



Dr. Cumhuri Aydemir*, Dr. Ayşegül Zinciroğlu***

Bebeklerde işitme kaybı erken dönemde tanımlanıp tedavi edilmediğinde, konuşma ve dil gelişimi zarar görür. İşitme kaybı, 1 000 canlı doğumda 1-3 insidansla en yaygın görülen doğumsal defektir. Bu oran yenidoğan taramasının uygulandığı metabolik bozukluklar ve konjenital anomalilerle karşılaştırıldığında, 1 000 canlı doğumda; konjenital hipotroidi 0.25, fenilketonüri 0.08 oranda görülürken, trizomi 21 yedi yüz canlı doğumda bir ve yarak damak 750 canlı doğumda bir oranında görülür. Bu oranlar, işitme kaybının geç tanısının kabul edilemez olduğuna işaret etmektedir (1,2).

İşitme kaybı saptanan çocuklardan işitme desteği alabileceklerin belirlenmesi ve altı aydan önce gerekli müdahalelerin yapılması ile, bu çocuklar üç yaşında uygulanan ekspresif dil testlerinde normal sınırlarda sonuç alındığı gösterilmiştir. İşitme engeli erken dönemde tespit edilemeyen çocuklarda dil, sosyal ve kognitif yeteneklerin geliştirilmesi ve bu yetenekleri ileride okul ve sosyal bütünleşme için kullanmaları olanaklıdır (3).

İşitme Taramalarının Tarihsel Gelişimi

1927 yılından bu yana Amerika Birleşik Devletleri'nde (ABD), işitme taraması, halk okullarında okul çağındaki çocuklara uygulanırken, işitme bozukluğunun erken tanısının dil gelişimine katkıda bulunacağını anlaşılmasından sonra, taramanın 2-5 yaşlar arasında yapılmasına ilişkin girişimler başlamıştır (4). Çocukluk çağı işitme sorunları için otolaringolog, odiyolog, pediatrist ve dil uzmanı tarafından oluşturulan birleşik komite "Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)" 1982'de, işitme taramasında yüksek riskli yenidoğanların saptanması ve üç aydan önce odiyometrik taramanın yapılması gerektiğini belirtmiştir (5).

1993'te yapılan "Bebek ve Küçük Çocuklarda İşitme Bozukluğunun Erken Tanısı" konulu bir panelde, yaşamın ilk üç ayında yenidoğanların işitme taraması ile test edilmesi, iki aşamalı protokole göre *Transient*

Evoked Otoacoustic Emissions (TEOAE) ve *bu testten geçemeyenlere Auditory Brainstem Responses (ABR)* yapılması önerilmişti (6). 1994'te "JCIH", işitme kaybı olan bebeklerin yalnızca %50'sinde risk etmeni saptandığı için, görüşünü yalnızca risk taşıyan değil, tüm yenidoğanlar ulusal işitme taraması gerektiği biçiminde bildirmiştir. İşitme kaybı olan tüm bebeklerin ilk üç ayda tanımlanması ve ilk altı ayda destek tedavisi almaları, eğer ulusal işitme taraması yapılmıyorsa, belirlenmiş yüksek risk ölçütleri olan bebeklerde işitme taraması yapılması önerilmiştir (7). Amerikan Pediatri Akademisi'nin "Yenidoğan ve Bebek İşitme Kaybının Tanısı ve Tedavisi" başlıklı 1999'da yayımlanan yazısında da, ulusal tarama testinin üç aydan önce, müdahalenin de altı aydan önce yapılması önerilmiştir (8).

İşitme kaybının, yenidoğanda ve süt çocuğunda erken tanısına gerek duyulmasının genel gerekçeleri şu biçimde sıralanabilir.

1- Konjenital işitme kayıplı bebeklerin %50'sinde 1982'de belirlenen yüksek risk ölçütlerinin olmaması,

2- Konjenital işitme kayıplı bebeklerin yalnızca 1/3'ünün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde (YYBÜ) yatması,

3- Risk etmenlerinin yokluğunda, belirgin işitme kayıplı çocukların tanısında gecikme olması,

4- İşitme kaybının erken tanısında, hekimin önerisinin anne babanın kaygısına göre daha önemli etkisinin olması,

5- Yüksek riskli olan ya da olmayan bebeklerde, tarama yapılmaksızın işitme kaybının ortalama tayin yaşının 19 ay olması,

6- İşitme kaybı tanısıyla, işitme cihazının kullanılması arasında altı ay gecikme saptanması,

7- Tanıyı geç almış bebeklerle karşılaştırıldığında, erken tanı ve müdahale almış bebeklerin dil gelişiminde belirgin düzelme olması (1, 9).

İşitme Bozukluklarında Sınıflandırma

İşitme bozuklukları iletim tipi, sensörinöral ve miks olarak sınıflandırılır (10).

*Dr. Sami Ulus Çocuk Sağ. ve Hast. Eğitim ve Arş. Has., Yenidoğan Ün., Ankara

**Uzm.; Dr.Sami Ulus Çocuk Sağ. ve Hast. Eğitim ve Arş. Hast., Yenidoğan Ün., Ankara

*** Neonatolog. Klinik Şefi; Dr.Sami Ulus Çocuk Sağ. ve Hast. Eğitim ve Arş. Has., Yenidoğan Ün., Ankara

1- İletim Tipi: Sesin dış kulak yolundan iç kulağa iletiminde blokaj sonucu ortaya çıkar. İşitme hava iletiminde azalma ve kemik iletiminin normal olması ile karakterizedir. Çocuklarda çok sıklıkla orta kulak efüzyonları nedeniyle görülür.

2- Sensorinöral Tip: İşitme siniri ve koklear saçlı hücrelerin hasarı sonucu görülür.

3- Miks Tip: Hem iletim tipi, hem de sensörinöral işitme bozuklukları birlikte görülür.

Normal insan kulağının duyabileceği en düşük ses şiddeti 0-25 desibel (dB)'dir. Çocuklarda işitme kaybı derecesine göre; 15-30 dB (Hafif); 31-50 dB (Orta); 51-80 dB (Ağır) ve 81-100 dB (Çok Ağır) olarak sınıflandırılır. Saptanan dereceden daha düşük dB'deki sesler işitilemez (10).

İşitme Taramaları

Mart 1993'te Amerikan Ulusal Sağlık Enstitüsü "National Institute of Health-NIH" tüm bebeklerin işitme fonksiyonları açısından taranması gerektiğini bildirmiştir. Bunun da etkin biçimde yenidoğan bebeğin hastaneden taburcu olmasından önce yapılacağı ve testte başarısız olan bebeklerin, altı aydan geç olmamak üzere, geniş kapsamlı bir işitme değerlendirmesinden geçirilmesi gerektiği belirtilmiştir (6). Son olarak 1994'te JCIH işitme kaybı olan tüm bebeklerin ilk üç ayda tanımlanması ve ilk altı ayda destek tedavisi alması gerektiğini önermiştir. Bu komite tarafından kalıcı konjenital işitme kaybı ile ilişkili riskli ölçütleri şu biçimde belirlenmiştir (7).

1. Ailede kalıtsal sensorinöral işitme kaybı öyküsü olması;
2. İntrauterin enfeksiyon (TORCH's) varlığı;
3. Kraniofasial anomaliler olması;
4. Doğum ağırlığı <1500gr olması;
5. Kan değişimi gerektiren düzeyde indirekt hiperbilirubinemi saptanması;
6. Ototoksik ilaçların (Aminoglikozidler, loop diüretikler) kullanımı;
7. Bakteriyel menenjit geçirilmesi;
8. Apgar skoru 1. dk: 0-4 ya da 5.dk: 0-6 olması;
9. Beş gün ve daha fazla sürede mekanik ventilasyon tedavisi gerekmesi;
10. Sensorinöral ve/ ya da iletim tipi işitme kaybı ile ilişkili sendromların bulgularının saptanması;

Amerikan Pediatri Akademisi yenidoğan ve bebek taramalarından sorumlu alt kurumu

"AAP Task Force on Newborn and Infant Screening" tarafından da; tüm yenidoğanların ilk bir ay içinde taranması, işitme kaybının üç ay içinde doğrulanması ve altı ay içinde de gerekli müdahale yapılması önerilmektedir.11

Buna göre etkili bir programın özellikleri;

"Yenidoğanların minimum %95'i taranmalı ve %100'ü hedeflenmeli,

"Yabancı pozitiflik oranı <%3 ve odiyolojik teste sevk oranı < %4 olmalı,

"Yabancı negatiflik oranı sıfır olmalı,

"Tarama TEOAE ya da ABR kullanılarak, olanaklı ise taburcu olmadan önce yapılmalıdır.

İşitme Tarama Testleri

Bu testler, ulusal yenidoğan işitme tarama programları, OAE (*Otoacoustic Emissions*) ve ABR kullanılarak, yenidoğan taramasının yapıldığı noninvaziv, nesnel ve fizyolojik ölçümlerdir (12).

Otoakustik emisyonlar normal iç kulak fonksiyonu olan kişilerde işitme sırasında belirlenen duyarlı yanıtlardır. Kokleadan başlarlar ve koklear yapıdaki aktif dış saçlı hücre hareketinden kaynaklanan enerji kaçağı olarak yorumlanırlar. OAE, kokleadan orta kulağa oradan da dış kulak kanalına giderler ve orada hassas minyatür mikrofonlar kullanılarak belirlenebilirler. Spontan ve uyarılmış olarak iki tip emisyon vardır. Normal işitmeye sahip insanların %60-70'inde spontan emisyonlar bulunur. Spontan emisyonların işitme taramasında kullanımı yoktur. Uyarılmış emisyonların üç çeşiti vardır. Geçici (*transient*), bozulmuş yanıt (*distortion product*) ve uyarı frekansı (*stimulus frequency*). *Transient* ve *distortion product* emisyonları uyarılmaya kolaydır ve işitme taraması gibi pek çok klinik kullanımı mevcuttur. Otoakustik emisyonlar kısa akustik uyarılara (*stimulus*) karşı, başlangıcından 4-15 milisaniye (*msn*) sonra başlayan, yineleyici kararlı yanıtlardır. TEOAE, otoakustik emisyonların non-invaziv bir biçimde kokleanın bütünlüğünü kontrol etmesini sağlar. Bebeklerde ve yenidoğanlarda TEOAE tarama düzeyi 30 dB'de tutularak tarama testi olarak kullanılabilir. Kaydı ve yorumlanması kolay olan TEOAE, yenidoğan taramasında en yaygın kullanılan testtir. İç kulak fonksiyonu normal ve işitsel santral sinir sisteminde bozukluk olan çocuklarda TEOAE'ler normal

ölçülebilmektedir. Bu nedenle nöral işitme bozukluğundan kuşku edilen hastalarda TEOAE tek başına yetersiz kalabilir, bu durumlarda hem TEOAE, hem de ABR testleri yapılmalıdır (2,5,13).

TEOAE testinin kullanımı, özellikle orta kulak hastalığı olanlarda (otitis media) emisyonların azalmış olması ve işitme eşliğini belirlemedeki yetersizlik nedeniyle sınırlıdır. TEOAE yanıtı 30 dB'den daha fazla işitme kaybı olanlarda ölçülemez ve hasta testten kalır. Otoakustik emisyonların saptanamadığı bu durumlarda, işitme kaybından kuşku edilmalı ve ABR, timpanometre, odyometrik ve davranışsal testlerle işitme kaybının derecesi ve özelliği değerlendirilmelidir. OAE'yi esas alan yenidoğan işitme taramasının uygulanması gürültülü çevrede, ilk 24 saatte kulak yolunu tıkayan verniks ve diğer debris varlığında zorlaşır. İşitmesi normal olan bebekler bu etmenlerden dolayı işitme kaybı varmış gibi testten kalabilirler. OAE tarama testi yaklaşık olarak 4-8 dakika gerektirir (13).

İşitsel beyin sapı yanıtı, (*Auditory Brainstem Response-ABR*) testi bebeklerde işitme değerlendirmesinde 1974'den beri kullanılmaktadır. "Screening ABR", "BAER" (Brainstem Auditory Evoked Responses) ve "AABR" (Automated ABR) olmak üzere üç farklı biçimde adlandırılmış, temelde aynı özellikleri taşıyan testlerdir (14). İşitsel sinir ve beyin sapı tarafından oluşturulan elektriksel aktivitenin kafa cildi üzerine yerleştirilen elektrot ile kaydedilmesi, bu tarama testinin eksenini oluşturur. Yenidoğanda yapılan testler içinde altın standart olarak kabul görmektedir. Buna karşın, halen kayıta bazı güçlükler bulunmaktadır. Kemik iletili ABR, ek olarak işitme kaybının tipiyle ilgili bilgi verir, ancak geleneksel olarak kullanılmamaktadır. Kısıtlamalara karşın ABR klinikte yararlı bir testtir. Deneyimli odiyolog gerektirir ve uyuma koşulu vardır. ABR testi kompleks yapıda, zaman isteyen ve risk etmeni olan yenidoğanların taranmasında kullanmaya uygun bir testtir (15).

ABR noninvaziv bir testtir. Çocuk sakin ya da uykuda olmalı ve yeterli akım düzeyi sağlanmalıdır. ABR 5-7 verteks pozitif dalga içerir. Stimulus sonrası ilk 10 msn'de ortaya çıkan I ile VII arasında adlandırılan dalgalardır. Dalgaların tam bir anatomik lokalizasyonla

ilişisini kurmak oldukça kompleks olmasına karşın, yapılan çalışmalarla; I. dalga 8. sinirin distalinden, II. dalga 8. sinirin proksimalinden, III. dalga koklear nukleustaki primer nöronlardan, IV. dalga superior olivar kompleksteki nöronlardan, muhtemelen koklear nukleus ve lateral lemniskus'tan, V. dalga lateral lemniskus ve inferior colliculus'tan ve VI. ve VII. dalgaların inferior colliculus'tan geçtiği öne sürülmüştür (1).

Akustik uyarı (klik ya da tone burst) yoğun (80-90 dB) ya da hafif (0-20 dB) olabilir. ABR dalga formları saçlı deriye yerleştirilen üç adet elektrot ile bilgisayara kaydedilir. Dalga formlarının şekli, latansı ve yoğunluğu normalle karşılaştırılarak "geçme" ya da "kalma" biçiminde sonuç verilir. Dalgalarda gecikme ya da yokluk durumunda nörolojik ya da koklear defektten kuşku edilir. ABR testi yaklaşık 4-15 dakika süre gerektirir. ABR ile taranan bebeklerin yaklaşık %4'ü ileri odiyolojik değerlendirme gerektirir (16).

Kombine testler ise; TEOAE ve AABR testinden oluşur. Başlangıç TEOAE testinden kalanlara aynı gün AABR uygulanır. İki testin kombinasyonunun özgülüğü yüksektir. Yanlış pozitiflik oranı %1.5 bulunmuştur. Saha duyarlılığı %85.2'dir. Yaşamın ilk altı ayında ikili test edilen her 100 bin yenidoğandan 71'inde kalıcı işitme kaybı saptanmıştır. Yenidoğan tarama programları tarama sürecinden sonra işitme bozukluğu geliştirecek çocukları saptayamaz. Bu çocukların erken tanısı zordur ve prevalans hakkında çok az bilgi bulunmaktadır (17).

Tarama tekniğinin değeri tipik olarak duyarlılık (sensitivite) ve seçicilik (spesifite) değerlendirmesi ile karşılaştırılır. ABD'de ABR standart teknik olarak kabul edildiğinde TEOAE duyarlılığı %81, seçiciliği ise %70 olarak belirlenmiştir. Belirlenmiş işitme durumu standart olarak kullanıldığında taramayı geçen tüm çocukların normal işitmeye sahip oldukları varsayımına dayanılarak TEOAE duyarlılığı %100, seçiciliği %82 olarak bulunmuş (18).

Tarama programları üzerinde düşünülmesini gerektiren diğer etmenler, sorun saptandığında etkili müdahalenin kolay uygulanabilirliği, izlemlerde tanının ve tedavinin kolaylığıdır. Seçilen tarama testinin gerçek pozitif ve negatifleri artıran, yanlış pozitif ve negatifleri azaltan duyarlılık ve seçiciliği olmalıdır. Test kolay, eldeki personelle

çabuk uygulanabilir ve maliyet yararlılığı fazla olmalıdır. ABR ve TEOAE kullanılarak yapılan fizyolojik testlerin duyarlılığı ve seçiciliği % 100 değildir. Hem yanlış pozitiflik hem de yanlış negatiflik olabilir, testlerin birkaç kez yinelenmesi gerekir (1).

Eğer işitme kaybı iletim tipi ve orta kulak sıvısına bağlıysa, sıvının varlığı geriledikten sonra izlemde tarama testi yinelenmelidir. Eğer işitme kaybı sensörinöral tipte ise işitme cihazı, frekans *modulated* sistemleri ya da koklear implant önerilir. Ek olarak erken konuşma ve dil terapisi yapılır (1).

İşitme tarama programının parçası olarak hem ABR, hem TEOAE'nin kullanımı en ideal olanıdır. Olguların çoğunda ABR ya da TEOAE'nin yalnız kullanımı ile hafif derecede iletim tipi ya da sensörinöral işitme bozuklukları saptanabilir. Buna karşın, işitme bozukluğu saptanan bir bebekte kesin tanı için her iki yöntem de gereksinim duyulur (19). Sonuç olarak işitme kaybının erken saptanması önemli bir halk sağlığı sorunudur. Ülkemizde Sağlık Bakanlığı tarafından pilot uygulama olarak belirli hastanelerde uygulanmaya başlanan yenidoğan işitme taramalarının tüm ülke çapında yaygınlaştırılmasının gerekli olduğu görülmektedir.

Kaynaklar

- 1- Kenna MA. Neonatal hearing screening. *Pediatr Clin N Am* 2003;50:301-313.
- 2- Paludetti G, Ottaviani F, Fetoni AR, et al. Transient evoked otoacoustic emissions (TEOAEs) in new-borns: normative data. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1999; 47: 235-241.
- 3- Downs MP. Universal newborn hearing



screening-The Colorado story. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1995;32:257-259.

4- Northern JL, Downs MP. Objective hearing tests. In: Northern JL, Downs MP, editors. *Hearing in children*. 2nd edition. Baltimore (MD): Williams and Wilkins; 1978: p. 149-192.

5- Joint Committee on Infant Hearing. American Academy of Pediatrics Position Statement. *Pediatrics* 1982; 70:496-7.

6- Early identification of hearing impairment in infants and young children. National Institutes of Health Consensus Statement 1993; 11:1-24.

7- Joint Committee on Infant Hearing. 1994 Position Statement. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1995; 113:191-196.

8- Erenberg A, Lemons J, Sia C, et al. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing, 1998-1999. *Pediatrics* 1999;103:527-530.

9- Elssmann SF, Matkin ND, Sabo MD. Early identification of congenital sensorineural hearing impairment. *Hear J* 1987; 40:13-17.

10- Hay WW, Hayward AR, Levin MJ, Sondheimer JM. Detection and Management of Hearing Deficits. *Current Pediatric Diagnosis and Treatment*. 14th ed. Stamford: Appleton&Lange,1997; 404-406.

11- Erenberg A, Lemons J, Sia C, et al. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing, 1998-1999. *Pediatrics* 1999;103:527.

12- Yoon PJ, Price M, Gallagher K, et al. The need for long-term audilogic follow-up of neonatal intensive care unit (NICU) graduates. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2003; 67: 353-357.

13- Zorowka PG. Otoacoustic emissions: a new method to diagnose hearing impairment in children. *Eur J Pediatr* 1993; 152: 626-634.

14- Hecox K, Galambos R. Brain stem auditory evoked responses in human infants and adults. *Arch Otolaryngol* 1974; 99: 30.

15- Watkin PM. Neonatal screening for hearing impairment. *Semin Neonatol* 2001; 6: 501-509

16- Pickett BP, Ahlstrom K. Clinical evaluation of the hearing impaired infant. *Otolaryngol Clin North Am* 1999;32:1019.

17- Valkama AM, Laitakari KT, Tolonen EU, et al. Prediction of permanent hearing loss in high-risk preterm infants at term age. *Eur J Pediatr* 2000; 159: 459-464.

18- Maxon AB, White KR, Vohr BR, et al. Using transient evoked otoacoustic emissions for neonatal hearing screening. *British Journal of Audiology* 1993; 27: 149-153.

19- Northern JL, Downs MP. Screening for hearing disorders. In: Northern JL, Downs MP, editors. *Hearing in children*. 4th edition. Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins; 1991. p. 231-283.