

Geniş Vestibüler Akuadukt Sendromu Kaynaklı İşitme Kaybı ve Dil Gelişim Geriliğinde Çok Dilli Ortamın Gölge Etkisi

Muhammed Fatih Oymak*

İstanbul Aydın Üniversitesi Tıp Fakültesi
fatihoymk13@gmail.com
0009-0004-5919-8506

İ. Özgenur Çiçek

İstanbul Aydın Üniversitesi, Tıp Fakültesi,
Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı
ciceko@outlook.de
ORCHID No: 0009-0002-8578-990X

Zilan Durmaz

İstanbul Aydın Üniversitesi, Tıp Fakültesi
Zilan7223@hotmail.com
ORCHID No: 0009-0003-7003-8637

Dastan Temirbekov

İstanbul Aydın Üniversitesi, Tıp Fakültesi,
Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı
ORCID No : 0000-0002-0698-2709

Büşra Turan

İstanbul Aydın Üniversitesi VM Medical Park Hastanesi,
Odyoloji Bölümü
ORCID No:0009-0005-9433-6377

ÖZET

Çift taraflı ani işitme kaybı klinik tablosuyla başvuran çok dilli bir ortamda yetişmekte olan çocuk olgusu sunulmuştur. Muayene ve tetkik sonucunda Geniş Vestibüler Akuadukt Sendromu (GVAS) tanısı konulan hastanın yaşına göre konuşmada gerilik tespit edilmesi işitme kaybının daha önceden başlayıp son günlerde progresyon göstermiş olabileceği şüphesini doğurmuştur. Ancak hastanın daha önce konuşmada gecikme nedeniyle hekime başvurduğunda çok dillilikten kaynaklı gecikmenin normal olduğu düşüncesiyle odyolojik incelemeye gerek görülmemiş olması dikkat çekicidir. Bu olgu, çok dilli bir ortamda büyüyen

Makalenin geliş tarihi: 23/01/2025 - Makale Kabul Tarihi: 10/05/2025

*Sorumlu Yazar: Muhammed Fatih Oymak

DOI:10.17932/IAU.ASD.2015.007/asd_v011i2005

çocuklarda konuşma gecikmelerinin işitme kaybını maskeleyebileceği ve tanıyı zorlaştırabileceği, dil ve işitme sağlığını desteklemek için erken tanı ve müdahalenin önemini bir kez daha ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: bilateral işitme kaybı, ani sensörinöral işitme kaybı, pediatrik ani işitme kaybı, geniş vestibüler akuadukt sendromu, çok dillilik.

Enlarged Vestibular Aqueduct Syndrome-Related Hearing Loss and Language Development Delay: The Shadow Effect of a Multilingual Environment

ABSTRACT

A case of a child raised in a multilingual environment presenting with bilateral sudden hearing loss is reported. The patient was diagnosed with Enlarged Vestibular Aqueduct Syndrome following examination and investigations. A delay in speech development relative to the patient's age raised the suspicion that the hearing loss might have started earlier and recently progressed. However, it is noteworthy that when the patient was previously evaluated for speech delay, an audiological examination was deemed unnecessary, as the delay was attributed to multilingualism. This case highlights that speech delays in children growing up in multilingual environments may mask hearing loss and complicate diagnosis. It underscores the importance of early diagnosis and intervention to support language and hearing health.

Keywords: bilateral hearing loss, sudden sensorineural hearing loss, pediatric sudden hearing loss, enlarged vestibular aqueduct syndrome, multilingualism.

GİRİŞ

Ani sensörinöral işitme kaybı (AİK), ardışık üç konuşma frekansında 30 dB'den daha fazla olan 3 gün içinde gelişen ani tek taraflı veya çift taraflı sensörinöral işitme kaybı olarak tanımlanır (Franz et al 2021). Çocuklarda AİK yetişkinlere kıyasla oldukça nadir görülmektedir ve çocukluk çağında insidansının yaklaşık 1-2/100,000 olarak bildirilmiştir (Smith et al, 2005). Çocukluk çağıda işitmenin bozulması özellikle önem arz etmektedir; zira erken yaşta meydana gelen işitme kaybı, konuşma ve dil gelişiminin yanı sıra akademik ve sosyal performansı da olumsuz etkilemektedir (Pitaro et al 2016; Bess et, al 1986). Ayrıca, küçük yaştaki hastaların işitme kaybını ifade edememesi, tedavinin en etkili olduğu akut dönemde tanı konulmasını güçleştirebilmektedir (Pitaro et al 2016).

Çok dilli ailede büyüyen çocukların dil gelişiminde tek dilli çocuklara göre bazı gecikmeler yaşanabileceği bilinmektedir (Paradis et al 2007; Genesee et al 2006). Her ne kadar genel dil becerilerinin gelişiminde kalıcı bir etkiye sahip olmasa da, bu çocuklarda işitme kaybı geliştirmede anlaşılması güç olabilmektedir.

Geniş vestibüler akuadukt sendromu (GVAS), progresif sensörinöral işitme kaybı ile karakterize, genellikle erken çocukluk döneminde ortaya çıkan bir durumu ifade eder (Liu et al. 2016). Bu sendrom, işitme kaybının progresyonu nedeniyle koklear implantasyon gibi ileri tedavi yaklaşımları gerektirebilir. Bu olgu sunumunda, AİK tablosuyla hastanemize başvurarak muayene ve tetkik sonucunda GVAS tanısı alan çok dilli bir ailede yetişen çocuk hastanın tanı ve tedavi süreci tartışılmıştır.

OLGU

5 yaş 10 aylık, çok dilli bir ailede (Arapça, Türkçe ve İngilizce) yetişen erkek hasta, son dört gündür işitmede belirgin azalma ve iletişim kuramama şikayetiyle başvurdu. Aile, çocuğun işitme kaybı yaşadığını ve dış uyaranlara tepki vermediğini ifade etti. Hastanın bebeklik çağından beri konuşma gelişiminde bir gerilik olduğu ve bu nedenle hekime başvurularda bulunduğu öğrenildi. Önceki hekim değerlendirmelerinde konuşma geriliğinin sebebinin çok dilli bir ortamda büyümesine bağlandığı ve odyolojik incelemelerin yapılmadığı belirtildi. Bilinen bir kronik hastalığı ve düzenli kullandığı ilaç bulunmamaktadır. Anne-baba akraba evliliği olup aile öyküsünde işitme kaybı veya başka bir kronik hastalık yoktur. Hasta kendini ifade edebiliyor olup, çıkardığı kelimeler yaşına göre yetersiz olarak değerlendirilmektedir.

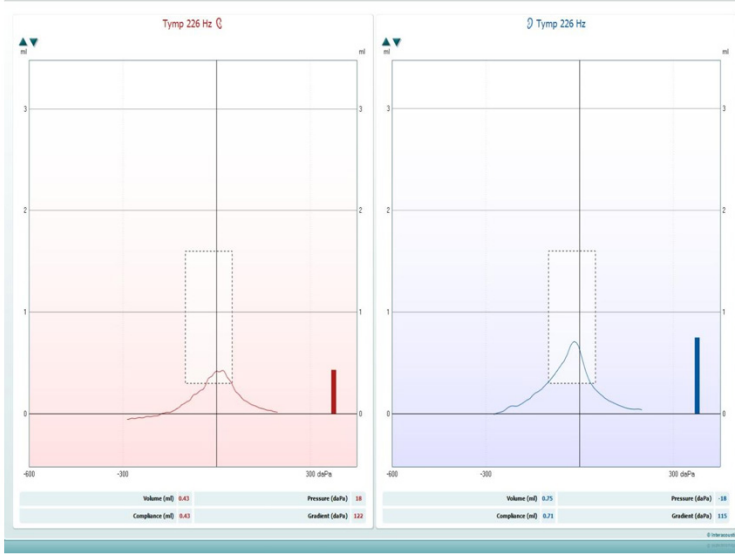
Fizik muayenede bilateral otoskopi bulguları doğal olarak değerlendirildi. Her iki kulakta 226 Hz probe tonuyla yapılan timpanometri değerlendirmesinde Tip A timpanogram elde edilmiştir (**Şekil 1**). Yapılan oyun odyometrisi değerlendirmesi sonucunda, hastanın bilateral konuşma frekanslarında (500-1000-2000-4000 Hz) uyaranlarından yanıt alınamamıştır. Hastanın beyin sapı uyarılmış işitme cevapları (ABR) (Auditory Brainstem Response) testinde bilateral 22,1 rate'de alternate polaritede 90 dBnHL'de V. dalga elde edilememiştir (**Şekil 2**). TEOAE (Transient Evoked Otoacoustic Emissions) test sonucunda hastanın bilateral OAE elde edilememiştir (**Şekil 3**). Yapılan Odyolojik Değerlendirme Sonucuna göre; Bilateral Çok-İleri Derecede Sensörinöral işitme kaybı gözlenmiştir.

Vestibüler semptom olarak nistagmus ve ataksi gözlenmemiştir.

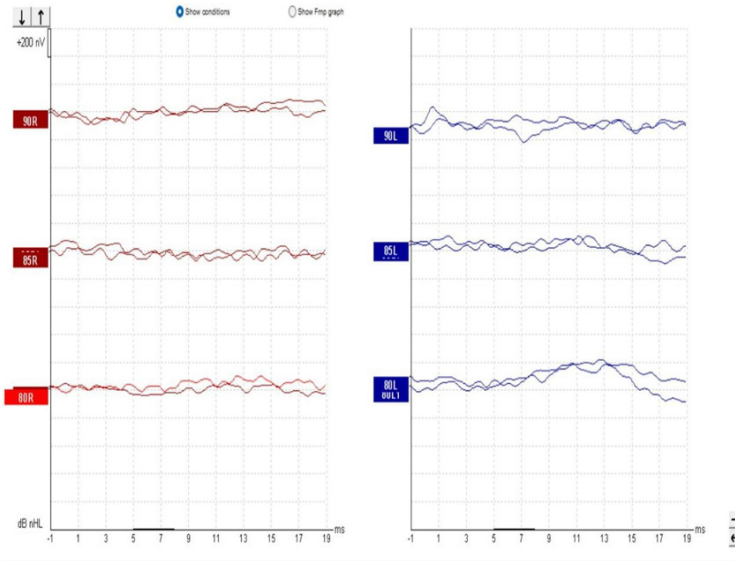
Laboratuvar incelemelerinde eritrosit sedimentasyon hızı 28 mm/saat ile yüksek, kreatinin düşük, nötrofil ve eozinofil değerleri yüksek bulunmuştur. Diğer kan parametreleri normaldir.

Ani işitme kaybı protokolüne uygun olarak hastaya yatış verildi ve kortikosteroid tedavisi olarak metilprednizolon 20 mg, IV/IM olarak, 100 ml izotonik NaCl ile birlikte, 200 ml/saat hızında verilmiştir. İlk olarak uygulanan manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sonucunda GVAS şüphesi oluşmuş, ardından yüksek çözünürlüklü

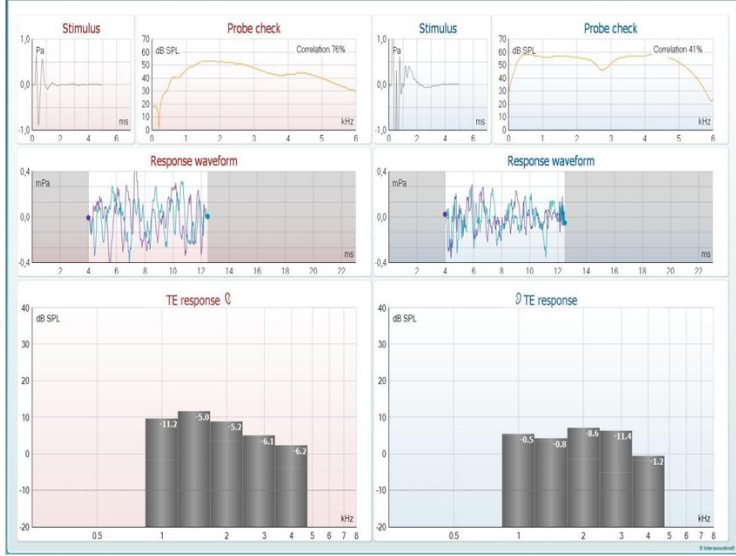
temporal kemik bilgisayarlı tomografi (BT) ile GVAS tanısı doğrulanmıştır. Temporal MRG: Bilateral aquaductus vestibulum çapları sağda 2.2 mm ve solda 1.8 mm ölçülmüş olup her iki taraf geniştir. Temporal Kemik BT: Sol vestibüler aquaduct 1.7 mm, sağ vestibüler aquaduct 2.2 mm olarak dilate izlenmiştir (**Şekil 4 a, b**). Tanının kesinleşmesi sonrasında hastaya koklear implantasyon (KI) önerilerek ameliyat planlama süreci başlatılmıştır.



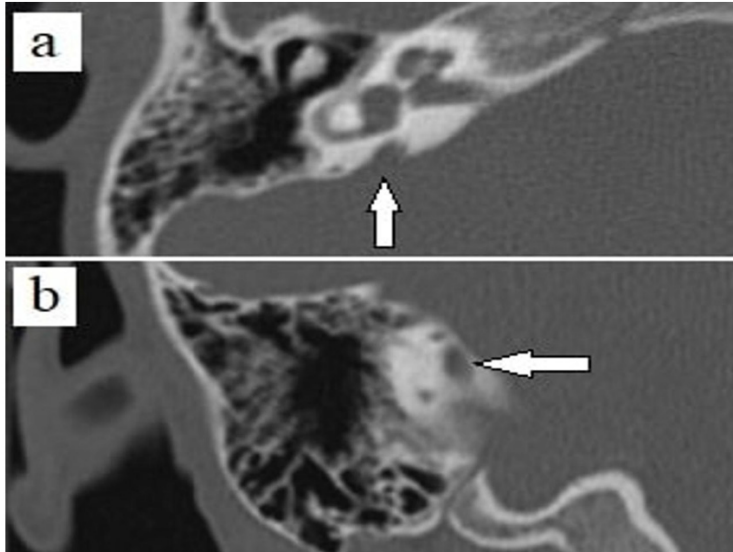
Şekil-1



Şekil-2



Şekil-3



Şekil-4

ŞEKİL AÇIKLAMALARI

Şekil 1. Her iki kulakta yapılan timpanometri değerlendirmesinde elde edilen Tip A timpanogram sonuçları, orta kulak basıncının normal sınırlar içinde olduğunu göstermektedir.

Şekil 2. İşitsel Beyinsapı Yanıtı (ABR) testi sonuçlarında, her iki kulakta 90 dBnHL şiddetinde uyarılar verilmiş ve V. dalga elde edilememiştir.

Şekil 3. Geçici Uyarılmış Otoakustik Emisyon (TEOAE) test sonuçları, her iki kulakta otoakustik emisyonlar elde edilememiştir.

Şekil 4. Temporal kemik BT görüntüsü. Sağ temporal kemiğin aksiyal (a) ve koronal (b) kesitlerde vestibüler akuaduktun geniş olduğu gözükmemektedir (beyaz ok işareti). (Temporal kemik BT görüntüleri, radyasyon dozunu azaltan iDose- yazılımına sahip Philips Incisive CT cihazı (128 dedektör, üretim yeri: Çin, 2020) kullanılarak elde edilmiştir.)

TARTIŞMA

Çocuklarda AİK'nın en sık nedenleri olarak sırasıyla enfeksiyöz hastalıklar, travma, viral enfeksiyonlar, otoimmün durumlar, konjenital hastalıklar, neoplaziler, otoimmün hastalıklar ve ilaç ototoksik maddeler görülmektedir (Jecmenica et al; Roth et al, 1997; Hinchcliffe et al 2003). Dil ve bilişsel gelişme çağındaki çocukların gelişmede aksamanın önüne geçmek için zamanında tespit ve tedavi etmek önemli iken, özellikle küçük yaştaki hastaların şikayetini tarif edememeleri nedeniyle ek bir zorluk yaratmaktadır (Vukkadala et al 2018). Tedavi yaklaşımında genel olarak yetişkinlere benzer şekilde sistemik ve intratimpanik steroid uygulanması, hiperbarik oksijen tedavisi, antiviral ajanlar önerilmiştir. Ancak bu konuda güçlü klinik çalışmalara ihtiyaç vardır (Franz et al 2021).

İşitme kaybı gibi altta yatan bir sorun olmadığı durumlarda bile, çok dilli ortamlarda yetişen çocuklarda dil becerilerinin yaşitlarından geride kalması sık görülür (Vukkadala et al 2018). Bu durumun temel nedenleri arasında, çocuğun birden fazla dil öğrenmeye çalışması nedeniyle ortaya çıkan bilişsel yük ve her bir dile maruziyet sürelerinin yetersiz olması bulunmaktadır (Crowe et al 2013). Ancak, zamanla bu çocukların dil becerileri genellikle yaşitlarını yakalayabilir ve hatta bilişsel esneklik gibi alanlarda avantaj sağlayabilir (Bunta et al 2013). Bu tarz ailelerdeki çocukların küçük yaşlarındaki konuşmada gecikme olasılığı biliniyorken, aynı çocukta işitme kaybı gelişmesi durumunda aileler ve sağlık çalışanları tarafından yanlış yorum ve ihmal riski literatürde vurgulanmamıştır. Bizim olgumuzu sunmaya sevk eden özelliği de hastamızın çok dilli ailede yetişmekte olması ve konuşmada gecikmesinin daha önceden fark edilmesine rağmen çok dilli olmalarına atfedip

irdelemeye ihtiyaç duymamış olmaları idi. Nitekim GVAS'da genellikle progresif işitme kaybı söz konusu iken bizim hastamızda işitme kaybının daha önceden başladığı ve son 3-4 gündür dış ortamla iletişimin tamamen kopacak düzeyde derinleştiği konusunda spekülasyon yapmak durumundayız.

Yakın zamanda İnci ve arkadaşları progresif işitme kaybı ile seyreden iki GVAS olgusu sunmuşlardır. Olgularındaki dikkat çekici durum her ikisi 3-5 yaşlarında ani işitme kaybı olarak başvurmaları, her ikisinin de GVA durumu yıllar geçtikten sonra anlaşılmış olmasıdır (İnci et al 2004). GVAS, vestibüler akuadukt çapının 1.5 mm'nin üzerinde olmasıyla tanımlanan ve genellikle ilerleyici işitme kaybına yol açabilen bir durumdur. Tanısı radyolojik olarak doğrulanabilen bu sendromda işitme kaybı sıklıkla çocukluk çağında başlar ve çoğunlukla bilateral olarak izlenir (Boston et al 2007). Erken tanı ile optimal tedavi planlaması yapılması kritik önem taşır. GVAS'lı hastalarda, işitme kaybı genellikle yüksek frekanslarda, bilateral ve progresif bir şekilde görülür; ancak bazen ünilateral ve dalgalı bir seyir de gösterebilir (Okumura et al 2018; İnci et al 2004). İşitme kaybı hafif ve orta düzeyde iken tedavide sistemik steroid, hiperbarik oksijen gibi ajanları öneren otörler olsa da etkinliği tartışmalıdır. Bizim hastamıza da sistemik steroid tedavisi denenmiştir ve yanıt alınamamıştır. Başarısızlık durumunda koklear implant uygulaması söz konusudur (İnci et al 2004).

GVAS'lı hastalarda sıklıkla vestibüler semptomlar eşlik eder. Nistagmus, ataksi veya dengesizlik gibi bulgular literatürde rapor edilmiştir (Oh et al 2001). Ancak bu vakada vestibüler belirti olmaması, GVAS'ın semptom yelpazesindeki farklılıkları vurgulamaktadır. Bu durum, tanı koyma sürecinde klinisyenlerin geniş bir farklılaştırma yapması gerektiğini göstermektedir.

Bu olguda, dil becerilerindeki gecikmeye işitme kaybının sebep olduğunun anlaşılması gecikmiştir. Literatüre dayanarak koklear implantasyon sonrasında, çocuğun dil gelişiminde anlamlı ilerleme kaydetmesini beklemekteyiz (Hodge et al 2021). Ancak çocuk yaşının altıya yaklaşmış olması ve işitme kaybının ne zaman başladığının tam olarak bilinmemesi endişeye sebep olmaktadır. Bu durum, çok dilli ortamlarda yaşayan çocuklarda dil becerilerinin yaşitlarıyla karşılaştırılmasının ve işitme kaybını öncelikli olarak dışlamaya yönelik değerlendirmelerin önemini bir kez daha vurgulamaktadır.

Sonuç olarak, çok dilli ortamda yetişen çocuklarda dil gelişimindeki gecikmelerin dikkatle izlenmesi ve işitme kaybını dışlamaya yönelik incelemelerin yapılması gerekmektedir. Bu durum, hem dil hem de işitme sağlığını desteklemek için kritik bir öneme sahiptir.

Bu olgu, çok dilli ortamların işitme kaybının erken fark edilmesini zorlaştırdığını ve tedavi sürecini etkileyebileceğini göstermektedir. Çok dilli ailelerde dil gelişimindeki gecikmeler işitme kaybını maskeleyerek tanıyı zorlaştırabilir.

Bu durum, çocukların dil becerilerinin yaşlılarıyla karşılaştırılmasının ve işitme taramalarının önemi konusunda farkındalık yaratmaktadır.

Yazar katkısı:

Bu çalışmada Muhammed Fatih Oymak, Özgenur Çiçek ve Zilan Durmaz eşit katkı sağlamıştır.

KAYNAKLAR

Bess, F. H., & Tharpe, A. M. (1986). Case history data on unilaterally hearing-impaired children. *Ear and hearing*, 7(1), 14–19. <https://doi.org/10.1097/00003446-198602000-00004>

Boston, M., Halsted, M., Meinzen-Derr, J., Bean, J., Vijayasekaran, S., Arjmand, E., Choo, D., Benton, C., & Greinwald, J. (2007). The large vestibular aqueduct: a new definition based on audiologic and computed tomography correlation. *Otolaryngology--head and neck surgery : official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 136(6), 972–977. <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2006.12.011>

Bunta, Ferenc & Douglas, Michael (2013). The effects of dual-language support on the language skills of bilingual children with hearing loss who use listening devices relative to their monolingual peers. *Language, Speech, and Hearing Services in Schools*, 44, 281-290.

Crowe, K., McKinnon, D. H., McLeod, S., & Ching, T. Y. (2013). Multilingual children with hearing loss: Factors contributing to language use at home and in early education. *Child language teaching and therapy*, 29(1), 111–129. <https://doi.org/10.1177/0265659012467640>

Franz, L., Gallo, C., Marioni, G., de Filippis, C., & Lovato, A. (2021). Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss in Children: A Systematic Review and Meta-analysis. *Otolaryngology--head and neck surgery : official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 165(2), 244–254. <https://doi.org/10.1177/0194599820976571>

Genesee, F. (2006). Bilingual first language acquisition in perspective. In Handbook

of bilingualism: Psycholinguistic approaches (pp. 30-34). Oxford University Press.

- Hinchcliffe R. The threshold of hearing. In: Luxon L, ed. Textbook of Audiological Medicine: Clinical Aspects of Hearing and Balance. 1st ed. London, UK: Martin Dunitz Taylor Francis Group; 2003:213-249.
- Hodge, S. E., Thompson, N. J., Park, L. R., & Brown, K. D. (2021). Enlarged Vestibular Aqueduct: Hearing Progression and Cochlear Implant Candidacy in Pediatric Patients. *Otology & neurotology : official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 42(1), 203–206.
- Liu, Y., Wang, L., Feng, Y., He, C., Liu, D., Cai, X., Jiang, L., Chen, H., Liu, C., Wu, H., & Mei, L. (2016). A New Genetic Diagnostic for Enlarged Vestibular Aqueduct Based on Next-Generation Sequencing. *PloS one*, 11(12), e0168508. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0168508>
- Oh, A. K., Ishiyama, A., & Baloh, R. W. (2001). Vertigo and the enlarged vestibular aqueduct syndrome. *Journal of neurology*, 248(11), 971–974. <https://doi.org/10.1007/s004150170050>
- Okumura, T., Oshima, H., Arai, M., & Nishizaki, K. (2018). Prevalence of vertigo and imbalance in children with large vestibular aqueduct syndrome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 104, 178-182.
- Paradis, J. (2007). Early bilingual and multilingual acquisition. In *The Handbook of Language Acquisition* (pp. 15-24). Blackwell Publishing.
- Pitaro, J., Bechor-Fellner, A., Gavriel, H., Marom, T., & Eviatar, E. (2016). Sudden sensorineural hearing loss in children: Etiology, management, and outcome. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*, 82, 34–37. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.12.022>
- Smith, R. J., Bale, J. F., Jr, & White, K. R. (2005). Sensorineural hearing loss in children. *Lancet (London, England)*, 365(9462), 879–890. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(05\)71047-3](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(05)71047-3)
- Vukkadala, N., Perez, D., Cabala, S., Kapur, C., & Chan, D. K. (2018). Linguistic and behavioral performance of bilingual children with hearing loss. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*, 112, 34–38. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.06.020>