

ARAŞTIRMA / RESEARCH ARTICLE

İnönü Üniversitesi Yenidoğan İşitme Taramasında saptanan işitme kayıpları nedenleri

Y. Durgun, Y. Fırat, T. Kalcıoğlu, E. Selimoğlu

Özet

Amaç: Ocak 2007-Aralık 2007 tarihleri arasında İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi'nde doğan ve işitme taraması yapılan 1453 bebeğin doğumsal işitme kaybı nedenlerinin saptanması ve habilitate/rehabilitate edilmesi.

Yöntem: Kliniğimizde işitme taraması Echocheck (Otodynamics Ltd, UK) otoakustik emisyon tarama cihazı ile yapıldı. Tarama testi bir araştırma görevlisi, 2 odyometri teknikeri ve bu konuda eğitilmiş bir sağlık personeli tarafından uygulandı. Annele-re test ile ilgili bilgi verildi ve yazılı onam alındı. Tarama testi bebeğin olduğu üniteye yatakbaşı yapıldı. Kliniğimizde üç basamaklı tarama protokolu kullanıldı.

Bulgular: 1453 bebeğin 1397'si birinci ve ikinci basamakları geçti, 43 bebek gelmedi. 13 bebek üçüncü basamakta test edildi. Bu bebeklerin 10'unda işitme kaybı saptandı. Bu bebeklerde saptanan doğumsal işitme kaybı nedenleri şunlardı: Wardenburg sendromu, Pierre Robin sendromu, Arnold-Chiari malformasyonu tip 4, geçici hipotiroidiye bağlı işitme kaybı, netilmisin ototoksitesisi, prematürite ve sarılık. 3 bebekte ise non-sendromik doğumsal işitme kaybı saptandı. Bu bebeklerin karyotip analizleri normal elde edildi.

Sonuç: Çok ileri, ileri ve orta düzeyde işitme kaybı olan 7 bebeğe 5. aylıktan itibaren işitme cihazı verildi, aile işitme eğitimi başlandı. Arnold-Chiari malformasyonu tip 4 tanılı bebek yaşamının 2. ayında ex oldu. Hafif düzeyde işitme kaybı olan 3 bebeğin ailesi cihazı kabul etmediği için cihazlandırılmadı. Çok ileri/ileri işitme kaybı olan iki bebeğe koklear implantasyon uygulaması planlandı. 8 ile 18 ay arası takip edilen bebeklerde, işitme cihazı verilen ve orta düzey işitme kaybı olan grupta lisan gelişiminin yaşlıları ile uyumlu olduğu saptandı.

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2008; 46(3): 230-235

Dr. Yeşim Durgun, Dr. Yezdan Fırat, Dr. Tayyar Kalcıoğlu, Dr. Erol Selimoğlu
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB Anabilim Dalı, Malatya

Giriş

Her 1000 canlı doğumdan 1 ile 3'ünde konjenital sensörinöral işitme kaybı (SNİK) olduğu bilinmektedir. Risk faktörü olanlarda ise bu oran 10 kat daha fazladır.¹ İşitme kayıplı çocukta tanı ve tedavi eş zamanlı giden bir süreç olup, etiolojide rol alan faktörlerin çeşitliliği tanı sürecini uzatan esas nedendir. Yenidoğan İşitme Birleşik Komitesi (JCIH) 1994 yılında yayınladığı bir bildiriye tüm canlı doğan bebeklerin taranmasını önermiştir.² Yenidoğan işitme taramasının amacı belirgin işitme kaybı için risk altında olan bebekleri belirlemektir. Geçen bebekler belirgin işitme kaybı için risk taşımayıp, refere edilenler ise işitme kaybı için risk grubunda olan ve işitmenin tanısız değerlendirilmesine ihtiyaç duyan bebeklerdir. Yenidoğan işitme taramasında amaç işitme kayıplı bebeğe ilk 3 ayda tanı koymak ve 6. aydan önce tedaviye başlamak olmalıdır.³ Bu şekilde işitme kayıplı bebekler yaşlıları ile uyumlu konuşma gelişimi, lisan gelişimi, zihinsel gelişimi, sosyal gelişimi ve duygusal gelişim gösterebilirler. Bu çalışmada tarama ile saptanan bebeklerin işitme kaybı nedenleri, tanı basamakları, rehabilitasyon/ habilitasyon ve tedavi aşamalarında yapılanlar belirtilmiştir.

Gereç ve Yöntem

1 Ocak 2007 ve 1 Ocak 2008 tarihleri arasında İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi'nde do-

ğan bebeklere ve aynı süre içinde Yenidoğan ve Prematüre Yoğunbakım Servislerinde yatan bebeklere yenidoğan işitme taraması uygulandı. 12 aylık süre içinde tarama protokolü uygulanan prospektif çalışmada, işitme kaybı saptanan bebekler, 6-18 ay süresince takip edildi. Taramanın birinci basamağı ve ikinci basamağı transient-otoakustik emisyon (TOAE) tarama cihazı ile (Echocheck, Otodynamics Ltd, UK) yapıldı. Bu tarama testi bir araştırma görevlisi, 2 odyometri teknikeri ve bu konuda eğitilmiş bir sağlık personeli tarafından uygulandı. Kliniğimizde uygulanan üç basamaklı tarama protokolü Tablo 1’de görülmektedir. İşitme kaybı saptanan bebeklere uygulanan tanısal testler Tablo 2’de gösterilmektedir. Tanısal testler ve rehabilitasyon eş zamanlı olarak yapılmış ve bebeklerin yaşamlarının 6. ayından önce rehabilitasyon/habilitasyonu amaçlanmıştır. İşitme kaybı saptanan bebekler yaşamlarının 3. ayında ve 6. ayında kontrole çağırılmış ve 3. basamak testleri tekrar edilmiş, tedavi yanıtı ve hastalığın seyri gözlenmiştir.

Bulgular

1 Ocak 2007 ve 1 Ocak 2008 tarihleri arasındaki 12 aylık süre içinde 1453 bebeğe yenidoğan işitme taraması yapıldı. Bu bebeklerin 1149’unu canlı yenidoğanlar ve 304’ünü Yenidoğan ve Prematüre Yoğunbakım Servislerinde yatan bebekler oluşturdu. Grubun içinde kızlar %43.8 ve erkekler %56.2 oranındaydı. 1453 bebeğin 1149 (%79)’da risk faktörü yoktu. 304 (%21)’de risk faktörü mevcuttu. 1453 bebeğin 45 (%3)’ü kontrole gelmedikleri için tarama protokolünü tamamlayamadı. Tarama protokolü uygulanan 1453 bebeğin 1408’i 1 ve 2. basamakları tamamladı (% 97). 13 bebek 3. basamağa refere edildi. 1453 bebeğin 10 (% 0.69)’unda işitme kaybı saptandı. 3. basamağa refere edilen ve işitme kaybı saptanmayan 3 bebeğin risk faktörü mevcut değildir. İşitme kaybı saptanan 10 bebeğin 2’sinde risk faktörü yok iken 8 bebekte bir veya daha fazla risk faktörü mev-

Tablo 1. Inönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan İşitme Taraması protokolü.

1. tarama -TEOAE (0.gün) → “geçti” → Yılda bir kez kontrol tarama → “refere et”
2. tarama - TEOAE (15. gün) → “geçti” → Yılda bir kez kontrol tarama → “refere et” Otoskopik değerlendirme → Medikal tedavi →
3. tarama: KBB muayenesi (30. gün) Pediatrik İşitme Test Bataryası: (TEOAE, DPOAE ABR, Davranış Gözlem Odyometrisi, Akustik İmpedansmetri → “geçti” → Yılda bir kez kontrol tarama →
Takip, Tanı (3. ay) →
Rehabilitasyon/Habilitasyon (6. ay)

Tablo 2. İşitme kayıplı bebeklerde istenen tanısal testler.

İşitme kayıplı çocukta işitme değerlendirmesine eklenecek istemler:
(*European Work Group on Genetics of Hearing Impairments-1996*)

- 1 yaştan küçükse maternal Toxo ve Rubela serolojik testleri
- İdrar tetkiki ile glukoz, mikroskopi, CMV (yaşamın ilk 3 haftasında ise)
- T4 ve TSH tiroid fonksiyon testleri
- Böbrek fonksiyon testleri
- KBB muayenesinde yaşa uygun vestibüler testler
- Göz konsültasyonu ile görme bulgularının birlikteliği
- EKG
- Perklorat testi
- Temporal BT (gerekirse MRG)
- Sendrom şüphesi olursa pediatri görüşü
- Kan örneği ile mutasyon analizi için genetik inceleme

cuttur. İşitme kayıplı 10 bebeğin 2’sinde akraba evliliği saptanmıştır. Sensörinöral işitme kaybı (SNİK) oranı sağlıklı yenidoğanlarda %0.17 iken; risk faktörü taşıyan bebeklerde %2.6 olarak saptandı.

3. basamağa refere edilen bebeklere yapılan testlerin 0., 3. ve 6. ay sonuçları Şekil 1, 2 ve 3’te gösterilmiştir. 3 bebekte ileri düzeyde, 5 bebekte orta düzeyde ve 2 bebekte hafif düzeyde SNİK saptanmıştır (Tablo 3). İleri düzeyde SNİK saptanan 3 bebeğin tanıları sırası ile Waardenburg sendromu, nonsendromik doğumsal işitme kaybı ve Arnold-Chiari malformasyonudur. Arnold Chiari malformasyonlu bebek

yaşamının 2. ayında ex olmuştur. Orta düzeyde SNİK olan bebeklerin tanılarları sırası ile netilmisin kullanımına bağlı ototoksosite, bitkisel ilaç kullanımına bağlı geçici yenidoğan hipotroidisi, nonsendromik doğumsal işitme kaybı, Pierre-Robin sendromudur. Orta düzeyde kaybı olan bir bebek ise prematürite ve uzamış sarılık nedeni yoğun bakıma alınmış, yoğun bakımdaki tedavisi sırasında nazokömiyal pnömoni gelişmiş ve bir hafta mekanik ventilatöre bağlı kalmıştır.

Tartışma

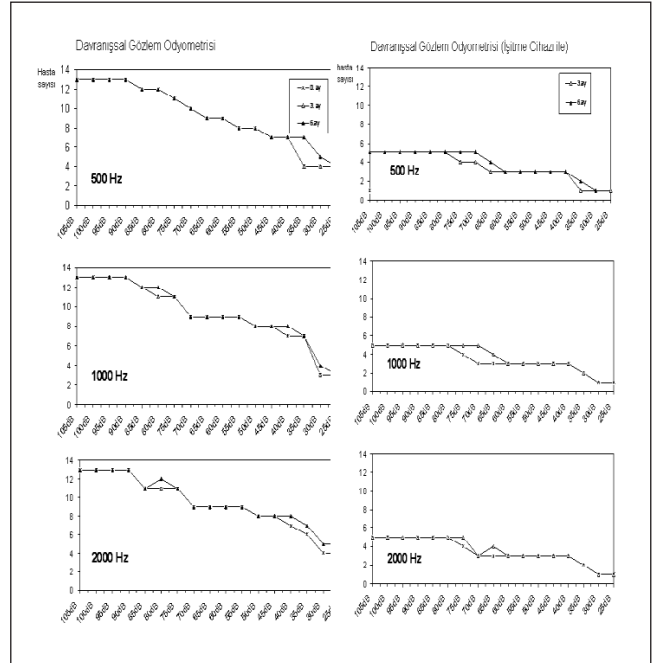
Bu çalışma ile Malatya'da, İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezinde 12 ay süresince doğan bebeklere ve aynı süre içinde Yenidoğan ve Prematüre Yoğunbakım Servislerinde yatan bebeklere yenidoğan işitme taraması uygulanmış, işitme kaybı oranı %0.69 olarak bulunmuştur. Literatüre ile karşılaştırıldığında yüksek bulunan bu oran bölgemizdeki riskli gebeliklerin hastanemize sevki ile ve bölgemizde akraba evliliği oranının yüksekliği ile açıklanabilir. YDİT uygulanan bebeklerin %97'si testi geçmiş olup, SNİK oranı sağlıklı yenidoğanlarda %0.17, risk faktörü taşıyan bebeklerde %2.6'dır. Bu oranlar literatür ile uyumludur.

Etiyolojide saptanan nedenler Tablo 3'te gösterilmiştir. Waardenburg sendromu (WS) hem klinik hem de genetik olarak oldukça değişken özellikleri ile ortaya çıkan ve birçok memeli türünde tanımlanmış olan işitsel-pigmenter sendromlardan biridir.^{4,5} WS saptanan olguda iriste heterokromi, albinoik fundus, geniş ve yüksek burun kökü, bilateral ileri derece SNİK işitme kaybı mevcuttu. W indeksi 1.97 olan hastada dystopia canthorum saptandı. Pozitif aile hikayesi ve ekstremitte tutulumu olmayan olgu WS tip 1 olarak değerlendirildi. Hastaya cihaz verildi ve koklear implantasyon planlandı

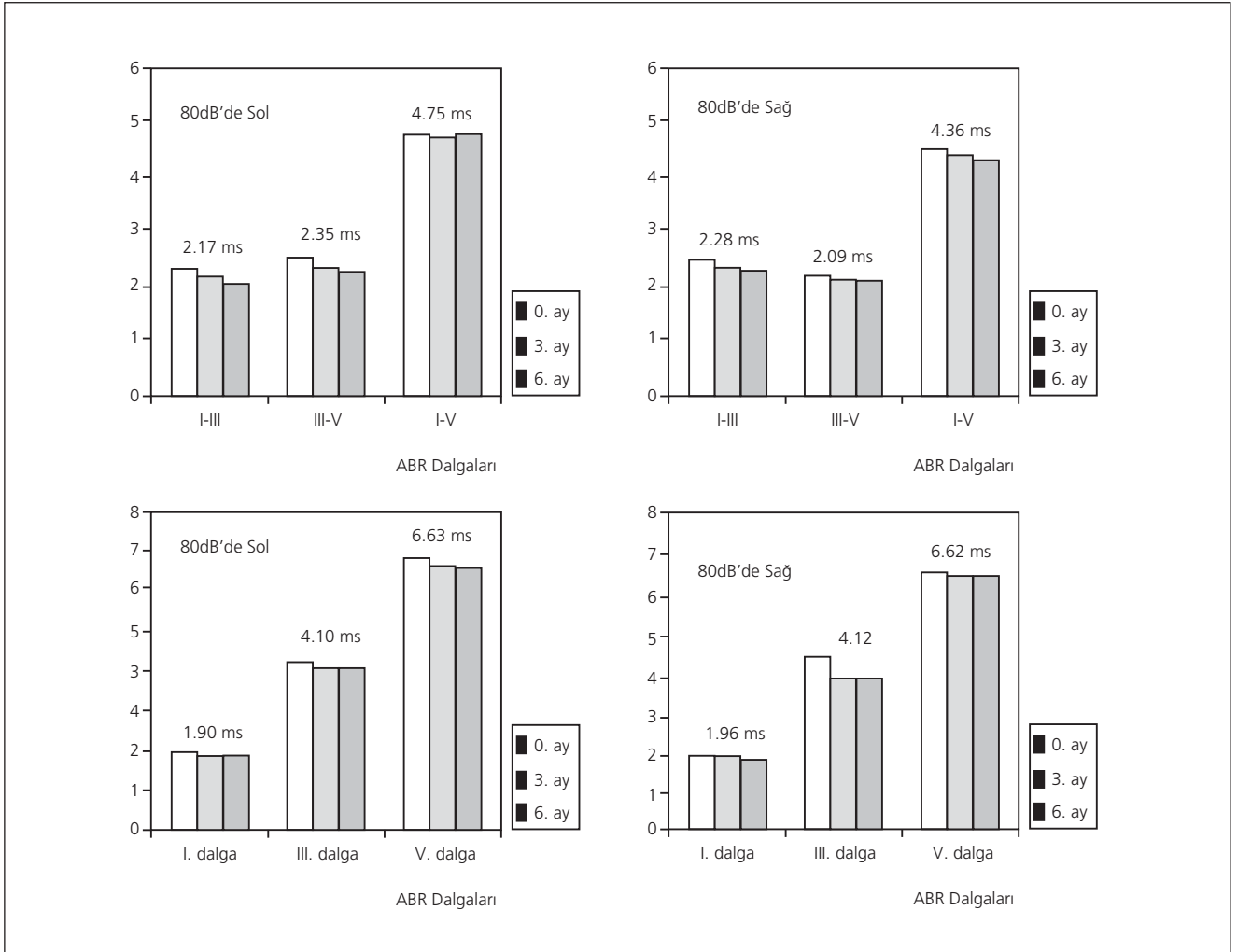
Aminoglikozid ototoksisine bağlı orta düzeyde SNİK saptanan olguda prematürite ve düşük doğum

ağırlığı mevcuttu. Nekrotizan enterokolit nedeni 3 mg/kg/gün netilmisin tedavisi almıştı. Netilmisin en az ototoksik ve en güvenli aminoglikozid olarak bilinmektedir.⁶ Vestibülötoksik olan bu ajan %2.4 kokleotoksiktir.⁷ İşitme cihazı verilen ve 1 yıl boyunca takip edilip, takibinin ilk 6 ayında 3'er ay ara ile test bataryası tekrarlanan hastada işitme kaybı düzelmemiştir. 1 yıllık takibin sonunda lisan gelişiminin ikiz kardeşi ile aynı düzeyde olduğu saptanmıştır.

Bitkisel ilaç kullanımı sonrası gelişen geçici hipotiroidiye bağlı işitme kayıplı olguda hipotiroidi yaşamın 2. ayında düzelmiştir. Cihaz önerilen hastanın ebeveynleri işitme cihazı kullanmak istemedikleri için cihazsız olarak 6 ay boyunca takip edilen ve 3 ay aralıklarla tekrar edilen test batarya sonuçlarına göre orta düzeydeki işitme kaybı geriledi. Hastanın 0. ayda III. ve V. dalga latanslarında, I-V. dalgalar arası latanslarında (IPL) kısalma saptandı. Bu hipotiroidinin ABR üzerine bilinen etkisi olan III. ve V. dalga latanslarında kısalma ile uyumlu idi.⁸



Şekil 1. 3. basamağa refere edilen bebeklerin 0., 3. ve 6. ay davranışsal gözlem odyometri sonuçları.

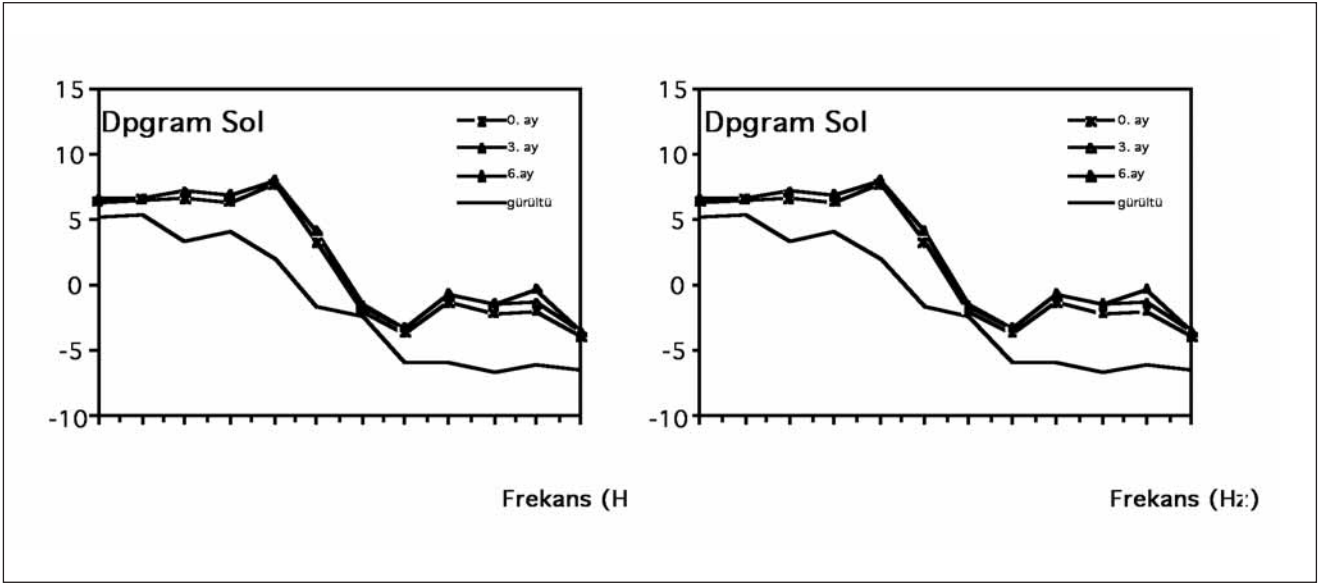


Şekil 2. 3. basamağa refere edilen bebeklerin 0., 3. ve 6. ay ABR sonuçları.

Nonsendromik işitme kaybı saptanan 3 olgunun 2'sinde akraba evliliği mevcuttu. Akraba evliliği olan bir olguda ailede işitme kayıplı bir birey öyküsü pozitif. Bu bebeklerin karyotip analizleri normal elde edildi fakat işitme kaybından sorumlu genin saptanmasına yönelik analiz yapılamadı. İleri ve orta düzeyde nonsendromik işitme kayıplı 2 olguya işitme cihazı verildi. Bir olguya koklear implantasyon planlandı. Hafif düzeyde işitme kaybı saptanan olguya işitme cihazı önerildi fakat takiplerde cihazı kullanmadığı gözlemlendi.

Yenidoğan yoğunbakımda tedavi edilirken saptanan bilateral ileri düzeyde işitme kayıplı bebeğin MR incelemesinde beyinsapı ve cerebellar hipoplazi, corpus callozum agenezisi ve kolposefali mevcuttu. Arnold-Chiari malformasyonu tip-4 ile uyumlu olgu yaşamının 2. ayında ex oldu. Bu nedenle 3. ve 6. ay parametreleri incelenemedi.

Orta düzeyde işitme kayıplı bir olguda mikrogna-ti, retrognati, glossopitozis ve yarı damak mevcuttu. Pieere Robin sendromu tanısı alan hastanın yapılan timpanometrisi tip A idi. Orta kulak basınçları nor-



Şekil 3. 3. basamağa refere edilen bebeklerin 0., 3. ve 6. ay Dpgram sonuçları.

maldi. Temporal kemik tomografik incelemesi doğraldı. ABR'de V. dalga latansında kısılma, I-V. dalga IPL da hafif bir kısılma mevcuttu. Pierre Robin sendromunda orta kulak efüzyonuna bağlı iletim tipi işitme kaybının görüldüğü bilinmektedir.⁹ Bu olgudaki işitme kaybı sensörinöral tip olup hastaya işitme cihazı verilmiştir. İşitme cihazı ile takip edilen hastaya yarık damak nedeni ile cerrahi uygulanmıştır.

5 günden uzun süren mekanik ventilasyonun işitme kaybı için risk faktörü olduğu bilinmektedir.¹⁰ İşitme kaybı saptadığımız iki olgu 10 günden daha uzun süre mekanik ventilatöre bağlı kalmışlardır. Her iki olguya da işitme cihazı önerilmiş olup aileler cihazı kullanmayı reddetmiştir. 6 aylık takiplerde bir bebekte işitme kaybı kısmi olarak gerilemiştir. Prematüre olan diğer olguya hiperbilirubinemi nedeni ile kan transfüzyonu yapılmıştır. Çoklu risk faktörünün olduğu bu olgunun takibinde işitme kaybının sabit kaldığı gözlenmiştir. İşitme kaybı tanısı koyduğumuz 10 olguya altı aylık olmadan tanı konulabilmesine rağmen işitme cihazı önerilen bu olgulardan üçünün aile cihaz kullanmayı kabul etmemişlerdir.

Cihazlandırılan 7 bebeğin takiplerinde beş tanesinin cihazı kullandığı gözlenmiştir. Koklear implantasyon planlanan 2 olguya henüz implantasyon uygulanamamıştır.

Cihazı kullanma, eğitime başlama ve koklear implantasyon konusu değerlendirildiğinde 3 bebekte

Tablo 3. YDIT protokolünde 3. basamağa refere edilen bebeklerde işitme kaybı derecesi ve nedenleri.

	İşitme durumu	Tanı
1. bebek	İleri düzeyde SNIK	Waardenburg sendromu
2. bebek	Orta düzeyde SNIK	Aminoglikozid ototoksitesisi
3. bebek	Orta düzeyde SNIK	Geçici hipotiroidi
4. bebek	İleri düzeyde SNIK	Non sendromik doğumsal işitme kaybı
5. bebek	Orta düzeyde SNIK	Non sendromik doğumsal işitme kaybı
6. bebek	İleri düzeyde SNIK	Arnold-Chiari malformasyonu tip-4
7. bebek	Normal	Normal
8. bebek	Hafif düzeyde SNIK	Non sendromik doğumsal işitme kaybı
9. bebek	Hafif düzeyde SNIK	Mekanik ventilasyon
10. bebek	Orta düzeyde SNIK	Pierre Robin sendromu
11. bebek	Orta düzeyde SNIK	Prematürite, sarılık, mekanik ventilasyon
12. bebek	Normal	Normal
13. bebek	Normal	Normal

YDİT hedefine ulaşmıştır. Ülkemizin sosyoekonomik koşulları, ailelerin eğitim düzeyi ve mevcut sağlık sistemi sorunları yenidoğan işitme taramasının hedefine tam olarak ulaşmasını güçleştirmektedir. Bu konunun çözüme kavuşması için akademisyenlerin, uzmanların, ailelerin, sağlık bakanlığının ve bu konu ile ilgili herkesin üzerine düşeni yapması yenidoğan işitme taramalarını hedefine ulaştıracaktır.

Kaynaklar

- 1. Norton SJ, Perkins JA.** Early detection and diagnosis of infant hearing impairment. In: Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, Kruase CJ, Schuller DE, editors. *Otolaryngology - head and neck surgery*: Mosby Year Book, Philadelphia, 1997; Volum 4; Bölüm 197.
- 2.** <http://www.jcih.org>
- 3.** Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children. National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement. March 1-3, 1993
- 4. Pardono E, van Bever Y, van den Ende J, et al.** Waardenburg syndrome: clinical differentiation between types I and II. *Am J Med Genet* 2003; 117A: 223-35
- 5. Steel KP, Barkway C.** Another role for melanocytes: their importance for normal stria vascularis development in the mammalian inner ear. *Development* 1989; 107: 453-463.
- 6. East JE, Foweraker JE, Murgatroyd FD.** Gentamicin induced ototoxicity during treatment of enterococcal endocarditis: resolution with substitution by netilmicin. *Hear* 2005; 91: e32.
- 7. Timothy C, Hain, MD.** <http://www.dizziness-and-balance.com/disorders/bilat/ototoxins.html>, May 11, 2008
- 8. Thornton AR, Jarvis SJ.** Auditory brainstem response findings in hypothyroid and hyperthyroid disease. *Clin Neurophysiol* 2008; 119: 786-90.
- 9. Handzic J, Bagatin M, Subotic R, Cuk V.** Hearing levels in Pierre Robin syndrome. *Cleft Palate Craniofac J* 1995; 32: 30-6.
- 10. Martínez-Cruz CF, Poblano A, Fernández-Carrocera LA.** Risk factors associated with sensorineural hearing loss in infants at the neonatal intensive care unit: 15-year experience at the national institute of perinatology (Mexico city). *Arch Med Res* 2008; 39: 686-94.

Bağlantı Çakışması:

Bağlantı çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

İletişim Adresi: Dr. Yeşim Durgun

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi

KBB Anabilim Dalı

MALATYA

GSM: (0532) 400 10 11

e-posta: yesimdurgun@gmail.com