

Unilateral İşitsel Nöropati Spektrum Bozukluğu'nda Koklear Sinir Agenezisi: Olgu Sunumu

Atılım ATILGAN¹ , Seda ÖZTÜRK² , Adem BİNNETOĞLU³ 

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Odyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Bezmialem Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Odyoloji Bölümü, İstanbul, Türkiye

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Unilateral işitsel nöropati spektrum bozukluğu (U-İNSB) bir kulakta işitsel beyin sapı cevabının anormal elde edildiği ya da hiç elde edilmediği fakat otoakustik emisyonun gözleendiği durumdur. U-İNSB olgularında radyolojik inceleme sonucunda koklear sinir agenezisi ya da displazisi gözlenebilmektedir. Bu çalışmada odyolojik değerlendirme sonrasında sol kulağında normal işitme, sağ kulağında işitsel nöropati tanısı almış, radyolojik inceleme sonucunda sağ kulakta koklear sinir agenezisi tespit edilmiş bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: İşitsel nöropati, unilateral işitsel nöropati spektrum bozukluğu, koklear sinir agenezisi, koklear mikrofonik, tek taraflı işitme kaybı

ABSTRACT

Cochlear Nerve Agensis in Unilateral Auditory Neuropathy Spectrum Disorder: Case Report

Unilateral auditory neuropathy spectrum disorder (U-ANSND) is characterized by abnormal audiological findings such as abnormal or absent auditory brainstem response with normal otoacoustic emissions in one ear. Some cases with U-ANSND might have cochlear nerve agensis or dysplasia. In this case report, we represent a case with U-ANSND and cochlear agensis.

Keywords: Auditory neuropathy, unilateral auditory neuropathy spectrum disorders, cochlear nerve agensis, cochlear microphonic, unilateral hearing loss

Cite this article as: Atılgan, A., Öztürk, S., Binnetoğlu, A. (2018). Unilateral İşitsel Nöropati Spektrum Bozukluğu'nda Koklear Sinir Agenezisi: Olgu Sunumu. *TJAHR*, 1(1):21-25.

GİRİŞ

İşitsel nöropati spektrum bozukluğu (İNSB) ilk olarak 1996 yılında Star ve arkadaşları tarafından; beyinden herhangi bir işitsel cevap alınamamasına rağmen dış tüy hücrelerinin normal olması şeklinde tanımlanmıştır (Berlin, Hood, Morlet, Rose, & Brashears, 2003; Starr, Picton, Sininger, Hood, & Berlin, 1996). İNSB'nin klinik tablosunda Otoakustik Emisyon (DPOAE/TEOAE) cevabı normal olsa dahi, anormal İşitsel Beyinsapı Cevabı (İBC/ABR) ve polarite değişiminde koklear mikrofonik (KM) gözlenmesi, bununla birlikte akustik reflekslerin (AR) gözlenmemesi ya da normal sınırların dışında, yüksek şiddetlerde gözlenmesi yer almaktadır (Berlin ve ark., 2005; Sininger, Starr, Petic, Rance, & Cone, 2008). KM kokleada dış saç hücrelerinden kaynaklanan, nöronal aktivasyon öncesi oluşan bir cevaptır. İBC ile elde edilen elektriksel bir potansiyel olan koklear mikrofonik,

uyaran dalga formunu izler. Bu durum İBC'de örgü formunun gözlenmesine neden olur. Koklear mikrofonikler normal işitme durumunda işitsel senkronizasyonla birlikte gözlenebilmektedir. Normal işiten olgularda KM varlığıyla birlikte I, III, V. dalga mutlak latansları ve dalgalar arası latans değerleri normal şiddet/latans eğrisinin içindedir. İNSB olgularında ise farklı olarak işitsel senkronizasyon bozulduğu için İBC'de davranım bozulu ya da hiç gözlenmez. Bununla birlikte koklear mikrofonikler belirgin şekilde gözlenir (Berlin ve ark., 2003; Feim ve ark., 2012; Sininger ve ark., 2008).

İNSB'nin hastalar üzerinde etkisi değişkendir. İşitme kaybının derecesi ve dil-konuşma gelişiminin seyri hastadan hastaya farklılık göstermektedir. Dil ve konuşma gelişimi mevcut olan

hastaların gürültüde konuşmayı anlama güçlüğü yaşadığı bildirilmektedir (Gary Rance, Cone-Wesson, Wunderlich, & Dowell, 2002; Starr ve ark., 1996). Konuşmayı anlama probleminin, İNSB'nin temporal işlemeyle etkilemesi sebebiyle ortaya çıktığı belirtilmektedir (Zeng, Kong, Michalewski, & Starr, 2005).

İNSB hasta profili heterojendir. Bu heterojenlik; genetik faktörlerle ilişkilendirilmiştir. İNSB, sendromik, sendromik olmayan veya mitokondriyal sebeplere bağlı olarak ortaya çıkabilir. Ayrıca bazı genlerde meydana gelen mutasyonların İNSB'nin sebeplerinden biri olduğu belirtilmektedir. Genlerde oluşan mutasyonların hastalarda farklı patolojilerin gözlenmesine neden olduğu bildirilmektedir (Manchaiah, Zhao, Danesh, & Duprey, 2011).

Yenidoğan işitme tarama sonrası işitme kaybı tanısı almış çocuklarda İNSB prevalansı % 19 olarak bildirilmektedir (Maris, Vensternans, & Boudewyns, 2011). Kirkim, Serbetcioglu, Erdag, ve Ceryan (2008), yenidoğan işitme taramasından geçemeyen ve ileri odyolojik tetkikler için yönlendirilen ve anormal İBC sonucu elde edilen 65 bebeğin 10'unda İNSB ile uyumlu elektrofizyolojik sonuçlar elde etmiştir. Ek olarak aynı araştırmada, %15.8'inde İNSB düşünülen bebeklerin %0.04'ünde unilateral işitsel nöropati spektrum bozukluğu (UİNSB) gözlenmiştir. İNSB genellikle bilateral gözlenmekle birlikte unilateral da gözlenmektedir (Zhang ve ark., 2012). UİNSB'nin konjenital İNSB tanısı alan hastalar arasındaki prevalansının %7 ile %26 arasında olduğu literatürde belirtilmektedir (Berlin ve ark., 2010; Teagle ve ark., 2010).

Koklear sinir agenezisi, elektrofizyolojik olarak gözlenen UİNSB'nin önemli bir sebebi olabilir (Liu, Bu, Wu, & Xing, 2012). Bununla birlikte odyolojik inceleme sonucu UİNSB düşünülen bir olgunun MRI sonucunda nöropati düşünülen tarafta beyin tümörü olduğu bildirilmiştir (Kottapalli & Madden, 2013). UİNSB tanısı düşündüren, 17 yenidoğan ile yapılan bir çalışma sonucunda; bebeklerin sadece 3 'ünde (%18) normal MRI ve BT bulguları elde edilmiştir. 10 bebekte (%59) koklear sinir aplazisi gözlenmiş, 3 bebekte ise MRI ve BT sonuçlarında koklear sinir aplezisi dahi gözlenmemiştir (Mohammadi, Walker, & Gardner-Berry, 2015).

Literatürde de belirtildiği gibi UİNSB olgularının büyük kısmında radyolojik inceleme sonucunda koklear sinir agenezisi ya da displazisi gözlenebilmektedir. Bu çalışmada; odyolojik değerlendirme sonrasında sol kulağında normal işitme, sağ kulağında İNSB tanısı almış ve radyolojik inceleme sonucunda sağ kulakta koklear sinir agenezisi tespit edilmiş bir olgu sunulmuştur.

OLGU

Gestasyon yaşı 41 hafta olan erkek hasta beslenme problemleri ve bakteriyel sepsis nedeniyle 10 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde tedavi görmüştür. Ailede işitme kaybı öyküsü bulunmayan hastanın sol kulağı işitme tarama testlerinden geçmiştir. Sağ kulağı ise tarama otoakustik emisyon testinden geçmiş, tarama ABR'den kalmıştır. İleri değerlendirme için başvuran hastanın odyolojik değerlendirmesi İşitsel Beyinsapı Cevabı (İBC/ ABR), Otoakustik Emisyon (DPOAE), Akustik İmmittansmetri ile yapılmıştır. Hasta odyolojik değerlendirme sonrası manyetik rezonans görüntüleme ile radyolojik açıdan değerlendirilmiştir.

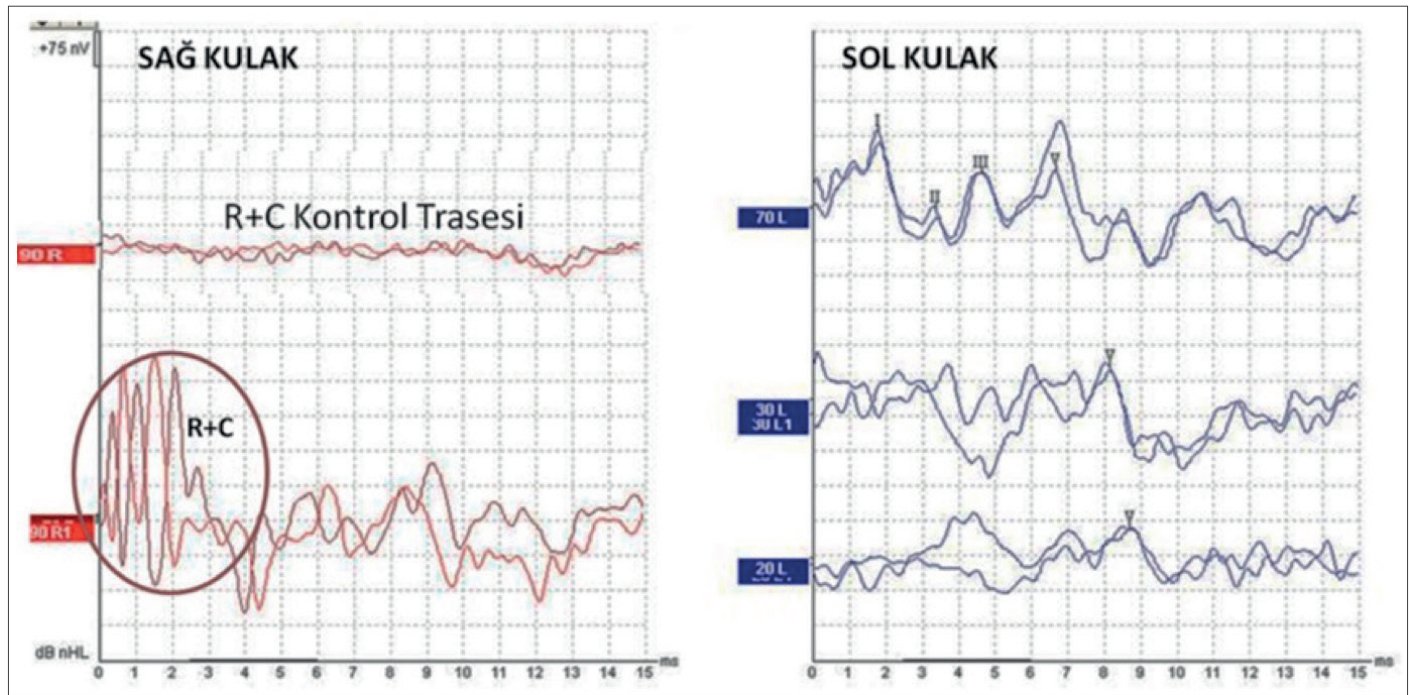
BULGULAR

Klik uyarın ve tonal uyarınlarla (1 kHz, 4 kHz) doğal uykuda gerçekleştirilen İBC testinde, hastanın sağ kulağında maksimum şiddet seviyesinde (100 dB nHL) işitsel davranım gözlenmemiştir, pozitif (Condensation) ve negatif (Rarefaction) polarite kullanılarak 90 dB nHL seviyesinde yapılan incelemede koklear mikrofonik gözlenmiştir (Şekil 1). Ayrıca sağ kulakta, İBC'de davranım gözlenmemesine karşın otoakustik emisyon elde edilmiş, akustik refleks elde edilmemiştir. Olgunun bilateral timpanogram bulguları normaldir (Tip A). Sol kulakta İBC değerlendirmesinde I, III, V mutlak latans ve dalgalar arası latans değerleri kendi yaş grubu kriterlerine göre normal sınırlarda elde edilmiş, klik uyarın ve tonal uyarınlarla yapılan eşik incelemesinde 20 dBnHL seviyesinde V. dalga izlenmiştir. Sol kulakta otoakustik emisyon ve akustik refleks mevcuttur (Tablo 1).

Karıştırıcı etkisi olabilecek, uyarana bağlı fizyolojik olmayan kaydın (artifact) ayırt edilebilmesi amacıyla kulakiçi kulaklık hastanın kulağından çıkarılarak, ses uyarınının hastaya

Tablo 1. İleri Odyolojik Değerlendirme Sonuçları

	Sağ Kulak	Sol kulak
Otoakustik Emisyon (DPOAE)	Elde edildi	Elde edildi
Akustik immittansmetri	Tip A timpanogram Akustik Refleks elde edilmedi.	Tip A timpanogram Akustik Refleks elde edildi.
İBC/ABR (Klik, 1, 4 kHz tonal)	Davranım gözlenmedi.	20 dBnHL'de V. dalga gözlendi.
Polarite Değişimi (Rarefaction+Condensation)	Koklear Mikrofonik gözlendi.	İşitsel senkronizasyon gözlendi.



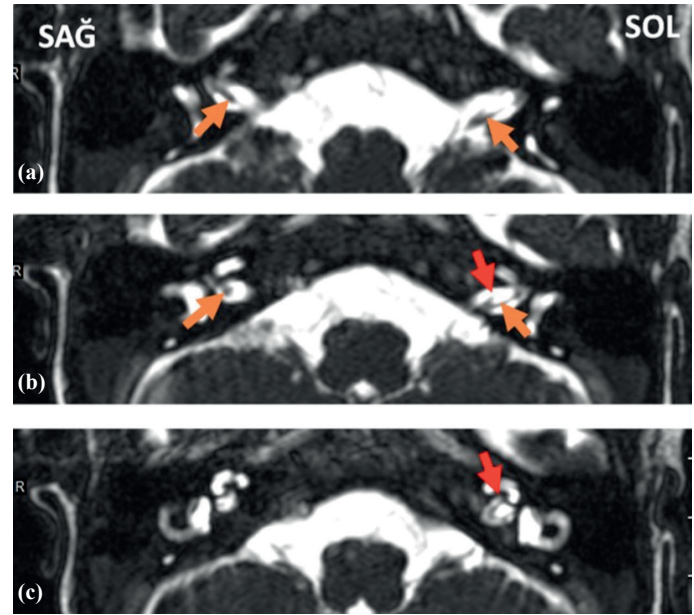
Şekil 1. Klik Uyarı İBC Dalgı Formu

sunulması engellenmiş ve hasta uyurken, negatife ve pozitif polaritelerde tekrar kayıt alınmıştır (Kontrol Trasesi). Alınan kayıt, ses uyarımının hastaya sunulduğu kayıt ile karşılaştırılmış, elde edilen koklear mikrofoniklerin fizyolojik bir cevap olduğundan emin olunmuştur. İşitsel Beyinsapı Cevabı ile koklear mikrofoniklerin değerlendirilmesinde kontrol kaydının alınması önerilmektedir (Rance ve ark., 1999; Sinyer ve ark., 2008). Sonuç olarak; sağ kulakta işitsel senkronizasyon olmadığı, sol kulakta işitsel senkronizasyonun elde edildiği görülmüştür (Şekil 1).

Elde edilen odyolojik incelemeler sonucunda sağ kulağında İNSB tespit edilen hasta, radyolojik inceleme açısından KBB kliniğine yönlendirilmiştir. Radyolojik inceleme sonucunda sol kulakta normal bulgular elde edilirken, sağ kulakta koklear sinir gözlenmemiştir. Şekil 2'de 1. Kesitte sağ ve sol tarafta VIII. Sinirin vestibüler dalı (turuncu) izlenmektedir (a). 2. kesitte her iki taraftaki vestibüler dal (turuncu) gözlenmekle birlikte sol tarafta koklear dal (kırmızı) izlenmektedir (b). 3. kesitte sağ tarafta VIII. sinir koklear dal- koklea bileşkesi izlenmemiştir. Sol kulağında koklear dal- koklea bileşkesi (kırmızı) izlenebilmektedir (c).

TARTIŞMA VE SONUÇ

İNSB kokleadaki dış saç hücreleri normal olmasına rağmen, iç saç hücreleri veya işitme siniri fonksiyonunda hasar olması şeklinde tanımlanmaktadır (Berlin ve ark., 2003; Neault, 2013). Konjenital veya sonradan edinilmiş heterojen bir hastalıktır (Berlin ve ark., 2010). Etiyolojisinde genelde, prematüre doğum, hiperbilirubinemi, anoksi, hipoksi, konjenital beyin anomalileri, ototoksik ilaç maruziyeti ve genetik faktörler etkilidir (Berlin



Şekil 2. Manyetik Rezonans (MRI)

ve ark., 2003; Neault, 2013). Olguların büyük kısmı sendromik, sendromik olmayan veya mitokondriyal ilişkili genetik faktörlerden kaynaklanmaktadır (Manchia ve ark., 2011). İşitsel nöropatide lezyonun yerini tespit etmek henüz tam olarak mümkün değildir ve nöropatinin fizyolojisi ile ilgili ayrıntılı bilgi henüz bulunmamaktadır (Berlin ve ark., 2003).

İNSB tanısı için gerekli olan odyolojik kriterler; normal timpanogram ve otoakustik emisyon bulgusuna rağmen akustik reflekslerin gözlenmemesi ya da çok yüksek şiddetlerde gözlenmesi, İBC'de işitsel davranım gözlenmemesi ya da anormal işitsel davranım elde edilmesi olarak tanımlanabilir



(Sininger, Starr, Petic, Rance, & Cone, 2008). Dış tüy hücrelerinin normal olmasına rağmen anormal işitsel davranım ile tanımlanan İNSB tanısı için hastaya otoakustik emisyon testinin yapılması önemlidir. Böylece dış tüy hücreleri ile ilgili gerekli bilgiye ulaşılabilir. OAE cevabı elde edilmesine rağmen İBC cevabının elde edilmemesi ya da anormal olması odyolojik bir çelişki olarak görülebilir. Ancak bu durum bir bakıma işitsel yollarda senkronizasyonun bozulduğunun gözlenmesi anlamına gelmektedir. Senkronizasyon bozukluğu düşünülmesinin sebebi işitme sınırı cevabı için gönderilen uyarının negatif (rarefaction) ve pozitif (condensation) uyarılarını içermesi ve bu iki uyarının senkronize olarak işitsel yollardan iletilmemesi sonucu cevap elde edilememesidir. Normal işitmeye sahip bireylerde de İBC ile koklear mikrofonik gözlemek mümkündür, fakat koklear mikrofonikler işitsel senkronizasyonun başladığı I. dalga öncesinde kısa latanslıdır (Musiek, Gonzales, & Baran, 2015; Starr et al., 2001). İşitsel davranımın gözlenmemesi ya da anormal olması, koklear mikrofonik cevabının kolaylıkla tespit edilmesini sağlar. Otoakustik emisyonlarla birlikte koklear mikrofoniklerin de gözlenmesi, dış saç hücrelerinin fonksiyon gösterdiğini kanıtlar. Bu nedenle İBC testi sırasında cevap elde edilmeyen ya da anormal cevap elde edilen tüm hastalarda İNSB ihtimalini ekarte etmek için OAE kadar koklear mikrofonik cevabının da test edilmesi önemlidir.

İşitme sinirindeki senkronizasyon bozukluğu dolayısıyla İNSB tanısı koyulan hastalar gündelik yaşamları içinde de çoğunlukla sesleri duyduğu ancak anlamlandıramadığı şeklinde şikayette buldukları gözlenir. Yine bu sebeplerle bu gruptaki hastaların konuşmayı anlama skorları işitme eşiklerine göre çok daha düşük gözlenebilmektedir (Name ve ark., 2015).

İNSB tanısının odyolojik bulgularının tanı koymada bazen yanıltıcı olabileceği bilgisi klinik uygulama açısından kritiktir. Bu nedenle işitsel nöropati tanısı konulan hastaların tümüne çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı tanısı konulan hastalar gibi radyolojik inceleme yapılması önemlidir. Bu hem ek problemleri ekarte etmek hem de hastanın tanı ve tedavi önerilerini desteklemede rol oynar. Medikal değerlendirme bataryasında İNSB olgularında radyolojik görüntüleme önerilmektedir (Feirn ve ark., 2012; Sininger ve ark., 2008).

Unilateral İNSB durumlarında radyolojik inceleme daha da kritik olabilmektedir. Çünkü odyolojik değerlendirme sonucunda UİNSB ile karakterize bulgular elde edilmesi, bulguların elde edildiği tarafta koklear sinir agenezisi, displazisi bulgularıyla karşılaşma olasılığının var olduğunu göstermektedir (Buchman ve ark., 2006; Liu ve ark., 2012; Mohammadi ve ark., 2015; Zhang ve ark., 2012). Mohammadi ve ark. (2015), UİNSB tanısı koyulmuş 17 bebeğin sadece 3 'ünde (%18) normal MRI ve BT bulguları elde edildiğini bildirmiştir.

Bu olgu sunumu; odyolojik inceleme sonucunda UİNSB tanısı alan vakalara radyolojik inceleme yapılmasının gerekliliğini göstermektedir. Özellikle İNSB olduğu düşünülen vakalar olmak

üzere, İBC gözlenmeyen çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı olan çocukların MRI incelemesi için yönlendirilmesi gerekmektedir. Koklear sinir agenezisi ve/ veya aplezisi ile birlikte odyolojik tablonun İNSB kriterlerine uyabileceği göz önüne alınmalıdır (Buchman ve ark., 2006). Unilateral İşitsel Nöropati Spektrum Bozukluğu olgularında işitme sınırı agenezisi/ displazisi açısından radyolojik değerlendirme mutlaka önerilmelidir.

Ethics Committee Approval: This study was performed in accordance with the Helsinki Declaration.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from parents.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept – AA; Design – AA, SÖ; Supervision – AB; Resources – AA, SÖ; Materials – AA, AB; Data Collection and/or Processing – AA, SÖ; Analysis and/or Interpretation – AA, SÖ, AB; Literature Search – SÖ; Writing Manuscript – AA, SÖ; Critical Review – AB.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Etik Komite Onayı: Bu çalışma Helsinki Bildirgesine uygun olarak gerçekleştirilmiştir.

Hasta Onamı: Hastanın ebeveynlerinden bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış Bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir – AA; Tasarım – AA, SÖ; Denetleme – AB; Kaynaklar – AA, SÖ; Malzemeler – AA, AB; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi – AA, SÖ; Analiz ve/veya Yorum – AA, SÖ, AB; Literatür Taraması – SÖ; Yazıyı Yazan – AA, SÖ; Eleştirel İnceleme – AB.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

- Berlin, C. I., Hood, L. J., Morlet, T., Wilensky, D., Li, L., Mattingly, K. R., ... Frisch, S. A. (2010). Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/dys-synchrony (auditory neuropathy spectrum disorder). *International Journal of Audiology*, 49(1), 30–43. doi:10.3109/14992020903160892
- Berlin, C. I., Hood, L. J., Morlet, T., Wilensky, D., St John, P., Montgomery, E., & Thibodaux, M. (2005). Absent or elevated middle ear muscle reflexes in the presence of normal otoacoustic emissions: a universal finding in 136 cases of auditory neuropathy/dys-synchrony. *Journal of the American Academy of Audiology*, 16(8), 546–553.
- Berlin, C. I., Hood, L., Morlet, T., Rose, K., & Brashears, S. (2003). Auditory neuropathy/dys-synchrony: diagnosis and management. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 9(4), 225–231. doi:10.1002/mrdd.10084
- Buchman, C. A., Roush, P. A., Teagle, H. F. B., Brown, C. J., Zdanski, C. J., & Grose, J. H. (2006). Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. *Ear and Hearing*, 27(4), 399–408. doi:10.1097/01.aud.0000224100.30525.ab
- Feirn, R., Sutton, G., Parker, G., Sirimanna, T., Lightfoot, G., & Wood, S. (2012). *Guidelines for the Assessment and Management of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in Young Infants*. United Kingdom. Retrieved from https://www.google.com.tr/url?sa=t&rc=j&q=&esrc=XXXXXX
- Kirkim, G., Serbetcioglu, B., Erdag, T. K., & Ceryan, K. (2008). The frequency of auditory neuropathy detected by universal newborn hearing screening program. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 72(10), 1461–1469. doi:10.1016/j.ijporl.2008.06.010
- Kottapalli, S., & Madden, C. (2013). Acquired auditory neuropathy spectrum disorder in a child with a brain tumour. *Hearing, Balance and Communication*, 11(1), 47–51. doi:10.3109/21695717.2012.756217
- Liu, C., Bu, X., Wu, F., & Xing, G. (2012). Unilateral auditory neuropathy caused by cochlear nerve deficiency. *International Journal of Otolaryngology*, 2012, 914986. doi:10.1155/2012/914986

- Manchiaiah, V. K. C., Zhao, F., Danesh, A. A., & Duprey, R. (2011). The genetic basis of auditory neuropathy spectrum disorder (ANSO). *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, *75*(2), 151–158. doi:10.1016/j.ijporl.2010.11.023
- Maris, M., Venstermans, C., & Boudewyns, A. N. (2011). Auditory neuropathy/dyssynchrony as a cause of failed neonatal hearing screening. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, *75*(7), 973–975. doi:10.1016/j.ijporl.2011.04.012
- Mohammadi, A., Walker, P., & Gardner-Berry, K. (2015). Unilateral auditory neuropathy spectrum disorder: retrocochlear lesion in disguise? *The Journal of Laryngology and Otology*, *129* Suppl 1, S38–44. doi:10.1017/S0022215114002734
- Musiek, F. E., Gonzales, J. E., & Baran, J. A. (2015). Auditory Brainstem Response: Differential Diagnosis. In J. Katz, M. Chasin, K. English, L. J. Hood, & K. L. Tillery (Eds.), *Handbook of Clinical Audiology* (7th ed., pp. 231–248). USA.
- Naime, V. K., Chatni, S., Kalaiah, M. K., Chandan, H. S., Deepthi, M., & Barman, A. (2015). Temporal processing and speech perception in quiet and noise across different degrees of ANSD. *Hearing, Balance and Communication*, *13*(3), 100–110. doi:10.3109/21695717.2015.1021565
- Neault, M. W. (2013). Managing Infants and Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSO). In J. Madell & C. Flexer (Eds.), *Pediatric Audiology: Diagnosis, Technology and Management*. Thieme.
- Rance, G., Beer, D. E., Cone-Wesson, B., Shepherd, R. K., Dowell, R. C., King, A. M., ... Clark, G. M. (1999). Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear and Hearing*, *20*(3), 238–252.
- Rance, Gary, Cone-Wesson, B., Wunderlich, J., & Dowell, R. (2002). Speech perception and cortical event related potentials in children with auditory neuropathy. *Ear and Hearing*, *23*(3), 239–253.
- Sininger, Y., Starr, A., Petic, C., Rance, G., & Cone, B. (2008). *Guidelines for the Identification and Management of Infants and Young Children with Auditory Neuropathy*. Como, Italy: Bill Daniels Center for Children's Hearing at Children's Hospital Colorado. Retrieved from <https://www.childrenscolorado.org/globalassets/departments/ear-nose-throat/ansd-monograph.pdf>
- Starr, A., Picton, T. W., Sininger, Y., Hood, L. J., & Berlin, C. I. (1996). Auditory neuropathy. *Brain: A Journal of Neurology*, *119* (Pt 3), 741–753.
- Starr, A., Sininger, Y., Nguyen, T., Michalewski, H. J., Oba, S., & Abdala, C. (2001). Cochlear receptor (microphonic and summing potentials, otoacoustic emissions) and auditory pathway (auditory brain stem potentials) activity in auditory neuropathy. *Ear and Hearing*, *22*(2), 91–99.
- Teagle, H. F. B., Roush, P. A., Woodard, J. S., Hatch, D. R., Zdanski, C. J., Buss, E., & Buchman, C. A. (2010). Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Ear and Hearing*, *31*(3), 325–335. doi:10.1097/AUD.0b013e3181ce693b
- Zeng, F.-G., Kong, Y.-Y., Michalewski, H. J., & Starr, A. (2005). Perceptual consequences of disrupted auditory nerve activity. *Journal of Neurophysiology*, *93*(6), 3050–3063. doi:10.1152/jn.00985.2004
- Zhang, Q.-J., Lan, L., Shi, W., Wang, D.-Y., Qi, Y., Zong, L., ... Wang, Q.-J. (2012). Unilateral auditory neuropathy spectrum disorder. *Acta Oto-Laryngologica*, *132*(1), 72–79. doi:10.3109/00016489.2011.629630