

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kayıplarında Koklear İmplantasyon

Ahmet Alperen Akbulut¹

Ayşenur Karaman Demirel²

Ayça Çıprut³

Özet

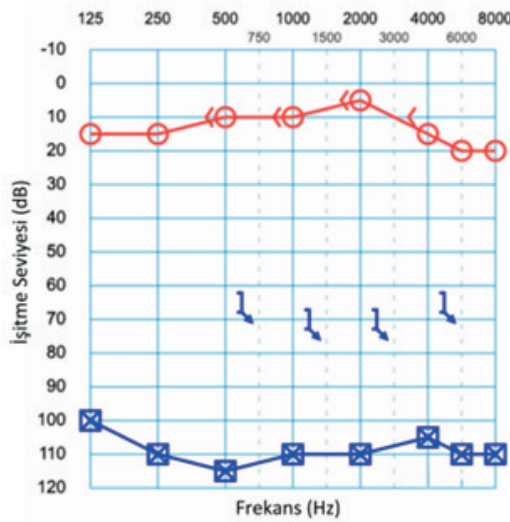
Tek taraflı ileri - çok ileri derecede işitme kaybı (TTİK), bir kulakta ileri dereceden çok ileri dereceye kadar sensörinöral tipte işitme kaybını, diğer kulakta ise normal veya normale yakın işitmeyi ifade etmektedir. TTİK'li bireyler, işitsel deneyimlerinde belli başlı önemli değişikliklerle karşılaşmakta olup; işitsel sinyaller işlenirken binaural ipuçlarının kaybolması, sesin lokalizasyon yeteneğinin ortadan kalkması ve gürültülü ortamlarda konuşma anlaşılabilirliğinin azalması bu değişikliklerden bazılarıdır. Ayrıca bu işitsel eksiklikler, çocuklarda matürasyonu da olumsuz etkileyebilmekte, bu durum konuşma ve dil gelişiminde bozulmalara neden olabilmektedir. Olumsuz etkiler bunlarla sınırlı kalmamakta; aynı zamanda sosyal ve duygusal etkilenimleri de içermektedir. TTİK'ye bağlı olarak günlük hayatta dinleme eforunda artış meydana gelebilmekte, bu durum daha fazla bilişsel tükenmeye neden olarak öğrenmeyi engelleyebilmektedir. Tüm bunlar, TTİK'nin çocukların akademik başarısı üzerindeki etkilerini ileri boyutlara taşıyabilmektedir. Tek taraflı ileri - çok ileri derecede işitme kayıplarında etiyolojinin ne olduğunun belirlenmesi uygun müdahalenin sağlanmasında oldukça önemlidir. Bu kişiler için günümüzde birden fazla rehabilitasyon seçeneği mevcut olup bu seçenekler arasında; CROS işitme cihazları, kemik iletimli işitme cihazları ve koklear implantlar yer almaktadır. TTİK'li veya asimetrik işitme kayıplı çocuklar ve yetişkinler koklear implant ile binaural işitmenin restorasyonundan

- 1 Öğr. Gör., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Hamidiye Sağlık Bilimleri Fakültesi, Odyoloji Bölümü, İstanbul. e-mail: ahmetalperen.akbulut@sbu.edu.tr, ORCID ID: 0000-0002-3273-6632
- 2 Öğr. Gör., İstanbul Okan Üniversitesi, Sağlık Hizmetleri Meslek Yüksekokulu, Odyometri Programı, İstanbul. e-mail: ayşenur.karaman@okan.edu.tr, ORCID ID: 0000-0001-7737-8042
- 3 Prof. Dr., Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, KBB Ana Bilim Dalı, Odyoloji Bilim Dalı, İstanbul. e-mail: aycaciprut1@yahoo.com, ORCID ID: 0000-0002-0295-8760

büyük ölçüde faydalanabilmektedir. Koklear implantın işitme kayıplı kulağı elektriksel olarak uyarması ve binaural işitmeyi daha iyi hale getirmesi, TTİK'li popülasyonda daha iyi konuşma algısı ve ses lokalizasyonu sağlayabilmekte, özellikle bazı durumlarda koklear implantların gürültüde konuşmayı anlama ve lokalizasyon üzerindeki avantajları daha kuvvetli olabilmektedir. Koklear implantlar aynı zamanda ileri-çok ileri derecede işitme kaybı olan bireylerde tinnitus algısını azaltarak potansiyel bir çare olabilmektedir. Sonuç olarak, koklear implantların tüm bu faydaları TTİK'li kişilerin yaşam kalitesinde iyileşme sağlayabilmektedir.

Giriş

Tek taraflı işitme kaybının en şiddetli formu olan, 'Single Sided Deafness; SSD' olarak adlandırılan tek taraflı ileri - çok ileri derecede işitme kaybı (TTİK), bir kulakta ileri dereceden çok ileri dereceye kadar sensörinöral tipte işitme kaybını, diğer kulakta ise normal veya normale yakın işitmeyi ifade etmektedir (Şekil 1).



Şekil 1: Sol kulakta tek taraflı çok ileri derecede işitme kaybı olan bir odyogram örneği.

TTİK ile ilgili 2015 yılında, daha önce yapılan tanımlamalara kıyasla daha net bir tanımlama yapılmıştır (Vincent ve ark., 2015). Bu tanımlamada tek taraflı ileri - çok ileri derecede işitme kaybı 'daha iyi durumda olan kulakta saf ses ortalamasının (0,5, 1, 2 ve 4 kHz saf ses frekanslarında ortalama işitme eşiği seviyeleri) 30 dB HL veya daha iyi olduğu, daha kötü olan kulakta ise ileri ila çok ileri arasında bir kayıp' şeklinde tarif edilmiştir. Ancak

tek taraflı ileri - çok ileri derecede işitme kaybının kesin tanımı günümüzde hala tartışılmaktadır. Bu tartışmanın nedenlerinden bir tanesi, yetişkinlerde tek taraflı ileri - çok ileri derecede işitme kaybını sınıflandırmak için farklı standartların kullanılıyor olmasıdır (Vincent ve ark., 2015). Van de Heyning ve arkadaşları ise yetişkinlerde tek taraflı ileri - çok ileri derecede işitme kaybı ifadesinin aşağıdaki kriterlerin tümünü karşılaması gerektiğini öne sürmüşlerdir:

- (1) Zayıf kulakta saf ses ortalaması (0,5, 1, 2 ve 4 kHz saf ses frekanslarında ortalama işitme eşiği seviyeleri) ≥ 70 dB HL;
- (2) Daha iyi olan kulakta saf ses ortalaması ≤ 30 dB HL;
- (3) Kulaklar arası eşik farkı ≥ 40 dB HL (Van de Heyning ve ark., 2016).

Bunların aksine, Ramos ve arkadaşları tek taraflı ileri - çok ileri derecede işitme kaybını tanımlamadaki ana faktörlerin;

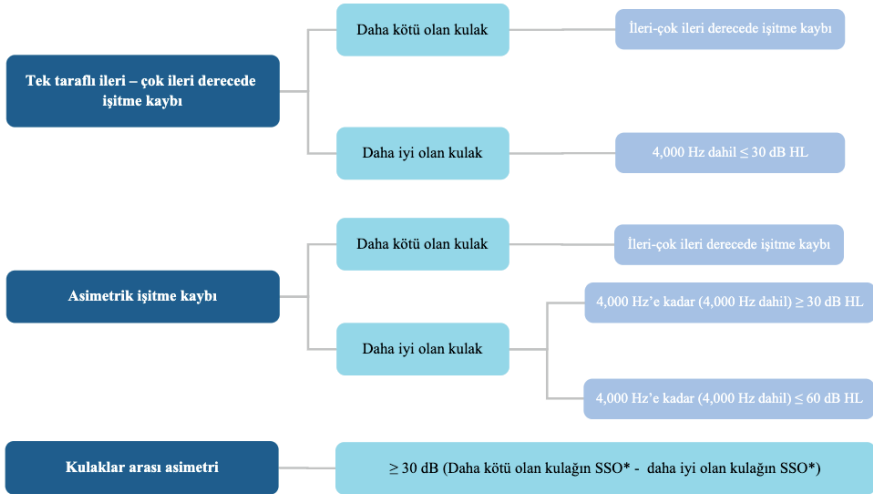
- (1) Daha zayıf olan veya “kötü” kulağın, geleneksel akustik amplifikasyon uygulandığında herhangi bir fayda görmemesi ve,
- (2) “İyi” kulağın saf ses işitme eşiklerinin (0,5, 1, 2 ve 4 kHz) 20 dB HL veya daha iyi bir ortalamaya sahip olması şeklinde ifade etmişlerdir (Ramos Macías ve ark., 2019; Ramos Macías ve ark., 2016).

Ayrıca test yapmadaki güçlükler, matürasyon vb. faktörlerden dolayı küçük çocuklarda saf ses ortalamaları kolaylıkla elde edilemeyebilir ve bu nedenle çocuklar için belirlenecek standartların işitsel kararlı hal cevaplarına (ASSR) ve/veya davranışsal gözlem odyometrisine dayanması gerekebilir. Bu nedenle TTIK kriterlerinin günümüzde hala daha ayrıntılı olarak belirlenmesine ihtiyaç vardır (Vincent ve ark., 2015).

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kaybı ile Asimetrik İşitme Kaybı Arasındaki Fark Nedir?

Asimetrik işitme kaybı olan bireylerin bir kulağında normal işitme veya hafif-orta derecede işitme kaybı, diğer kulağında ise daha belirgin sensörinöral işitme kaybı olduğu ve iki kulağın saf ses ortalamaları arasında fark olduğu kabul edilmektedir. Asimetrik işitme kaybı, işitme hassasiyeti bakımından kulaklar arası herhangi bir derecedeki asimetriyi tanımlamak için kullanılan çok geniş bir terimdir. Kötü olan kulağın ileri - çok ileri derecede işitme kayıplı olduğu, kontralateral kulağın ise normal işitmeye veya hafif derecede işitme kaybına sahip olduğu en uç durum ise tek taraflı işitme kaybı veya tek taraflı ileri - çok ileri derecede işitme kaybı olarak adlandırılmaktadır (van Zon ve ark., 2015; Vincent ve ark., 2015).

Şekil 2: Her kulak için saf ses işitme eşiklerinin ortalamasına göre tek taraflı ileri – çok ileri derecede işitme kaybının ve asimetrik işitme kaybının tanımı.



SSO*: 500, 1,000, 2,000 ve 4,000 Hz saf ses işitme eşiklerinin ortalaması.

Avrupa genelindeki çeşitli kurumlarda koklear implantasyon için geri ödeme yapılmasını desteklemek amacıyla, 2015 yılında yapılan bir toplantıda bu geri ödemeden kimlerin yararlanabileceğini öngören faktörler belirlenmeye çalışılmıştır. Sonuç olarak asimetrik işitme kaybı, daha kötü işiten kulakta ileri ila çok ileri derecede işitme kaybı olması; daha iyi işiten kulakta ise işitme eşiği değerlerinin 30 dB HL'den fazla ancak 60 dB HL'den az veya buna eşit olması olarak tanımlanmıştır (Şekil 2). Asimetrik işitme kaybı için farklı araştırmacılar tarafından önerilen çeşitli tanımlamalar mevcuttur (Tablo 1). Yapılan bu çeşitli tanımlamalar sonuçların raporlanmasında bir standardı teşvik etmek amacıyla önerilmektedir. Ancak literatürde asimetrik işitme kaybının tanımlamaları arasında hala farklılıklar mevcut olup, bazı yazarlar asimetrik işitme kaybının tek taraflı işitme kaybını da kapsadığını düşünmektedir (Hentschel ve ark., 2017; Vincent ve ark., 2015).

Tablo 1: Asimetrik işitme kaybı için kullanılan çeşitli tanımlamalar.

Asimetrik İşitme Kaybı Tanımı	Kaynak
0.5 – 4 kHz frekanslarında ortalama > 10 dB	(Noble & Gatehouse, 2009)
0.5 - 3 kHz frekanslarında ortalama \geq 15 dB	(Cheng & Wareing, 2012; Saliba ve ark., 2011)
Peş peşe iki frekansta fark \geq 10 dB	(Cheng & Wareing, 2012)
İki frekansta fark \geq 10 dB veya tek frekansta fark \geq 15 dB	(Saliba ve ark., 2011)
0.5 – 4 kHz frekanslarının herhangi birinde \geq 20 dB	(Cheng & Wareing, 2012; Gimsing, 2009; Saliba ve ark., 2011)
0.5 – 8 kHz frekanslarında ortalama \geq 15 dB	(Cheng & Wareing, 2012; Saliba ve ark., 2011)

Doğum sonrası gelişim sürecinde beyin, aldığı duyuşsal girdiye dayalı olarak işitsel işleme yeteneklerini uyarlamasına ve geliştirmesine olanak sağlayan, plastisitenin oldukça aktif olduğu hassas bir dönem bulunmaktadır. İşitme sisteminin gelişimi için hassas olan bu dönem işitme ile ilgili sinir yollarının ve yapılarının normal gelişimi ve organizasyonu için oldukça önemlidir. İşitme sisteminin gelişimi için hassas olan bu dönemde TTİK'ye bağılı olarak tek taraflı işitsel girdinin azalması, işitsel merkezde morfolojik ve işlevsel değişikliklere neden olmaktadır. Bu durum tek taraflı işitsel deprivasyon (unilateral auditory deprivation - UAD) olarak adlandırılmaktadır (Kral & Eggermont, 2007; Kral & Sharma, 2012; Sharma & Dorman, 2006; Vincent ve ark., 2015). Liu ve arkadaşları tek taraflı işitsel deprivasyonun tonotopik haritaları (gelen sesin frekansına göre işitsel bilgilerin beyindeki organizasyonu) ve iki kulaktan gelen işitsel girdilerin beyindeki entegrasyonunu bozabileceğini, nöral ağların yeniden düzenlenmesine sebep olabileceğini ve primer işitsel korteks veya subkorteksteki sinaptik iletimi değiştirebileceğini belirtmişlerdir (Liu, Dai, & Wang, 2017).

Memeli beyni doğumda olgunlaşmamıştır ve gelişim sırasında aldığı girdideki değişikliklerle manipüle edilebilmektedir. İnsanlarda işitme sistemi doğumdan sonra da gelişmeye devam etmektedir. Öyle ki, serebral korteksteki işitsel alanların matürasyonunu tamamlaması için on yıldan fazla süre geçmesi gerekmektedir. Binaural işleme mekanizmaları ise doğuştan gelmekte ve işitme başladıktan kısa bir süre sonra işlevsel hale gelmektedir. Ancak bu mekanizma işitmenin manipülasyonuna karşı (Örneğin; tek taraflı işitsel girdi, işitme kaybı gibi) hassastır ve bu durumun yaşam boyu süren

sonuçları olabilmektedir (Gordon, Henkin, & Kral, 2015; Kral ve ark., 2013).

TTİK'si olan genç bireyler, işitme kaybına bağlı olarak işitme sisteminde daha güçlü bir plastisite deneyimlemektedirler. Tek taraflı işitme kaybı gelişimin erken dönemlerinde ortaya çıktığında, işiten kulak işitsel sistemde aşırı temsil edilir hale gelmektedir. Bu durum, etkilenen tarafta bariz dejenerasyona yol açmakta ve etkilenen işitsel yolağın karşı tarafında adaptif bir yeniden yapılanmaya neden olmaktadır. İşitme kayıplı kulağın santral yollarda zayıf temsili sonucu beyinsapı ve santral işitsel yolların daha iyi işiten kulağa göre yeniden düzenlenmesi durumu 'işitsel tercih sendromu' olarak adlandırılmaktadır (Gordon, Henkin, & Kral, 2015). Yapılan çalışmalar tek taraflı işitme kaybı durumunda, binaural ipuçlarının bir kısmının (önemli ölçüde zayıflamış olsa da) hücresel düzeyde korunmakta olduğuna işaret etmiştir. Bu bulguların yeniden düzenlenen işitsel tercihin kalıcı olmadığını ve potansiyel olarak tersine çevrilebileceğini gösterdiği düşünülmektedir. Bu nedenle, bu durumla bağlantılı olarak işitsel kortikal temsil için başlangıçta önerilen "işitsel baskınlık (dominance)" terimi daha sonra "işitsel tercih (preference)" olarak yumuşatılmıştır (Calmels ve ark., 2022; Karoui ve ark., 2023).

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kaybının Etiyolojisi

Tek taraflı ileri – çok ileri derecede işitme kaybının etiyolojisi, tercih edilecek müdahale seçeneğinden elde edilebilecek faydaya etki eden faktörler arasındadır. Örneğin etiyojinin iç kulakla sınırlı olduğu durumlarda koklear implantasyonun iyi sonuç vermesi beklenebilir. Bunun tersine, etiyojinin işitsel sinir veya merkezi işitsel sistemde yer aldığı durumlarda ise sonuçlar sınırlı olabilmektedir.

TTİK'li çocukların klinik özellikleri ile işitme kaybının progresyon riski arasındaki ilişki hakkında nispeten az şey bilinmektedir. Belirli etiyojilere sahip bazı tek taraflı ileri - çok ileri derecede işitme kaybı ve asimetrik işitme kaybı vakalarında işitme kaybı progresyon gösterebilmektedir. Örneğin, geniş vestibüler kanal sendromu ve koklear sinir yetersizliği gibi yapısal anomaliler işitme kaybı olan çocuklarda tanımlanan en yaygın BT anomalileri arasındadır ve sıklıkla bilateral olmakla birlikte unilateral olarak da görülebilmektedir (Fitzpatrick ve ark., 2023). Araştırmalar, bu anomalilere sahip çocukların yüzde 20 ila 40'ında işitme kaybının progresif bir karaktere sahip olduğunu göstermektedir (Purcell ve ark., 2017). Benzer şekilde TTİK'nin en yaygın sebeplerinden sitomegalovirüs (CMV) ve koklear apertür stenozu durumlarında da işitme kaybının progresyon gösterme riskinin daha yüksek

olduğu ifade edilmektedir (Fitzpatrick ve ark., 2023; Lieu, 2018; Purcell ve ark., 2017). Bu gibi sebeplerden dolayı, tek taraflı ileri - çok ileri derecede işitme kayıplarında etiyojinin ne olduğunun belirlenmesi uygun müdahalenin sağlanmasında ilk adım olarak öneme sahiptir (Usami ve ark., 2017).

TTİK'ye yol açan etiyojik faktörlerin konjenital/erken başlangıçlı işitme kaybı vakaları ile yetişkin vakalar arasında oldukça değişkenlik gösterdiği düşünülmektedir. Yetişkinler arasında edinilmiş TTİK'nin en yaygın nedeninin hala idiyopatik olduğu belirtilmektedir. Konjenital veya erken başlangıçlı işitme kayıplı çocuklar arasında ise TTİK'nin en yaygın nedeninin koklear sinir yetersizliği olduğu ifade edilmekte olup (hastaların %43,7'si), bunu CMV enfeksiyonu, kabakulak enfeksiyonu, iç kulak anomalileri ve işitsel nöropati spektrum bozukluğu takip etmektedir. Yapılan bir çalışmada iç kulak anomalileri arasında en sık görülenin inkomplet partiyon tip I (IP-I) olduğu, bunu ortak kavitenin takip ettiği bildirilmiştir (Usami ve ark., 2017). Bunların yanı sıra menenjitin ve kafa travmasının TTİK'nin nadir nedenleri arasında olduğu belirtilmektedir (Usami ve ark., 2017). Öte yandan, dil edinimi sonrası (postlingual) işitme kayıplı bireylerin yarısından fazlasında (%54,6) TTİK'nin etiyojisinin idiyopatik olduğu belirtilmektedir. Diğer nedenlerin arasında orta kulak iltihabı (%6,4), kolesteatom (%6,4) ve serebellopontin açılı tümörleri (%5,2); nadir etiyojikler arasında ise kafa travması, kabakulak ve vaskülit yer almaktadır (Ghogomu, Umansky, & Lieu, 2014).

Konjenital veya erken başlangıçlı bilateral işitme kayıplarının %60'ının genetik sebeplerden kaynaklandığı bilinirken, bir araştırmada tek taraflı işitme kayıplarının çok azının genetik sebeplerden kaynaklandığı bildirilmiştir (Morton & Nance, 2006; Usami ve ark., 2017). Bilateral veya tek taraflı görülebilen Waardenburg sendromunun ise bir istisna olduğu belirtilmektedir (Kim ve ark., 2015; Usami ve ark., 2017).

Evrensel işitme taramasının ortaya çıkışıyla birlikte etiyojik faktörlerin dağılımı da değişmiştir. İşitme tarama programları yaygınlaşmadan önce yaşamın ilerleyen dönemlerinde idiyopatik olarak sınıflandırılabilen işitme kayıpları, tarama programlarının uygulanmaya başlanması ve yaygınlaşmasıyla artık doğumda doğru bir şekilde tespit edilebilir hale gelmiştir (Dhanasingh, 2022).

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kaybının Prevalansı

Yenidoğan işitme taraması programları oluşturulmadan önce, kalıcı işitme kaybı olan çocukların dil, okuryazarlık ve sosyal-duygusal becerilerinin, işitme kaybı olmayan çocuklara kıyasla önemli ölçüde daha düşük olduğu

bilinmekteydi. Yapılan arařtırmalar, bilateral işitme kayıplı çocukların yanı sıra, TTİK'si olan çocukların da konuşma, dil gelişimi ve sosyal-duygusal gelişimlerinde zorluk yaşama riski altında olduklarını göstermektedir. Bu programlardan önce TTİK, çocuklarda ilkokula gelene kadar sıklıkla teşhis edilememekte ve fark edilememekteydi. Yenidoğan işitme taraması programlarının başlatılması sonucu, işitme kaybı olan çocuklarda erken teşhis ve erken müdahaleye başlanmasıyla birlikte gelişimsel çıktılarda da iyileşmeler görülmeye başlanmıştır (Chapman ve ark., 2011; van der Zee ve ark., 2022).

Yapılan çalışmalarda konjenital tek taraflı işitme kaybının görülme sıklığının 1000 yenidoğanda 0,3 ile 1,0 arasında değişmekte olduğu ifade edilmekle birlikte, bu oran mevcut literatürde net olarak ifade edilememektedir. Bunun nedeni, raporlamalarda kullanılan tutarlı bir tanımın bulunmaması da dahil olmak üzere birçok kafa karıştırıcı faktörün olmasıdır (Baguley ve ark., 2006). 2019 yılında yayımlanan bir çalışmanın sonucunda TTİK'nin 1000 yenidoğanda en az 1 bebeği etkilediği, 2021 yılında Amerikan Konuşma-Dil ve İşitme Derneği (ASHA)'nin yayımladığı bir yazıda ise 1000 yenidoğanda yaklaşık 1 bebeğin TTİK ile doğduğu ifade edilmiştir (ASHA, 2021; van Wieringen ve ark., 2019). 2022 yılında yapılan ve yenidoğan işitme taraması programının yüksek takip oranları nedeniyle kalıcı işitme kaybının gerçek görülme oranlarına yaklaşan sonuçlar verdiği iddia edilen bir çalışmanın sonucunda ise, bilateral işitme kaybı için görülme sıklığının 1000 yenidoğanda 0,76, tek taraflı işitme kaybı için görülme sıklığının ise 0,46 olduğu ifade edilmiştir (Chapman ve ark., 2011; van der Zee ve ark., 2022).

Genel popülasyon üzerinde yapılan bir çalışmaya göre ise, TTİK'nin 100.000 yetişkin başına 12 ila 27 kişiyi etkilediği tahmin edilmektedir. Bu kayıpların çoğunluğunun etiyojisi ani veya idiyopatik sensörinöral tipte işitme kaybıdır (Baguley ve ark., 2006). Benzer şekilde pediatrik ve ergen popülasyonda tek taraflı işitme kaybının görülme sıklığının 1000 canlı doğumda 0,4 ila 3,4 arasında olduğu ifade edilmiştir. Herhangi bir derecedeki işitme kaybı da dahil edildiğinde, bu oranın okul çağındaki çocuklarda %3 ila %6'lık bir prevalans ile çocukluk çağı boyunca artmaya devam ettiği belirtilmektedir (Eiserman ve ark., 2008; Watkin & Baldwin, 2012).

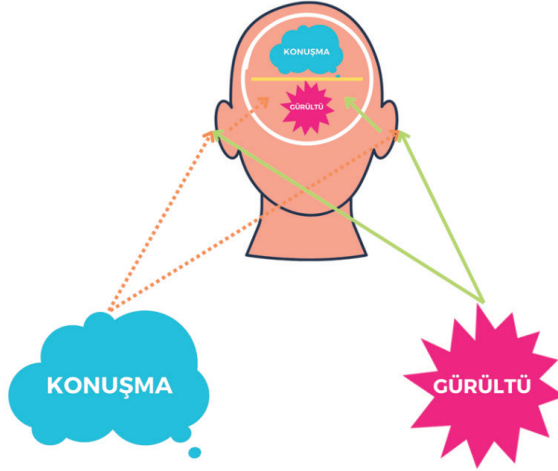
Binaural İşitmenin Faydaları

Normal işiten iki kulağa sahip olmanın birçok avantajı mevcuttur. Binaural girdiyle işitsel algının iyileştirilmesine üç ana mekanizma katkı sağlamaktadır:

- (1) Çift kulağın bastırma etkisi (binaural squelch),

- (2) Çift kulağın birikim etkisi (binaural sumasyon),
- (3) Başın gölge etkisi (Varshney ve ark., 2020).

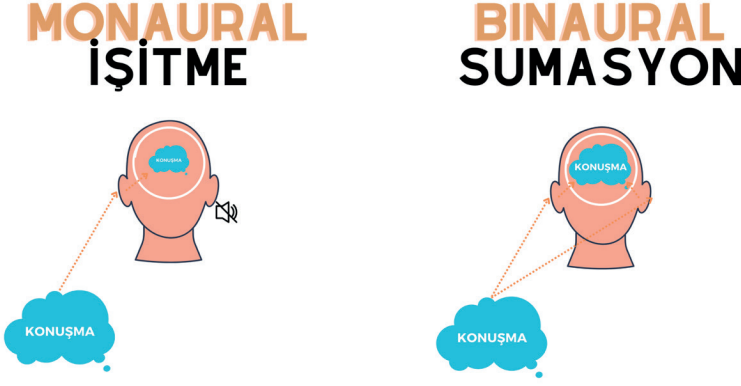
Çift kulağın bastırma etkisi (binaural squelch), beynin, iki kulağa ulaşan sinyaller arasındaki farklılıklardan yararlanmasına dayanmaktadır ve gelen sesin sinyal - gürültü oranında modülasyona imkan sağlayan merkezi bir işleme olgusudur. İşitme sistemi, hedef sinyalin merkezi bir temsilini üretmek için her iki kulağın kokleasına ulaşan sinyalleri kombine şekilde kullanabilmektedir. Meydana gelen bu kombine sinyal, her iki kulağa ayrı ayrı ulaşan izole sinyale kıyasla daha iyi bir sinyal gürültü oranına sahip olacaktır. Bu süreç, işitme sisteminin daha kötü sinyal gürültü oranına sahip kulaktaki gürültüyü kullanarak, daha iyi sinyal gürültü oranına sahip kulaktaki gürültüyü kısmen ortadan kaldırması olarak düşünülebilir. Basit bir ifadeyle, bir yerden ilgilenilen sinyalin geldiği ve başka bir yerden ek bir gürültünün geldiği hayal edilebilir (Şekil 3). Hem ilgilenilen sinyal hem de gürültü, iki kulağa farklı zamanlarda ve farklı şiddetlerde ulaşacaktır. İşlevsel olan iki kulak sayesinde bu sinyaller merkezi olarak işlenir ve beynimiz iki kulağa ulaşan sinyaller arasındaki zaman ve şiddet farklılıklarını kullanarak ilgilenilen sinyali arka plandaki gürültüden ayırır ve böylelikle sinyal-gürültü oranının artması sağlanır (Dillon, 2012; Varshney ve ark., 2020).



Şekil 3: Çift kulağın bastırma etkisi (binaural squelch).

Çift kulağın birikim etkisi (binaural sumasyon), her iki kulaktan duyulan sesin gürülüğünün, yalnızca bir kulak tarafından duyulan aynı sesin gürülüğünden daha büyük olması anlamına gelmektedir (Şekil 4). Algılanan

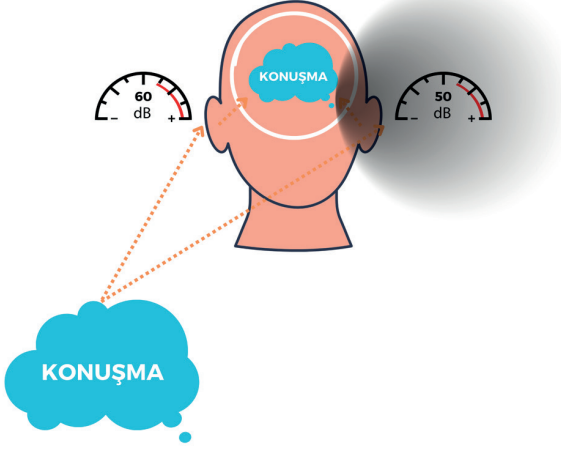
ses yüksekliğindeki bu artışın, gürültülü ortamlarda konuşma anlaşılrlığını iyileştirdiği düşünülmektedir (Dillon, 2012; Varshney ve ark., 2020).



Şekil 4: Çift kulağın birikim etkisi (binaural sumasyon).

Bunlara ek olarak, sesin uzayda nereden geldiğini tespit edebilmek için iki farklı ipucuna ihtiyaç duyulmaktadır: kulaklar arası zaman farkı (Interaural Time Difference; ITD) ve kulaklar arası şiddet farkı (Interaural Level Difference; ILD). Bir kulağın ses kaynağına daha yakın olması ve dolayısıyla sesi biraz daha erken ve farklı amplitütle alması, sesin yerini belirlemek için beyne bu kulaklar arası farklılıkları kullanma olanağı tanımaktadır. Bunun nedeni ise başın gelen seslere karşı bir bariyer görevi görmesi sonucu, başın kendisi tarafından seslerin zayıflamasıyla sonuçlanan başın gölgesi etkisidir (Şekil 5). Ses kaynağı kafaya yakın olduğunda başın gölge etkisi daha yoğun olmaktadır. Konuşma sesleri kötü işiten kulak, gürültü ise iyi işiten kulak tarafından geldiği zaman bu durum daha da belirgin olmaktadır. Tek taraflı işitme kaybı olan veya her iki kulağında da işitme kaybı olup tek kulağında işitme cihazı veya koklear implant kullanan kişilerde başın gölge etkisinden faydalanılamaması konuşmayı anlama becerilerini olumsuz etkilemektedir. Ancak bilateral işlevsel işitmenin olmadığı ve kulaklar arası zaman ve şiddet farklılıklarından faydalanılamadığı durumlarda, bu sorun sesin farklı yöntemlerle (örneğin CROS işitme cihazları, kemik iletimli işitme cihazları) işiten kulağa yönlendirilmesiyle aşılabilmektedir (Dillon, 2012; Varshney ve ark., 2020).

BAŞIN GÖLGE ETKİSİ



Şekil 5: Çift kulağın birikim etkisi (binaural sumasyon).

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kaybının Etkileri

TTİK'li bireyler, işitsel deneyimlerinde belli başlı önemli değişikliklerle karşılaşmaktadırlar. Öncelikle, işitsel sinyaller işlenirken binaural ipuçlarının kaybolması, işitme bozukluğunun en temel etkilerindedir. Bu ipuçları, kulaklar arası zaman farklılıkları ve kulaklar arası şiddet farklılıkları gibi faktörleri içermektedir. Kompleks işitsel sinyallerin işlenmesinde kritik öneme sahip olan kulaklar arası zaman farkı ve kulaklar arası şiddet farkı yetersizliği, sesin lokalizasyon yeteneğinin ortadan kalkmasına ve gürültülü ortamlarda konuşma anlaşılabilirliğinin azalmasına neden olmaktadır (Bess, Dodd-Murphy, & Parker, 1998). Ses ortamının daha karmaşık olduğu durumlarda ise özellikle çocukların gelen sesleri lokalize etmesi daha da zorlaşmaktadır. Yapılan çalışmalarda, bahsedilen bu durumların günlük hayatta dinleme eforunda da artışa yol açtığı ifade edilmektedir. Seslerin konumunu belirleme ve gürültülü ortamlarda konuşmayı anlama yeteneklerinin, kişilerin günlük yaşamlarında iletişim kurmanın ötesinde, aynı zamanda sosyal çevrelerinde güvende ve rahat hissetmeleri için de gerekli faktörler olduğu unutulmamalıdır (Susan Arndt ve ark., 2011; S. Arndt ve ark., 2011; Dillon ve ark., 2017).

Buna ek olarak, TTİK'li bireylerin işitsel deneyimlerini etkileyen başka bir faktör de monaural dinleyicilik durumudur. TTİK'li bireyler, işitme kayıplı kulak tarafından gelen seslerle normal işiten kulak tarafından gelen sesler arasındaki zaman ve şiddet farkını kullanamamaktadır. Bu nedenle iki kulaktan gelen farklı sinyal/gürültü oranına sahip seslerin işlenmesinde ve ayırt edilmesinde sorunlar meydana gelmektedir. Ayrıca başın gölge etkisi sonucu işitme kayıplı kulak yönünden gelen seslerin duyulması da zorlaşmaktadır. Bahsedilen bu durumların sonucunda özellikle karmaşık ses ortamlarında, örneğin gürültülü veya yankılı ortamlarda konuşmayı anlama zorlaşmaktadır (Griffin, Poissant, & Freyman, 2019).

Yapılan çalışmalar TTİK'li yetişkinlerin ve çocukların ses lokalizasyon becerilerinin belirgin şekilde daha düşük olduğuna işaret etmektedir. TTİK'li yetişkinler ve çocuklar, gürültüde konuşmayı anlamada zorluklar, ses lokalizasyonunda bozulma ve yaşam kalitesinin azalması gibi çok yönlü zorluklarla karşı karşıya kalmaktadırlar (Griffin, Poissant, & Freyman, 2019; Oh ve ark., 2022; Reeder, Cadieux, & Firszt, 2015).

Sadece bunlarla kalmayıp, yapılan çalışmalarda çocuklarda TTİK'nin artan dinleme eforuna yol açtığı, bunun da daha fazla bilişsel tükenmeye neden olduğu ve öğrenmeyi engelleyebileceği öne sürülmüştür (Oosthuizen ve ark., 2021).

Konjenital ve erken edinilmiş TTİK'li çocuklarda, işitme kaybından kaynaklanan monaural girdiler beyin ağlarının gelişimini de ciddi şekilde etkileyebilmektedir. Bu durum da konuşma dilinin beyinde işlenmesiyle ilgili süreçler üzerinde olumsuz bir etkiye neden olabilmektedir. Bu yüzden tek taraflı işitme kayıplı çocuklar konuşma ve dil gelişimindeki bozulmanın önlenmesi için müdahaleye ihtiyaç duymaktadır. TTİK'li çocuklarda tanı ve müdahale sürecinde meydana gelen gecikmeler binaural bilgilerin entegrasyonunu olumsuz yönde etkilemektedir (Bess, Dodd-Murphy, & Parker, 1998). Ayrıca, TTİK'li çocuklarda uzamsal yetenekler ve binaural işitme ile bağlantılı süreçlerin zayıflaması nedeniyle dil, bilişsel ve akademik performans da olumsuz etkilenmektedir. Yapılan bir çalışmada TTİK'li çocukların normal işiten yaşlılarına kıyasla daha kötü dil becerilerine sahip oldukları ve okulda öğrenme sorunları yaşama riskiyle daha sık karşı karşıya kaldıkları belirtilmiştir. (Bess, Dodd-Murphy, & Parker, 1998; Lieu, 2013).

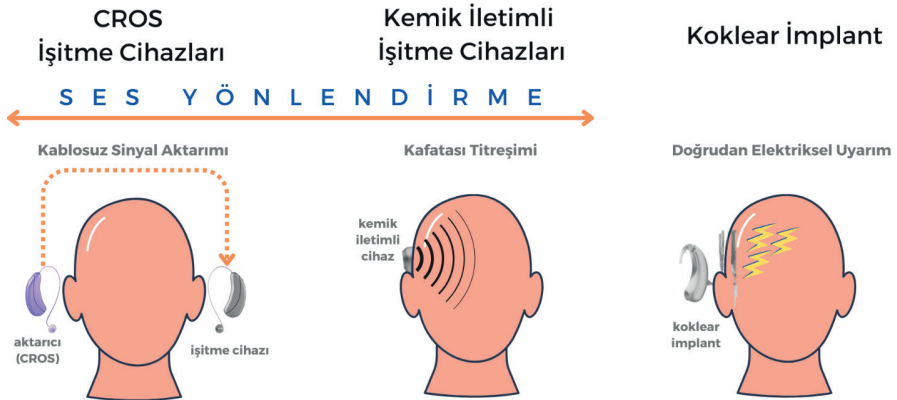
TTİK'nin akademik başarı üzerindeki etkileri ileri boyutlarda olabilmektedir; çalışmalar TTİK'li çocukların %35'inin okulda en az bir sınıfta başarısız olduğunu, ayrıca %13'ünün ek eğitim kaynaklarına ihtiyaç duyduğunu göstermektedir. TTİK'li çocuklar, öğretmenleri tarafından sosyal etkileşimde zorluklarla karşılaşan, özgüveni azalan, öğretmenlerine

bağımlılığı artan ve içine kapanık davranışlar sergileyen çocuklar olarak tanımlanmaktadır (Hornsby ve ark., 2014). Tek taraflı işitme kaybı olan 6-12 yaş arası çocuklarla yapılan bir vaka kontrol çalışmasında 74 çocuk normal işiten kardeşleriyle karşılaştırılmış, bu çocukların tek kulakları işlevsel olmasına rağmen Sözlü ve Yazılı Dil Skalasında (Oral and Written Language Scales) kardeşlerinden önemli ölçüde daha kötü puanlar aldığı ortaya konulmuştur (Lieu ve ark., 2010).

Sonuç olarak, TTK'li bireyler işitsel farkındalıklarında azalma yaşarlar ve bu işitsel eksiklikler, günlük yaşamlarını ve çocuklarda matürasyonu olumsuz etkiler. Olumsuz etkiler sadece işitsel deneyimlerle sınırlı kalmamakta; aynı zamanda sosyal ve duygusal etkilenimleri de içermektedir. Literatürde, bilateral işitme kaybının ötesine geçen sosyal ve duygusal zorluklar da rapor edilmektedir (Härkönen ve ark., 2015).

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kaybının Sonuçları ve Rehabilitasyonu

Amerikan Odyoloji Akademisi (American Academy of Audiology; AAA), 2013 yılında çocuklarda tek taraflı işitme kaybının tedavisine yönelik bir öneri kılavuzu yayımlamıştır (AAA, 2013). Bu önerilere ve tek taraflı işitme kaybıyla ilgili zorluklara ilişkin biriken kanıtlara rağmen, günümüzde hala birçok çocuğa uygun bir tedavi planı sunulmamaktadır. Sunulan tedaviler ise genellikle yalnızca gecikmiş dil edinimi olan çocuklar için düşünülmektedir. Ancak bilateral işitme kaybı için olduğu gibi, günümüzde tek taraflı işitme kayıpları için de çeşitli tedavi seçenekleri mevcuttur (Fitzpatrick, Durieux-Smith, & Whittingham, 2010). Tek taraflı işitme kayıplı kişiler için günümüzde mevcut olan bu rehabilitasyon seçenekleri arasında; (1) CROS işitme cihazları, (2) kemik iletimli işitme cihazları, (3) koklear implantlar yer almaktadır (Şekil 6).



Şekil 6: Tek taraflı işitme kayıplı kişiler için günümüzde mevcut olan rehabilitasyon seçenekleri.

Orta ila ileri dereceye kadar işitme kaybı olan kişiler genellikle geleneksel işitme cihazlarından faydalanabilmektedir. Ancak bu fayda dış kulak kanalının ve kulak kepçesinin durumuna bağlı olarak da değişebilmektedir. Kulak kepçesi, dış kulak kanalı, timpanik membran veya orta kulak kaynaklı problemler gibi durumlar sonucu ortaya çıkabilen ve geleneksel hava yolu işitme cihazlarının kullanımının uygun olmadığı iletim tipi işitme kayıpları, kafa bandına takılan bir cihaz (beş yaşından küçük çocuklar için) veya daha büyük çocuklar için BAHA (Kemik İletimli İşitme Cihazı, Şekil 7) gibi osseointegrasyona dayalı kemik iletimli bir işitme cihazı ile rehabilite edilebilmektedir (Liu, Livingstone, & Yunker, 2017).



Şekil 7: BAHA (Kemik İletimli İşitme Cihazı).

(Kaynak: <https://www.reidhealth.org/services/hearing-care/services/bone-anchored-hearing-aid>, Erişim Tarihi: 16.09.2023)

Geleneksel hava veya kemik yolu amplifikasyon sistemlerinden fayda sağlanamayan ileri – çok ileri derecede işitme kayıplarında ise işitme kayıplı kulağa ulaşan işitsel bilgiler, kablosuz bir sistem (CROS Sistemi: Kontralateral Sinyalin Yönlendirilmesi) veya kemik iletimi aracılığıyla sağlıklı kulağa aktarılabilen ve bunun sonucunda “psödo-sahte” olarak tarif edilebilecek binaural işitme meydana gelebilmektedir. Kemik iletimli cihazlar ve CROS cihazlar yoluyla sesin işiten kulağa yeniden yönlendirilmesi mümkün olsa da, işitme kayıplı kulak uyarılmadığı için tinnitus etkilenmeden kalmaktadır. Ayrıca bu cihazlar TTİK’si veya asimetrik işitme kaybı olan kişilerde ses lokalizasyonu becerilerinde iyileşme sağlamamakta olup, özellikle gürültünün daha kötü olan kulak tarafından gelmesi durumunda başın gölge etkisine olumsuz etki etmektedir. Kemik iletimli cihazların ve CROS cihazların bu kısıtlılıkları, kullanıcılarda değişken kabul ve memnuniyet oranlarına yol açmaktadır (Zeitler ve ark., 2019).



Şekil 8: Koklear implantın dış parçası.

(Kaynak:<https://www.medpagetoday.com/pediatrics/generalpediatrics/98900>, Erişim Tarihi: 16.09.2023)

TTİK'li veya asimetrik işitme kayıplı bireylerde işitme kaybının rehabilitasyonu ile ilgili yapılan çalışmalar, bu kişilerin koklear implant ile binaural işitmenin restorasyonundan yararlanabileceğini ve bu faydaların daha iyi olan kulak üzerinde zararlı etkiler olmadan elde edilebileceğini göstermiştir (Carlson ve ark., 2015). Dolayısıyla, birçok ülkede bilateral ileri - çok ileri derecede sensörinöral tipte işitme kayıplarının rehabilitasyonunda kullanılan koklear implantlar (Şekil 8) aynı zamanda bazı ülkelerde tek taraflı işitme kaybının rehabilitasyonu için de kullanılabilir. TTİK'li hastalarda koklear implant ve CROS veya kemik iletimli cihazların kullanımından elde edilen faydaların karşılaştırıldığı çalışmalarda, koklear implantın işitme kayıplı kulağı elektriksel olarak uyarma ve binaural işitmeyi daha iyi hale getirme yeteneğinden dolayı, TTİK'li popülasyonda daha iyi konuşma algısı ve ses lokalizasyonu sağladığı gösterilmiştir. Özellikle gürültünün daha kötü olan kulak tarafından geldiği durumlarda koklear implantların gürültüde konuşmayı anlama ve lokalizasyon üzerindeki avantajlarının daha kuvvetli olduğu da bildirilmektedir (M. Marx ve ark., 2021). Koklear implantların tüm bu avantajlarına rağmen, literatürde bazı hastaların koklear implantasyon sonrası cihaz kullanımını reddedebildiğini bildiren çalışmalar da mevcuttur (Távora-Vieira, Acharya, & Rajan, 2020).

Tüm bunlarla birlikte, koklear implantasyon uygulaması günümüzde birçok ülkede çok ileri derecede işitme kaybı ve geleneksel tedaviye yanıt vermeyen tinnitusu olan yetişkinlerle sınırlıdır (Mathieu Marx, Isabelle

Mosnier, Frederic Venail, ve ark., 2021; Mathieu Marx, Isabelle Mosnier, Christophe Vincent, ve ark., 2021). Ancak 2019 yılında ABD Gıda ve İlaç İdaresi (FDA), TTİK'si olan 5 yaş ve üzeri çocuklar için de koklear implantasyon uygulamasını onaylamıştır (MED-EL, 2019). Yapılan güncel çalışmalarda çocuklarda da tek taraflı işitme kaybı durumunda koklear implantasyon uygulamalarının yetişkinlerde olduğu gibi tatmin edici düzeyde iyileşmeler gösterdiği ifade edilmektedir (Liliya Benchetrit ve ark., 2021).

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kaybı Olan Bireylerde Değerlendirme ve Test Bataryaları

TTİK'li hastalarda koklear implantasyona hazırlık bazı adımlardan oluşmaktadır:

- Saf ses hava ve kemik yolu işitme eşiklerinin belirlenmesi,
- İmmütans ölçümleri (timpanometri ve akustik refleksler),
- Otoakustik emisyon (OAE) ölçümleri,
- Yaşın uygun olduğu durumlarda konuşmayı alma eşiklerinin ve konuşmayı ayırt etme skorlarının belirlenmesi,
- Gürültüde konuşma algısının değerlendirilmesi (CROS amplifikasyonu ve/veya BAHA soft-bant kullanılarak serbest alanda da yapılabilir),
- Elektrofizyolojik ölçümlerin gerçekleştirilmesi,
- Lokalizasyon testlerinin gerçekleştirilmesi,
- Manyetik rezonans (MR) veya bilgisayarlı tomografi (BT) görüntüleme (koklea ve koklear sinirin doğrulanması ve iç kulak malformasyonlarının veya ossifikasyon durumlarının tespit edilmesi).

İşitmeyle ilgili mevcut durum, tıbbi durum, görüntüleme, vaka geçmişi ve yaşam kalitesi ile ilgili bilgiler elde edildikten sonra vakalar multidisipliner bir koklear implant ekibiyle (odyolog, cerrah, dil ve konuşma terapisti, psikolog gibi) tartışılmalıdır. Bu ilk adım, herhangi bir müdahalede bulunulmadan önce kişinin durumu hakkında kapsamlı bilgi toplamak açısından faydalıdır (Park ve ark., 2022).

İşitme kaybının derecesinin ve rezidüel işitmenin değerlendirilmesini de içeren kapsamlı bir değerlendirilme yapılması oldukça önemlidir. Ayrıca, ayrıntılı bir vaka geçmişinin elde edilmesi, işitme kaybının progresyonunun ve ilişkili faktörlerin anlaşılmasına yardımcı olur. Odyolojik durumun yanı sıra, çocuğun tıbbi durumu da koklear implant için uygun bir aday olduğundan emin olmak amacıyla kapsamlı bir şekilde incelenmelidir. Son

olarak, kişinin yaşam kalitesinin değerlendirilmesi, işitme kaybının günlük aktiviteler, sosyal etkileşimler ve genel refah üzerindeki etkisini ölçmek açısından önemli ve atlanmaması gereken bir adımdır. Tüm bu bilgiler karar verme sürecinin temelini oluşturmaktadır (Park ve ark., 2022).

Bu süreçte aktif rol oynayacak multidisipliner bir ekip kişilerin geleneksel işitme cihazı uygulaması, CROS işitme cihazı uygulaması veya herhangi bir müdahalede bulunulmaması durumlarına kıyasla koklear implant uygulaması ile daha iyi sonuçlar elde edilip edilemeyeceğiyle ilgili elde edilen veriler ışığında bir karara varmaktadır. Kişi için en iyi plana karar vermeye çalışılırken bireysel ihtiyaçların ve koşulların dikkate alınması gerektiği de unutulmamalıdır (L. Benchetrit ve ark., 2021; Park ve ark., 2022).

Hastalara herhangi bir müdahaleden önce akustik immitansmetri ve saf ses hava yolu ve kemik yolu işitme eşiklerinin değerlendirilmesini içeren ameliyat öncesi bir değerlendirme yapılmaktadır. Test bataryası yaşa uygun davranışsal değerlendirme ve çapraz kontrol değerlendirmelerinden oluşmalıdır (AAA, 2020). 125 Hz gibi alçak frekanslar, kulaklar arası perde eşleşmesinin değerlendirilmesi ve işitmenin korunmasının değerlendirilmesi için oldukça önemli olduğundan ölçümlere dahil edilmelidir (Park ve ark., 2022).

Davranışsal testlerin çok küçük çocuklarda güvenilir şekilde uygulanması zorlayıcı olabilmektedir. Bu gibi durumlarda işitsel fonksiyonların değerlendirilmesi için objektif ölçüm yöntemleri kullanılmalıdır (AAA, 2020). Ek olarak, işitme kaybı olan kulağı izole etmek için etkili maskeleme tekniklerinin kullanılması önemlidir. Maskeleme uygulamasının doğru bir şekilde gerçekleştirilmesi işitme kaybı derecesinin gerçekte olduğundan daha az tespit edilmesi gibi hataların önüne geçecektir; bu, koklear implantasyon da dahil olmak üzere müdahalelerde olası gecikmelerin yaşanmaması açısından da önemlidir (Lau & Small, 2021).

Müdahale sonrasında da her iki kulakta cihazsız işitme eşikleri sürekli takip edilmelidir. TTİK'si olan koklear implant kullanıcısı çocuklarda unilateral işitme kaybının bilateral işitme kaybına progresyon göstermesine ilişkin kesin veriler eksik olsa da, yapılan çalışmalar çocukların %10 ile %17'sinde bu durumla karşılaşabileceğini bildirmiştir (Uwiera ve ark., 2009). Ayrıca, implante edilen kulakta cihazsız işitmenin takip edilmesi, post-op rezidüel işitmesi olan kişilerde elektro-akustik uyarımın kullanılabilmesi açısından önemli olabilmektedir (Haffey, Fowler, & Anne, 2013; Park ve ark., 2022).

Koklear implantasyon sonrası, implant ile işitmenin rutin olarak değerlendirilmesi önemlidir. Koklear implant kullanıcılarında konuşma

uyaranlarının günlük hayatta işitilebilirliğini değerlendirmek için warble tone uyaranlar kullanılarak serbest alanda değerlendirmeler yapılırsa da, TTİK'si olan kişilerde serbest alanda implante edilen tarafı izole ederek değerlendirme yapmak zordur (Haffey, Fowler, & Anne, 2013). Serbest alanda yapılan değerlendirmelerde bu zorluğu aşmak amacıyla, daha iyi işiten kulağın etkili bir şekilde oklüde edilmesini sağlamak için kulak tıkaçlarının ve yaşa uygun boyuttaki kulaklıkların kullanımını içeren 'tıkaç kulaklık' yöntemi kullanılmaktadır (Friedmann ve ark., 2016). Ancak bu yöntemin normal işitme eşiklerine sahip olan kulağın tamamen izole edilmesini sağlayamayacağı unutulmamalıdır (J. J. Galvin, 3rd ve ark., 2019). Serbest alanda elde edilen eşik değerlerinin, daha iyi işiten tıkalı kulak yerine koklear implant ile algılandığından emin olmak için, yalnızca daha iyi işiten kulağın tıkalı olduğu durumda eşikler varsayılan koklear implant eşik değerlerinin 10 ila 15 dB üzerinde tekrar taranmalıdır. Eğer yanıt elde edilmiyorsa, koklear implantlı eşiklerin doğru elde edilebilmesi için yeterli oklüzyonun sağlandığı düşünülebilir. Eğer yanıt elde edilebiliyorsa, testi yapan kişi elde edilen koklear implantlı eşiklerin tıkalı olan kontralateral kulaktan algılanıyor olabileceğinin farkında olmalıdır (AAA, 2020).

Ameliyat öncesi konuşma algısı testi, sese işlevsel erişimi değerlendirmek ve koklear implant ile ilerlemeyi takip etmek için bir temel oluşturmak amacıyla adaylık değerlendirmesinde yer alması gereken önemli bir bileşendir (Academy Task Force on Guidelines for Cochlear Implants). Ameliyat öncesi cihazlı veya kulaklıkla konuşmayı anlama testi için, cihazlı kulağı izole etmek ve iyi kulağa ses geçişini engellemek için daha iyi işiten kulağın maskelenmesi gerekir. Bunun için insert kulaklık ile 40 dB HL'de konuşma gürültüsü kullanılması önerilmektedir. Bu test konfigürasyonu, akustik olarak amplifiye edilen kulağı izole edebilmek ve geçişi önleyebilmek için şu anda mevcut olan tek yöntemdir (AAA, 2020; Friedmann ve ark., 2016; Haffey, Fowler, & Anne, 2013).

Aktivasyon sonrası konuşmayı anlama becerileri de düzenli aralıklarla test edilmelidir. Koklear implantı izole ederken serbest alanda konuşmayı anlama becerilerini test etmek, TTİK'si olan koklear implant kullanıcıları için zordur. Yetişkinler üzerinde yapılan çalışmalarda koklear implantlı kulağı izole etmek için maskelemenin kullanılması başarılı olsa da çocuklar maskelemeye karşı yetişkinlerden daha duyarlıdır (Leibold & Buss, 2019). Ayrıca, TTİK'li çocuklarda seçici dikkati etkileyebilecek nöral değişiklikler meydana geldiği de yapılan çalışmalarda gösterilmiştir. Yetişkinlere kıyasla bu biyolojik farklılıklar, TTİK'li çocukların kontralateral maskeleme varlığında konuşmayı anlamasını zorlaştırabilmektedir (Vanderauwera, Hellemans, & Verhaert, 2020). Bunun dışında, maskeleme ile sağlanan attenüasyonun

yetersiz olması söz konusu olduğundan, bir ses kaynağından koklear implanta direkt ses aktarımının (direct audio streaming) hem yetişkinlerde hem de çocuklarda koklear implantlı kulağı izole etmek için etkili bir yöntem olduğu belirtilmektedir (Deep ve ark., 2021). Aynı amaçla kullanılan tıkaç kulaklık yönteminin, direkt ses aktarımına kıyasla daha fazla biyolojik öngörülemezliğe sahip olduğu düşünüldüğünden; koklear implantlı kulakta konuşmayı anlama becerilerinin rutin takibi için kişinin rahat olduğu ses seviyelerinde direkt ses aktarımının kullanılması önerilmektedir (Park ve ark., 2022; Park ve ark., 2021).

Asimetrik işitme kaybı ve TTİK'si olan çocuklarda, gerçek dünyadaki işitme zorlukları ve koklear implantasyon sonrası faydalar, standart odyometrik testlerle tam olarak değerlendirilememektedir. Koklear implantasyonun kulağa özgü faydalarını ölçmek önemli olsa da, TTİK'li çocuklar için binaural işitme becerilerini değerlendirmek daha önemli olabilmektedir. Bu becerilerin değerlendirilmesi, çocuğun ameliyat öncesi günlük yaşantısındaki performansının daha kapsamlı şekilde ölçülmesine ve aktivasyon sonrası koklear implant sayesinde sağlanan bilateral uyum yoluyla kazanılan potansiyel binaural avantajların daha iyi değerlendirilebilmesine imkan sağlar. Hem gürültüde konuşma, hem de lokalizasyon testleri, TTİK'li koklear implant kullanıcısı bireylerde koklear implantasyonun binaural faydalarını objektif olarak değerlendirmek için temel ölçümlerdir (Park ve ark., 2022). Lokalizasyon becerilerinin klinikte değerlendirilmesi yer ve zaman kısıtlamaları nedeniyle genellikle mümkün olmamaktadır. Bu nedenle klinisyenlerin lokalizasyon performansını tahmin etmek için öznel anketlere güvenmeleri gerekebilmektedir. Benzer şekilde, 5 yaşından küçük çocuklara yönelik güvenilir gürültüde konuşma testlerinin bulunmaması nedeniyle klinisyenlerin sübjektif anketlere güvenmeleri gerekebilir (Park ve ark., 2022).

Ebeveyn, öğretmen, dil ve konuşma terapisti veya çocuk tarafından doldurulan öznel anketler, mevcut fonksiyon düzeyleri ve TTİK'nin potansiyel etkileri hakkında değerli bilgiler sağlayabilmektedir. Çocuklarda işitsel beceri gelişimini, konuşma ve dildeki ilerlemeyi, sessizlikte ve gürültüde dinleme davranışlarını/becerilerini, uzamsal işitmeyi, algılanan dinleme eforunu, akademik başarıyı, kulak çınlamasının şiddetini ve yaşam kalitesini değerlendirebilmek üzere tasarlanmış anketler mevcuttur. Klinisyenlerin, adaylık değerlendirmesinin bir parçası olarak ameliyat öncesi ve aktivasyon sonrası progresyonu takip etmek için anketleri kullanmaları faydalı bilgiler sağlamaktadır. Bu amaçla anketler seçilirken bireyin yaşına ve değerlendirilmek istenen hedefe dikkat edilmelidir (Park ve ark., 2022).

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kaybı Olan Yetişkinlerde Koklear İmplantasyon

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kayıplı Yetişkinlere Koklear İmplantasyon Neden Uygulanmalı?

Rehabilitasyon stratejisine bakılmaksızın yetişkinlerde TTİK'nin tedavisinin faydalarını gösteren çok sayıda çalışma bulunmaktadır. Koklear implantların ise binaural işitme, sessizlikte ve gürültüde konuşulanları anlama, daha iyi ses lokalizasyonu, daha iyi yaşam kalitesi ve olası tinnitus supresyonu açısından en faydalı müdahale yöntemlerden biri olduğu yapılan çalışmalarda sıklıkla ifade edilmektedir (S. Arndt ve ark., 2011; Fitzpatrick, Durieux-Smith, & Whittingham, 2010; Mathieu Marx, Isabelle Mosnier, Frederic Venail, ve ark., 2021). Yapılan çalışmalarda, koklear implantların avantajlarının, işitme kayıplı kulağı elektriksel uyarma ve binaural işitmeyi sağlama yeteneğinden dolayı özellikle ses lokalizasyonu ve gürültüde konuşmayı daha iyi anlama gibi kulaklar arası ipuçlarına dayanan becerilerde daha fazla öne çıktığı belirtilmektedir.

TTİK'de koklear implantasyon uygulamasıyla sağlanabilen binaural işitmenin faydaları şu şekilde sıralanabilir:

- Gürültüde konuşmanın daha iyi anlaşılması,
- Daha kolay bir şekilde grup konuşmalarını takip edebilme,
- Kalabalık yerlerde daha iyi işitme,
- Seslerin nereden geldiğini fark edebilme,
- Daha az dinleme eforu ve daha az yorgunluk,
- Daha iyi sosyal etkileşim
- Yaşam kalitesinde önemli derecede iyileşme (Brown, Dillon, & Park, 2021).

Koklear implantın bahsedilen avantajlarının yanı sıra, sonuçlar TTİK'li koklear implant kullacıları arasında da değişiklik gösterebilmektedir. Bu değişkenliğe yol açan faktörler ise henüz tam olarak açıklanamamıştır (Deep ve ark., 2021). Bu faktörlerin belirlenmesi TTİK'nin merkezi işitsel yollar üzerindeki etkisinin tam olarak anlaşılabilmesi nedeniyle de zordur. Yapılan birkaç çalışmadan elde edilen bulgular, bu hasta popülasyonunda tek taraflı işitsel girdinin merkezi işitsel yolların işlevselliğini sürdürmek için yeterli olabileceğini ve bunun da kişiler arasında değişkenlik gösterebileceğini öne sürse de, bu konuda daha fazla araştırmaya ihtiyaç bulunmaktadır (Boisvert, McMahan, & Dowell, 2012; Nassiri ve ark., 2022). Uzun süreli işitme

kaybı, geleneksel bilateral işitme kayıplı koklear implant kullanıcıları için konuşma algısı sonuçlarında genellikle güçlü bir olumsuz prognostik faktör olarak kabul edilmektedir (Holden ve ark., 2013); ancak bu durum TTİK'li koklear implant kullanıcıları için henüz net olarak ortaya koyulamamıştır. Uzun süreli TTİK'si olan hastalardan elde edilen sonuçlar değişkenlik göstermekle birlikte; yapılan çalışmalarda işitme kaybı süresi ile konuşma algısı sonuçları arasında net bir ilişkinin kurulamaması, bu hasta grubunda işitme kaybı süresinin tek başına koklear implantasyondan elde edilebilecek faydayı engellemediğini düşündürmektedir (Cohen & Svirsky, 2018). Hastaların tinnitus supresyonu gibi diğer faydaları da algılayabildiği göz önüne alındığında, uzun süreli işitme kaybının TTİK'li hastalarda tek başına katı bir kontraendikasyon olarak değerlendirilmemesi gerektiği yönünde görüş bildiren araştırmacılar mevcuttur (Nassiri ve ark., 2022).

Koklear implantın bahsedilen tüm faydalarına rağmen, TTİK'li koklear implant kullanıcısı kişilerin bir kısmı implantasyon sonrası cihaz kullanımını bırakmaya karar verebilmekte veya reddedebilmektedir. İmplantasyon sonrası cihaz kullanımını bırakmaya karar veren kişilerin oranı güncel literatürde net olmamakla birlikte, hastaların küçük bir kısmını içerdiği tahmin edilmektedir (Távora-Vieira, Acharya, & Rajan, 2020). TTİK'li kişilerde koklear implantasyon uygulamasıyla ilgili yapılan çalışmaların çoğunda, kişilerin cihaz kullanımını reddettiğinden ya hiç bahsedilmemekte ya da nadiren bahsedilmektedir. Bu durum cihazı reddeden kişilerin oranının düşük olduğunu düşündürmektedir (Cabral Junior ve ark., 2015; Hempel, Simon, & Müller, 2018). Bazı çalışmalarda implantasyon sonrası cihaz kullanmayı reddeden hastaların olmadığı da bildirilmektedir (Susan Arndt ve ark., 2011; Dillon ve ark., 2017). Bu çalışmaların kısıtlılığı ise implantasyon sonrası takip süresinin nispeten kısa olmasıdır (ilk bir yıl). İmplantasyon sonrası iki yıllık takip süreci olan başka bir çalışmada ise, koklear implantasyon uygulanan konjenital TTİK'li iki hastanın cihaz kullanımını reddettiği bildirilmiştir (Muigg ve ark., 2019). Hastaların cihaz kullanımını reddetme sebeplerinin koklear implanta adaptasyonda yaşanan sorunlardan veya algılanan faydanın az olmasından kaynaklandığı belirtilmiştir. Hastaların cihaz kullanımını reddetmelerinin implantasyon sonrası 12. ve 20. aylarda gerçekleşmesinin, uzun süreli takibin önemine işaret ettiği düşünülmektedir (Muigg ve ark., 2019).

Mevcut veriler ışığında, koklear implantların TTİK'li yetişkinler tarafından çoğu zaman iyi karşılandığı ve isteğe bağlı olarak kullanılma durumunun yaygın olmadığı söylenebilir. Ancak bu kişilerin küçük bir yüzdesinin implantasyon sonrası cihazlarını kullanmayı reddetmelerini beklemek gerçekçi olacaktır.

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kayıplı Hangi Yetişkinlere Koklear İmplantasyon Uygulanmalı?

Son yıllarda koklear implantasyonun kapsamı, TTİK'si olan yetişkinleri de kapsayacak şekilde geleneksel endikasyonların ötesine genişlemiştir. Bu bireyler için karar verme süreci, başarılı adaptasyon, spesifik zorluklar ve farklı bireysel motivasyonlar dahil olmak üzere çok sayıda faktörden etkilenebilmektedir. Tek taraflı işitme kaybına bireylerin farklı şekillerde uyum sağlaması veya sağlayamaması nedeniyle, TTİK'li popülasyon içindeki uygun adayların belirlenmesi önemli bir zorluk teşkil etmektedir. Bazı yetişkinler dikkate değer adaptasyon ve işlevsel başa çıkma stratejileri sergilerken, diğerleri kalıcı olan işitsel zorluklarla karşılaşmaktadır (S. Arndt ve ark., 2011; van Zon ve ark., 2015). Bu noktada çözüm, işitme kaybının süresini, etiyolojisini, işitme cihazı kullanım geçmişini ve odyolojik ölçümleri dikkate alan kapsamlı bir değerlendirmede yatmaktadır.

Bazı durumlarda konjenital TTİK'si veya edinilmiş tek taraflı işitme kaybı olan yetişkinlerin koklear implantasyonu tercih etmeyeceği bir durum da ortaya çıkabilmektedir. Bu karar onların günlük yaşamdaki başarılı adaptasyonlarından ve işlevsel uyumlarından kaynaklanabilmektedir (Van Zon ve diğerleri, 2015). Pediatrik vakalarda izlenen yol haritasına kıyasla bu farklılık, yetişkin bireylerin özerkliğini ve kişiselleştirilmiş karar vermenin önemini vurgulamaktadır.

TTİK'li yetişkinlerde pediatrik vakalardan önemli ölçüde farklı olan karar verme süreci yaşam deneyimleri, iletişim ihtiyaçları ve çeşitli önceliklere göre şekillenebilmektedir. Kişisel ve durumsal değişkenlerin karmaşık etkileşimi bu süreçte önemli bir rol oynamaktadır. TTİK'li yetişkinleri koklear implantasyonu düşünmeye iten çeşitli motivasyonlar mevcuttur. Zorlu işitsel ortamlarda (örneğin gürültülü ve/veya yankılı ortamlar) işitme güçlüğü ve sesin daha iyi lokalizasyonu arzusu öne çıkan çeşitli faktörler arasındadır (Hirschfelder, Gräbel, & Olze, 2008). Bunların dışındaki motivasyonlar, kişinin mesleği ve profesyonel ortamlarda etkili iletişimin gerekliliği gibi yaşam tarzı taleplerini de kapsayabilmektedir.

Bireyler arasında görülen motivasyonların ötesinde, spesifik belirtilerin de dikkate alınması gerekebilmektedir. Tedaviye yanıt vermeyen tinnitus nedeniyle bazı bireyler potansiyel bir çözüm olarak koklear implantasyona yönlenebilmektedir (Baguley, McFerran, & Hall, 2013). Bir başka endikasyon ise daha iyi işiten kulağın işitme hassasiyetinin vestibüler schwannom veya farklı bir retrokoklear patoloji nedeniyle ilerleyen zamanlarda azalabilmesi ihtimali olabilmektedir. Bu durumda çok ileri derecede işitme kayıplı kulağa koruyucu koklear implantasyonun iyi kulaktaki işitmenin ani şekilde

kaybedilmesi durumuna karşı bir yedek plan olması veya işitme kayıplı kulaktaki kayıp süresinin daha az olacak olması gibi birçok avantajının olabileceği ifade edilmektedir (Friedmann ve ark., 2016).

TTİK'li yetişkinlerde koklear implantasyon için bir diğer önemli endikasyon, geç evre tek taraflı Meniere hastalığı ile ilgilidir. Bu durumlarda, labirentektomi sırasında eş zamanlı koklear implantasyon uygulaması vestibüler girdiyi ortadan kaldırarak ve işitmeyi iyileştirerek kişilerin yaşamını değiştirebilmektedir (Perkins ve ark., 2018; Selleck ve ark., 2021; Sykopetrites ve ark., 2020).

TTİK'li yetişkinlerde koklear implantasyon adaylığının değerlendirilmesi sürecinde sekizinci sinir anatomisi de kritik önem taşımaktadır. İleri-çok ileri derecede tek taraflı işitme kaybı olan yetişkinlerde sekizinci sinirin hipoplazisi veya aplazisi koklear implantasyon için bir kontraendikasyondur (Arndt ve ark., 2015). Bu nedenle koklear sinirin bütünlüğünü değerlendirmek amacıyla ameliyat öncesi yüksek çözünürlüklü MRI incelemesi oldukça önemlidir.

Daha önce değinildiği gibi, bazı hastalar ise koklear implantasyon uygulaması sonrası cihaz kullanımını reddedebilmektedir. TTİK'li yetişkin koklear implant kullanıcıları arasında cihaz kullanımını reddetmeye ilişkin veriler günümüzde oldukça kısıtlıdır. Yapılan bir çalışmada, TTİK'li koklear implant kullanıcısı hastalar implantasyon sonrası 10 yıl boyunca takip edilmiş olup, bu süreçte cihaz kullanımını reddedenlerin oranının %4.4 olduğu bildirilmiştir (Távora-Vieira, Acharya, & Rajan, 2020). Bu nedenle, bu duruma yol açan değişkenlere ilişkin yapılan yorumlar şimdilik kısıtlı kalmaktadır. Cihaz kullanımını reddetmeye neden olan değişkenlerin ameliyat öncesi hasta danışmanlığıyla ve/veya ameliyat sonrası rehabilitasyon programlarıyla ilgili olabileceği düşünülmektedir. Cihaz kullanımının bazı hastalar tarafından reddedildiğini bildiren çalışmalarda, bu durumun en aza indirilebilmesi için; ameliyat öncesi koklear implantlarla ilgili gerçekçi beklentilerin oluşumunun sağlanması, ameliyat sonrası düzenli programlama ve takip, rehabilitasyona düzenli katılım ve gün boyu düzenli cihaz kullanımı gibi faktörlerin önemi vurgulanmaktadır (Távora-Vieira, Acharya, & Rajan, 2020).

Sonuç olarak, TTİK'si olan yetişkinlerde koklear implantasyona yönelik karar verme yolculuğu karmaşık ve çok yönlüdür. Süreç çeşitli motivasyonları, spesifik göstergeleri ve bireysel öncelikleri kapsamaktadır. Bu karmaşıklıkların anlaşılması, TTİK için koklear implantasyon yolunda ilerleyen her bireyin farklı ihtiyaçlarına uygun yaklaşımın sağlanabilmesi açısından oldukça önemlidir.

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kaybı Olan Yetişkinlerde Koklear İmplantasyon Sonuçları

1. Sessiz ve Gürültülü Ortamlarda Daha İyi İşitme

Galvin ve arkadaşları tarafından koklear implantasyon uygulanan 10 hasta üzerinde yürütülen bir çalışmada koklear implantın TTİK'li bireyler üzerindeki etkisi değerlendirilmiştir. Özellikle ameliyat sonrası kelime tanıma skorlarında dikkate değer gelişmeler bildirilmiş olup; implantasyondan 1, 3 ve 6 ay sonra implantasyon uygulanan kulakta ortalama kelime tanıma skorlarının, implantasyon öncesine kıyasla sırasıyla %66,8, %76 ve %84 oranında arttığı ifade edilmiştir. Bu iyileşme eğiliminin aynı zaman aralığında gürültüde konuşmayı anlama testinde de (HINT) %36,4, %40,7 ve %51,1 oranında belirgin artış sağladığı belirtilmiştir. Ayrıca, Galvin ve arkadaşları cümlelerdeki kelimelerin %50 doğru tanınmasını sağlamak için gereken sinyal-gürültü oranı olarak tanımlanan konuşmayı alma eşiğini (KAE) kullanarak gürültüde konuşmanın anlaşılmasını da değerlendirmiş ve özellikle bilateral durumda HINT cümleleri için -4,2 dB'lik bir KAE elde edildiğini bildirmişlerdir (J. J. Galvin ve ark., 2019).

Zeitler ve arkadaşlarının yaptığı başka bir araştırmada ise TTİK nedeniyle koklear implantasyon uygulanan 23 hasta değerlendirilmiştir. Bu çalışmanın sonuçları hem kelime, hem cümle anlama becerilerinde koklear implant aracılığıyla elde edilen önemli iyileşmeleri gösterse de, elde edilen puanların bilateral işitme kaybı olan bireylerde görülen seviyelere ulaşmadığı görülmektedir. Bu durumun normal işiten bireylerin genellikle daha iyi işiten kulaklarına daha çok güvendiklerine ve bunun da implante kulaktan elde edilebilecek maksimum iyileşmeleri sınırlayabileceğine işaret ettiği düşünülmektedir (Zeitler ve ark., 2015).

Galvin ve arkadaşlarının çalışması koklear implantasyonun gürültüde konuşma algısı ve anlamada önemli iyileşmeler sağlama potansiyelini vurgulamaktadır. Öte yandan Zeitler ve arkadaşlarının çalışması ise işitsel işleme ile daha iyi işiten kulağa duyulan güven arasındaki incelikli etkileşime ışık tutmaktadır. Özetle, bu araştırmalar TTİK'li hastalarda koklear implantasyonun konuşma algısının iyileştirilmesine yönelik dikkate değer potansiyelini vurgulamakta ve bilateral işlemlenin rolünün altını çizmektedir.

2. Daha İyi Ses Lokalizasyonu

TTİK'li bireylerde koklear implantasyonun ses lokalizasyonu ve konuşmayı anlama becerisi üstündeki etkisi artan bir ilgi konusu olmuştur. Arndt ve arkadaşları tarafından 11 TTİK'li koklear implant kullanıcısı

üzerinde yapılan bir çalışmada ses lokalizasyon becerileri araştırılmıştır. Çalışmada başlangıçta hastalar: (1) yalnızca normal işitme, (2) Kontralateral Sinyal Yönlendirmesi (CROS) ve normal işitmenin bir kombinasyonu ve (3) normal işitme ile eşleştirilmiş kemik iletimli işitme cihazı olmak üzere üç farklı durumda değerlendirilmiş ve ardından tüm hastalara koklear implantasyon uygulanmıştır. Sonrasında koklear implantasyon öncesi ve sonrası lokalizasyon becerilerinin karşılaştırılmasıyla elde edilen sonuçlar dikkat çekici olup, bir kulakta normal işitme ve bir kulakta koklear implant olan durumda ses lokalizasyon becerilerinin daha iyi olduğu gözlemlenmiştir (Susan Arndt ve ark., 2011). Bu sonuçlar koklear implantasyonun uzamsal işitme üzerindeki olumlu etkisine işaret etmektedir.

TTİK'li hastalarda koklear implantasyonun ses lokalizasyonu ve konuşmayı anlama becerisi üzerindeki faydalarına ilişkin Arndt ve arkadaşlarının öncü bulgularının sonraki çalışmalarda tekrarlandığını belirtmekte de fayda vardır. Takip eden yıllarda yapılan çalışmalardan elde edilen bu tekrarlı ve benzer bulgular, farklı hasta grupları ve ortamlarda gözlemlenen iyileşmelerin tutarlılığına işaret etmektedir (Daher ve ark., 2023; Dillon ve ark., 2022; Oh ve ark., 2022; Thompson ve ark., 2022).

Sonuç olarak yapılan çalışmalar, TTİK'li bireylerde koklear implantasyonun daha iyi lokalizasyon becerileri açısından avantajlarına ilişkin ikna edici kanıtlar sağlamaktadır.

3. Tinnitus Supresyonu

Koklear implantasyon yalnızca işitme kaybına bir çözüm olarak değil, aynı zamanda ileri-çok ileri derecede işitme kaybı olan bireylerde tinnitus için de potansiyel bir çare olarak ortaya çıkmıştır. Kalıcı ve sıklıkla rahatsız edici bir fantom işitsel algı olan tinnitus, tüm işitsel yol boyunca patolojik değişikliklerden kaynaklanabilmektedir. Tinnitus çoğu durumda, ani işitme kaybı, gürültü travması, presbiakuzi veya ototoksik ilaç kullanımı gibi koklear başlangıçlı lezyonların bir sonucu olarak gelişmektedir. Bu lezyonlar merkezi işitsel yollarda anormal nöronal aktiviteye neden olabilmekte ve bu kişiler tarafından daha sonra tinnitus olarak algılanabilmektedir. Bunların yanı sıra, işitme sinirindeki anormal değişiklikler de (örneğin mikrovasküler kompresyon veya vestibüler schwannoma) tinnitus algısına yol açabilmektedir. Ancak işitme kaybı ile tinnitus arasındaki ilişki kolay anlaşılır değildir (Langguth ve ark., 2013).

Tinnitusun koklear lezyonlara bağlı gelişen işitme kaybı sonucu nöronal aktivitelerde meydana gelen değişikliklerden kaynaklandığı hipotezinden yola çıkarak, koklear implantasyonu takiben gerçekleşen tinnitus supresyonunun

arkasında yer aldığı varsayılan mekanizmalardan biri koklear implant ile beyne tekrar duyuşal girdinin saęlanmasıdır. Ancak koklear implantasyonun hastaların çoęunda tinnitus algısını neden azalttığı hala tam olarak net deęildir. Yapılan çalışmalarda koklear implantın saęladığı elektriksel uyarımın işitsel yolların yeniden düzenlenmesine etki ettiği öne sürülmüş olup; bundan dolayı sese karşı hiperaktif veya aşırı duyarlı olan herhangi bir nöronun, koklear implant tarafından iletilen sesin tutarlılığı sayesinde daha normal bir ateşleme hızına sahip olabileceęi belirtilmiştir. Genel olarak literatürdeki fikir birliği, koklear implantların afferent uyarımı artırarak çoęu durumda tinnitus algısından sorumlu nedenleri hafiflettięi yönündedir (Holder ve ark., 2017; Langguth ve ark., 2013).

Van de Heyning ve arkadaşları tarafından yürütölen bir çalışmada, çok ileri derecede işitme kaybı olan ve tıbbi ve psikolojik tedavilere yanıt vermeyen tinnitus ile karakterize edilen 21 yetişkin hastada koklear implantasyonun tinnitus supresyonu saęlama potansiyeli araştırılmıştır. Çalışmanın sonunda koklear implantasyon uygulanan katılımcıların %95'inde tinnitus şiddetinde önemli bir azalma kaydedildięi ifade edilmiştir (Van de Heyning ve ark., 2008). Elde edilen bu bulgular, koklear implantların yalnızca işitsel işlevin tekrar saęlanmasında deęil aynı zamanda tinnitus probleminin hafifletilmesinde de potansiyel etkililięinin altını çizmektedir.

4. Yaşam Kalitesinin İyileşmesi

TTİK'nin yaşam kalitesi üzerindeki etkisinin deęerlendirilmesi, işitsel sonuçların ötesinde çok çeşitli faktörlerin dikkate alınmasını gerektirmektedir. Hastaların günlük deneyimleri, iletişim yetenekleri ve genel refahı yaşam kalitesi deęerlendirmesinin ayrılmaz bileşenleridir. Bu boyutları doęru bir şekilde yakalamak ve deęerlendirebilmek için araştırmacılar sıklıkla Konuşma, Uzaysal Algı ve İşitme Kalitesi Ölçeęi (KUIK) gibi standartlaştırılmış ölçeklere başvurmaktalardır.

Çalışmalardan elde edilen bulgular, TTİK'si olan hastalarda koklear implantasyon uygulamasının KUIK ve ilgili anketlerle ölçüldüğü üzere hastaların yaşam kalitesinde önemli iyileşmelerle sonuçlanabileceęini göstermektedir. Bu konu çeşitli çalışmalarda ele alınmış olup, bu çalışmalardan elde edilen bulgular koklear implantasyonun işitsel iyileştirmelerin ötesindeki kapsamlı faydalarına ışık tutmuştur (Daher ve ark., 2023; Härkönen ve ark., 2015).

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kaybı Olan Çocuklarda Koklear İmplantasyon

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kayıplı Çocuklara Koklear İmplantasyon Neden Uygulanmalı?

Koklear implantasyon, TTİK'li çocuklar için işitsel becerilerde, eğitim başarılarında ve davranışsal sonuçlarda potansiyel iyileştirmeler sunan umut verici bir müdahale olarak gelişmiştir. 1980'lerde ve 1990'larda yürütülen çalışmalar, TTİK'li çocuklar ile normal işiten akranları arasında önemli eğitim ve davranış farklılıkları olduğunu ortaya çıkarmıştır. Tek taraflı ileri - çok ileri derecede işitme kaybı veya herhangi bir tek taraflı işitme kaybı olan bir çocuğun kontralateral kulakta normal işitmeye sahip olması nedeniyle normal konuşma gelişimi göstermesi olasılığı yüksektir. Bu durum göz önünde bulundurulduğunda, tek taraflı işitme kaybının kulağa spesifik testler yapılmadan, yani iki kulak ayrı ayrı değerlendirilmeden, yaşamın erken dönemlerinde tespit edilmesi zor olabilmektedir. Ancak bu çocuklar işlevsel bir kulağa sahip olmalarına rağmen işitsel beceri testlerinde daha kötü performans gösterme riskiyle karşı karşıya olabilmektedirler.

TTİK'li çocuklarda koklear implant uygulaması binaural işitmenin faydalarının yeniden sağlanması ve dolayısıyla sesin lokalizasyonu ve gürültüde konuşmayı anlamının iyileştirilmesi açısından bir fırsat sunmaktadır.

İmplantasyon yaşı, işitme kaybının gelişmekte olan işitsel sistem üzerindeki etkilerini azaltmak ve erken gelişim dönemindeki plastisiteyi yakalamak için çok önemlidir. Ayrıca bilateral işitme kaybında olduğu gibi, erken implantasyonun potansiyel olarak bilişsel ve davranışsal zorlukları azalttığı belirtilmektedir (Arndt ve ark., 2015; Park ve ark., 2022). Son olarak, yapılan çalışmalarda koklear implantasyon uygulanan TTİK'li çocuklarda implantasyon sonrasında cross-modal kortikal reorganizasyonun tersine döndüğünü gösteren yeni nörofizyolojik veriler de mevcuttur (Sharma ve ark., 2016).

Toparlamak gerekirse, koklear implantasyon TTİK'li çocukların akademik ve davranışsal sonuçlarını iyileştirmek açısından umut verici bir yol sunmaktadır. Bilateral işitmenin faydalarını yeniden sağlayan koklear implantlar gürültüde konuşmayı anlama, ses lokalizasyonu ve azalan yaşam kalitesi gibi sorunlara çözüm olma potansiyeli taşımaktadır. Ancak erken müdahale çok önemli olup; yüksek riskli çocukların tespit edilmesinin ve zamanında destek sağlanmasının önemi yapılan çalışmalarda sıklıkla vurgulanmaktadır.

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kayıplı Hangi Çocuklara Koklear İmplantasyon Uygulanmalı?

TTİK'li çocukların koklear implantasyona adaylığının değerlendirilmesi karmaşık bir değerlendirme sürecini içermekte olup, özellikle sekizinci sinirin anatomisi kritik önem taşımaktadır. İleri-çok ileri derecede tek taraflı işitme kaybı olan çocuklarda sekizinci sinirin ileri derecede hipoplazisi veya aplazisi koklear implantasyon için bir kontraendikasyon olup, bu durumun hastalar arasında görülme sıklığının %46'ya varan oranlara kadar ulaşabileceği düşünülmektedir (Arndt ve ark., 2015). Bu durum koklear sinirin bütünlüğünü değerlendirmek amacıyla ameliyat öncesi yüksek çözünürlüklü bir MRI incelemesinin önemine işaret etmektedir. Koklear sinir yetersizliği bağlı TTİK'li çocuklarda, sensörinöral işitme kaybı veya tek taraflı işitsel nöropati spektrum bozukluğu ile uyumlu işitsel beyin sapı yanıtı (ABR) bulguları görülebilmektedir. Konjenital/erken başlangıçlı tek taraflı çok ileri derecede işitme kayıpları için en yaygın etiyolojinin koklear sinir yetersizliği veya hipoplazisi gibi görünmesi nedeniyle bu vakalarda dikkatli olunması gerekir. Koklear sinir fonksiyonu koklear implantasyon sonrası iyi sonuçlar elde edilebilmesi için önemli bir prognostik faktördür. Koklear sinir yetersizliği olan bir kulağa sunulan elektriksel sinyal büyük oranda bozulacağından ve daha üst santral işitsel yollara iletemeyeceğinden koklear implantasyon bu durumlarda kontraendikedir (Park ve ark., 2022). Bu gibi durumlarda implantasyon sonrası cihazın kullanılmama olasılığının yüksek olacağı ve geleneksel amplifikasyon uygulaması durumunda görülebildiği gibi implantasyonun konuşma algısı üzerinde olumsuz etkisi olabileceği düşünülmektedir (Park ve ark., 2022).

Optimum sonuçlar için adaylık değerlendirmesi sırasında koklear anatomisinin implantasyona uygun olması önem taşımakla birlikte, özellikle yeterli elektrot dizisi yerleşimine dikkat edilmesi gerektiği ifade edilmektedir. Dar kemikli koklear sinir kanalının varlığı BT'de belirleyici olabilse de, özellikle değerlendirme sırasında söz konusu kulakta herhangi bir işitsel eşik saptanmadıysa, MR'nin koklear implant adaylığını değerlendirmek için en iyi yöntem olduğu belirtilmektedir. Ayrıca görüntüleme (BT ve MR) karşı kulağın durumuna ilişkin tespit yapılmasına da olanak sağlamaktadır. Başlangıçta tek taraflı sorunlar olarak ortaya çıkabilen bilateral iç kulak malformasyonlarının tespit edilmesinde ve izlenmesinde de görüntüleme önemli bir rol oynamaktadır. Geniş vestibüler kanal sendromu ve konjenital sitomegalovirüs gibi durumlar karşı kulağı etkileyecek şekilde progresyon gösterebilmektedir. Geniş vestibüler kanal sendromu olan çocuklarda iç kulak malformasyonlarının bilateral olarak iki kat daha sık görüldüğü ve bu nedenle çocukluk döneminde koklear implant adaylığına progresyon

gösterme riskinin yüksek olduğu ifade edilmektedir (Arndt ve ark., 2015; Park ve ark., 2022).

TTİK'li çocuklarda koklear implantasyon için en uygun zamanlamanın belirlenmesi çok yönlü bir zorluktur. Pediatrik koklear implant popülasyonunda sonuçları etkileyen en önemli faktörlerden birinin daha erken implantasyon yaşı olduğu belirtilmektedir (Ching ve ark., 2017). TTİK için mevcut FDA endikasyonları, adayların maksimum 10 yıl ileri - çok ileri derecede işitme kaybı süresine ve minimum 5 yaşında olma özelliklerine sahip olmaları gerektiğini belirtmektedir (Park ve ark., 2022). Bu yönergelerin potansiyel adayların değerlendirilmesi için bir başlangıç noktası görevi görebileceği düşünülmektedir. Ayrıca TTİK'li çocuklarda implantasyon yaşının koklear implantasyon sonuçları üzerindeki etkisiyle ilgili yapılan bir çalışmada elde edilen bulgular en iyi performans gösterenlerin 4 yaşından önce implante edilenler olduğunu ortaya koymuştur. Ek olarak, daha kısa süreli işitme kaybı yaşayan çocuklarda daha iyi sonuçlara doğru bir eğilim olduğunun gözlemlendiği belirtilmiştir. Bu bilgiler erken müdahalenin potansiyel faydalarını ve önemini vurgulamaktadır (Arndt ve ark., 2015; Park ve ark., 2022; Sharma ve ark., 2020).

Ayrıca beynin TTİK'ye tepkisinin önemli bir reorganizasyona yol açabileceği ve bunun potansiyel olarak koklear implantasyondan sonra binaural santral entegrasyonu olumsuz etkileyebileceği belirtilmektedir. Bu konuda yapılan araştırmalar, işitme kaybının başlangıcından itibaren 2 yıl içinde implantasyon gerçekleşmezse, binaural santral entegrasyonda bozulmaların meydana gelme riskinin arttığını öne sürmüştür. Bu nedenle, bu tür bir reorganizasyonun etkilerini azaltmak için zamanında müdahale çok önemlidir (Gordon, Wong, & Papsin, 2013; Kral, Dorman, & Wilson, 2019). Yaşı, işitme kaybı süresini, nöroplastisite dinamiklerini ve her çocuğun kendine özgü koşullarını dikkate alan bireyselleştirilmiş değerlendirmelerin bilinçli kararlar verilmesi açısından önemli olduğu unutulmamalıdır.

Tek Taraflı İleri - Çok İleri Derecede İşitme Kaybı Olan Çocuklarda Koklear İmplantasyon Sonuçları

12 çalışma ve 119 TTİK'li çocuğun dahil edildiği bir sistematik derlemede, koklear implantasyon sonrasında çocukların %79,6'sının gürültüde konuşma algısında iyileşme yaşadığını gösteren sonuçlar ortaya çıkmış; bunun da zorlu akustik ortamlarda koklear implantların potansiyel faydasını ortaya koyduğu belirtilmiştir. Ek olarak, çocukların %81'inin sessiz ortamlarda gelişmiş konuşma algısı sergilediği de ifade edilmiştir.

Seslerin lokalizasyonunun da, TTİK'li bireyler için oldukça önemli bir beceri olduğu bilinmektedir. İncelenen altı çalışmada koklear implantasyonun ses lokalizasyon becerilerini önemli ölçüde iyileştirdiği tutarlı bir şekilde gösterilmiştir. Bu bulgu, koklear implantasyonun TTİK'li çocuklarda uzamsal işitmeyi iyileştirme ve genel işitsel deneyimleri geliştirme potansiyelinin altını çizmektedir.

Koklear implantasyon sonuçlarının önemli bir yönü de cihaz kullanım alışkanlıklarıdır. Sistemik derlemede TTİK'li çocukların %74,3'ünün koklear implantlarını düzenli olarak kullandığı ifade edilmiştir. Cihazını düzenli kullanmayan kişilerde ise implantasyon yaşının önemli ölçüde daha yüksek olduğuna ve işitme kaybı sürelerinin daha uzun olduğuna dikkat çekilmiştir. Bu gözlem, erken müdahalenin tutarlı cihaz kullanımını sürdürme üzerindeki etkisine de işaret etmektedir (L. Benchetrit ve ark., 2021).

Son olarak, koklear implantasyon sonrası sonuçlarda görülebilen iyileşme eksikliğinin sıklıkla konjenital TTİK ile ilişkili olduğu, ek olarak 4 yaşın üzerinde implant uygulanan hastalarda olumlu sonuçların ortaya çıkma eğiliminin daha zayıf olduğu belirtilmektedir. Bunların tersine, sonradan edinilen TTİK ve daha kısa işitme kaybı sürelerinin de daha iyi yaşam kalitesiyle ilişkili olduğu ifade edilmektedir (L. Benchetrit ve ark., 2021; Gordon ve ark., 2023). 1,5 – 15 yaş arası TTİK'li çocukları kapsayan bir çalışmada koklear implantasyondan anlamlı fayda görmeyen tek hastanın konjenital tek taraflı çok ileri derecede işitme kayıplı olduğu ve 9 yaşında implante edildiği ifade edilmiştir (Zeitler ve ark., 2019). Sonuç olarak, bu bulgular koklear implantasyon ile erken müdahalenin ve zamanında karar vermenin önemini vurgulamaktadır.

Genel olarak; tek taraflı sensörinöral işitme kayıplı çocuklarda, oftalmolojik değerlendirme yapılmasının yanı sıra CMV testi de dahil olmak üzere altta yatan etiyolojinin araştırılması gerekmektedir. Koklear implant düşünüüyorsa sürecin erken bir aşamasında MRI incelemesinin önemli olduğu unutulmamalıdır. TTİK'li çocuklara müdahalede amplifikasyon stratejileri erken dönemde uygulanmalıdır. Bu uygulama işitsel deneyimleri optimize etmek için uygun işitme cihazlarının ve diğer yardımcı cihazların sağlanmasını da kapsamaktadır. Erken müdahale programları çocukların iletişim ve işitsel gelişimini desteklemede çok önemli bir rol oynamaktadır. Seçilen tedavi stratejisi ne olursa olsun, TTİK'li çocukların yakın ve sürekli takip edilmesi gerektiği unutulmamalıdır. Bu durum karşı kulaktaki işitmede herhangi bir bozulma olup olmadığının izlenmesi ve gerektiğinde zamanında müdahalenin sağlanması açısından da oldukça önemlidir (Deep ve ark., 2021; Patro ve ark., 2023).

Sonuç

TTİK'li çocuklar ve yetişkinler koklear implantlardan büyük ölçüde faydalanabilmektedir. Bu hastalarda koklear implantasyon uygulaması; gürültüde daha iyi işitme, daha iyi ses lokalizasyonu, tinnitus supresyonu ve yaşam kalitesinde iyileşme sağlayabilmektedir. Özellikle çocuklarda başarılı sonuçlar alınmasına engel olmayacak maksimum işitme kaybı süresini anlamak için daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır. Bu zamansal eşğin belirlenmesi, zamanında müdahaleye rehberlik etmek ve faydaları en üst düzeye çıkarmak açısından çok önemlidir. Hangi TTİK'li hastaların koklear implantasyon sonrası daha büyük zorluklarla karşılaşabileceğini güvenilir bir şekilde gösterebilecek öngörücü risk faktörlerini (etiyojik hususlar, implantasyon yaşı ve işitme kaybı süresi gibi) tanımlamak için hala daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır.

Kaynakça

- Academy Task Force on Guidelines for Cochlear Implants. (2019). Clinical Practice Guidelines: Cochlear Implants, American Academy of Audiology.
- American Academy of Audiology (2020). Clinical guidance document: Assessment of hearing in infants and young children.
- American Academy of Audiology (2020). Clinical guidance document: Assessment of hearing in infants and young children.
- American Academy of Audiology, Pediatric Amplification (2013). Updated Clinical Practice Guidelines for Unilateral Hearing Loss; American Academy of Audiology
- American Speech-Language-Hearing Association. (2021). Unilateral Hearing Loss. (Available online: <https://www.asha.org/public/hearing/unilateral-hearing-loss>)
- Arndt, S., Aschendorff, A., Laszig, R., Beck, R., Schild, C., Kroeger, S., Ihorst, G., & Wesarg, T. (2011). Comparison of Pseudobinaural Hearing to Real Binaural Hearing Rehabilitation After Cochlear Implantation in Patients With Unilateral Deafness and Tinnitus. *Otology & Neurotology*, 32(1), 39-47. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3181fcf271>
- Arndt, S., Aschendorff, A., Laszig, R., Beck, R., Schild, C., Kroeger, S., Ihorst, G., & Wesarg, T. (2011). Comparison of pseudobinaural hearing to real binaural hearing rehabilitation after cochlear implantation in patients with unilateral deafness and tinnitus. *Otol Neurotol*, 32(1), 39-47. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3181fcf271>
- Arndt, S., Prose, S., Laszig, R., Wesarg, T., Aschendorff, A., & Hassepass, E. (2015). Cochlear Implantation in Children with Single-Sided Deafness: Does Aetiology and Duration of Deafness Matter? *Audiology and Neurotology*, 20(Suppl. 1), 21-30. <https://doi.org/10.1159/000380744>
- Baguley, D., McFerran, D., & Hall, D. (2013). Tinnitus. *The Lancet*, 382(9904), 1600-1607. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(13\)60142-7](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(13)60142-7)
- Baguley, D. M., Bird, J., Humphriss, R. L., & Prevost, A. T. (2006). The evidence base for the application of contralateral bone anchored hearing aids in acquired unilateral sensorineural hearing loss in adults. *Clin Otolaryngol*, 31(1), 6-14. <https://doi.org/10.1111/j.1749-4486.2006.01137.x>
- Benchetrit, L., Ronner, E. A., Anne, S., & Cohen, M. S. (2021). Cochlear Implantation in Children With Single-Sided Deafness. *JAMA Otolaryngology-Head & Neck Surgery*, 147(1). <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2020.3852>
- Benchetrit, L., Ronner, E. A., Anne, S., & Cohen, M. S. (2021). Cochlear Implantation in Children With Single-Sided Deafness: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 147(1), 58-69. <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2020.3852>

- Bess, F. H., Dodd-Murphy, J., & Parker, R. A. (1998). Children with minimal sensorineural hearing loss: prevalence, educational performance, and functional status. *Ear Hear*, *19*(5), 339-354. <https://doi.org/10.1097/00003446-199810000-00001>
- Boisvert, I., McMahon, C. M., & Dowell, R. C. (2012). Long-term monaural auditory deprivation and bilateral cochlear implants. *Neuroreport*, *23*(3), 195-199. <https://doi.org/10.1097/WNR.0b013e32834fab4b>
- Brown, K. D., Dillon, M. T., & Park, L. R. (2021). Benefits of Cochlear Implantation in Childhood Unilateral Hearing Loss (CUHLTrial). *The Laryngoscope*, *132*(S6). <https://doi.org/10.1002/lary.29853>
- Cabral Junior, F., Pinna, M., Alves, R., Malerbi, A., & Bento, R. (2015). Cochlear Implantation and Single-sided Deafness: A Systematic Review of the Literature. *International Archives of Otorhinolaryngology*, *20*(01), 069-075. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1559586>
- Calmels, M.-N., Gallois, Y., Marx, M., Deguine, O., Taoui, S., Arnaud, E., Strelnikov, K., & Barone, P. (2022). Functional Reorganization of the Central Auditory System in Children with Single-Sided Deafness: A Protocol Using fNIRS. *Brain Sciences*, *12*(4). <https://doi.org/10.3390/brainsci12040423>
- Carlson, M. L., Sladen, D. P., Haynes, D. S., Driscoll, C. L., DeJong, M. D., Erickson, H. C., Sunderhaus, L. W., Hedley-Williams, A., Rosenzweig, E. A., Davis, T. J., & Gifford, R. H. (2015). Evidence for the expansion of pediatric cochlear implant candidacy. *Otol Neurotol*, *36*(1), 43-50. <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000607>
- Chapman, D. A., Stampfel, C. C., Bodurtha, J. N., Dodson, K. M., Pandya, A., Lynch, K. B., & Kirby, R. S. (2011). Impact of Co-Occurring Birth Defects on the Timing of Newborn Hearing Screening and Diagnosis. *American Journal of Audiology*, *20*(2), 132-139. [https://doi.org/10.1044/1059-0889\(2011/10-0049\)](https://doi.org/10.1044/1059-0889(2011/10-0049))
- Cheng, T. C., & Wareing, M. J. (2012). Three-year ear, nose, and throat cross-sectional analysis of audiometric protocols for magnetic resonance imaging screening of acoustic tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg*, *146*(3), 438-447. <https://doi.org/10.1177/0194599811427384>
- Ching, T. Y. C., Dillon, H., Button, L., Seeto, M., Van Buynder, P., Marnane, V., Cupples, L., & Leigh, G. (2017). Age at Intervention for Permanent Hearing Loss and 5-Year Language Outcomes. *Pediatrics*, *140*(3). <https://doi.org/10.1542/peds.2016-4274>
- Cohen, S. M., & Svirsky, M. A. (2018). Duration of unilateral auditory deprivation is associated with reduced speech perception after cochlear implantation: A single-sided deafness study.

- Cochlear Implants International*, 20(2), 51-56. <https://doi.org/10.1080/14670100.2018.1550469>
- Daher, G. S., Kocharyan, A., Dillon, M. T., & Carlson, M. L. (2023). Cochlear Implantation Outcomes in Adults With Single-Sided Deafness: A Systematic Review and Meta-analysis. *Otology & Neurotology*, 44(4), 297-309. <https://doi.org/10.1097/mao.0000000000003833>
- Deep, N. L., Gordon, S. A., Shapiro, W. H., Waltzman, S. B., Roland, J. T., Jr., & Friedmann, D. R. (2021). Cochlear Implantation in Children with Single-Sided Deafness. *Laryngoscope*, 131(1), E271-E277. <https://doi.org/10.1002/lary.28561>
- Dhanasingh A., DeSaSouza S. (2022). Evolution of cochlear implant technology over the last 35 years. In: DeSaSouza S (ed) Cochlear implants. Springer, Singapore, pp19–34. https://doi.org/10.1007/978-981-19-0452-3_3
- Dillon, H. (2012). *Hearing aids* (2nd ed.). Thieme Computer Bookshops distributor.
- Dillon, M. T., Buss, E., Anderson, M. L., King, E. R., Deres, E. J., Buchman, C. A., Brown, K. D., & Pillsbury, H. C. (2017). Cochlear Implantation in Cases of Unilateral Hearing Loss: Initial Localization Abilities. *Ear Hear*, 38(5), 611-619. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000430>
- Dillon, M. T., Rooth, M. A., Canfarotta, M. W., Richter, M. E., Thompson, N. J., & Brown, K. D. (2022). Sound Source Localization by Cochlear Implant Recipients with Normal Hearing in the Contralateral Ear: Effects of Spectral Content and Duration of Listening Experience. *Audiol Neurotol*, 27(6), 437-448. <https://doi.org/10.1159/000523969>
- Eiserman, W. D., Hartel, D. M., Shisler, L., Buhrmann, J., White, K. R., & Foust, T. (2008). Using otoacoustic emissions to screen for hearing loss in early childhood care settings. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 72(4), 475-482. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2007.12.006>
- Fitzpatrick, E. M., Durieux-Smith, A., & Whittingham, J. (2010). Clinical practice for children with mild bilateral and unilateral hearing loss. *Ear Hear*, 31(3), 392-400. <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e3181cdb2b9>
- Fitzpatrick, E. M., Nassrallah, F., Gaboury, I., Whittingham, J., Vos, B., Coyle, D., Durieux-Smith, A., Pigeon, M., & Olds, J. (2023). Trajectory of hearing loss in children with unilateral hearing loss. *Frontiers in Pediatrics*, 11. <https://doi.org/10.3389/fped.2023.1149477>
- Friedmann, D. R., Ahmed, O. H., McMenomey, S. O., Shapiro, W. H., Waltzman, S. B., & Roland, J. T., Jr. (2016). Single-sided Deafness Cochlear Implantation: Candidacy, Evaluation, and Outcomes in Children and Adults. *Otol Neurotol*, 37(2), e154-160. <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000951>

- Galvin, J. J., 3rd, Fu, Q. J., Wilkinson, E. P., Mills, D., Hagan, S. C., Lupo, J. E., Padilla, M., & Shannon, R. V. (2019). Benefits of Cochlear Implantation for Single-Sided Deafness: Data From the House Clinic-University of Southern California-University of California, Los Angeles Clinical Trial. *Ear Hear*, *40*(4), 766-781. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000671>
- Galvin, J. J., Fu, Q.-J., Wilkinson, E. P., Mills, D., Hagan, S. C., Lupo, J. E., Padilla, M., & Shannon, R. V. (2019). Benefits of Cochlear Implantation for Single-Sided Deafness: Data From the House Clinic-University of Southern California-University of California, Los Angeles Clinical Trial. *Ear & Hearing*, *40*(4), 766-781. <https://doi.org/10.1097/aud.0000000000000671>
- Ghogomu, N., Umansky, A., & Lieu, J. E. (2014). Epidemiology of unilateral sensorineural hearing loss with universal newborn hearing screening. *Laryngoscope*, *124*(1), 295-300. <https://doi.org/10.1002/lary.24059>
- Gimsing, S. (2009). Vestibular schwannoma: when to look for it? *The Journal of Laryngology & Otology*, *124*(3), 258-264. <https://doi.org/10.1017/s0022215109991423>
- Gordon, K., Henkin, Y., & Kral, A. (2015). Asymmetric Hearing During Development: The Aural Preference Syndrome and Treatment Options. *Pediatrics*, *136*(1), 141-153. <https://doi.org/10.1542/peds.2014-3520>
- Gordon, K. A., Alemu, R., Papsin, B. C., Negandhi, J., & Cushing, S. L. (2023). Effects of Age at Implantation on Outcomes of Cochlear Implantation in Children with Short Durations of Single-Sided Deafness. *Otol Neurotol*, *44*(3), 233-240. <https://doi.org/10.1097/MAO.00000000000003811>
- Gordon, K. A., Wong, D. D. E., & Papsin, B. C. (2013). Bilateral input protects the cortex from unilaterally-driven reorganization in children who are deaf. *Brain*, *136*(5), 1609-1625. <https://doi.org/10.1093/brain/awt052>
- Griffin, A. M., Poissant, S. E., & Freyman, R. L. (2019). Speech-in-Noise and Quality-of-Life Measures in School-Aged Children With Normal Hearing and With Unilateral Hearing Loss. *Ear Hear*, *40*(4), 887-904. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000667>
- Haffey, T., Fowler, N., & Anne, S. (2013). Evaluation of unilateral sensorineural hearing loss in the pediatric patient. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, *77*(6), 955-958. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2013.03.015>
- Härkönen, K., Kivekäs, I., Rautiainen, M., Kotti, V., Sivonen, V., & Vasama, J.-P. (2015). Single-Sided Deafness: The Effect of Cochlear Implantation on Quality of Life, Quality of Hearing, and Working Performance. *Orl*, *77*(6), 339-345. <https://doi.org/10.1159/000439176>

- Hempel, J. M., Simon, F., & Müller, J. M. (2018). Extended Applications for Cochlear Implantation. In *Advances in Hearing Rehabilitation* (pp. 74-80). <https://doi.org/10.1159/000485546>
- Hentschel, M., Scholte, M., Steens, S., Kunst, H., & Rovers, M. (2017). The diagnostic accuracy of non-imaging screening protocols for vestibular schwannoma in patients with asymmetrical hearing loss and/or unilateral audiovestibular dysfunction: a diagnostic review and meta-analysis. *Clinical Otolaryngology*, *42*(4), 815-823. <https://doi.org/10.1111/coa.12788>
- Hirschfelder, A., Gräbel, S., & Olze, H. (2008). The impact of cochlear implantation on quality of life: The role of audiologic performance and variables. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, *138*(3), 357-362. <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2007.10.019>
- Holden, L. K., Finley, C. C., Firszt, J. B., Holden, T. A., Brenner, C., Potts, L. G., Gotter, B. D., Vanderhoof, S. S., Mispagel, K., Heydebrand, G., & Skinner, M. W. (2013). Factors affecting open-set word recognition in adults with cochlear implants. *Ear Hear*, *34*(3), 342-360. <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e3182741aa7>
- Holder, J. T., O'Connell, B., Hedley-Williams, A., & Wanna, G. (2017). Cochlear implantation for single-sided deafness and tinnitus suppression. *Am J Otolaryngol*, *38*(2), 226-229. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2017.01.020>
- Hornsby, B. W. Y., Werfel, K., Camarata, S., & Bess, F. H. (2014). Subjective Fatigue in Children With Hearing Loss: Some Preliminary Findings. *American Journal of Audiology*, *23*(1), 129-134. [https://doi.org/10.1044/1059-0889\(2013/13-0017\)](https://doi.org/10.1044/1059-0889(2013/13-0017))
- Karoui, C., Strelnikov, K., Payoux, P., Salabert, A.-S., James, C. J., Deguine, O., Barone, P., & Marx, M. (2023). Auditory cortical plasticity after cochlear implantation in asymmetric hearing loss is related to spatial hearing: a PET H215O study. *Cerebral Cortex*, *33*(5), 2229-2244. <https://doi.org/10.1093/cercor/bhac204>
- Kim, S. H., Kim, A. R., Choi, H. S., Kim, M. Y., Chun, E. H., Oh, S. H., & Choi, B. Y. (2015). Molecular Etiology of Hereditary Single-Side Deafness: Its Association With Pigmentary Disorders and Waardenburg Syndrome. *Medicine (Baltimore)*, *94*(43), e1817. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000001817>
- Kral, A., Dorman, M. F., & Wilson, B. S. (2019). Neuronal Development of Hearing and Language: Cochlear Implants and Critical Periods. *Annu Rev Neurosci*, *42*, 47-65. <https://doi.org/10.1146/annurev-neuro-080317-061513>
- Kral, A., & Eggermont, J. J. (2007). What's to lose and what's to learn: Development under auditory deprivation, cochlear implants and limits of cortical plasticity. *Brain Research Reviews*, *56*(1), 259-269. <https://doi.org/10.1016/j.brainresrev.2007.07.021>

- Kral, A., Hubka, P., Heid, S., & Tillein, J. (2013). Single-sided deafness leads to unilateral aural preference within an early sensitive period. *Brain*, *136*(1), 180-193. <https://doi.org/10.1093/brain/aws305>
- Kral, A., & Sharma, A. (2012). Developmental neuroplasticity after cochlear implantation. *Trends in Neurosciences*, *35*(2), 111-122. <https://doi.org/10.1016/j.tins.2011.09.004>
- Langguth, B., Kreuzer, P. M., Kleinjung, T., & De Ridder, D. (2013). Tinnitus: causes and clinical management. *Lancet Neurol*, *12*(9), 920-930. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(13\)70160-1](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(13)70160-1)
- Lau, R., & Small, S. A. (2021). Effective Masking Levels for Bone Conduction Auditory Brainstem Response Stimuli in Infants and Adults with Normal Hearing. *Ear Hear*, *42*(2), 443-455. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000000947>
- Leibold, L. J., & Buss, E. (2019). Masked Speech Recognition in School-Age Children. *Front Psychol*, *10*, 1981. <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2019.01981>
- Lieu, J. E. (2013). Unilateral hearing loss in children: speech-language and school performance. *B-ENT, Suppl 21*, 107-115. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24383229>
- Lieu, J. E. C. (2018). Permanent Unilateral Hearing Loss (UHL) and Childhood Development. *Current Otorhinolaryngology Reports*, *6*(1), 74-81. <https://doi.org/10.1007/s40136-018-0185-5>
- Lieu, J. E. C., Tye-Murray, N., Karzon, R. K., & Piccirillo, J. F. (2010). Unilateral Hearing Loss Is Associated With Worse Speech-Language Scores in Children. *Pediatrics*, *125*(6), e1348-e1355. <https://doi.org/10.1542/peds.2009-2448>
- Liu, C. C., Livingstone, D., & Yunker, W. K. (2017). The role of bone conduction hearing aids in congenital unilateral hearing loss: A systematic review. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, *94*, 45-51. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.01.003>
- Liu, J. F., Dai, J. S., & Wang, N. Y. (2017). [Advances in effect of unilateral auditory deprivation on sound localization]. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi*, *52*(2), 136-142. <https://doi.org/10.3760/cma.j.issn.1673-0860.2017.02.018>
- Marx, M., Mosnier, I., Venail, F., Mondain, M., Uziel, A., Bakhos, D., Lescanne, E., N'Guyen, Y., Bernardeschi, D., Sterkers, O., Deguine, O., Lepage, B., Godey, B., Schmerber, S., Bonne, N.-X., Vincent, C., & Fraysse, B. (2021). Cochlear Implantation and Other Treatments in Single-Sided Deafness and Asymmetric Hearing Loss: Results of a National Multicenter Study Including a Randomized Controlled Trial. *Audiology and Neurotology*, *26*(6), 414-424. <https://doi.org/10.1159/000514085>

- Marx, M., Mosnier, I., Venail, F., Mondain, M., Uziel, A., Bakhos, D., Lescanne, E., N'Guyen, Y., Bernardeschi, D., Sterkers, O., Deguine, O., Lepage, B., Godey, B., Schmerber, S., Bonne, N. X., Vincent, C., & Fraysse, B. (2021). Cochlear Implantation and Other Treatments in Single-Sided Deafness and Asymmetric Hearing Loss: Results of a National Multi-center Study Including a Randomized Controlled Trial. *Audiol Neurootol*, 26(6), 414-424. <https://doi.org/10.1159/000514085>
- Marx, M., Mosnier, I., Vincent, C., Bonne, N. X., Bakhos, D., Lescanne, E., Flament, J., Bernardeschi, D., Sterkers, O., Fraysse, B., Lepage, B., Godey, B., Schmerber, S., Uziel, A., Mondain, M., Venail, F., & Deguine, O. (2021). Treatment choice in single-sided deafness and asymmetric hearing loss. A prospective, multicentre cohort study on 155 patients. *Clinical Otolaryngology*, 46(4), 736-743. <https://doi.org/10.1111/coa.13672>
- MED-EL Medical Electronics. FDA Approves MED-EL USA's Cochlear Implants for Single-Sided Deafness and Asymmetric Hearing Loss. 2019, 22. Available online: <https://www.businesswire.com/news/home/20190722005153/en/FDA-ApprovesMED-EL-USA%E2%80%99s-Cochlear-Implants-for-Single-Sided-Deafness-and-Asymmetric-Hearing-Loss> (accessed on 22 July 2019).
- Morton, C. C., & Nance, W. E. (2006). Newborn hearing screening--a silent revolution. *N Engl J Med*, 354(20), 2151-2164. <https://doi.org/10.1056/NEJMra050700>
- Muigg, F., Bliem, H. R., Kühn, H., Seebacher, J., Holzner, B., & Weichbold, V. W. (2019). Cochlear implantation in adults with single-sided deafness: generic and disease-specific long-term quality of life. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 277(3), 695-704. <https://doi.org/10.1007/s00405-019-05737-6>
- Nassiri, A. M., Wallerius, K. P., Saoji, A. A., Neff, B. A., Driscoll, C. L. W., & Carlson, M. L. (2022). Impact of Duration of Deafness on Speech Perception in Single-Sided Deafness Cochlear Implantation in Adults. *Otol Neurotol*, 43(1), e45-e49. <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000003357>
- Noble, W., & Gatehouse, S. (2009). Interaural asymmetry of hearing loss, Speech, Spatial and Qualities of Hearing Scale (SSQ) disabilities, and handicap. *International Journal of Audiology*, 43(2), 100-114. <https://doi.org/10.1080/14992020400050015>
- Oh, S. J., Mavrommatis, M. A., Fan, C. J., DiRisio, A. C., Villavisanis, D. F., Berson, E. R., Schwam, Z. G., Wanna, G. B., & Cosetti, M. K. (2022). Cochlear Implantation in Adults With Single-Sided Deafness: A Systematic Review and Meta-analysis. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 168(2), 131-142. <https://doi.org/10.1177/01945998221083283>
- Oosthuizen, I., Picou, E. M., Pottas, L., Myburgh, H. C., & Swanepoel, W. (2021). Listening Effort in School-Age Children With Normal Hearing

- Compared to Children With Limited Useable Hearing Unilaterally. *Am J Audiol*, 30(2), 309-324. https://doi.org/10.1044/2021_AJA-20-00082
- Park, L. R., Griffin, A. M., Sladen, D. P., Neumann, S., & Young, N. M. (2022). American Cochlear Implant Alliance Task Force Guidelines for Clinical Assessment and Management of Cochlear Implantation in Children With Single-Sided Deafness. *Ear Hear*, 43(2), 255-267. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001204>
- Park, L. R., Preston, E., Noxon, A. S., & Dillon, M. T. (2021). Comparison of test methods to assess the implanted ear alone for pediatric cochlear implant recipients with single-sided deafness. *Cochlear Implants Int*, 22(5), 283-290. <https://doi.org/10.1080/14670100.2021.1903715>
- Patro, A., Holder, J. T., Brown, C. L., DeFreese, A., Virgin, F., & Perkins, E. L. (2023). Cochlear Implantation in Very Young Children With Single-Sided Deafness. *Otolaryngol Head Neck Surg*. <https://doi.org/10.1002/ohn.375>
- Perkins, E., Rooth, M., Dillon, M., & Brown, K. (2018). Simultaneous labyrinthectomy and cochlear implantation in unilateral meniere's disease. *Laryngoscope Investig Otolaryngol*, 3(3), 225-230. <https://doi.org/10.1002/lio2.163>
- Purcell, P. L., Shinn, J. R., Coggeshall, S. S., Phillips, G., Paladin, A., Sie, K. C. Y., & Horn, D. L. (2017). Progression of Unilateral Hearing Loss in Children With and Without Ipsilateral Cochlear Nerve Canal Stenosis: A Hazard Analysis. *Otology & Neurotology*, 38(6), e138-e144. <https://doi.org/10.1097/mao.0000000000001452>
- Ramos Macías, Á., Borkoski-Barreiro, S. A., Falcón González, J. C., de Miguel Martínez, I., & Ramos de Miguel, Á. (2019). Single-sided deafness and cochlear implantation in congenital and acquired hearing loss in children. *Clinical Otolaryngology*, 44(2), 138-143. <https://doi.org/10.1111/coa.13245>
- Ramos Macías, Á., Borkoski-Barreiro, S. A., Falcón González, J. C., & Ramos de Miguel, Á. (2016). AHL, SSD and bimodal CI results in children. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases*, 133, S15-S20. <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2016.04.017>
- Reeder, R. M., Cadieux, J., & Firszt, J. B. (2015). Quantification of speech-in-noise and sound localisation abilities in children with unilateral hearing loss and comparison to normal hearing peers. *Audiol Neurootol*, 20 Suppl 1(0 1), 31-37. <https://doi.org/10.1159/000380745>
- Saliba, I., Bergeron, M., Martineau, G., & Chagnon, M. (2011). Rule 3,000: a more reliable precursor to perceive vestibular schwannoma on MRI in screened asymmetric sensorineural hearing loss. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 268(2), 207-212. <https://doi.org/10.1007/s00405-010-1378-9>

- Selleck, A. M., Dillon, M., Perkins, E., & Brown, K. D. (2021). Cochlear Implantation in the Setting of Menière's Disease After Labyrinthectomy: A Meta-Analysis. *Otology & Neurotology*, *42*(8), e973-e979. <https://doi.org/10.1097/mao.0000000000003200>
- Sharma, A., & Dorman, M. F. (2006). Central auditory development in children with cochlear implants: clinical implications. *Adv Otorhinolaryngol*, *64*, 66-88. <https://doi.org/10.1159/000094646>
- Sharma, A., Glick, H., Campbell, J., Torres, J., Dorman, M., & Zeitler, D. M. (2016). Cortical Plasticity and Reorganization in Pediatric Single-sided Deafness Pre- and Postcochlear Implantation: A Case Study. *Otol Neurotol*, *37*(2), e26-34. <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000904>
- Sharma, S. D., Cushing, S. L., Papsin, B. C., & Gordon, K. A. (2020). Hearing and speech benefits of cochlear implantation in children: A review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, *133*, 109984. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.109984>
- Sykopetrites, V., Giannuzzi, A. L., Lauda, L., Di Rubbo, V., Bassi, M., & Sanna, M. (2020). Surgical Labyrinthectomy and Cochlear Implantation in Meniere's Disease. *Otol Neurotol*, *41*(6), 775-781. <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000002646>
- Távora-Vieira, D., Acharya, A., & Rajan, G. P. (2020). What can we learn from adult cochlear implant recipients with single-sided deafness who became elective non-users? *Cochlear Implants International*, *21*(4), 220-227. <https://doi.org/10.1080/14670100.2020.1733746>
- Thompson, N. J., Dillon, M. T., Buss, E., Rooth, M. A., Richter, M. E., Pillsbury, H. C., & Brown, K. D. (2022). Long-Term Improvement in Localization for Cochlear Implant Users with Single-Sided Deafness. *Laryngoscope*, *132*(12), 2453-2458. <https://doi.org/10.1002/lary.30065>
- Usami, S. I., Kitoh, R., Moteki, H., Nishio, S. Y., Kitano, T., Kobayashi, M., Shinagawa, J., Yokota, Y., Sugiyama, K., & Watanabe, K. (2017). Etiology of single-sided deafness and asymmetrical hearing loss. *Acta Otolaryngol*, *137*(sup565), S2-S7. <https://doi.org/10.1080/00016489.2017.1300321>
- Uwiera, T. C., DeAlarcon, A., Meinzen-Derr, J., Cohen, A. P., Rasmussen, B., Shott, G., & Greinwald, J. (2009). Hearing loss progression and contralateral involvement in children with unilateral sensorineural hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, *118*(11), 781-785. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19999363>
- Van de Heyning, P., Távora-Vieira, D., Mertens, G., Van Rompaey, V., Rajan, G. P., Müller, J., Hempel, J. M., Leander, D., Polterauer, D., Marx, M., Usami, S.-i., Kitoh, R., Miyagawa, M., Moteki, H., Smilsky, K., Baumgartner, W.-D., Keintzel, T. G., Sprinzl, G. M., Wolf-Magele, A., . . . Zernotti, M. E. (2016). Towards a Unified Testing Framework for Single-Sided

- Deafness Studies: A Consensus Paper. *Audiology and Neurotology*, 21(6), 391-398. <https://doi.org/10.1159/000455058>
- Van de Heyning, P., Vermeire, K., Diebl, M., Nopp, P., Anderson, I., & De Ridder, D. (2008). Incapacitating unilateral tinnitus in single-sided deafness treated by cochlear implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 117(9), 645-652. <https://doi.org/10.1177/000348940811700903>
- van der Zee, R. B., Uilenburg, N. N., van der Ploeg, C. P. B., & Dirks, E. (2022). Prevalence of Hearing Loss in Dutch Newborns; Results of the Nationwide Well-Baby Newborn Hearing Screening Program. *Applied Sciences*, 12(4). <https://doi.org/10.3390/app12042035>
- van Wieringen, A., Boudewyns, A., Sangen, A., Wouters, J., & Desloovere, C. (2019). Unilateral congenital hearing loss in children: Challenges and potentials. *Hearing Research*, 372, 29-41. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2018.01.010>
- van Zon, A., Peters, J. P. M., Stegeman, I., Smit, A. L., & Grolman, W. (2015). Cochlear Implantation for Patients With Single-Sided Deafness or Asymmetrical Hearing Loss. *Otology & Neurotology*, 36(2), 209-219. <https://doi.org/10.1097/mao.0000000000000681>
- Vanderauwera, J., Hellemans, E., & Verhaert, N. (2020). Research Insights on Neural Effects of Auditory Deprivation and Restoration in Unilateral Hearing Loss: A Systematic Review. *J Clin Med*, 9(3). <https://doi.org/10.3390/jcm9030812>
- Varshney, S., Kumar, N., Tyagi, A. K., Kumar, A., Yadav, M. K., Malhotra, M., Priya, M., & Bharadwaj, A. (2020). Unilateral Sensorineural Hearing Loss (USNHL): A Retrospective Study of Incidence. *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*, 74(S1), 207-216. <https://doi.org/10.1007/s12070-020-01973-z>
- Vincent, C., Arndt, S., Firszt, J. B., Fraysse, B., Kitterick, P. T., Papsin, B. C., Snik, A., Van de Heyning, P., Deguine, O., & Marx, M. (2015). Identification and evaluation of cochlear implant candidates with asymmetrical hearing loss. *Audiol Neurootol*, 20 Suppl 1, 87-89. <https://doi.org/10.1159/000380754>
- Watkin, P., & Baldwin, M. (2012). The longitudinal follow up of a universal neonatal hearing screen: the implications for confirming deafness in childhood. *Int J Audiol*, 51(7), 519-528. <https://doi.org/10.3109/14992027.2012.673237>
- Zeitler, D. M., Dorman, M. F., Natale, S. J., Loiselle, L., Yost, W. A., & Gifford, R. H. (2015). Sound Source Localization and Speech Understanding in Complex Listening Environments by Single-sided Deaf Listeners After Cochlear Implantation. *Otol Neurotol*, 36(9), 1467-1471. <https://doi.org/10.1097/MAO.0000000000000841>

Zeitler, D. M., Sladen, D. P., DeJong, M. D., Torres, J. H., Dorman, M. F., & Carlson, M. L. (2019). Cochlear implantation for single-sided deafness in children and adolescents. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, *118*, 128-133. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.12.037>