

## Sağlırlar okulunda etyolojiye yönelik bir çalışma ve radyolojik bulgular

An etiological study in a school for the deaf and radiological findings

Dr. İsmail KÜLAHLI,<sup>1</sup> Dr. Abdulkhakim COŞKUN,<sup>1</sup> Dr. İbrahim KETENCİ,<sup>1</sup>  
Dr. Mehmet ŞENTÜRK,<sup>2</sup> Dr. Kürşat CANÖZ<sup>3</sup>

**Amaç :** Bu çalışmada sağlırlar okulunda eğitim gören öğrencilerde sensorinöral iflitme kayıplarının nedenleri araştırıldı.

**Hastalar ve Yöntemler:** Sağlırlar okulunda kayıtlı 91 öğrenci (34 kız, 57 erkek; ort. yaş 10.6; daşıım 7-20) değerlendirildi ve aile ağaçları incelendi. Bütün öğrencilerin kulak burun boğaz, göz ve sistemik muayeneleri ile odyolojik ve radyolojik tetkikleri yapıldı.

**Bulgular:** Sensorinöral iflitme kaybı olguların %32.9'unda genetik nedenliydi. Öğrencilerin %31.9'unda iflitme kaybı nedeni bulunamadı. Genetik nedenli olmayan sensorinöral iflitme kayıplarının büyük bölümünde etyoloji enfeksiyon hastalıkları (%38.3) iken, genetik nedenli iflitme kayıplarının %26.3'ünde akraba evliliği söz konusuydu.

**Sonuç :** Enfeksiyon hastalıkları ve akraba evliliklerine bağlı sensorinöral iflitme kayıpları önlenabilir durumlardır. Bu iki durum kontrol altına alınabilirse, sensorinöral iflitme kayıplarının sıklığında düflme kaçınılmazdır.

**Anahtar Sözcükler:** Çocuk; akraba evliliği; sağlırlık/etyoloji; iflitme kaybı, sensorinöral/etyoloji/genetik.

**Objectives:** The causes of sensorineural hearing loss were assessed in a population of students in a school for the deaf.

**Patients and Methods:** Ninety-one students (34 girls, 57 boys; mean age 10.6 years; range 7 to 20 years) from a school for the deaf were evaluated together with their family tree. Otolaryngologic, ophthalmologic, and systemic physical examinations and audiologic and radiologic investigations were performed.

**Results:** Sensorineural hearing loss was of genetic origin in 32.9% of the students. No etiologic factor could be determined in 31.9% of the cases. Infectious diseases (38.3%) and consanguinity (26.3%) were found as the most common etiologic factors in non-genetic and genetic sensorineural hearing losses, respectively.

**Conclusion:** Sensorineural hearing losses due to infectious diseases and consanguineous marriages are preventable conditions. The incidence of sensorineural hearing losses will decline if these two conditions are controlled.

**Key Words:** Child; consanguinity; deafness/etiology; hearing loss, sensorineural/etiology/genetics.

♦ Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Gevher Nesibe Hastanesi <sup>1</sup>Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Radyoloji Anabilim Dalı (Department of <sup>1</sup>Otolaryngology and <sup>2</sup>Radiology, Medicine Faculty of Erciyes University) Kayseri; Türk Hava Kuvvetleri 2. Ana Jet Üs Uçuş Eğitim Merkez Komutanlığı Sağlık Amirliği Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği (Department of Otolaryngology, Medicine Faculty of the 2nd Air Force Command of the Turkish Air Force) İzmir; <sup>3</sup>Kayseri Devlet Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği (Department of Otolaryngology, Kayseri State Hospital) Kayseri, all in Turkey.

Dergiye geliş tarihi - 11 Haziran 2004 (Received - June 11, 2004). Düzeltme isteği - 4 Mart 2005 (Request for revision - March 4, 2005).

Yayın için kabul tarihi - 15 Kasım 2005 (Accepted for publication - November 15, 2005).

İletişim adresi (Correspondence): Dr. İsmail Külahlı. Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, 38039 Kayseri, Turkey. Tel: +90 352 - 437 49 01 / 21430 Faks (Fax): +90 352 - 437 49 12 e-posta (e-mail): coskuna@erciyes.edu.tr

Normal işitme, konuşmanın doğal gelişimiyle beraber, kişinin sosyal ilişkilerinde ve zeka gelişiminde de önemli rol oynar. Sensörinöral işitme kaybı olan çocuğun konuşabilmesi için gerekli özel eğitim, ancak erken tanı konmasıyla mümkündür.

Son yıllarda işitme kayıplarının nedenini saptamaya yönelik ilgi gittikçe artmaktadır. Gerek etyoloji gerekse patolojik bozuklukların yeterince bilinmesi ve zamanında tanınması, bu hastalara yönelik tedavi ve rehabilitasyon çalışmalarında büyük kolaylıklar sağlayacaktır.

Bu çalışmada Sağırklar okulundaki öğrenciler araştırma kapsamına alınarak, Kayseri bölgesinde sensörinöral işitme kaybı olan çocuklarda işitme kaybının etyolojisi aydınlatılmaya çalışıldı.

### HASTALAR VE YÖNTEMLER

Bu çalışma, Kayseri Sağırklar Okulu'na kayıtlı bulunan 91 öğrenci (34 kız, 57 erkek; yaş ort. 10.6; dağılım 7-20) üzerinde yapıldı. Araştırma ayrıntılı öykü, fizik muayene, radyolojik ve odyolojik tetkiklerle yapıldı. Ayrıntılı öyküde, annenin kronik bir hastalığı olup olmadığı, hamilelik sırasında herhangi bir hastalık geçirip geçirmediği, doğum ile ilgili bilgiler, çocuğun geçirdiği hastalıklar, yakın akrabalarındaki işitme kayıpları ve akraba evliliği olup olmadığı araştırıldı. Kardeş, anne, baba, büyükanne, büyükbabadan birinde doğuştan işitme kaybı varsa neden olarak heredite kabul edildi. Bu çocukların aileleriyle görüşülerek ya da okul kayıtlarından faydalanılarak aile ağaçları çıkarıldı.

Fizik muayenede öğrencilerin öncelikle tam kulak burun boğaz ve baş-boyun muayeneleri yapıldı ve sensörinöral işitme kaybı dışında tedavi edilebilir kulak hastalıkları (buşon, akut ve/veya seröz otitis media gibi) olanlar tedavi edildikten sonra değerlendirilmeye tabi tutuldu. Ayrıca eşlik eden sendromik belirtiler açısından pediatri (kardiyolojik, nefrolojik, nörolojik açıdan) ve göz uzmanınca ilgili sistemlerin muayeneleri de yapıldı. Tüm öğrencilere rutin kan sayımı ve rutin biyokimyasal testler uygulandı, elektrokardiyografi (EKG) ve direkt göğüs grafileri çekildi. Toshiba TCT- 600 XT (Japan) cihazı ile genetik neden düşünülen 31 olgunun 2 mm'lik kesitlerde ve 1 mm'lik intervallerle temporal kemik koronal ve aksiyel kesitleri alındı. İskelet anomalisi saptanan olguların direkt radyografileri (kafa, servikal, pelvis, lumbal vb.) çekildi ve tüm radyografik bulgular bir radyolog tarafından değerlendirildi.

Saptanan malformasyonlar majör ve minör olarak sınıflandırıldı.<sup>[1]</sup>

İşitmeyle ilgili testler Viennatone M 142® tipi odyometri cihazıyla gürültüden uzak ortamda saf ses hava ve kemik yolu eşikleri ölçülerek yapıldı. Öğrencilerin saf ses ortalamaları 1964 ISO ve 1969 ANSI standartlarına göre sınıflandırıldı (Tablo 1). Timpanometrik ölçümler için Madsen ZO (2020)® tipi cihaz kullanıldı. İstatistiksel analizler z testi ile yapıldı.

### BULGULAR

Olguların 31'inde (%32.9) sensörinöral işitme kaybı genetik nedenli olup bunların 7'si (%22.6) kız, 24'ü (%77.4) erkekti.

Öğrencilerin ailelerinden ve okul kayıtlarından elde edilen bilgilere göre 24 çocuğun (%26.3) anne ve babasının akraba olduğu saptandı. Akraba evliliği yapmış olanların hepsi de birinci ve ikinci derecede kuzen evliliği olup genetik etyoloji grubunda %46, non-genetik grupta %35 idi. Doğum öncesi hastalık öyküsü bulunan olgu yoktu. Olguların 8'inde (%8.8) doğum sırasında yaşanan sorunlar (erken doğum, asfiksi, postmatür doğum) söz konusuydu. Olguların 23'ünde (%25.9) ateşli hastalıklar sonucu sağırılık meydana geldiği saptandı, 29'unda (%31.9) ise herhangi bir sebep bulunamadı.

Kulak burun boğaz muayene bulgusu olarak öğrencilerin üçünde tek taraflı, üçünde ise iki taraflı inaktif kronik otitis media (KOM) saptandı. Bu olguların hepsinde ileri derecede sensörinöral işitme kaybı vardı. Akut ya da seröz otit bulgusuna rastlanmadı. Elde edilen odyogramların hepsinde ileri derecede sensörinöral işitme kaybı vardı. Bu bulgular Tablo 2'de gösterilmiştir. Göz muayene bulgusu olarak intraorbital enfeksiyöz ya da non-enfeksiyöz bir bulguya rastlanmazken, bir ol-

TABLO I  
İŞİTME KAYIPLARININ SINIFLANDIRILMASI  
(1964 ISO VE 1969 ANSI STANDARTLARI)

0-20 dB	Normal işitme	Derece 0
21-35 dB	Hafif işitme kaybı	Derece 1
36-55 dB	Orta derecede işitme kaybı	Derece 2
56-70 dB	Orta-ileri derece işitme kaybı	Derece 3
71-90 dB	İleri derece işitme kaybı	Derece 4
91 dB üzeri	Tama yakın işitme kaybı	Derece 5

TABLO II  
İŞİTME KAYBI SEVİYELERİ

	Sayı	Yüzde
Derin	69	75.8
İleri	16	17.6
Orta-ileri	4	4.4
Orta	2	2.2

TABLO III  
MAJÖR MALFORMASYONLAR

	Sayı
Torakal kifoz	1
Skolyoz	3
Kalça subluksasyonu	2
İnmemiş testis	2
Lordoz	1
Toraks ve kollarda asimetri	1
Kraniosinotiz	2
Brakiosefali	2
Kaudal sinüs	1
Brankial fistül	1
<i>Toplam</i>	16

guda epikantus ve bir olguda telekantus, hipertelorizm ve blefarofimozis üçlüsü saptandı. Akraba evliliği olan, bir kardeşi sağır, anne ve babası sağır olmayan, 12 yaşındaki bu olguda fizik muayenede ayrıca dul kadın perçemi, burun kökü basıklığı tespit edildi. Otozomal resesif genetik geçişli olduğu belirlenen olguya frontonazal displazi tanısı kondu.

Çalışmamızda 15 çocukta toplam 51 malformasyon saptandı. Bunların 16'sı majör, 35'i minör malformasyon idi (Tablo 3, 4). Olguların yedisinde (%7.6) sensörinöral işitme kaybının beraberinde bir sendrom vardı. Bu sendromlar; BOR sendromu, frontonazal displazi, geniş vestibüler aquadukt sendrom, multipl epifizyal displazi, metafizyal displazi, spondiloepifizyal displazi, Goldenhar sendromu idi. Genetik nedenden şüphelenilen 31 olgunun üçünde (tüm olguların %3.2'si) bilgisayarlı tomografide (BT) her iki temporal kemikte iç kulak anomalisine rastlandı. Bunlar genişlemiş vestibüler aquadukt sendromu, Mondini displazisi ve Michel aplaziydi.

TABLO IV  
MİNÖR MALFORMASYONLAR

	Sayı
Areolalarda asimetri	1
Klinodaktili	2
Frontal çıkıntının belirgin olması	2
Düşük kulak	1
Ense saç çizgisi düşüklüğü	1
Epikantus	1
Telekantus	1
Hipertelorizm	1
Pektus karinatus	3
Pektus ekskavatum	1
Üçgen yüz	1
Antevert nares	2
Aksesuar meme başı	1
Pes planus	2
Elin kısa ve geniş olması	1
Erekte penis görünümü	1
Yüksek damak	1
Ağız açıklığının küçük olması	1
Halluks valgus	1
Eklem hareketinde artma	1
El ayasında tek çizgi	4
Dul kadın perçemi	1
Kepçe kulak	1
Tırnak küçüklüğü	1
Blefarofimozis	1
Deri esnekliğinde artma	1
<i>Toplam</i>	35

## TARTIŞMA

Sensörinöral işitme kaybının %3.2-62.2'si gibi değişken bir yüzdesinin, genetik nedenli olduğu bildirilmiştir.<sup>[2-7]</sup> Türkiye'de yapılan çalışmalarda ise bu oranın %38.5-61.1 arasında değiştiği tespit edilmiştir.<sup>[8-10]</sup> Bizim çalışmamızda ise genetik nedenli sensörinöral işitme kaybı oranı %34.1 olarak saptandı. Bu oran, uluslararası literatüre uymakla birlikte Türkiye ortalamasının çok altındadır. Dolayısıyla yöremizdeki sensörinöral işitme kayıpları etyolojisinde non-genetik işitme kayıpları ön plana çıkmaktadır. Bu yönde yapılacak çalışmalarla önlenabilir sensörinöral işitme kayıpları kontrol altında tutulabilir.

Akraba evliliği oranı Hindistan'da %48<sup>[5]</sup>, İsrail'de %14.58<sup>[11]</sup> olarak bildirilmektedir. Türkiye'de sağırlar

okullarında ve iki üniversitede yapılan çalışmalarda bu oran %15.4-46.6 arasında saptanmıştır.<sup>[8-12]</sup> Bizim çalışmada ise bu oran %26.3'tü. Her ne kadar akraba evliliği oranı yöremizde, Türkiye ve dünya ortalamaları arasında ise de, hala yüksektir. Günümüzde aynı köyden evlenmenin bile akraba evliliği sayılması, sensörinöral işitme kayıplı ebeveynden doğan çocuğun sensörinöral işitme kayıplı olma olasılığının, akraba ebeveynden doğan çocuktan daha az olması konunun önemini vurgulamaktadır.<sup>[8,13,14]</sup>

Sensörinöral işitme kayıplarında etyolojide rol oynayan doğumsal işitme kaybı açısından prenatal risk oranı %6-24 arasında değişmektedir.<sup>[3,4,6]</sup> Türkiye'deki çalışmalarda bu oran %0.68-2.1 arasında bulunmuştur.<sup>[8,10]</sup> Bizim çalışmamızda ise prenatal neden saptanamadı. Doğum sırasındaki risklere bağlı sensörinöral işitme kaybı, çeşitli çalışmalarda %6-23 arasında bulunmuştur.<sup>[4,6,8,10,15]</sup> Bizim çalışmamızda bu oran %8.8 olarak saptandı. Bu oranın gelişen teknoloji ve ekonomik refah düzeyinin artması ile azaltılıp kontrol altında tutulabileceği açıktır.

Ateşli hastalıklar sonucu görülen sensörinöral işitme kaybı oranı bazı merkezlerde %3-21 arasında bildirilmiştir.<sup>[3-6,15]</sup> Bizim çalışmamızda bu oran %25.9 idi. Bu oran dikkati çeker derecede yüksektir ve bu durum da ateşli hastalıklara erken müdahaleyle önlenabilir.

Bazı çalışmalarda nedeni saptanamayan sensörinöral işitme kaybı oranı %15-45 arasında bildirilmiştir.<sup>[3-6,8,10,16]</sup> Çalışmamızda ise olguların %31.9'unda herhangi bir neden bulunamadı. Bu oran uluslararası literatürle uyumludur fakat etyolojiyi aydınlatılmak için daha fazla çalışmaya ihtiyaç olduğunu göstermektedir.

Doğuştan sensörinöral işitme kayıplarının %3-18'inin bir sendromla beraber olduğu bildirilmiştir.<sup>[1,3,4,17]</sup> Bizim çalışmamızda olguların yedisinde (%7.6) sensörinöral işitme kaybının beraberinde bir sendrom saptandı.

Doğuştan sensörinöral işitme kaybı bulunan çocuklarda temporal kemikte anatomik bozuklukların olup olmadığının belirlenmesinde BT önemli bir yere sahiptir. Doğuştan sensörinöral işitme kayıplı (SNİK) çocukların BT'sinde %5-35 oranında tek veya iki taraflı iç kulak anomalisi tespit edilmiştir.<sup>[1,18]</sup> Shusterman ve ark.<sup>[19]</sup> 16 yaş altında SNİK'li hastalarda BT'nin belirgin faydası olmadığını söylemişlerdir. Bizim çalışmamızda olguların üçünde (%3.2)

her iki temporal kemikte iç kulak anomalisine rastlandı. Temporal kemik BT'si, doğuştan sensörinöral işitme kayıplı çocukların iç kulak anomalilerini saptamada yetersizdi ve sonuçlar literatürle uyumluydu. Kemik labirentin normal gelişip membranöz labirentin tam gelişmemesiyle oluşan Scheibe displazisi gibi sık görülen patolojilerin radyolojik olarak saptanması zordur.<sup>[19-21]</sup>

Sonuç olarak, akraba evliliğinden kaçınılmasıyla sensörinöral işitme kaybının önemli bir kısmını oluşturan genetik kökenin ortadan kaldırılması sağlanmış olacaktır.

Kişilerin sosyoekonomik düzeyinin yükseltilmesiyle enfeksiyon hastalıklarına bağlı sensörinöral işitme kayıplarının önüne daha rahat geçilebilecektir.

Çocuklarda sensörinöral işitme kayıplarının diğer sendromlarla ilişkili olabileceği göz önüne alınarak pediatri, göz ve radyoloji uzmanlarının yanı sıra ihtiyaç halinde tüm diğer uzmanlık dallarından konsültasyon istenerek soruna multidisipliner yaklaşılmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Silan F, Demirci L, Egeli A, Egeli E, Onder Hİ, Ozturk O, et al. Syndromic etiology in children at schools for the deaf in Turkey. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68:1399-406.
2. Cremers CW, Marres HA, van Rijn PM. Nonsyndromal profound genetic deafness in childhood. *Ann N Y Acad Sci* 1991;630:191-6.
3. Das VK. Aetiology of bilateral sensorineural hearing impairment in children: a 10 year study. *Arch Dis Child* 1996;74:8-12.
4. Flint EF. Severe childhood deafness in Glasgow, 1965-1979. *J Laryngol Otol* 1983;97:421-5.
5. Gray RF. Causes of deafness in schools for the deaf in Madras. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1989;18:97-106.
6. Holten A, Parving A. Aetiology of hearing disorders in children at the schools for the deaf. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1985;10:229-36.
7. Holbolow C, Martinson F, Anger N. A study of deafness in West Africa. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1982;4:107-32.
8. Topuz B, Ardıç N, Kara CO, Bayramoğlu İ, Erçoban S, Katırcıoğlu O. Türkiye'de çocukluk çağı işitme kaybı yapan nedenlerin bölgelere göre karşılaştırılması. *Kulak Burun Boğaz İhtisas Dergisi* 1996;3:513-15.
9. Erpek G, Çekkayan S. Malatya Sağırlar Okulunda yapılan etyolojiye yönelik bir çalışma. *Türk Otolarengoloji Arşivi* 1996;29:255-6.
10. Kılıç MA. Kahramanmaraş Sağırlar Okulunda okuyan çocuklardaki işitme kaybı nedenleri. *Türk Otolarengoloji Arşivi* 1994;32:154-56.

11. Feinmesser M, Tell L, Levi H. Etiology of childhood deafness with reference to the group of unknown cause. *Audiology* 1986;25:65-9.
12. Tuncbilek E, Ulusoy M, Consanguinity in Turkey in 1988. *Turk J Pop Stud* 1989;11:35-46.
13. Frazer GR. Auditory disorders prevention of genetics. In: Cleve JVV, editor. *Gallaudet encyclopedia of deaf people and deafness*. 1st ed. New York: Mc Graw- Hill; 1987. p. 99-100.
14. Paparella MM, Schochern PA. Sensorineural hearing loss in children. In: Paparella MM, Shumrick DA, editors. *Otolaryngology*. 3rd ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 1991. p. 1561-600.
15. Dias O, Andrea M. Childhood deafness in Portugal-aetiological factors and diagnosis of hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1990;18:247-55.
16. Hall - Jones J. Congenital deafness-the aetiology and management of 100 cases. *J Laryngol Otol* 1970; 84:1013-26.
17. Dallapiccola B, Mingarelli R, Gennarelli M, Novelli G. Genetic aspects of deafness. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 1996;16:79-90.
18. Sequi Canet JM, Mir Plana B, Caballero Mallea J, Brines Solanes J, Paredes Cencillo C, Marco Algarra J. Comparative study of tonal liminal audiometry and evoked otoacoustic emissions in school screening programs. *An Esp Pediatr* 1993;38:127-9.
19. Shusterman D, Handler SD, Marsh RR, Bilaniuk L, Tom LW. Usefulness of computed tomographic scan in the evaluation of sensorineural hearing loss in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118:501-3.
20. McKusick V, Francomano CA, Antonarakis SE, Pearson PL. Mendelian inheritance in man. In: McKusick V, editor. *A catalog of human genes and genetic disorders*. 11th ed. Baltimore: The Johns Hopkins University Press; 1994. p. 222-1040.
21. Odrezin GT, Royal SA, Young DW, Guion CJ, Pappas DS, Reilly JS. High resolution computed tomography of the temporal bone in infants and children: a review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1990;19:15-31.