





İşitsel Nöropati Tanılanmış Pediatrik Koklear İmplant Kullanıcılarında Programlama Parametrelerinin İncelenmesi

Investigation of the Fitting Parameters in Pediatric Cochlear Implant Users Diagnosed with Auditory Neuropathy

 Merve ÖZBAL BATUK^a,
 Betül ÇİÇEK ÇINAR^a,
 Aysun PARLAK KOCABAY^a,
 Gonca SENNAROĞLU^a

^aOdyoloji AD,
 Hacettepe Üniversitesi
 Sağlık Bilimleri Fakültesi,
 Ankara, TÜRKİYE

Received: 27.02.2019
 Received in revised form: 21.03.2019
 Accepted: 09.04.2019
 Available online: 10.04.2019

Correspondence:
 Merve ÖZBAL BATUK
 Hacettepe Üniversitesi
 Sağlık Bilimleri Fakültesi,
 Odyoloji AD, Ankara,
 TÜRKİYE/TURKEY
 merveozbal@hotmail.com

ÖZET Amaç: İşitsel nöropati tanılanmış pediatrik koklear implant kullanıcılarındaki objektif uyarılmış nöral yanıtları ve koklear implant programlama parametrelerindeki değişikliklerin incelenmesidir. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışma grubunda işitsel nöropati etiyolojisi ile koklear implantasyon uygulanan 13 kulak, kontrol grubunda ise idiyopatik işitme kaybı sonrası koklear implantasyon uygulanan 13 kulak bulunmaktadır. Bireylerin koklear implant programlama parametrelerinden uyarım hızı ve uyarın genişliği ile elektriksel bileşik aksiyon potansiyeli (EBAP) yanıt eşikleri Custom Sound 5,2 yazılımında retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Ayrıca, bireylerin konuşma işlemcisini kullanma süreleri kaydedilmiştir. **Bulgular:** Her iki grubun EBAP yanıt eşikleri karşılaştırıldığında, gruplar arasında E22, E16, E11 ve E1 elektrotları için anlamlı fark bulunmaz iken, E6 elektrodunda seviyelerin çalışma grubunda daha düşük olduğu belirlenmiştir. Uyarım hızının çalışma grubunda anlamlı derecede düşük olduğu saptanmıştır. Uyarım genişliğinde her iki grup arasında anlamlı fark belirlenmemiştir. Her iki grubun konuşma işlemcisi kullanım sürelerinin ise birbirinden farklı olmadığı bulunmuştur. **Sonuç:** İşitsel nöropatili pediatrik koklear implant kullanıcılarında programlamada kişiye özgü değişiklikler yapılması gereklidir. Programlama, özellikle uyarın hızının düşürülmesi ile idiyopatik işitme kayıplı çocuklardan farklılaşmaktadır. İşitsel nöropatili bireylerde rezidüel tüy hücrelerinin daha fazla olması nedeni ile spiral ganglion hücreleri ve işitme sinirinin daha çabuk uyarılması sağlanarak, objektif elektriksel uyarılmış sinir yanıtlarının daha düşük eşik seviyelerde elde edilmesi mümkündür.

Anahtar Kelimeler: Odyoloji; işitme kaybı; koklear implantasyon; koklear sinir; vestibulokoklear sinir hastalıkları

ABSTRACT Objective: The aim of the study was to evaluate the changes in objective evoked neural responses and cochlear implant programming parameters in pediatric cochlear implant users diagnosed with auditory neuropathy (AN). **Material and Methods:** In the study group, there were 13 implanted ears diagnosed with AN. In the control group, 13 implanted ears diagnosed with idiopathic hearing loss were included. The stimulation rate, pulse width values, and electrical compound action potentials (ECAP) thresholds were analyzed from the database of the Custom Sound 5.2 software retrospectively. In addition, the duration of the use of the speech processor was recorded in both groups. **Results:** ECAP thresholds of the electrode (E)22, E16, E11, and E1 were not significantly different between the groups, whereas ECAP threshold in E6 found significantly lower in the study group. Although the stimulation rate was found significantly lower in the study group, there was no significant difference between the two groups in pulse width values. The duration of the speech processor use of both groups was not significantly different. **Conclusion:** Pediatric cochlear implant users diagnosed with AN may require individualized changes in programming parameters. Programming parameters can differ from children with idiopathic hearing loss, especially with decreasing the stimulus rate. Because of the higher number of residual hair cells in auditory neuropathy, it is possible to obtain the objective electrical stimulated nerve responses at lower threshold levels by providing more rapid stimulation of the spiral ganglion cells and the auditory nerve.

Keywords: Audiology; hearing loss; cochlear implantation; cochlear nerve; vestibulocochlear nerve diseases

İlk kez Starr tarafından 1996 yılında tanımlanan işitsel nöropati, normal dış tüy hücre fonksiyonuna karşın anormal iç tüy hücre fonksiyonu ve/veya işitsel sinir fibrillerindeki senkronize olmayan iletim sonucu görülen işitsel bir bozukluktur.¹⁻³ İşitsel nöropati, değişen derecelerde işitme kaybı ile birlikte farklı işitsel bölgelerde meydana gelebilmektedir. Bu nedenle, işitsel disfonksiyon ve peri-sinaptik odyopati gibi terimler de kullanılmaktadır.⁴ 2008 yılında “International Newborn Hearing Screening Conference”da farklı etiyojileri ve lezyon yerlerini barındıran bu işitsel bozukluk ‘işitsel nöropati spektrum bozukluğu’ terimi altında toplanmıştır.

İşitsel nöropatide; çoğu hastada emisyonların ve koklear mikroföniklerin varlığı, anormal işitsel beyin sapı yanıtı testi sonuçları ve odyometrik işitme eşikleri birbiriyle eşleşmemektedir.³ Böyle bir durumda lezyon yeri belirsiz olmasına rağmen, gerçek bir sensör orijinli işitme kaybı söz konusu değildir.⁴ Davranışsal eşikler, normal sınırlardan çok ileri derecede işitme kaybına kadar geniş bir aralıkta değişebilmektedir.^{5,6} Konuşmayı anlama skorları ise davranışsal işitme eşikleri ile ilişkili olmayabilmektedir ve bireyler temporal ipuçlarını kullanma becerilerine göre birbirinden oldukça farklı performanslara sahip olabilmektedir. İşitsel nöropatili bireyler, özellikle gürültüde konuşmayı anlama görevinde oldukça zorlanmakta ve çok düşük performans göstermektedirler.^{6,7}

İşitsel nöropati, her yaş grubunda görülebilmekle birlikte infantlarda görülme prevalansı %0,5-15 arasında değişmektedir.^{8,9} Her yıl işitme kaybı yeni tanılanan çocukların %8’inde işitme kaybının işitsel nöropati ile ilişkili olduğu bildirilmektedir.¹⁰

İşitsel nöropati, 20 yılı aşkın süredir bilinmesine rağmen, rehabilitasyonu için uygun yaklaşımlar hâlen tartışmalıdır. İşitme cihazı, koklear implant ve FM sistem uygulamaları işitsel nöropati tedavisi için kullanılan yaklaşımlardır. Bununla birlikte; içeriğinde barındırdığı farklı etiyojiler, lezyon yerleri ve işitme kaybı tipleri nedeni ile işitsel nöropatinin oldukça heterojen bir

bozukluk olması tedavi için büyük bir problem oluşturmaktadır.

Koklear implantasyon, son yıllarda işitsel nöropati tedavisi için oldukça yaygın olarak kullanılmaktadır. Koklear implant kullanıcılarının %7-10’unun etiyojisinin nöropati olduğu belirtilmektedir.¹¹ İşitsel nöropatide koklear implant uygulanmasının temel amacı, elektriksel uyarım ile eşik üstü uyaran sağlayıp işitsel senkronizasyonun iyileştirilmesidir. Ancak, patolojinin doğasındaki heterojenlik, koklear implant adayının belirlenmesini zorlaştırdığından, detaylı bir değerlendirme gerektirmektedir.^{4,12-14}

Koklear implant tedavisinin etkinliğini en çok etkileyen faktör komorbiditedir. Bazı araştırmacılar, işitsel nöropatiye eşlik eden başka bir bozukluk bulunmuyor ise bu durumu “izole işitsel nöropati” olarak adlandırılmaktadır.¹⁵ İşitsel nöropatiye eşlik eden komorbid durumlar, işitme kaybından bağımsız olarak oromotor ve kognitif bozukluklara neden olmaktadır.⁴ Bu bozukluklar, hem preoperatif değerlendirme sürecini hem de postoperatif takip sürecini olumsuz olarak etkilemektedir. Etiyojisi; karşılaşılabilecek komorbiditelerle ilgili bilgi verici olduğundan, işitsel nöropatide etiyojisi bilmek tedavinin başarısı açısından önem taşımaktadır.¹⁴ Bununla birlikte, literatürde, işitsel nöropati sonrası koklear implant uygulanan çocukların, sensörinöral işitme kaybı sonrası koklear implant uygulanmış çocuklarla benzer işitme iyileşmesi gösterdiklerini rapor eden bir çalışma bulunmaktadır.¹⁶

İşitsel nöropati tanımlı çocuklardaki pediatrik koklear implant programlamaları oldukça zorludur. İşitsel nöropatinin heterojen bir işitme kaybı olması nedeni ile programlama parametreleri bireyler arasında farklılık göstermektedir. Her koklear implant kullanıcısı kendi içinde değerlendirilerek kişiye özel parametreler belirlenmeli ve daha sık takip edilerek bu parametrelerde gerekli durumlarda değişiklikler yapılmalıdır.

Bu çalışmada, işitsel nöropati tanısı sonrası koklear implant uygulanan çocuklardaki koklear implant programlama parametrelerindeki değişikliklerin incelenmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

BİREYLER

Çalışmaya, 2008-2018 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Hastaneleri Kulak Burun Boğaz Ana Bilim Dalında Cochlear™ marka koklear implantasyon uygulanmış ve Sağlık Bilimleri Fakültesi Odyoloji Bölümünde odyolojik takiplerine devam edilen bireyler dâhil edilmiştir. Programlama parametrelerini homojen olarak karşılaştırmak amacıyla, yalnızca Cochlear marka koklear implantasyon kullanıcıları çalışmaya alınmıştır. Çalışma retrospektif özellikte olup, bireyler odyoloji bölümündeki veri tabanında yer alan hastalardan randomize olarak seçilmiştir. Kliniğimizde takip edilen koklear implant kullanıcılarının programlama parametrelerinin retrospektif olarak analizi için, Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu (GO 18/602) tarafından 04.09.2018 tarihinde onay alınmıştır. Bu doğrultuda, işitsel nöropati etiyojisine sahip olan ve en az 1 yıldır koklear implant kullanan çocuklar çalışmaya dâhil edilmiştir. Bu çalışma, Helsinki Deklarasyonu Prensipleri'ne uygun olarak yapılmıştır.

Koklear implantasyon öncesinde yapılan odyolojik değerlendirme sonuçlarına göre, bilateral

işitsel nöropati tanılanmış 13 kulak çalışma grubuna, çalışma grubu ile yaş uyumlu idiyopatik kökenli çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı tanılanmış 13 kulak ise kontrol grubuna alınmıştır. Çalışma grubunda bulunan 7 erkek ve 3 kadın bireye koklear implant uygulanmış, 3 birey bilateral implante edilmiştir. Kontrol grubunda bulunan 3 erkek ve 7 kadın bireye ise koklear implant uygulanmış, 3 birey ise bilateral implante edilmiştir. Bilateral koklear implant kullanan bireylerin hepsine ardaşık implantasyon yapılmıştır. Bilateral kullanıcılarının her iki kulakları da çalışmaya dâhil edilmiştir. Çalışma ve kontrol grubuna dâhil edilen bireylerin detaylı demografik özellikleri [Tablo 1a](#) ve [Tablo 1b](#)'de görülmektedir.

Çalışmaya Dâhil Edilme Kriterleri

- Çalışma grubu için etiyojide işitsel nöropati olması,
- Kontrol grubu için işitme kaybı etiyojisinin bilinmemesi,
- En az bir yıldır koklear implant kullanıyor olması,
- İç kulak yapılarının normal olması,
- Tanılanmış nörolojik probleminin olmaması,
- Koklear implant konuşma işlemcisini düzenli olarak kullanmasıdır.

TABLO 1a: Kontrol grubu demografik bilgiler.

Vaka no	Cinsiyet	Kronolojik yaş (yaş; ay)	Koklear implantasyon yaşı (yaş; ay)	Koklear implantasyon kullanım süresi (yıl; ay)	Taraf	İmplant tipi	İşlemci tipi
K1	Erkek	2;9	1;8	1;1	Sol	CI422	Kanso
K2	Kadın	7;0	2;0	5;0	Sağ	CI422	CP910
K3	Kadın	7;0	6;0	1;0	Sol	CI24RE(CA)	CP910
K4	Kadın	4;0	2;0	2;0	Sağ	CI422	CP910
K5	Erkek	6;2	2;9	3;5	Sağ	CI24RE(CA)	CP910
K6	Erkek	6;2	4;10	1;4	Sol	CI422	Kanso
K7	Erkek	3;5	1;3	2;2	Sağ	CI422	CP810
K8	Kadın	3;2	1;8	1;6	Sağ	CI422	CP910
K9	Kadın	10;8	3;9	6;11	Sağ	CI24RE(CA)	CP810
K10	Kadın	5;11	4;0	1;11	Sol	CI422	CP910
K11	Kadın	4;0	1;2	2;10	Sağ	CI422	CP910
K12	Kadın	4;0	2;6	1;6	Sol	CI422	CP910
K13	Kadın	8;10	4;1	4;9	Sağ	CI422	CP810

TABLO 1b: Çalışma grubu demografik bilgiler.

Vaka no	Cinsiyet	Kronolojik yaş (yaş; ay)	Koklear implantasyon yaşı (yaş; ay)	Koklear implantasyon kullanım süresi (yıl; ay)	Taraf	İmplant tipi	İşlemci tipi
Ç1	Erkek	10;2	1;5	8;9	Sağ	CI512	Kanso
Ç2	Erkek	10;2	9;2	1;0	Sol	CI422	CP810
Ç3	Erkek	9;7	5;9	3;10	Sağ	CI422	CP910
Ç4	Kadın	8;9	5;2	3;7	Sağ	CI24RE (CA)	CP810
Ç5	Kadın	7;10	3;8	4;2	Sağ	CI422	CP910
Ç6	Kadın	7;10	6;10	1;0	Sol	CI422	Kanso
Ç7	Erkek	4;6	3;1	1;5	Sol	CI422	Kanso
Ç8	Erkek	4;6	1;3	3;3	Sağ	CI422	CP910
Ç9	Kadın	8;6	1;3	7;3	Sağ	CI24RE (CA)	CP810
Ç10	Erkek	5;3	3;0	2;3	Sağ	CI422	CP910
Ç11	Erkek	8;10	6;9	2;1	Sağ	CI422	Kanso
Ç12	Erkek	8;7	2;11	5;8	Sağ	CI24RE (CA)	CP810
Ç13	Erkek	6;1	2;7	3;6	Sağ	CI422	CP910

Çalışmadan Dışlanma Kriterleri

- Tanılanmış herhangi bir kokleovestibüler malformasyon olması,
- Koklear implant sonrasında düzenli odyolojik takiplerin yapılmaması,
- Bir yıldan daha az süredir koklear implant kullanıyor olmasıdır.

ELEKTRİKSEL BİLEŞİK AKSİYON POTANSİYELİ ÖLÇÜMLERİ

Elektriksel bileşik aksiyon potansiyeli (EBAP) ölçümleri, işitme sinirinden kaydedilmektedir. Sistem, belirlenen intrakoklear elektrot üzerine elektriksel akım uygulamakta ve uyarılmış nöral yanıt komşu elektrottan kaydedilmektedir. Ölçülen potansiyeller, klinik analiz için sistemin programlama ara yüzüne geri iletilmekte ve en düşük seviyede elde edilen eşik akım seviyesi [threshold neural response telemetry (tNRT)] olarak belirlenmektedir.¹⁷ Cochlear™ *Custom Sound 5,2* yazılımı kullanılarak AutoNRT modunda ölçüm yapılmıştır. Çalışmaya katılan bireylerin rutin kontrolleri sırasında yapılan EBAP ölçümlerinde elde edilen eşikler elektrot (E)22, E16, E11, E6 ve E1 olmak üzere beş farklı elektrot bölgesinden son programlama seansında kaydedilmiştir. Kokleanın apikal, orta ve bazal bölgelerinden elde edilen yanıtları değerlendirmek amacıyla, rutin kontrol sırasında bu

beş elektrottan ölçüm yapıldığından bu elektrotlar seçilmiştir.

PROGRAMLAMA PARAMETRELERİ

Cochlear™ *Custom Sound 5,2* yazılımı kullanılarak yapılan düzenli kontroller sırasında her bir hastanın programları retrospektif olarak incelenmiştir. Son programlama seansında mevcut konuşma işlemcisine yüklenen işleme stratejisi, uyarım hızı (rate) ve uyarım genişliği (pulse width) ölçümleri kaydedilmiştir. Cochlear™ marka implantlarda kullanılan işleme stratejileri; Gelişmiş kombinasyon kodlayıcı [advanced combination encoder (ACE)], sürekli interleaved örnekleme veya spektral pik kodlama içermektedir. *Default* parametreler ile yapılan ilk programlama seansında uyarım genişliği CI422 implantlar için 37 msn; CI512 ve CI24RE(CA) implantlar için ise 25 msn olarak belirlenmiştir. Programlamada kullanılan *default* uyarım hızı tüm implantlar için 900 Hz/ch; işleme stratejisi ise ACE olarak belirlenmiştir. Takipler sırasında kapalı uçlu kelime ayırt etme becerisi gelişmeyen bireylerde programlama parametrelerinde değişiklikler yapılmıştır.

KONUŞMA İŞLEMÇİSİ KULLANIM SÜRELERİ

Konuşma işlemcisi CP810, CP910 ve Kanso olan katılımcıların *Custom Sound 5,2* yazılımında yer

alan son programlama seansına ait günlük kullanım süreleri kaydedilmiştir. Çalışma grubunda 8 bireye, kontrol grubunda ise 12 bireye ait kullanım süresi verilerine ulaşılmıştır.

İSTATİSTİKSEL ANALİZ

İstatistiksel analizler “IBM SPSS 18,0 for Windows” yazılımı kullanılarak araştırmacılar tarafından yapıldı. Tanımlayıcı analizlerde sayısal değişkenler için ortalama ve standart sapma; ordinal değişkenler için ise frekans dağılımı kullanıldı. Değerlendirilen parametreler normal dağılım göstermediğinden, gruplar arasındaki karşılaştırmalarda bağımsız t-test kullanıldı. İstatistiksel anlamlılık değeri $p < 0,05$ olarak belirlendi.

BULGULAR

BİREYLERİN DEMOGRAFİK ÖZELLİKLERİ

Çalışma grubunda işitsel nöropati tanılanmış 22 hastaya Cochlear™ marka koklear implantasyon uygulandı. Yedi koklear implantasyon kullanıcısında preoperatif radyolojik değerlendirme sonucuna göre kokleovestibüler malformasyon olması, iki erişkin işitsel nöropatili bireyde ise koklear sinir hipoplazisi tanılanması nedeni ile bireyler çalışmadan çıkarıldı. Geriye kalan 13 birey çalışmaya dâhil edildi. Çalışma grubundaki bireylerin koklear implant yaşı ortalama değeri 4 yaş (15 ay-9 yaş 2 ay), koklear implant kullanım süresi ise ortalama 3 yıl 8 ay (12 ay-8 yıl 9 ay) olarak belirlendi. Çalışma grubunda implante edilen cihazlar Nucleus CI422 (n=9), Nucleus Freedom CI24RE (CA) (n=3) ve Nucleus CI512 (n=1)'dir.

Kontrol grubuna dâhil edilen bireylerin implantasyon yaşı ortalama değeri 2 yaş 10 ay (14 ay-6 yaş), koklear implant kullanım süresi ise ortalama 2 yıl 8 ay (12 ay-6 yıl 11 ay) olarak belirlendi. Kontrol grubunda implante edilen cihazlar ise Nucleus CI422 (n=10) ve Nucleus Freedom CI24RE (CA) (n=3)'dir.

Kontrol grubunda yer alan bireylerin hiçbirinde ek engel bulunmaz iken, çalışma grubundaki bir bireyde dikkat eksikliği, hiperaktivite bozukluğu (Ç3) ve bir bireyde yaygın gelişimsel bozukluk (Ç7) çocuk ruh sağlığı bölümü tarafından tanılandı.

PREOPERATİF RADYOLOJİK DEĞERLENDİRME

Tüm katılımcılara cerrahi öncesinde yüksek çözünürlüklü temporal bilgisayarlı tomografi (BT) ve kulak manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapıldı. Yapılan BT sonucunda, tüm katılımcıların bilateral iç kulak yapıları normal olarak belirlendi, herhangi bir kokleovestibüler malformasyon saptanmadı. Kontrol ve çalışma grubundaki tüm katılımcıların MRG sonuçlarına göre koklear sinirleri intakt olup, normal boyutlarda olduğu belirlendi.

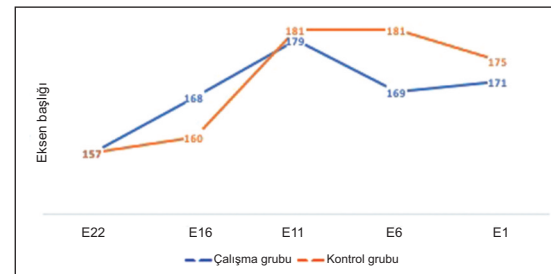
POSTOPERATİF ELEKTRİKSEL BİLEŞİK AKSİYON POTANSİYELİ ÖLÇÜMLERİ

Kontrol grubundaki tüm katılımcılarda tNRT değerleri E22, E16, E11, E6 ve E1 elektrotlarında elde edildi. Çalışma grubunda ise iki katılımcıda (Ç7 ve Ç13) tNRT elde edilemedi. Her iki grubun EBAP eşiklerini karşılaştırılması amacıyla yapılan t-testi sonrasında, kontrol grubu ve çalışma grubu arasında E22 ($p=0,153$), E16 ($p=0,494$), E11 ($p=0,649$) ve E1 ($p=0,082$) elektrotları için anlamlı fark bulunmaz iken, E6 elektrodunda tNRT seviyelerinin çalışma grubunda daha düşük olduğu belirlendi ($p=0,013$). Her iki gruba ait tNRT seviyeleri grafiksel olarak Şekil 1'de görülmektedir.

POSTOPERATİF PROGRAMLAMA PARAMETRELERİ

Tüm katılımcılarda ACE stratejisi kullanıldı. Custom Sound 5,2 programı tarafından implant modeline göre otomatik olarak verilen default değerleri farklılık göstermektedir. Uyarım genişliği CI422 implantlar için default 37 μ s, Freedom CI24RE(CA) ve CI512 implantlar için ise 25 μ s olarak seçildi.

Kanal başına başlangıç uyarım hızı, kontrol grubunda 720 ila 900 Hz (Hz/ch), çalışma grubunda ise 500 ila 900 Hz (Hz/ch) olmak üzere 8 maksima



ŞEKİL 1: Objektif uyarılmış nöral yanıt eşikleri.

TABLO 2a: Kontrol grubu programlama parametreleri.

Vaka no	Strateji	Maksima	Uyarım hızı	Uyaran genişliği	EBAP yanıtları
K1	ACE	8	900	25	Var
K2	ACE	8	900	25	Var
K3	ACE	8	900	37	Var
K4	ACE	8	900	25	Var
K5	ACE	8	900	37	Var
K6	ACE	8	900	25	Var
K7	ACE	8	900	25	Var
K8	ACE	8	900	37	Var
K9	ACE	8	900	37	Var
K10	ACE	8	720	37	Var
K11	ACE	8	720	25	Var
K12	ACE	8	900	37	Var
K13	ACE	8	900	25	Var
K14	ACE	8	900	25	Var
K15	ACE	8	720	25	Var

EBAP: Elektriksel bileşik aksiyon potansiyeli.

TABLO 2b: Çalışma grubu programlama parametreleri.

Vaka no	Strateji	Maksima	Uyarım hızı	Uyaran genişliği	EBAP yanıtları
Ç1	ACE	8	720	25	Var
Ç2	ACE	8	720	25	Var
Ç3	ACE	8	720	25	Var
Ç4	ACE	8	720	25	Var
Ç5	ACE	8	720	25	Var
Ç6	ACE	8	720	25	Var
Ç7	ACE	8	900	25	Yok
Ç8	ACE	8	900	25	Var
Ç9	ACE	8	720	25	Var
Ç10	ACE	8	900	37	Var
Ç11	ACE	8	720	25	Var
Ç12	ACE	8	900	25	Yok
Ç13	ACE	8	900	25	Var

EBAP: Elektriksel bileşik aksiyon potansiyeli.

ile toplam 4.000 ila 7.200 Hz olarak ayarlandı. Her iki grupta yer alan bireylerde uyarım genişliğinde ilk programlama ve sonraki takip sürecinde herhangi bir değişiklik yapılmadı. Programlama parametreleri **Tablo 2a** ve **Tablo 2b**'de görülmektedir.

Çalışma ve kontrol grubundaki bireylerin programlama parametrelerindeki uyarım hızı ve uyaran genişliği değişkenliklerinin t-test ile yapılan karşılaştırmasında, uyarım hızının çalışma grubunda anlamlı düşük olduğu saptandı ($p=0,044$). Uyarım genişliğinde yapılan değişikliklerde ise çalışma gru-

bunda artış olmasına rağmen, iki grup arasında anlamlı fark belirlenmedi ($p=0,186$).

KONUŞMA İŞLEMCİSİ KULLANIM SÜRELERİ

Çalışma ve kontrol grubu günlük kullanım sürelerinin karşılaştırılması için yapılan t-testi sonrasında, her iki grubun kullanım sürelerinin birbirinden farklı olmadığı görüldü ($p=0,055$). Çalışma grubunda ortalama kullanım süresi 13,10 saat iken, kontrol grubunda bu sürenin 10,56 saate düştüğü saptandı.

TARTIŞMA

Bu çalışmada, işitsel nöropati etiyolojisi ile koklear implant uygulanan bireylerdeki programlama stratejilerinin incelenmesi ve idiyopatik etiyolojisi olan bireylerle karşılaştırılması hedeflenmiştir. Çalışmamızın sonucunda, işitsel nöropati etiyolojisi olan bireylerde en sık yapılan programlama değişikliğinin uyarım hızında olduğu görülmektedir.

Yapılan çalışmalarda, yüksek uyarım hızının işitsel performansı etkilediği ve düşük uyarım hızlarının daha sık tercih edildiği görülmüştür.¹⁸⁻²⁰ Vandali ve ark., koklear implant kullanıcılarında uyarım hızı 250 ila 1.615 Hz/ch aralığında olduğunda konuşmayı anlama becerisinin etkilenmediğini bildirmişlerdir. Bununla birlikte, bireysel ihtiyaçlar göz önüne alındığında, her bir kullanıcıya uygun uyarım hızının en iyi şekilde ayarlanması ile işitsel algı becerilerinin daha iyi olacağı rapor edilmiştir.²⁰ Buna karşılık, Pelosi ve ark.'nın çalışmasında, en az 21 aydır koklear implant kullanan 5 hastanın kapalı uçlu konuşmayı ayırt etme becerilerinin gelişmemesi nedeni ile programlama parametrelerinden uyarım hızını azalttıkları belirtilmiştir. Uyarım hızının düşürülmesi ile işitsel ayırt etme becerilerinin gelişmesi, işitsel nöropati tanılanan koklear implant kullanıcılarında uyarım hızı ile işitsel gelişim arasında ilişki olduğunu ortaya koymaktadır.¹⁹

EBAP'ler koklear implantasyonun etkinliğini değerlendirmek veya tahmin etmek için kullanılan hızlı elektrofizyolojik yöntemlerdir. Spiral ganglion hücrelerinin ve işitme sinirinin elektriksel uyarılara karşı oluşturduğu yanıtlardır. Elektriksel uyarılar altında işitme siniri senkronizasyonunu yansıtabilmekte ve implantasyonun prognozu hakkında doğru bilgiler verebilmektedir.²¹ Aynı zamanda, koklear implant kullanıcısı çocuklarda, programlama sırasında davranışsal eşiklerin belirlenmesinde önemli rol oynamaktadır.²²

Çalışmamızda, kontrol grubundaki tüm çocuklarda EBAP ölçümlerinde yanıt elde edilirken, çalışma grubunda EBAP elde edilme oranı %84,6 olarak bulunmuştur. Dalga formu gözlenmeyen çalışma grubundaki iki pediatrik katılımcının (Ç7 ve Ç12), işitsel rehabilitasyon takiplerinde yetersiz

ilerleme gösterdikleri dikkat çekmiştir. Bu durum, işitsel nöropatinin tutulum bölgesi ile açıklanabilmektedir. İşitsel nöropatide; iç tüy hücreleri, sinaptik bağlantılar veya işitme sinirinin aksonlarında tutulum gözlenebildiğinden, bu bireylerde EBAP yanıtlarının elde edilememesi işitsel nöropati tutulumunun nöral dejenerasyon ile ilişkili olabileceğini düşündürmektedir.

Ji ve ark., yedi işitsel nöropatili bireyin intraoperatif ve postoperatif EBAP ölçümlerini değerlendirdikleri çalışmalarında, işitsel nöropatili hastalarda farklı morfolojide ve varyasyonlarda düşük amplitüdlere ile EBAP dalga formlarının elde edilebileceğini belirtmişlerdir. Bu çalışmada, postoperatif EBAP elde etme oranı %66,7 olarak bildirilmiştir.²¹ Benzer şekilde, çalışmamızda da işitsel nöropati etiyolojisine sahip katılımcılarda EBAP gözlenme oranı %84,6 olarak elde edilmiştir.

Dalga formu elde edilen katılımcılarda apikal bölge (E22 ve E16) dışındaki tüm elektrotlarda tNRT seviyeleri işitsel nöropati etiyolojisine sahip bireylerde daha düşük bulunmuştur. Literatürde, işitsel nöropatili bireylerdeki EBAP eşiklerinin karşılaştırılmasında farklı sonuçlar rapor edilmiştir. Ji ve ark.'nın çalışmasında, idiyopatik işitme kayıplı ve işitsel nöropatili bireylerin tNRT eşikleri arasında anlamlı fark bulunmadığı bildirilmiştir; ancak Attias ve ark. işitsel nöropatili bireylerde objektif nöral yanıt elde etmek için daha düşük akım seviyesine ihtiyaç duyulduğunu göstermişlerdir.^{21,23} İşitsel nöropatinin heterojen yapısı ve henüz bilinmeyen birçok yönünün olması, durumu açıklamayı zorlaştırmaktadır. İşitsel nöropatili kulaklarda preoperatif rezidüel tüy hücreleri ve nöral yapıların daha büyük miktarlarda olması spiral ganglionlardan önce tüy hücrelerinde uyarıma sebep olmaktadır. Böylece, daha fazla tüy hücresi ve spiral ganglion hücresinin aktivasyonu sonucu düşük akım seviyesine ihtiyaç duyulması bu durumun muhtemel bir açıklaması olabilmektedir.²⁴

İdiyopatik işitme kayıplı ve işitsel nöropatili bireylerin konuşma işlemcisinin günlük kullanım süreleri değerlendirildiğinde, işitsel nöropatili grup daha uzun süre kullanmasına rağmen her iki grup arasında anlamlı fark bulunmaması dikkat çek-

mektedir. Easwar ve ark., günlük kullanım süresine etki eden faktörleri değerlendirdikleri çalışmada, implant kullanım süresinin günlük kullanım süresinde doğrudan etkili olduğunu, etiyojinin ise herhangi bir etkisinin olmadığını bulmuşlardır.²⁵ Çalışmamızda, aradaki fark anlamlı olmamasına rağmen, çalışma grubunda günlük kullanım süresinin daha uzun olmasının koklear implant kullanım süresinin daha uzun olmasından kaynaklandığı düşünülmüştür.

Çalışmamızda, işitsel nöropati etiyojisine sahip pediatrik koklear implant kullanıcılarında uyaran hızının daha düşük olduğu belirlenmiştir. İşitsel nöropati tanılanmış çocuklarda koklear implantasyon sonrasında uyaran hızının düşürülerek programlama yapılması, programlama seanslarının daha sık planlanması ve işitsel algı ve dil gelişimlerinin takip edilmesi gerekmektedir. Tüm katılımcılar düzenli işitsel rehabilitasyon programlarına devam etmesine rağmen, çalışmanın retrospektif özellikte olması ve hasta dosyalarındaki gerekli verilerin eksik olması nedeni ile uyaran hızının düşük olmasının işitsel algı becerileri ve dil gelişimine etkisi bu çalışmada değerlendirilmemiştir. İleriki çalışmalarda, daha büyük vaka gruplarında işitsel algı ölçümlerinin de içerisine dâhil edildiği araştırmaların planlanması ve işitsel algı/dil gelişimi sonuçlarının programlama parametreleri ile karşılaştırılması önerilmektedir.

Bu çalışma, işitsel nöropati tanılanmış pediatrik koklear implant kullanıcılarındaki objektif uyarılmış nöral yanıtları ve programlama parametrelerini değerlendiren ilk ulusal çalışma olması nedeni ile önem taşımaktadır. Sınırlı vaka sayısına rağmen, işitsel nöropati tanılanmış pediatrik koklear implant kullanıcılarında programlamada kullanılan parametrelerini ve idiyopatik işitme kayıplı koklear implant kullanıcısı çocuklar ile farklarını odyologlara sunmaktadır.

SONUÇ

İşitsel nöropatili pediatrik koklear implant kullanıcılarında programlamada kişiye özgü değişiklikler yapılması gereklidir. Programlama, özellikle uyaran hızının düşürülmesi ile idiyopatik işitme kayıplı çocuklardan farklılaşmaktadır. İşitsel nöropatili bireylerde rezidüel tüy hücrelerinin daha fazla olması nedeni ile spiral ganglion hücreleri ve işitme sinirinin daha çabuk uyarılması sağlanarak objektif elektriksel uyarılmış sinir yanıtının daha düşük eşik seviyelerde elde edilmesi mümkündür.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Merve Özbal Batuk, Betül Çiçek Çınar; **Tasarım:** Merve Özbal Batuk, Betül Çiçek Çınar; **Denetleme/Danışmanlık:** Merve Özbal Batuk, Gonca Sennaroğlu; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Merve Özbal Batuk, Aysun Parlak Kocabay; **Analiz ve/veya Yorum:** Merve Özbal Batuk, Betül Çiçek Çınar; **Kaynak Taraması:** Merve Özbal Batuk, Aysun Parlak Kocabay; **Makalenin Yazımı:** Merve Özbal Batuk, Aysun Parlak Kocabay; **Eleştirel İnceleme:** Merve Özbal Batuk, Betül Çiçek Çınar, Gonca Sennaroğlu; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Gonca Sennaroğlu; **Malzemeler:** Merve Özbal Batuk.

KAYNAKLAR

1. El-Badry MM, McFadden SL. Evaluation of inner hair cell and nerve fiber loss as sufficient pathologies underlying auditory neuropathy. *Hear Res.* 2009;255(1-2):84-90. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
2. Sutton G, Gravel J, Hood L, Lightfoot G, Mason S, Sirimanna T, et al. Assessment & Management of Auditory Neuropathy/Auditory/Dyssynchrony. London: Newborn Hearing Screening Programme. 2008;3-5.
3. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin Cl. Auditory neuropathy. *Brain.* 1996;119(Pt 3):741-53. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
4. Harrison RV, Gordon KA, Papsin BC, Negandhi J, James AL. Auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD) and cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(12):1980-7. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
5. Berlin Cl, Hood LJ, Morlet T, Wilensky D, Li L, Mattingly KR, et al. Multi-site diagnosis and management of 260 patients with auditory neuropathy/dys-synchrony (auditory neuropathy spectrum disorder). *Int J Audiol.* 2010;49(1):30-43. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
6. Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B, Shepherd RK, Dowell RC, King AM, et al. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear Hear.* 1999;20(3):238-52. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
7. Rance G, Barker EJ, Sarlat JZ, Ching TY. Receptive language and speech production in children with auditory neuropathy/dyssynchrony type hearing loss. *Ear Hear.* 2007;28(5):694-702. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
8. Bielecki I, Horbulewicz A, Wolan T. Prevalence and risk factors for auditory neuropathy spectrum disorder in a screened newborn population at risk for hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76(11):1668-70. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
9. Sanyelbhaa Talaat H, Kabel AH, Samy H, Elbadry M. Prevalence of auditory neuropathy (AN) among infants and young children with severe to profound hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73(7):937-9. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
10. Nikolopoulos TP. Auditory dyssynchrony or auditory neuropathy: understanding the pathophysiology and exploring methods of treatment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78(2):171-3. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
11. Pham NS. The management of pediatric hearing loss caused by auditory neuropathy spectrum disorder. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2017;25(5):396-9. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
12. Pelosi S, Wanna G, Hayes C, Sunderhaus L, Haynes DS, Bennett ML, et al. Cochlear implantation versus hearing amplification in patients with auditory neuropathy spectrum disorder. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;148(5):815-21. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
13. Chisholm K, Gibbons A, Psarros C, Bate K, Gardner-Berry K. Longitudinal outcomes of early implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). *Cochlear Implants Int.* 2010;11 Suppl 1:169-75. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
14. Rajput K, Saeed M, Ahmed J, Chung M, Munro C, Patel S, et al. Findings from aetiological investigation of auditory neuropathy spectrum disorder in children referred to cochlear implant programs. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019;116:79-83. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
15. Budenz CL, Telian SA, Arnedt C, Starr K, Arts HA, El-Kashlan HK, et al. Outcomes of cochlear implantation in children with isolated auditory neuropathy versus cochlear hearing loss. *Otol Neurotol.* 2013;34(3):477-83. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
16. Fernandes NF, Morettin M, Yamaguti EH, Costa OA, Bevilacqua MC. Performance of hearing skills in children with auditory neuropathy spectrum disorder using cochlear implant: a systematic review. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2015;81(1):85-96. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
17. Botros A, van Dijk B, Killian M. AutoNR: an automated system that measures ECAP thresholds with the Nucleus Freedom cochlear implant via machine intelligence. *Artif Intell Med.* 2007;40(1):15-28. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
18. Battmer RD, Dillier N, Lai WK, Begall K, Leypon EE, González JCF, et al. Speech perception performance as a function of stimulus pulse rate and processing strategy preference for the Cochlear Nucleus CI24RE device: relation to perceptual threshold and loudness comfort profiles. *Int J Audiol.* 2010;49(9):657-66. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
19. Pelosi S, Rivas A, Haynes DS, Bennett ML, Labadie RF, Hedley-Williams A, et al. Stimulation rate reduction and auditory development in poorly performing cochlear implant users with auditory neuropathy. *Otol Neurotol.* 2012;33(9):1502-6. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
20. Vandali AE, Whitford LA, Plant KL, Clark GM. Speech perception as a function of electrical stimulation rate: using the Nucleus 24 cochlear implant system. *Ear Hear.* 2000;21(6):608-24. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
21. Ji F, Li JN, Liu K, Jiao QS, Sun L, Hong MD, et al. NRT test in auditory neuropathy patients with cochlear implants. *Acta Otolaryngol.* 2014;134(9):930-42. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
22. Gordon KA, Papsin BC, Harrison RV. Toward a battery of behavioral and objective measures to achieve optimal cochlear implant stimulation levels in children. *Ear Hear.* 2004;25(5):447-63. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
23. Attias J, Greenstein T, Peled M, Ulanovsky D, Wohlgelemer J, Raveh E. Auditory performance and electrical stimulation measures in cochlear implant recipients with auditory neuropathy compared with severe to profound sensorineural hearing loss. *Ear Hear.* 2017;38(2):184-93. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
24. Hu N, Abbas PJ, Miller CA, Robinson BK, Nourski KV, Jeng FC, et al. Auditory response to intracochlear electric stimuli following furosemide treatment. *Hear Res.* 2003;185(1-2):77-89. [[Crossref](#)]
25. Easwar V, Sanfilippo J, Papsin B, Gordon K. Factors affecting daily cochlear implant use in children: datalogging evidence. *J Am Acad Audiol.* 2016;27(10):824-38. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]