve lisan becerisi kazanıldığı için işitme ve konuşma eğitimine en az ihtiyaç duyan gruptur.^{4,15,16}

Yenidoğan işitme taraması (YDİT) programları ile saptanan olguların bir kısmının aminoglikozid (AG) ototoksitesine bağlı işitme kaybı olduğu bilinmektedir.¹⁷ AG kullanımına bağlı işitme kaybı oranı %33 gibi yüksek oranlara ulaşabilmektedir.¹⁸ AG'ler corti organındaki dış tüylü hücrelere zarar verir, kokleanın basalinden apeksine doğru hasar oluşturur. Bu zedelenme doz ile ilişkilidir.¹⁸ AG ototoksitesite mitokondrial kalıtım ile ilişkilidir.^{19,20} Pediatri hekimleri AG ile tedavi ettikleri hastalarını işitme kaybı yönünden yakın takip etmelidir. Otoakustik emisyon takipte kullanılacak güvenilir bir yöntemdir.

Pediatri hekimleri tarafından erken dönemde doğru şekilde yönlendirilmesi gereken bir diğer hasta grubunda menenjit tanılı olgulardır. Bakteriyel menenjit en sık edinilmiş postnatal sensörinöral işitme kaybı nedenidir.²¹ Menenjite bağlı erken dönemde labirent ossifikasyonu oluşmakta ve bu durum hastanın koklear implant ile tedavi şansını etkilemektedir.²² Patojen Pneumococlar ise labirent ossifikasyonunun 21 günde oluşabileceği bilinmektedir.²² Bu nedenle menenjit geçiren olgular işitme kaybı yönünden takip edilmeli ve ossifikasyon oluşmadan erken dönemde koklear implant uygulanmalıdır.²³

İŞİTME KAYBININ TEŞHİSİ

İşitme kaybının ortaya çıkardığı problemler göz önüne alındığında, erken dönemde saptanmasının önemi büyüktür. Ülkelere göre farklılıklar göstermekle birlikte doğan her 1000 bebekten bir ile üçünün işitme kayıplı olduğu bilinmektedir.²⁴ Ülkemizde ise Belgin ve ark.nın yaptığı çalışmaya göre her 1000 bebekten biri orta ve daha ileri derece işitme kaybı ile doğmaktadır.²⁵ İşitme cihazı

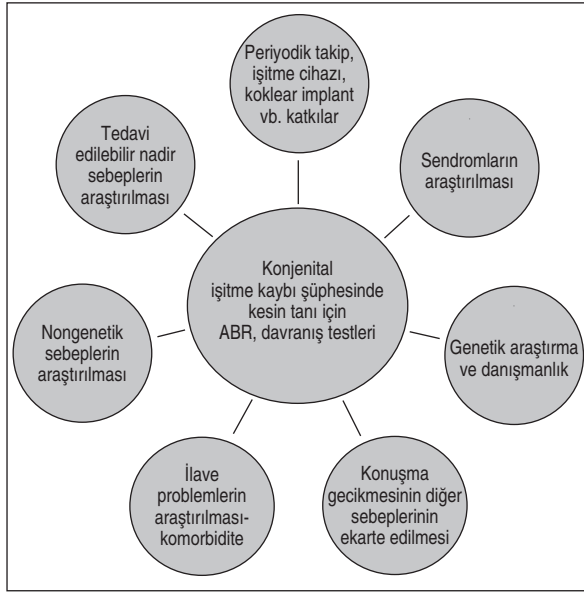
ile amplifikasyon yapılmamış, 35-40 dB'lik işitme kaybı bulunan bir bebek konuşulanların %50'sini geçirir.²⁶ Hafif işitme kaybı olan çocuklarda dahi yaşlılarına göre konuşma ve lisan becerisinde gerileme izlenmektedir. Bu nedenle Yenidoğan İşitme Birleşik Komitesi [Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)] "yüksek riskli bebekler" için işitme taraması önermiştir.²⁷ Ancak yıllar içinde yapılan çalışmalarda yüksek riskli bebeklerin ancak %2-5'inde orta-ileri derecede işitme kaybı olduğu, yani bir veya daha çok risk faktörü taşıyan bebeklerin %95-98'inde işitmenin normal olduğu saptanmıştır.²⁶ Diğer yönden tüm işitme kaybı saptanan bebekler göz önüne alındığında bunların ancak %50'sinde işitme kaybı için risk faktörü bulunabilmiştir.²⁸ Bu nedenle JCIH, 1994 yılında yayımladığı bir bildiri ile sadece yüksek risk grubuna giren bebeklerin değil, canlı doğan her bebeğin işitme değerlendirilmesinin yapılmasını önermiştir.²⁷ Ancak YDİT'nin rutin olarak yapılamadığı yerlerde riskli grup taramasının uygun olabileceğini bildirmiştir. JCIH, 1994 bildirisinde işitme kaybı için risk fak-

törlerini açıklamıştır.^{24,27} Tablo 1'de işitme kaybı için risk faktörleri gösterilmektedir.^{8,9,19,20} T.C. Sağlık Bakanlığı tarafından bebek doğumunun gerçekleştiği tüm hastanelerde YDİT yapılması önerilmektedir.

Pediyatrik işitme kayıplarının tanınmasında ilk adım YDİT'tir. Erken çocukluk ve okul çağındaki çocuklarda hafif düzeyde işitme kaybı varlığı günlük konuşmaların yarısına yakını duymama ile sonuçlanır ve öğrenmede güçlükler yaratır. Televizyonun sesini açma, televizyonu yakından seyretme, arkadan seslenildiğinde duymama, okul başarısızlığı, dikkat dağınıklığı gibi bulgular işitme kaybı açısından uyarıcı olmalıdır. Pediyatri hekimlerine işitme kayıplı çocukların erken dönemde farkedilmesi ve doğru şekilde yönlendirilmesi açısından önemli görevler düşmektedir. Gecikmiş konuşma, işitme azlığı şüphesi, medikal tedaviye yanıtız seröz otitis media varlığında hastalar KBB muayenesi ve odyolojik incelemeden geçirilmelidir. Odyolojik olarak OAE, BERA, timpa-

TABLO 1: İşitme kaybı için yüksek risk faktörleri.

1. Ailede sensörinöral işitme kaybı öyküsü olmak
2. TORCH vb. intrauterin enfeksiyon geçirme öyküsü olmak
3. Kan transfüzyonu gerektiren hiperbilirübinemisi olmak
4. Düşük doğum ağırlığı
5. Ototoksik ilaç kullanımı varlığı
6. Düşük APGAR skoru, hipoksik iskemik ensefalopati
7. Bakteriyel menenjit öyküsü
8. Uzun süreli mekanik ventilasyon ve yoğun bakımda kalma öyküsü
9. SNIK veya iletim tipi işitme kaybı komponenti olan sendromlu bebekler
10. Kulak kepçesi ve dış kulak yolunda kapsayan kraniyofasiyal anomalili bebekler
11. Akkraba evliliği öyküsü
12. Diyabetik anne bebeği olmak
13. Nörofibromatozis, Usher sendromu, osteopetrozis gibi progresif işitme kaybına neden olan hastalıklı bebekler
14. Asfiksi
15. Hidrosefali, intraventricüler hemoraji, mekonyum aspirasyonu
18. Anne yaşının <18, >35 olması
19. Hamilelikte ilaç kullanımı
20. Kafa travması öyküsü
21. Bazı neonatal risk faktörlerinin varlığı (oksijen desteği verilmesi, solunum yetmezliği, asidoz, hipotansiyon tedavisi almış olması, PDA ligasyonu, hiponatremi ve gürültü)



ŞEKİL 3: Konjenital işitme kaybı çocuğa yaklaşım.

nometri, akustik reflekslere bakılabilir. Ayrıca çocuğun yaşına göre davranış odyometrisi, konuşma odyometrisi, oyun odyometrisi yapılabilir.^{29,30} Odyolojik incelemeler ile iletim tipi işitme kaybı saptandığı durumda ayırıcı tanıda seröz otitis media, adeziv otit, kolesteatom, kronik otit, kemikçik zincir hasarı düşünülmelidir. Sensörinöral işitme kaybı (SNİK) saptandı ise konjenital ve akkiz nedenler düşünülmelidir. Konjenital işitme kaybı çocuğa yaklaşım Şekil 3'te gösterilmiştir. Çocuklarda akkiz SNİK'de etioloji araştırılırken eş zamanlı olarak çocuğun erken dönemde işitme cihazı ile rehabilitasyon ve özel eğitim alması sağlanmalıdır.

YENİDOĞAN İŞİTME TARAMA PROGRAMI

İşitme ve konuşma özür türünde doğuştan özürlü olma oranı %48'dir.³¹ Amerikan Pediatri Akademisi (AAP) yenidoğan her bebeğe işitme taraması yapılmasını, işitme kaybından şüphelenilen bebekte üçüncü ayda işitme kaybı tanısının konulmasını, altıncı aydan önce de habilitasyon veya rehabilitasyona başlanması gerektiğini önermektedir. Buna göre etkili bir YDİT olabilmesi için doğan her canlı bebeğin minimum %95'i taranmalı ve %100'ü hedeflenmeli, yalancı pozitiflik oranı <%3 ve odyolojik teste sevk oranı <%4 olmalı, ya-

lanıcı negatiflik oranı sıfır olmalıdır. Yani yanlışlıkla işitme kaybı olduğu sanılan ancak işitmesi normal olan bebeklerin oranı %3'ten az olmalı, ancak işitme kaybı bir bebek bile kaçırılmamalıdır. Tarama, bebek taburcu olmadan önce, geçici uyarılmış otoakustik emisyon ya da işitsel beyin sapı davranımı kullanılarak yapılmalıdır.³² Türkiye'de ilk kez 1996 yılında Marmara Üniversitesi Odyoloji Bölümünde ve 1998 yılında Hacettepe Üniversitesi Odyoloji Bölümünde YDİT yapılmaya başlamıştır. Bu amaçla Sağlık Bakanlığı ve Özürlüler İdaresi bünyesinde 1999 yılında dört üniversite hastanesi (Hacettepe, Gazi, Marmara ve 9 Eylül) ve buna bağlı 51 hastane bünyesinde YDİT için ilk pilot tarama projesi başlatılmış ve hedef olarak tüm ülkeye yaygınlaştırılması planlanmıştır.^{25,31} Ülkemizde her yıl yaklaşık 1 300 000 bebek doğmaktadır.² Doğan her bebeğe işitme tarama testi uygulanması için eğitilmiş personellerin olduğu tarama merkezlerine ihtiyaç vardır. Bu amaçla 2005-2011 yılları arasında toplam 2529 kişiye eğitim verilmiştir ve YDİT 81 ilde 584 merkezde yürütülmektedir.²

İŞİTME KAYBI SAPTANAN BEBEKTE TEDAVİ

İşitme kaybı derecesi ve tipi saptanan bebek veya çocukta en erken dönemde tedavi veya rehabilitasyon planlanmalıdır. 15 dB'in üzerindeki tüm işitme kayıplarını düzeltmek hedeflenmelidir. Eğer işitme kaybı iletim tipi ise medikal veya cerrahi tedavi ile düzeltilebilir. En sık karşılaşılan iletim tipi kayıp orta kulak efüzyonlarıdır.³³ Sensörinöral veya mikst tip işitme kayıpları bebek ve çocuklarda 16 dB ve üzerinde ise amplifiye edilmelidir. Dış kulak yolu darlığı veya atrezisi, rekürren akıntılı orta kulak enfeksiyonu varsa kemik yolu işitme cihazları planlanır. Diğer durumlarda hemen her zaman hava yolu amplifikasyonlu cihazlar kullanılır. Beş yaş altı çocuklarda kemiğe implante edilen işitme cihazları uygun değildir. Aynı şekilde yedi yaşından küçük çocuklara kulak içi veya kanal içi işitme cihazı verilmesi uygun değildir. Zira bu çocuklarda temporal kemik ve dış kulak kanalı büyümesine bağlı

cihazda kemiğe veya kanala uyumsuzluklar olabilir.³⁴ İşitme cihazı verilmesi planlanan çocuklarda aile uyumu ve ailenin cihaza tepkisi çok önemlidir. Aile cihazı ne kadar isterse çocuk da o kadar ister. Orta ve daha ileri işitme kayıplarında cihazla birlikte işitme eğitimi planlanmalıdır. İleri ve daha üzeri işitme kayıplarında ise özel konuşma işitme eğitimi gerekir. Derin işitme kayıplarında ise altı aylık bir cihaz ve özel eğitim sonrasında koklear implantasyon planlanmalıdır.³⁵ Ancak menenjit geçiren hastalarda iç kulakta ossifikasyon başlarsa bu altı aylık süre beklenmeden koklear implant uygulanmalıdır.^{35,36}

KOKLEAR İMPLANTASYON

Amerika Gıda ve İlaç Dairesi, koklear implantasyon için iki kriter belirlemiştir.^{37,38} Konuşmayı alma eşiği [speech reception threshold (SRT)] ve/veya saf ses ortalaması [pure tone average (PTA)] 90 dB HL ve yukarısında olmalıdır. Bu çocuklarda ses basınç seviyesi değeri, en uygun işitme cihazı ile amplifiye edildikten sonra serbest alanda bakıldığında 55 dB duyma seviyesinden daha iyi olmamalıdır. Ayrıca bu adaylarda işitme cihazı denenmiş ve yetersiz olduğu görülmüş olmalıdır. Beş yaşından büyük çocuklar en uygun işitme cihazı ile cümle tamamlama testinde %20 ve daha kötü skorlara sahip olmalıdır. Adaylar işitme cihazı ile dinleme ve konuşma eğitim programına dâhil edilmiş olmalıdırlar. Bu bebek ve çocuklarda medikal kontrendikasyon olmamalıdır. Bu nedenle orta kulak enfeksiyonları, koklear aplazi gibi edinsel veya konjenital patolojileri görmek için temporal bilgisayarlı tomografi, sekizinci kraniyal sinir yokluğu

ya da disgenезisini görmek için manyetik rezonans görüntüleme planlanmalıdır.³⁶ Ayrıca koklear implantasyon adayı, ailesi, okul idaresi ve öğretmeni ile gerekli görüşmeler yapılmalı, adayın psikolojik olarak bu sürece hazır olduğu rapor edilmeli, od-yolog, konuşma terapisti ve cerrah ortak iş birliği içerisinde koklear implantasyon, öncesi ve sonrası eğitimi planlamalıdırlar. Koklear implantasyon hızla artan bir şekilde bir yaşından küçük bebeklere yapılmaktadır. Günümüzde alçak frekanslarda işitme kalıntısı olan, yüksek frekanslarda total kaybı olan bireylere kısa koklear implant elektrodu kullanılarak işitme cihazı ile kombinasyon denemektedir.^{37,39}

Koklear implant endikasyonu olup farklı nedenlerle koklear implant takılamayan ya da koklear implant başarısız olduğu durumlarda beyin sapı implantı (ABI) uygulanabilmektedir.⁴⁰ ABI, beyin sapındaki koklear çekirdek içerisindeki nöronları elektriksel olarak uyarır.⁴⁰ Endikasyonları ağır iç kulak malformasyonu, koklear sinir agenezisi, iç kulak ossifikasyonu, koklear sinirin kesildiği NF2 olguları, koklear implant uygulamasına bağlı düzeltilemeyen fasiyal sinir uyarımıdır.⁴⁰ ABI'da konuşma dilinin gelişmesi her vakada mümkün olmamaktadır. Postoperatif beklenti aile ile konuşularak ameliyata karar verilmektedir.⁴⁰

İşitme kayıplı çocuklar için umut vadeden bir diğer tedavi seçeneğide gen tedavisidir. Gen tedavisi yaklaşımları iç kulak hücrelerinin korunma, onarım ve yenilenmesinde son derece yararlı bir tedavi seçeneği olacaktır.⁴¹

KAYNAKLAR

1. Bolat H, Bebitoglu FG, Ozbas S, Altunsu 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.
2. Bolat H, Genç GA. [National newborn hearing screening in Turkey: History and principles]. *Turkiye Klinikleri J E.N.T.-Special Topics* 2012;5(2):11-4.
3. Hay WW, Hayward AR, Levin MJ, Sondheimer JM. Detection and management of hearing deficits. In: Hay WW, ed. *Current Pediatric Diagnosis and Treatment*. 14th ed. Stamford: Appleton&Lange; 1997. p.404-6.
4. Sennaroğlu G. [Speech disorders due to hearing loss]. *Türk ORL Klinikleri* 2002;1(2):123-30.
5. American-Speech-Language-Hearing Association. Guidelines for the audiological assessment of children. *Asha* 2012;33(1):37-43.
6. İncesulu A. [Algorithm of cochlear implantation]. *Turkiye Klinikleri J E.N.T.-Special Topics* 2013;6(1):65-70.
7. Kalay E, Ceylan R, Korgüzel A. [Advances in genetics of the non-syndromik hearing loss]. *Otoscope* 2004;4(1):130-8.
8. Sennaroğlu L. [Cochlear implantation]. Koç C, editör. *Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi*. 1. Baskı. Ankara: Güneş Kitabevi; 2004. p.404-5.

9. Arriaga MA, Carrier D. MRI and clinical decisions in cochlear implantation. *Am J Otol* 1996;17(4):547-53.
10. Smith RJH, Bale JF, White KR. [Sensorineural hearing loss in children]. *The Lancet* 2005; 365(9462):879-90.
11. Finsterer J, Fellingner J. Nuclear and mitochondrial genes mutated in nonsyndromic impaired hearing. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69(5):621-47.
12. Ocak Z, Tatar A, Yesilyurt A, Oztas S. [Molecular diagnosis of autosomal recessive nonsyndromic hearing losses]. *Abant Medical Journal* 2012;1(2):45-50.
13. Martini A, Calzolari F, Sensi A. Genetic syndromes involving hearing. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009;73(Suppl 1):S2-12.
14. Akdaş VF. [Sensorineural hearing loss in children]. Çelik O, editör. *Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi*. 1. Baskı. İstanbul: Turgut Yayıncılık; 2002. p.58-9.
15. Levi J, Ames J, Bacik K, Drake C, Morlet T, O'Reilly RC. Clinical characteristics of children with cochlear nerve dysplasias. *Laryngoscope* 2013;123(3):752-6.
16. Guidelines for the audiologic assessment of children from birth through 36 months of age. *Asha* 2007;33(5):37-43.
17. Durgun Y, Fırat Y, Kalcıoğlu T, Selimoğlu E. [Causes of hearing loss which were determined by Inonu University Newborn Hearing Screening Program]. *Turk Arch Otolaryngol* 2008;46(3):230-5.
18. Rybak LP, Ramkumar V. Ototoxicity. *Kidney Int* 2007;72(8):931-5.
19. Wallace DC. Mitochondrial DNA mutations in diseases of energy metabolism. *J Bioenerg Biomembr* 1994;26(3):241-50.
20. Fischel-Ghodsian N, Prezant TR, Bu X, Oztas S. Mitochondrial ribosomal RNA gene mutation in a patient with sporadic aminoglycoside ototoxicity. *Am J Otolaryngol* 1993;14(6):399-403.
21. Dodge PR, Davis H, Feigin RD, Holmes SJ, Kaplan SL, Jubelirer DP, et al. Prospective evaluation of hearing impairment as a sequela of acute bacterial meningitis. *N Engl J Med* 1984;311(14):869-74.
22. Philippon D, Bergeron F, Ferron P, Bussièeres R. Cochlear implantation in postmeningitic deafness. *Otol Neurotol* 2010;31(1):83-7.
23. De Barros A, Roy T, Amstutz Montadert I, Marie JP, Marcolla A, Obstoy MF, et al. Rapidly progressive bilateral postmeningitic deafness in children: Diagnosis and management. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2014 Feb 18. doi: 10.1016/j.anorl.2013.04.006.
24. Rai N, Thakur N. Universal screening of newborns to detect hearing impairment--is it necessary? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013;77(6):1036-41.
25. Belgin E, Başar F, Ertürk B. Newborn hearing screening in Turkey. International Conference on Newborn Hearing Screening Diagnosis and Intervention, Book of Abstracts. Milan: NHS; 2002. p.50.
26. Genç GA, Ertürk BB, Belgin E. [Newborn hearing screening: From the beginning till right now]. *Turkish Pediatric Journal* 2005;48(2): 109-18.
27. Joint Committee on Infant Hearing: 1994 Position Statement. *Otolaryngol Head Neck Surgery* 1995;113(3):191-6.
28. Nelson HD, Bougatsos C, Nygren P; 2001 US Preventive Services Task Force. Universal newborn hearing screening: systematic review to update the 2001 US Preventive Services Task Force Recommendation. *Pediatrics* 2008;122(1):e266-76.
29. Konukseven Ö, Develioğlu Ö. [Diagnosis algorithm in pediatric hearing loss]. *Türkiye Klinikleri J E.N.T-Special Topics* 2013;6(1): 35-8.
30. Altaş E, Öztürk A, Sütbeyaz Y, Özer S, Şirin S. [The screening of hearing loss in the preschool children by the tympanic impedance audiometry]. *MJAU* 1998;30(1):15-8.
31. Demir Ö, Aysoy M. [Turkey Disability Survey of Basic Indicators]. *Özürlüler Araştırmasının Temel Göstergeleri*. 1. baskı. Ankara: DİE Başkanlığı Matbaası; 2002. p.22-5.
32. Kasai N, Fukushima K, Omori K, Sugaya A, Ojima T. Effects of early identification and intervention on language development in Japanese children with prelingual severe to profound hearing impairment. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2012;202:16-20.
33. Harrison M, Roush J, Wallace J. Trends in age of identification and intervention in infants with hearing loss. *Ear Hear* 2003;24(1):89-95.
34. Özcebe E, Sevinc S, Belgin E. The ages of suspicion, identification, amplification and intervention in children with hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69(8):1081-7.
35. Özdemir S, Kiroğlu M, Tuncer Ü, Şahin R, Tarkan Ö, Sürmeliöğlu Ö. [Auditory performance analyses of cochlear implanted patients]. *Journal of Ear, Nose, and Throat* 2011;21(5): 243-50.
36. Hang AX, Kim GG, Zdanski CJ. Cochlear implantation in unique pediatric populations. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2012;20(6):507-17.
37. Gantz BJ, Turner C, Gfeller KE, Lowder MW. Preservation of hearing in cochlear implant surgery: advantages of combined electrical and acoustical speech processing. *Laryngoscope* 2005;115(5):796-802.
38. İncesulu A. [Cochlear implantation: Audiologic and otolaryngologic selection criteria]. *Türkiye Klinikleri J E.N.T-Special Topics* 2012; 5(2):62-8.
39. James CJ, Fraysse B, Deguine O, Lenarz T, Mawman D, Ramos A, et al. Combined electroacoustic stimulation in conventional candidates for cochlear implantation. *Audiol Neurootol* 2006;11(Suppl 1):57-62.
40. Bayazıt YA. [Auditory brainstem implant]. *Türkiye Klinikleri J E.N.T-Special Topics* 2013;6(3):60-4.
41. Gündüz M. [Gene therapy in otology]. *Türkiye Klinikleri J E.N.T-Special Topics* 2013;6(3):65-71.