

# Bölüm 30

## İŞİTSEL NÖROPATİ

Tuncay TUNÇCAN<sup>1</sup>

### GİRİŞ

İşitsel nöropati; Otoakustik emisyon (OAE) varlığı, koklear mikrofoniklerin (CM) korunmuşluğu ile birlikte işitsel beyin sapı cevaplarının (IBC) anormal oluşu ya da hiç olmayışı ile karakterize bir işitme bozukluğudur. Klinikte işitsel nöropati genellikle herhangi bir düzeyde var olan bilateral işitme kaybı varlığı, konuşmayı ayırt etme skorunun odyogramdan beklenmeyecek kadar kötü olması, çok yüksek ses şiddetine çıkılmasına rağmen akustik reflekslerin alınamayışı, dış tüylü hücre fonksiyonlarının normal olarak değerlendirilmesi ( OAE ve CM ile) ve anormal beyin sapı fonksiyonlarının varlığı ile kendini gösterir. Saf ses odyometri testinde işitme kaybı derecesi normalden, çok ileri düzeyde işitme kaybına kadar farklı spektrumlarda olabilir. Kişi duyduğunu anlamada ve konuşmayı ayırt etmede problem yaşar, elde edilmiş olan konuşmayı ayırt etme skoru ile saf ses odyometri testinde elde edilmiş eşikler arasında uyumsuzluk mevcuttur. Kısaca sesin aurikuladan itibaren alınması ve iç kulağa kadar olan iletimi kusursuzdur ancak sesin beyine iletiminde problem vardır.

İşitsel nöropatisi olan bir bireye işitme değerlendirme testi yapıldığında işitme düzeyleri normalden oldukça yüksek düzeyde işitme kaybına kadar farklılıklar gösterebilir. Üstelik işitme testlerinde hastaların performansı sürekli değişiklik gösterir, işitme eşikleri tekrarlayan testlerde farklılıklar gösterir. Konuşmayı ayırt etme her zaman

düşüktür ve bu düşüklük işitsel nöropatisi olan kişilerin konuşmaları iyi anlayamamasını açıklar. İşitme azlığı az ya da orta ciddi düzeyde olsa da hastaların konuşmayı ayırt etme skorları her zaman beklenenin altındadır.

1970'lerin sonlarında klinik araştırmacılar odyogramda normal ya da hafif yükselmiş saf ton eşikleri olan hastalarda anormal işitsel beyin sapı yanıtlarını tanımlamaya başladı. 1980'lerin ortalarında OAE'lar ortaya çıktı ve böylece işitme problemi yaşayan bireylerin işitsel beyin sapı yanıtları ve otoakustik emülsiyonlarının değerlendirilmesi olanağı doğmuş oldu. İşitsel nöropati ilk olarak 1996 yılında A. Starr ve ark. tarafından anormal beyin sapı yanıtlarıyla birlikte normal koklear fonksiyonların bulunması olarak tanımlandı. Hastalarda otoakustik emisyonlar gözlenirken işitsel beyin sapı yanıtının olmayışı, periferik sinirleri ilgilendiren bir patolojiye ek olarak vestibulokoklear sinirdeki patolojiyi de ortaya koyduğu için patolojiye nöropati denilmiştir (1).

İşitsel nöropatili çocuklarda dil ve konuşma becerileri geri kalmakta ve konuşma bozuklukları gelişebilmektedir. Neyse ki tıbbi cihazlar, konuşma terapileri ve görsel iletişim teknikleri sayesinde iyi şekilde dilve konuşma becerileri geliştirebilirler. Bu nedenle işitsel nöropatinin erken tanınması büyük önem taşımaktadır. İşitme zorluğu yaşayan her çocukta işitsel nöropati akılda bulundurulması gereken hastalıklardan biri olmalıdır.

<sup>1</sup> Ankara Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Hastanesi K.B.B. Kliniği ttunccan@gmail.com

zaman işitme eşikleri ile uyumsuz ve beklenenin altındadır. İşitsel nöropatide iç tüylü hücre fonksiyon bozukluğu mevcut iken dış tüylü hücre fonksiyonları normal kabul edilmektedir. Hastalarda OAE ve/veya koklear mikrofonik varlığı söz konusuysen ABR dalgaları, elde edilemez ya da anormaldir. Ne kadar yüksek siddette ses uygulanırsa uygulansın akustik refleksler alınmaz. Düşük doğum ağırlığı, prematüre doğum, yenidoğan yoğun bakımda kalma öyküsü, doğumsal hipoksi, Charcot-Marie-Tooth sendromu gibi nörolojik hastalıklar, kabakulak gibi bulaşıcı hastalıklar, kimyasal maruziyeti, travma, nörofibromatozis tip 2 gibi sinir sistemi genetik bozuklukları gibi çok farklı nedenler etiolojide rol oynayabilmektedir. İşitsel nöropati zamanla kısmi ya da tam düzelebildiği gibi aynı kalabilir veya giderek kötüleşebilir.

### Kaynakça

1. A. Starr, T.W. Picton, Y. Sininger, L., Auditory neuropathy, Brain 119 (1996) 741-753.
2. C. Madden, M. Rutter, L. Hilbert, Clinical and audiological features of auditory neuropathy, Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg. 128 (2002) 1026-1030.
3. A. Starr, Y. Sininger, T. Nguyen, Cochlear receptor (microphonic and summating potentials, otoacoustic emissions) and auditory pathway (auditory brain stem potentials) activity in auditory neuropathy. Ear Hear. 22-2 (2001) 91-99.
4. M.M. El-Badry, D.I. Ding, S.L. McFadden, Physiological effects of auditory nerve myelinopathy in chinchillas, Eur. J. Neurosci. 25-5 (2007) 1437-1446.
5. Roche JP, Huang BY, Castillo M, Imaging Characteristics of Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. Otol Neurotol. 2010; 31: 780-88.
6. Liu C, Bu X, Wu F. Unilateral Auditory Neuropathy Caused by Cochlear Nerve Deficiency. Int J. of Otolaryngology Volume 2012, Article ID 914986, 5pages
7. Amatuzzi MG, Northop C, Liberman MC, et al. Selective inner hair cell loss in premature infants and cochlea pathological patterns from neonatal intensive care unit autopsies. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2001;127(6):629-36
8. Berg AL, Spitzedr JB, Towers HM. Newborn hearing screening in the NICU: profile of failed auditory brainstem response/passed otoacoustic emission. Pediatrics 2005;116(4):933-8
9. Schmiedt RA, Okamura HO, Lang H, Ouabain application to the round window of the gerbil cochlea: a model of auditory neuropathy and apoptosis. J Assoc Res Otolaryngol 2002;3(3):223-33
10. BA. Prieve, MP Gorga, ST Neely, Otoacoustic emissions in an adult with severe hearing loss. J speech Hearing Research, 4(1991) 379-385.
11. K.C.V Manchaiah, F Zhao, A. A. Danesh. The genetic basis of auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD) International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 75 (2011) 151-158
12. T.B. Kim, B. Isaacson, T.A. Sivakumaran Agene responsible for autosomal dominant auditory neuropathy (AUNA1) maps to 13q14-21, J. Med. Genet 41 (2004) 872-876
13. G. Rance, D.E. Beer, B. Cone-Wesson. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy, Ear Hear. 20-3 (1999) 238-252
14. P. Dallos, MA Cheatham, Production of cochlear potentials by inner and outer hair cells. J Acoust Sac Am 62 (1976) 510-512.
15. C. Berlin, J. Bardelon, P. St John, Reversing click polarity may uncover auditory neuropathy in infants. Ear Hear 19-1 (1998) 36-47
16. A. Shoup, R. Rosser, Audiologic evaluation of special population, in: R. Rosser, M. Valenete, Hosford-Dunn (Eds). Audiology: Diagnosis, Thieme, New York, 2007 314-335
17. Y. Sininger, S. Oba, (2001) Patients with Auditory Neuropathy. Who are They and What Can They Hear? Auditory Neuropathy: A New Perspectives on Hearing Disorders. Singular Publishing
18. G. Rance, B. Cone-Wesson, J. Wunderlich, Speech perception and cortical event related potentials in children with auditory neuropathy. Ear. Hear. 23-3 (2002) 239-253.
19. Beyazit Y.A.. (2013) İşitsel Nöropati. Onur Çelik. Yıldırım Ahmet Beyazit (Ed), Otoloji ve Nöro-Otoloji (s.1121-1126). İstanbul:Deomed
20. Madden C, Hilbert L, Rutter M.. Pediatric cochlear implantation in auditory neuropathy. Otol Neurotol 2002;23(2):163-8.