T. C

SELÇUK ÜNİVERSİTESİ MERAM TIP FAKÜLTESİ

NÖROLOJİ ANABİLİM DALI

Prof.Dr. Süleyman İLHAN

ANABİLİM DALI BAŞKANI

İŞİTME ENGELLİLERDE GÖRSEL DUYARLILIĞIN UYANDIRILMIŞ VE OLAYA BAĞLI UYANDIRILMIŞ POTANSİYELLER İLE İNCELENMESİ

UZMANLIK TEZİ

Dr. B. Behiç Seren

TEZ DANIŞMANI

Doç. Dr. Bülent O. Genç

KONYA-2008

İÇİNDEKİLER

1) KISALTMALAR 1

2) GİRİŞ VE AMAÇ 2

3) GENEL BİLGİLER..... ..4

3.1. İşitme Fizyolojisi..... ..4

3.2. Sağırlık 9

3.3. Çocuklarda Dil Gelişimi..... 13

3.4. Görmenin Fizyolojisi..... 14

3.4.1 Görme Yolları 16

3.5. Görsel Uyarılmış Potansiyeller 20

3.5.1. GUP Tanım ve Tarihçesi 20

3.5.2 GUP Kayıt Prosedürleri 21

3.5.3 GUP'u Etkileyen Faktörler 24

3.6. Devinime İlişkin Potansiyeller 26

4) OLGULAR VE YÖNTEM..... 30

4.1.Olguların Özellikleri**..... 30**

4.2.Kayıtlama Yöntemi 30

4.3.İstatistik Yöntemi 33

5) BULGULAR 34

6) TARTIŞMA..... 46

7) ÖZET……51

8) SUMMARY……..52

9) KAYNAKLAR…….53

10) TEŞEKKÜR…….57

1. KISALTMALAR

EEG : Elektroensefalografi

UP : Uyarılmış Potansiyel

GUP : Görsel Uyarılmış Potansiyel

DİP : Devinime İlişkin Potansiyel

dB : Desibel

DKY : Dış Kulak Yolu

Hz : Hertz

µV : Mikrovolt

V1 : Birincil Görme Korteksi

V2 : İkincil Görme Korteksi

BP : Bereitschaft Potansiyel

NS : Negative Slop

MP : Motor Potansiyel

EMG : Elektromiyografi

SMA : Suplementar Motor Alan

HİGD: Horizontal İstemli Göz Devinimi

BİUP : Beyin sapı İşitsel Uyarılmış Potansiyeli

2. GİRİŞ VE AMAÇ

Sağırlık önemli bir mediko-sosyal sorundur. Yaklaşık 10 kişiden birinde değişik derecelerde sağırlık; bunların onda birinde ise ağır sağırlık söz konusudur (1).

Sağır çocukların aşağı yukarı yarısı kalıtsal nedenlidir. İşitme engelli çocukların genel iletişim içine sokularak toplumun üretken bir bireyi olarak yer alması için gösterilen çabalar ileri ülkelerde de beklenen sonuçları vermekten uzaktır. Genel iletişime göre (oralist) eğitimden yana olanların öngördükleri programlar, işitme engelli çocukları dudak okuma-sesli konuşma dünyasına bir çok iletişim sorunu ile birlikte göndermektedirler. İşaret dilinden de koparılmasını istemek, bu çocukların sorunlarını daha da artırmaktadır. Bu duruma karşı olanlar işitme engellilerin ayrı bir kültürün bireyleri gibi görülüp işaret dilinin geliştirilmesine ağırlık verilmesini savunmaktadırlar (2, 4).

Nereden bakılırsa bakılsın işitme engelli çocukların iletişiminde, onların bilişsel özellikleri iyi bilinerek görsel ve diğer eğitim programlarının hazırlanabileceğinin mümkün olduğu ortaya çıkar. Kuşkusuz bu konuda psikolojik pek çok araştırma yapılmış ve yapılmaktadır. Bilişsel işlevler sırasındaki metabolik değişikliklerin saptanması temelinde PET ve SPECT gibi yöntemler bu işlev sırasında görevli beyin alanını gösterirler. İşlev sırası ve düzeyi hakkında bilgi vermezler. Endojen uyarılmış potansiyeller (UP) ise bilişsel işlevin hem zamansal sırasını, hem düzenini, milisaniyeler düzeyinde işlev evrelerini elektrofizyolojik olarak yansıtır. Endojen uyarılmış potansiyeller bilişsel olayların incelenmesinde çok kullanılmışsa da işitme engellilerin bilişsel işlevlerinin incelenmesinde pek kullanılmadıkları görülmektedir. Literatürde ekzojen UP olarak Görsel Uyarılmış Potansiyel'in (GUP) bile iki araştırmada kullanıldığına rastlanmıştır. Bu arada bu çalışmaların birinde (Chlubnova ve ark, 2005) endojen UP olarak P300 çalışmasına da yer verilmiştir (3). Devinime ilişkin potansiyel çalışmasına rastlanmamıştır.

İşitme engelli çocukların, günlük davranışlarında başkalarıyla mimik, jest ve işaretlerle görsel iletişim kurdukları bilinir. İletişim dünyaları görsel alana yığılmış bu çocuklarda beynin görsel yol, yolak ve yapılarının, engelsiz çocuklara göre nöroplastisite zemininde değişikliğe uğrayıp uğramadığı merak konusu olmaktadır. Bu bakımdan doğrudan görsel yolların ve görsel kortikal yapının elektrofizyolojik yansıması olarak GUP incelemesi yanında endojen UP olarak Devinime İlişkin Potansiyel'lerin (DİP) analizini yapmak uygun olacaktır. Böylece:

1-Doğrudan görsel yol ve yapılar hakkında GUP analizleri ile bilgi elde etmek

2-İstemli lateral bakış tetiklemesinin öncesinde elektrofizyolojik zeminde olup bitenleri incelemek, normal, engelsiz çocukların örnekleriyle karşılaştırmak, sonuçta farklılıklar varsa bunları saptamak ve yorumlamak bu çalışmanın amacıdır.

3. GENEL BİLGİLER

İnsanlar duyuları aracılığı ile dış dünyayı algılar, ruhsal, zihinsel, sosyal gelişimini sağlar. Duyulardan birinin eksikliği algılamanın bütünlüğünü bozarak kişinin zihinsel, duygusal, sosyal yaşamını etkiler. İşitme duyusu kişinin konuşmayı öğrenip iletişim kurması için zorunludur. İnsanı diğer canlılardan farklı ve üstün kılan konuşma becerisine sahip olmasıdır. Konuşmanın gelişmesi için işitmek gerekir. Annemizin kalp atışlarını duyarak başlayan işitme süreci doğa ve yaşamdaki diğer sesleri duyup tanıyarak sürer ve duyduklarımızı yineleyerek konuşmayı öğreniriz. Konuşma düşünmeyi geliştirir çünkü insan sözcüklerle düşünür.

Sesler bizi tehlikeler karşısında uyarır, kelimeler iletişimin evrensel bir yoludur. Müzik en coşkulu zevklerimizden biridir. Dolayısıyla işitme duyusunun kaybı kişiyi günlük hayattaki devam ede gelen birçok şeyden mahrum eder ve bu yeni duruma yeniden adapte olmak oldukça zordur. Bunun için sağırlığın önlenmesi tıbbın ana hedeflerinden biridir (1).

3.1. İşitme Fizyolojisi

Ses maddeden oluşan bir ortamda yayılan mekanik bir titreşim dalgasıdır. Yayıldığı ortam moleküllerinin birbiri peşi sıra sıkışmasına ve gevşemesine neden olur (5). Ses enerjisi, hava ortamında moleküllerin yer yer sıkışması ve gevşemesiyle ses dalgaları şeklinde ilerler. Ses dalgaları katı ortamlarda en hızlı ve gaz ortamlarda en düşük hızla yayılır. Deniz seviyesinde 20 derecelik bir sıcaklıktaki hava tabakasında sesin hızı 344 m/sn olarak bulunmuştur. Sesin kemikte yayılma hızı 3013 m/sn, suda yayılma hızı 1481 m/sn olarak saptanmıştır (6).

Ses üç boyuta sahiptir:

1. Frekans: Saniyedeki siklusların sayısı anlamındadır. Hertz (Hz) frekans birimidir. İnsan kulağı 16 – 20.000 Hz arasındaki ses frekansına hassastır (5,7).

2. Sesin şiddeti: Uyarı tarafından üretilen fizik enerjidir ve birimi watt/cm²'dır. İnsan kulağının algılayabildiği en zayıf sesin şiddeti 1016 watt/cm2'dir. Bu değer, ses basınç değeri olarak 0,0002 mikrobar/cm2 veya 20 mikropaskal şeklinde de ifade edilebilir (7). Aynı değer dB cetvelinde 0 olarak kabul edilmiştir (5). Normal bir kulağın duyarlı olduğu ses basıncı aralığı son derece geniştir. Örneğin, ses şiddeti 0 dB'den 140 dB'e eriştiğinde, ses basıncıda alt eşik değerinden (0,0002 dyn/cm²) yaklaşık on milyon kat fazla bir değere ulaşmış demektir. Odyolojide bu büyüklükteki rakamların kullanılması pratik olmadığı için dB skalası tercih edilmiştir.

3. Üçüncü boyut ise sesin zaman özelliğidir ve sesin süresi, yükselme ve alçalma zamanı, tekrarlama hızı gibi unsurları içerir (5).

Atmosferde meydana gelen ses dalgalarının kulağımız tarafından toplanmasından, beyindeki merkezlerde karakter ve anlam olarak algılanmasına kadar olan süreç işitme olarak adlandırılır ve işitme sistemi denilen geniş bir bölgeyi ilgilendirir.

Dış, orta ve iç kulak ile merkezi işitme yolları ve işitme merkezi bu sistemin parçalarıdır. İşitmenin olabilmesi için ilk olarak ses dalgalarının atmosferden Corti organına iletilmesi gereklidir. Bu mekanik bir olaydır ve sesin bizzat kendi enerjisi ile sağlanır. Corti organında ses enerjisi biyokimyasal olaylarla sinir enerjisi haline dönüştürülür. İç ve dış saçlı hücrelerde meydana gelen elektrik akımı, kendisi ile ilgili sinir liflerini uyarır. Bu şekilde sinir enerjisi frekans ve şiddetine göre değişik sinir liflerine iletilir. Yani ses, şiddetine ve frekansına göre Corti organında kodlanmış olur. Böylece sesin karakteri ve anlamı anlaşılır hale getirilir (8).

Fonksiyonel bakımdan işitme sistemi iki bölümde incelenmektedir; İletim aygıtı (dış ve orta kulak, iç kulak sıvıları), algı aygıtı (Corti organı, işitme siniri ve onun santral bağlantıları)(9).

Ses dalgasının Corti organına iletilmesi sürecinde başın ve vücudun engelleyici, kulak kepçesi, dışkulak yolu (DKY) ve orta kulağın yönlendirici ve /veya şiddetlendirici etkileri vardır. Baş ve vücudun engelleyici rolü: Ses dalgaları başa çarpınca yansır ya da az miktarda da olsun kırılır. Sesin geliş yönüne göre, ses dalgalarının çarptığı kulak tarafında ses dalgaları basıncı artar, aksi taraftaki kulakta ise ses basıncı düşer, bu olaya Baffle etkisi adı verilir. Ses aynı zamanda diğer kulağa 0,6 ms gecikmeli olarak ulaşır ki, buna interaural zaman farkı denir. Böylece sesin yönü belirlenebilir (8,10).

Başın ses dalgalarının alınmasına yaptığı diğer bir etki de gölge etkisidir. Başın genişliğinin ses dalgalarının boyundan büyük veya küçük olması gölge etkisini ortaya çıkarır. Tiz seslerin dalga boyu başın genişliğinden küçük olduğu için tiz sesler uzak kulağa daha güçlükle ulaşır. Pes seslerin dalga boyu baş genişliğinden büyük olduğu için, pes seslerin uzak kulağa ulaşmasında sorun olmaz. Bu yüzden tiz seslerin yönü, pes seslere göre daha kolaylıkla saptanabilir (8,10).

Kulak kepçesinin rolü: Kulak kepçesi, konumu ve biçimi ile çevredeki sesleri toplamaya ve yönlendirmeye yarar. Başın yönüne göre, yaklaşık 135 derecelik bir yay içindeki bütün sesleri toplar ve DKY'na yönlendirir. Konka ise megafon görevi yapar ve ses dalgalarını DKY'da yoğunlaştırır. Ses dalgalarının şiddetini 6 dB artırdığı sanılmaktadır (8).

Dışkulak yolunun rolü: DKY ses dalgalarını sadece yönlendirmez aynı zamanda şiddetlendirir. Ses dalgalarının atmosferde yayılması ile DKY'daki yayılması karşılaştırıldığında, normal yetişkin bir insanda sesin şiddetinin arttığı ve bu artışın 15 – 20 dB olduğu bilinmektedir. DKY'nun bir başka görevi de, havayı vücut sıcaklığına

getirmesidir. Sesin alınmasında orta kulak ve DKY'daki hava ısısının birbirine yakın olması da önemlidir (6,8).

Orta kulağın rolü: Orta kulak kendisine gelen titreşimleri iç kulağa geçirir. Ses titreşimleri ya kulak zarı ile kemikçikler sisteminin titreşimi yoluyla oval pencereden perilenfe geçer ya da ses titreşimleri kulak zarı ve orta kulaktaki havanın titreşimi ile yuvarlak ve oval pencere yoluyla perilenfe aktarılır. Ses dalgaları ortam değiştirirken, hava ve perilenf arasındaki rezistans farkından dolayı 30 dB'lik bir kayba uğrar. Orta kulak bir çeşit amplifikatör görevi görerek, sesi iç kulağa geçirirken 30 dB kuvvetlendirmektedir.

Orta kulak sesin şiddetini üç mekanizma ile artırmaktadır:

1-Kulak zarının tahterevalli yükseltici etkisi

2-Kemikçikler sisteminin yükseltici etkisi

3-Kulak zarı ve stapes yüzeyleri arasındaki büyüklük farkı

Kulak zarının titreşimleri hem kemikçikleri hem de orta kulak boşluğundaki havayı titreştirir. Havadaki titreşim yuvarlak pencerenin titreşmesini sağlar. Oval pencereye ise titreşimler kemikçik zinciri ile gelir. Pencerelere ulaşan iki ayrı ses dalgası arasında iletim hızının farklı olması yüzünden faz farkı ortaya çıkar, bu olaya defazaj denir (5,8).

Kulak zarının normal titreşim yapabilmesi için iki tarafındaki hava basıncının dengeli olması ve orta kulağın normal havalanıyor olması gereklidir. Eustachi borusu, dış ortamdaki basınç ile orta kulak basıncını dengeli hale getirerek normal işitme fonksiyonuna yardımcı olmaktadır (8).

Orta kulak, genel olarak bakıldığında, sesleri iç kulağa geçiren pasif bir mekanik sistemdir. Orta kulak mekanik bakımdan lineer özelliklere sahiptir. Yani, sesin şiddeti yükselince iç kulağa iletilen enerji miktarı da yükselir. Orta kulağın bu görevine transfer fonksiyonu denir (8).

Orta kulak kasları (m. stapedius ve m. tensor timpani) yüksek şiddetteki seslere ve iç gürültülere karşı iç kulağı korumaktadırlar. Bu iç gürültü çiğneme ve kendi sesimiz ile ortaya çıkan gürültüleri de kapsamaktadır (8).

Koklear mekanik (Transdüksiyon): Ses titreşimlerinin stapes tabanından perilenfe geçmesi ile perilenf hareketlenir ve baziler membranda titreşimler meydana gelir. Bu titreşimler bazal turdan başlayarak apikal tura kadar ilerler. Bu harekete gezinen dalga adı verilmiştir (8).

İnsan kokleası 15000'den fazla tüy hücresi içerir. Bu özel duyu hücreleri mekanik (ses) uyarıyı algılayıp elektrik sinyale dönüştürmekle görevlidir. Perilenf içerisinde ilerleyen dalga hareketi, tüysü hücrelerin kinosiliaları ve tektoryal membran arasında oluşan titreşimler yoluyla 'corti organını' uyarır. Bu tüysü hücreler işitsel reseptörlerdir. Kinosiliyaların mekanik olarak uyarılması tüysü hücrelerdeki kalsiyum kanallarının açılmasını sağlayan depolarizasyonu yaratır. Kanalların açılmasıyla oluşan kalsiyum girişi koklear ganglion nöronlarının periferik dallarından nörotransmitterlerin salınımını sağlar. Böylece kohlear sinirin aksonlarıyla beyine iletilen aksiyon potansiyelleri oluşturulur (11).

İnsanlarda işitme siniri 30.000 liften yapılmıştır. %90 – 95'i Tip I, %5–10'u Tip II liflerden oluşur. Tip I miyelinli liflerdir ve bipolardır. İşitsel bilgiyi kohlear sinir içinde merkeze ileten aksonlar spiral ganglionda yer alan bipolar sinir hücrelerinden kaynaklanır (12). Tüm kohlear sinir lifleri beyin sapında dorsal ve ventral kohlear çekirdeklerde sonlanırlar. Bu çekirdekler ikinci sıra nöronları içerir ve lateral lemniskus, trapezoid cisim yolu ile karşı taraftaki inferior kollikulusa projekte olur. İnferior kollikulus üçüncü sıra nöronları içerir ve işitsel yolun santral istasyonu gibidir, inen ve çıkan inputları alır. Lateral lemniskustan gelen lifler inferior kollikulusun santral nükleusunda sonlanır. İnferior kollikulustan çıkan projeksiyonlar medial genikulat cisimde sonlanır. Dördüncü sıra nöronlar medial genikülat cisimdedir. Medial genikülat cisim genikülotemporal lifleri

verir. Bu liflerin büyük bir bölümü Heschl'ın transvers temporal girusunda lokalize olmuş primer işitme korteksinde (41.alan) sonlanırlar, bir kısmı da işitmenin asosiasyon korteksinde (42.alan) sonlanır. Primer işitme korteksinde de sonlanmalar tonotopik organizasyondadır; düşük tonlar lateralde yüksek tonlar medialde sonlanır (12).

Primer işitme korteksinden medial genikulat nükleus ve inferior kollikulusa ve inferior kollikulustan süperior olivar nükleusa oldukça çok sayıda inen lif vardır. Bu çekirdek liflerden çıkan efferent lifle kohlear sinir içerisinde ters yönde ilerleyerek 'corti organına' ulaşırlar. Olivokohlear lif demeti alan bu yapının görevi kohlear organın duyarlılığını modüle etmektir (14).

3.2. Sağırlık

Konuşma sesleri en geniş olarak 500-4000 Hertz arasındadır. Sesin kulak tarafından duyulan yüksekliği sesin fizik şiddetine bağlıdır. Şiddet birimi ise desibel (dB) dir. Desibel insan kulağı tarafından işitilebilen en küçük ses şiddeti olarak tanımlanır. Örneğin; fısıltı sesinin şiddeti 30 dB, hafif, orta ve yüksek konuşma sesinin şiddeti sırasıyla 40, 60 ve 80 dB'dir (10).

İşitme kayıpları şu şekilde sınıflandırılmıştır.

. 0-25 dB'ye kadar olan kayıplar: Normal

. 26-40 dB'ye kadar olan kayıplar: Hafif

. 41-55 dB'ye kadar olan kayıplar: Orta

. 56-70 dB'ye kadar olan kayıplar:Ciddi

. 71-90 dB'ye kadar olan kayıplar: İleri

. 90 dB'nin üzerindeki kayıplar ağır işitme kaybı olarak kabul edilmiştir (9).

İşitme kayıpları işitme sistemindeki bozukluğun lokalizasyonuna göre de sınıflandırılabilir:

• İletim Tipi İşitme Kaybı: Dış ve orta kulak yolunda işitme kaybı yapan enfeksiyon, obstrüksiyon, yapısal anomaliler gibi nedenlere bağlıdır.

• Sensorinöral İşitme Kaybı: İç kulakla, iç kulaktan çıkıp beyin sapına giden işitme sinirinin bozukluklarına bağlıdır.

• Miks tip İşitme Kaybı: İletim ve sensorinöral tip işitme kaybının birlikte olmasıdır.

• Santral İşitme Kaybı: İşitme korteksi ve beyin sapından işitme korteksine giden yollardaki patolojiler sonucu ortaya çıkar (15).

İşitme kayıpları işitme bozukluğunun başladığı yaşa göre de sınıflandırılabilir:

- Konjenital sağırlıklar

- Doğumdan sonra ortaya çıkan sağırlıklar

- Prelingual sağırlık

- Postlingual sağırlık: Konuşma ve dil geliştikten sonra ortaya çıkan sağırlıktır.

- Prelingual ve postlingual sağırlık ayrımında, tartışmalar olmakla beraber, kritik yaş 18 ay olarak kabul edilir (15).

Genellikle yenidoğanlarda 1:1000 ile 6:1000 oranında işitme kaybı olduğu kabul edilir (16). Bebeklerin konuşma lisan gelişimi yaşamın ilk yıllarında özellikle ilk aylarda oldukça hızlı gelişir. Altı aylık bebek konuşma sesine çevresindeki diğer seslere göre daha fazla ilgi gösterir. Bebek 18 aylık olduğunda artık basit cümleler oluşturabilir (17).

Amplifiye edici orta kulak yapılarındaki total bir fonksiyon kaybı 30 dB'lik bir işitme kaybına yol açar (9). Dolayısıyla ciddi konuşma problemlerine sebep olacak işitme kayıpları ya sensorinöral tip ya da miks tiptir.

Yenidoğan işitme kaybı için belirlenen risk faktörleri şunlardır:

. Ailede kalıtsal işitme kaybı öyküsü

. Prenatal enfeksiyon

. Kraniofasial anomali

. 1500 gr'dan düşük doğum ağırlığı

. Transfüzyon yapılmasını gerektirecek kadar yüksek serum bilirubin düzeyi

. Bakteriyel menenjit

. Üç günden fazla ototoksik ilaç kullanımı

. Beşinci dakika APGAR skorunun dördün altında olması

. On günden uzun süren mekanik ventilasyom

. Sensoinöral işitme kaybıyla beraber görülen sendromlar (18).

Değişik sendromlar çocuklarda sağırlık ve körlüğe beraber neden olabilirler. Bu her iki organın embriyonik gelişimlerinin benzerliğiyle açıklanabilir. Kulak ve göz primer olarak gebeliğin ilk 12 haftasında gelişirler. Ayrıca kulak ve göz benzer embriyojenik hücrelerden ve dokulardan köken alırlar ve birçok anatomik benzerlikler içerirler. Bu benzerliklerden dolayı farklı hastalıklar ve durumlar her iki organda da hasar yapar.

Neyse ki total sağırlık ve körlük nadir bir durumdur. Her iki organı da beraber etkileyebilen hastalıklar şunlardır (15):

A.Sendromlar

. Down Sendromu, Trisomy 13, Usher sendromu

B.Multipl Konjenital Anomaliler

. Fetal alkol sendromu, hidrosefali, mikrosefali

C.Prematürite

D.Konjenital Prenatal Disfonksiyon

. AIDS, TORCH enfeksiyonları

E. Postnatal Sebepler

. Asfiksi, Ensefalit, Kafa travması, Menenjit, Stroke

İşitme ve görmeyi beraber etkileyen sendromlar vardır ve bunlar daha önceki çalışmalarda belirtilmiştir. (19,20) Bu sendromlardan en sık görüleni rubella retinopatisidir. (21,22) Silan F. ve ark işitme engelli öğrencilerin sendromik etiyolojisini araştırdıkları bir çalışmada, en sık görülen sendromun Waardenburg sendromu olduğunu bulmuşlardır (23). Nicoll AM ve ark. işitme engelli öğrencilerde en sık görülen posterior segment patolojisinin pigment epitel alternasyonları olduğunu tespit etmişlerdir (24). Hanioğlu-Kargı Ş ve ark. işitme engelli çocuklarda rubella retinopatisi oranını % 4,8 olarak bulmuşlar ve 104 işitme engelli çocukta bir Usher sendromu, bir Waardenburg sendromu tespit etmişlerdir (25).

Genelde konjenital rubellalı çocuklarda mental problemler olmamasına rağmen bazı vakalarda mental retardasyon görülebilir. İşitme ve görme kayıpları ilerleyicidir (15).

Waardenburg Sendromu: Genellikle otozomal dominant mutasyona bağlı olarak oluşan, farklı karakterleri olan bir sendromdur. Major karakteristikleri şunlardır: Hipopigmentasyon, sağırlık, optik anomaliler, iskelet sistemi anomalileri, göz kapağı malpozisyonları. Üç tipi vardır. En sık görülen tip 1'dir ve sağırlıkla en fazla ilişkili olan tip 2'dir. Göz problemleri en çok tip 1'de görülür: Bunlar anormal iris rengi, göz kapağı düşüklüğü ve kataraktır (15).

Usher Sendromu: Bu sendrom çocukluk döneminden sonra oluşan sağırlık körlük'ün başta gelen sebebidir. Otozomal resesif geçişlidir ve konjenital işitme kaybı ile birlilkte yavaş ilerleyen retinitis pigmentosa ile birliktedir. Dört tipi vardır. En sık tip 1 görülür. Sadece tip 4 de mental retardasyon mevcuttur (15).

İşitme engelli çocuklarda oküler anomalileri araştırmak amacıyla yapılmış çalışmalar vardır. İşitme engelli çocuklarda yapılan çalışmalarda bulunan oküler anomalili çocuk oranları Tablo 1'de gösterilmiştir (26).

Tablo 1: İşitme Engellilerde Oküler Anomalilerin Oranı

Yazar adı, Yıl	Çocuk sayısı	Oküler Anomali Yüzdesi (%)
Braly, 1938	422	38
Stockwell, 1952	960	46
Suchmaan, 1967	104	58
Lawson, 1970	80	54
Dayton, 1971	237	60
Alexander, 1973	572	50
Neumaier, 1974	511	33
Mohindra, 1976	77	60
Godel, 1984	150	45
Woodruff, 1985	460	55
Leguire, 1992	505	49

3.3 Çocuklarda Dil Gelişimi

İnsanlar arasındaki iletişim yolları içinde en önemlisi ve en sık kullanılanı konuşarak anlaşma yoludur. Konuşma insanı diğer canlılardan ayıran en önemli özelliktir. Konuşma öğrenilmiş bir davranıştır; anne ve babalar, çocuğun yakın çevresindeki kişiler farkında olmadan konuşma öğretmenliği yaparlar. Diğer koşulların varlığında, konuşmanın en önemli unsuru işitmedir. İşitme kaybı, derecesi ne olursa olsun çocuğun zihinsel gelişimini, konuşmayı ve dili öğrenmesini etkilerken, sosyal ve duygusal sorunlara da yol açar. İşitme kaybı olan çocuğun konuşmasının anlaşılabilirliği ise işitme kaybının derecesi ile orantılıdır. İşitme kaybı ne kadar az ise konuşma o kadar iyi olur.

Konuşma ve oral dilin gelişimi açısından yaşamın ilk 6 ayı kritik bir dönem olduğundan, bebeklerdeki işitme kaybının 3 ay içinde saptanması gerekir.

Genellikle yenidoğanlarda 1:1000 ile 6:1000 oranında işitme kaybı olduğu kabul edilir (27-29). Sağlıklı yenidoğanların 1:1000 ile 3:1000'ünde, yoğun bakım ünitesinde tedavi gören bebeklerin %2 ile %4'ünde her iki kulakta belirgin işitme kaybına rastlanır (27). İşitme kaybı açısından risk taşıyan bebeklerin işitmelerinin taranmasıyla belirgin

işitme kayıplı bebeklerin ancak %50'si saptanmaktadır, kalan %50'de ise işitme kaybının tanısı ve rehabilitasyonu oldukça gecikebilmektedir (30).

Doğuştan olan işitme engeli, sözel dilin ve iletişimin gelişmesinde ciddi bir engel oluşturmaktadır. Her ne kadar işitme kaybının türü ve derecesi bu kaybın neden olacağı engellilik durumunu belirlese de, Bamford ve Saunders'ın (1989) belirttiği gibi bütün durumlarda işitme engeli alıcı dilin gelişimini anlamlı derecede etkilemektedir (31). Alıcı dildeki sorun, ifade edici dil gelişimim de olumsuz yönde etkileyebilmektedir. Bir başka deyişle, işitme engeli konuşma dilinin kazanılmasını olumsuz yönde etkiler. Bu da çoğunluğunu işiten ve iletişimde konuşma dilini temel alan toplumda işitme engellilerin toplumsallaşmalarını ve eğitimlerini güçleştirebilmektedir. Bu veriler ışığında işitme engelli, biyolojik bu engel olmaktan öteye giderek işitme engelli bireyin tüm yaşamını etkileyebilmektedir. İşitenler gibi, işitme engelliler de dil gelişimim sağlayan doğuştan gelen becerilere sahiptirler ancak, temel sorun bu potansiyelin nasıl ve ne biçimde işlevsel kılınacağıdır. İşitme engellilerin eğitiminde başlangıçtan bu yana sürekli yöntem tartışmaları var olagelmiştir. Geleneksel olarak, bu uyuşmazlığın aşırı uçlarını işitme engellilere sadece konuşma eğitimi verilmesi gerekliğine inanan sözelciler (oralists) ve işitme engellilerin sadece işaret dili ile iletişim kurmaları gerektiğine inan işaretçiler (Manualists) oluşturmuşlardır. Dilin kazanılması ve gelişmesinin eskiden düşünüldüğünden daha karmaşık olduğunun kabul edilmesinden bu yana, bu iki yaklaşım arasındaki farklılık netliği azalmıştır (32). Günümüzde işitme engellilerin kazanabileceği dil ve iletişim biçimleri geçmişte olduğundan çok daha fazla çeşitlenmiştir.

3.4. Görmenin Fizyolojisi

Işığın retinadaki reseptör hücrelere, yani koni ve basillere ulaşması sonucunda, fotoreseptör hücrelerdeki "ışığa hassas maddeler"de meydana gelen değişiklikler bir dizi kimyasal reaksiyona yol açarak, reseptör hücrelerin hiperpolarize duruma geçmesine sebep

olurlar. Bu şekilde ışığın fotereseptörlerde elektro-kimyasal enerjiye dönüşmesi sonucu meydana gelen potansiyel değişiklik, görsel bilginin bipolar hücreler ve ganglion hücreleri aracılığıyla santrale taşınmasını başlatmış olur (33).

Retinada iki tür fotoreseptör hücre vardır. Bunlar koni ve basillerdir. Basillerin görme pigmenti rodopsin, konilerinki ise opsindir. Basiller 1 foton ile uyarılabildiklerinden karanlıkta görmeyi sağlarlar. Konilerin uyarılabilmesi için daha fazla ışığa gereksinimleri vardır. Koniler keskin görme ile renkli görmeyi gerçekleştirirler. Koniler 3 değişik grupta toplanmışlardır. Her birinde değişik ışık dalgasına duyarlı görme pigmenti vardır. 440 nm dalga boyuna duyarlı koniler mavi rengi, 540 nm dalga boyuna duyarlılar yeşil rengi, 570 nm'ye duyarlılar da kırmızı rengi görürler. Üç ayrı grup koninin aynı anda uyarılmasıyla renkli görme gerçekleşir. Bir veya daha fazla grup koninin bulunmaması, renk körlüğüne neden olur (34). Konilerin yokluğunda görme keskinliği ortalama 0.1 civarında kalır. Diğer taraftan basillerin yokluğunda kişinin hem renkli görmesinde hem de görme keskinliğinde önemli bir değişiklik olmaz. Yalnız alaca karanlıkta görme zorluğu ortaya çıkar (33).

Koniler iki çeşit bipolar hücresiyle sinaps yapar. Birinci grup bipolar hücreler konilerin uyarılmasıyla aktive olurlar ve" on"-bipolar hücresi olarak isimlendirilirler. İkinci grup bipolar hücreler ise koniler uyarıldığında inhibe olurlar ve "off"-bipolar hücresi olarak tanımlanırlar.Yani birinci grup bipolar hücreler ışıkta aktive olurken, ikinci grup ışığın azalmasıyla aktive olurlar. Aydınlık ve karanlıkta aktive olan iki grup bipolar hücresi yine aynı şekilde iki gangliyon hücresi grubuyla sinaps yaparlar. On ve off kanalları görsel uyarının kortekse kadar bu şekilde birbirinden bağımsız olarak ulaşmasını sağlarlar. Horizontal hücreler ise hem konilerde hem basillerde antagonistik etkileşimi sağlarlar. Bu şekilde horizontal hücrelerin dentritleri konilerle sinaps yaparak uyarılan noktanın etrafında inhibisyona yol açıp kontrastın artmasına neden olurlar.

Aynı mekanizmayla, daha iç tabakalarda yer alan ve ganglion hücreleriyle sinaps yapan amakrin hücreler de görsel kontrastın belirginleşmesine yardımcı olurlar (33).

Retinanın ışıkla uyarılmasıyla ortaya çıkan duyular 4 tiptir. Bunlar ışık hissi, şekil hissi, kontrast hissi ve renk hissidir (35):

• Işık Hissi: Işığın sadece olduğu gibi değil, bütün şiddet derecelerinde algılanmasını sağlayan yetenektir.

• Şekil Hissi: İkinci derecede önemli olan bu his dış dünyadaki cisimlerin şekillerini algılamamızı sağlayan bir yetenektir.

• Kontrast Hissi: Kesin sınırlarla ayrılmamış bölgeler arasındaki küçük aydınlanma değişikliklerini algılama yeteneği küçük objelerin keskin hatlarını algılama yeteneği kadar önemlidir. Sadece bu ikinci yetenek Snellen eşeliyle değerlendirilir. Birçok hastalıkta kontrast duyarlılık kaybı daha önemlidir ve hastayı görme keskinliği kaybından daha fazla rahatsız eder.

• Renk Hissi: Retinanın farklı dalga boylarıyla uyarılarak, değişik renkler arasında ayrım yapmamızı sağlayan bir yetenektir (35).

İmpulslar retinadan çıktıktan sonra, elektriksel uyarı olarak optik sinire, oradan da görme yolları ile oksipital korteksteki görme merkezlerine gönderilir (36).

3.4.1. Görme Yolları

Retinadaki ganglion hücrelerinin aksonları globu terk edip miyelin kılıfıyla sarılmayla birlikte optik sinir olarak isimlendirilir. Optik siniri oluşturan yaklaşık 1.2 milyon sinir lifi içinde iletiyi en hızlı taşıyanlar kalın olanlar ve en çok miyelin içerenlerdir.

Retinada ileti ortalama 1 m/saniye iken bu değer miyelinli liflerde 20 m/saniyedir. Optik sinirin ilettiği bu bilgi hem spasyal olarak (aksonların beyindeki represantasyonu retinadaki ile uyumludur), hem de frekans kodludur. Retinadan santrale görsel uyarıyı

ileten iki tür ganglion hücresi vardır. Birinci grubu, ganglion hücrelerinin %90'ını oluşturan, özellikle renk görme, keskin görme ile hassas stereopsisin sağlanmasında görev alan ve arka kutup ile foveadan kaynaklanan nöronlar oluşturur: Parvosellüler ganglion hücreleri (P hücreleri-küçük hücreler). Bu hücrelerin ince yapılı aksonları dorsal genikulat nukleusun parvosellüler tabakasında sinaps yaparlar. İkinci grubu ise geri kalan %10'luk kısmı oluşturan periferik retinadaki ganglion hücreleri meydana getirir: Magnosellüler ganglion hücreleri (M hücreleri-büyük hücreler). Daha çok devinim algılanmasıyla kaba binoküler farklılıkların algılanmasına hassas olan magnosellüler sisteme ait hücrelerin aksonları daha kalındır ve sinyallerin merkeze taşınması daha hızlı gerçekleşir. Renkli görmenin olmadığı bu sistem devinimlerin algılanmasında ön plana çıkar. Korpus genikulatum lateraleden itibaren bu iki grup ganglion hücresinden kaynaklanan sinir lifleri ile sinaps yaptıkları nöronların dizilimi ve seyri farklılık gösterir.

Ancak her iki grup hücre arasındaki yoğun bağlantılar sayesinde görsel uyarıların santral ileti ve değerlendirilmesi bir bütün olarak gerçekleşir. Ana hatlarıyla magnosellüler nöronların "Devinim" algılanmasında, parvosellüler nöronların ise "cisimlerin ve ayrıntıların" algılanmasında önem kazandıkları ifade edilebilir (33).

Optik Sinir: Kiazma ve glob arasında uzanan 3-4 mm çapında 35-55 mm uzunluğunda nöronal yapıdır. 2. kranial sinirdir. Yaklaşık 1.2 milyon sinir lifinden oluşur.

4 bölümden oluşur: Göziçi bölüm (1 mm), orbital bölüm (25 mm), optik kanal içi bölüm (9 mm), kafaiçi bölüm (10-16 mm).

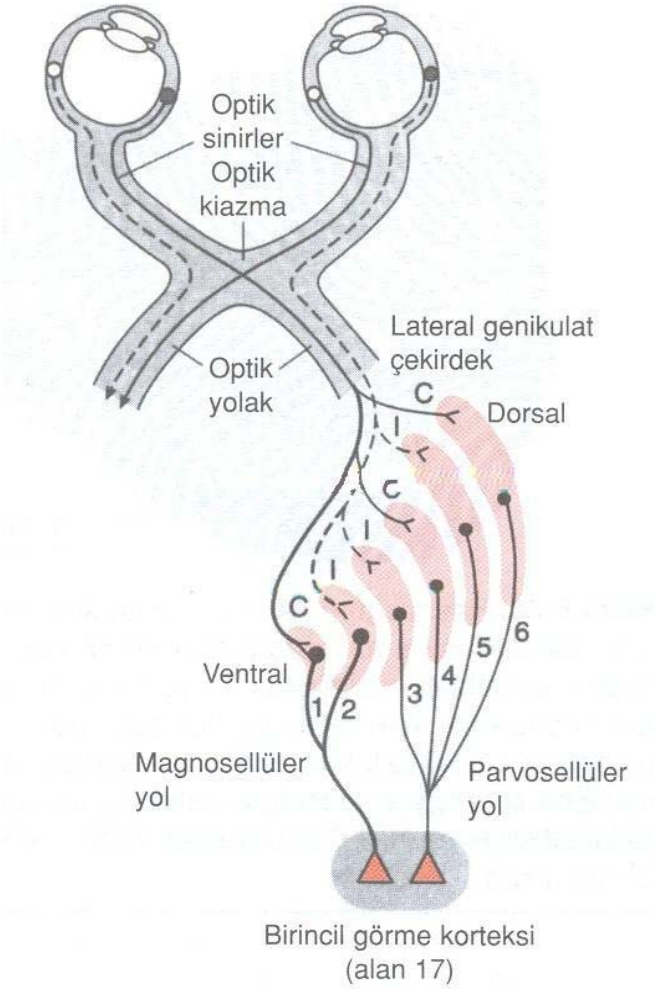
Optik Kiazma: Optik kanaldan çıktıktan sonra her iki optik sinir hipofiz önünde ve üstünde birleşir ve optik kiazmayı oluşturur. Kiazmada temporal alttan gelen optik sinir lifleri çaprazlaşma yapmaz direkt optik traktusa geçer. Buna karşın üstte seyreden lifler kiazma ortasına kadar bir kavis yaparak optik traktusa ulaşır. Nazal liflerin özelliği ise

kiazmada çaprazlaşmasıdır. Maküler liflerin temporal lifleri çaprazlaşmaz iken nazal lifleri kiazma arka kısmında çaprazlaşarak karşı optik traktusa geçer (36).

Optik Traktüs: Görme yollarının beyin dışındaki kısmının son parçası olan optik traktüsler kiazma ile korpus genikulatum laterale arasında olup, 2-3 cm uzunluğundadır(34).

Korpus Genikulatum Laterale: Retinanın ganglion hücrelerinin aksonlarının sinaps yaptığı yerdir. Ventralden dorsale doğru sıralanan altı tabakadan oluşur ve çaprazlanmış ve çaprazlanmamış lifleri içerir. Karşı gözden gelen aksonlar 1,4 ve 6. tabakalarda ve aynı gözden gelen aksonlar ise 2, 3 ve 5. tabakalarda sinaps yaparlar. Lateral genikulat çekirdeğe ulasan girdilerin sadece %10-20'sinin retinadan geliyor olması dikkate değer bir durumdur. Görme korteksinden ve diğer beyin bölgelerinden de önemli miktarda girdiler gelmektedir. Görme korteksinden kaynaklanan geri besleme yolağının, oryantasyon ve devinimin algılanmasıyla ilgili görsel işlevle ilişkili olduğu gösterilmiştir (42, 43).

Optik Radyasyon: Lateral genikulat cisimden çıkan nöronların aksonları görme merkezinin olduğu oksipital kortekste sonlanacak şekilde seyrederler. Başlangıçta üst retinal lifler altta, alt retinal lifler üstte ayrı ayrı seyrederek 3. ventrikül boynuzlarını dolanır ve sonra bir arada seyrederek oksipital kortekste sonlanır. Lateral genikulat çekirdekten bir magnosellüler yol ile bir parvosellüler yol, görme korteksine yansır (Şekil - 1).



Şekil 1. Parvosellüler ve magnosellüler yol.

Korpus genikulatum laterale'ye ulasan görsel bilgi oksipital korteksteki birincil görme korteksine iki ayrı yolla ulaşır. Ganglion hücre aksonlarının Lateral genikulat çekirdeğe, retinanın ayrıntılı bir uzaysal görünümünü yansıtması gibi, genikulat cismin görünümü de görme korteksine bire bir yansıtılır. Görme korteksinde, her lifle asosiasyon yapan çok sayıda sinir hücresi vardır. Neokorteksin geri kalan bölümlerinde olduğu gibi, görme korteksinde de altı tabaka bulunur. Lateral genikulat çekirdekten magnosellüler yolu oluşturan aksonlar, tabaka 4'te, özellikle de en derin kısmı olan tabaka 4C'de sonlanır. Parvosellüler yolu oluşturan aksonların pek çoğu da, bu tabakada sonlanır. interlaminar bölgeden gelen aksonlar ise, tabaka 2 ve 3'te sonlanmaktadır. Korteksin 2. ve 3.tabakaları, komşu hücrelerden farklı olarak, bir mitokondri enzimi olan sitokrom oksidazı yüksek

derişimde içeren, 0,2 mm çapında hücre kümelerine sahiptir. Bu kümelere bloblar adı verilir. Bu bloblar, görme korteksinde mozaik seklinde düzenlenmiş olup renk görme ile ilgilidir. Lateral genikulat nöronları ile görme korteksinin 4. tabakasındaki nöronlar, tıpkı ganglion hücreleri gibi, kendilerine ait alıcı alanlardaki uyarılara, açık merkez-inhibitor çevre veya kapalı merkez-uyarıcı çevre tipinde yanıt verirler (43).

Fissura kalkarina'nın çevresine yerleşmiş olan birincil görme korteksi (V1), beynin diğer bölümlerine ve oksipital lobun diğer pek çok bölümüne yansımaktadır. V1'den gelen görsel yolaklar, temel olarak devinimle ilişkili olan dorsal veya pariyetal yolak ve şekillerin, yüzlerin tanınması ve biçimle ilişkili olan ventral veya temporal yolak seklinde kabaca ikiye ayrılabilir. Brodmanın 18. alanı primer görme korteksinden gelen hemen hemen tüm sinyallerin bir sonraki bölüme iletildiği alandır. Bu sebepten Brodman'ın 18. alanı sekonder görme alanı ya da kısaca V2 olarak adlandırılır. Bunlardan başka (V3, V4, V5 vb...) olarak adlandırılan yarım düzineden fazla daha uzak sekonder görsel alanlar vardır. V8 bölgesi, insanda, renk görmeyle ilişkili tek yer gibi görünmektedir.

3.5. Görsel Uyarılmış Potansiyeller

3.5.1. GUP'nin Tanımı ve Tarihçesi

İlk GUP kaydı, hayvanların striat korteksinden direkt olarak alınmıştır. Bu kayıtlarda genlikler çok düşük olduğu için kafa derisi üzerinden kayıt alınamamıştır (37). GUP görsel sistemin işlevleri hakkında önemli bilgiler veren kullanışlı bir tanı aracıdır. Non-invaziv olarak kaydedilebilmesi ve milisaniyeler düzeyinde mükemmel bir zamansal çözünürlüğe sahip olması ile görme yollarındaki dinamik değişiklikleri yansıtır (38).

GUP saçlı deriden yüzeyel elektrotlarla kaydedilen EEG'den ortalama alma tekniğiyle elde edilen uyarılmış bir potansiyel dalgasıdır (39). Zamanla kilitli olarak verilen görsel uyaranlara karsı yanıt olarak oluşur. Ortalama genlikleri 3–25 μV olan GUP

dalgalarının 100 μV'a kadar genliğe ulaşabilen EEG dalgalarından ayrıştırılması gerekir. 1950'li yıllarda kayıtlar süperpoze edilerek bu dalgalar gösterilmeye çalışılmıştır (40). Daha sonraki yıllarda sayısal bilgisayarların gelişimiyle bilgisayar ortamında ortalamaların alınması, UP'leri daha sık ve kullanışlı hale getirmiştir (41).

Monoküler GUP kaydı, prekiazmatik görsel yolların, yarım görsel alanın uyarımı ile birlikte oksipital bölgeden birden fazla elektrotla kayıt alınması ise kiazmal ve postkiazmal yolların değerlendirilmesine olanak sağlar (39).

3.5.2. GUP Kayıt Prosedürleri

GUP baslıca iki farklı uyaranla elde edilmektedir:

1. Pattern GUP: Dama tahtası seklinde siyah ve beyaz karelerden oluşan ve siyah ile beyaz karelerin saniyede 1–3 kez sıklıkla yer değiştirdiği görsel uyaranlara karsı elde edilir. Pattern uyaran sıklıkla bir bilgisayar monitörü aracılığıyla deneklere uygulanmaktadır.

2. Flas GUP: Xenon, Light Emitting Diode (LED) gibi fotostimülatörler ile uygulanan flaş uyarana karsı yanıt olarak oluşur. Fotostimülatörle verilen flaşın ışık şiddeti, sıklığı ve dalga boyu değişiklik gösterir (44).

GUP, sıklıkla uluslararası 10/20 elektrot yerleştirme sistemine göre oksipital orta hatta konan (Oz) tek aktif elektrot ile kaydedilir. Kiazmatik ve retrokiazmatik yolların da değerlendirilmesi gerektiğinde oksipital bölgeye iki lateral elektrodun (O1, O2) daha yerleştirilmesi gerekir. Kayıtlarda referans elektrodun frontal orta hatta (Fz) veya kulak memelerine (A1 veya A2), toprak elektrodun verteks (Cz), mastoid veya kulak memelerine (A1 veya A2) yerleştirilmesi önerilmektedir (39).

Pattern GUP kayıtlarında N75, P100 ve N135 olarak isimlendirilen baslıca üç bilesen gözlenir. P ve N harfleri, referans elektroda göre oksipitaldeki aktif elektrodan

kaydedilen voltajın negatif veya pozitifliğini göstermektedir. P100 genliği N75 ile P100 arasında tepeden tepeye ölçülür. P100 dalga latansı bireyler arasında göreceli olarak daha az değişkenlik gösterir. İki göz arasındaki farklılığı ve zaman içinde aynı kişiden alınan tekrarlayan ölçümlerdeki değişkenliği daha azdır. Bu nedenle P100 latansı GUP'un değerlendirilmesinde en sık kullanılan parametrelerdendir. Pattern uyaranların boyutu, kontrastı, ortalama ışık şiddeti, kişideki kırma kusuru, yetersiz fiksasyon ve miyozis gibi patolojik olmayan faktörler P100 dalga latansını etkilerler (37, 39).

Pattern GUP'da kullanılan dama tahtası seklindeki pattern uyarılardaki karelerin büyüklüğü alınan kaydın amacına göre değişkenlik gösterir. Pattern GUP kaydında sıklıkla iki farklı ebatta karelerin kullanıldığı görsel uyaranlar uygulanır. Küçük kareler daha çok fovea bölgesini, büyük kareler ise retinanın periferal alanlarını uyarırlar.

Uyaranın göze giriş açısı karelerin büyüklüğü ve deneğin uyarana olan uzaklığı ile değişir. Örneğin; kenarı 4 mm olan kare 100 cm uzaklıkta 14', 75cm'de 18', 50 cm'de 30', 25cm'de 1o ve 12 cm'de 2o'lik açıyla göze ulaşır. Yapılan çalışmalarda, 17', 30', 16 35', 57', 60', 70', 144'….. gibi farklı açılarla göze ulasan pattern uyaranlar kullanılır (44).

Flas GUP ise N1, P1, N2, P2, N3 ve P3 diye isimlendirilen pozitif ve negatif bileşenlerden oluşur. Bu isimlendirme flaş GUP'un pattern GUP'dan otomatik olarak ayırt edilmesini sağlar. Kısa latanslı ve daha küçük genlikli olan N1, P1 dalgaları kayıtlarda daha zor seçildiği için klinik uygulamalarda gözlenmesi daha kolay ve stabil olan N2 ve P2 dalgaları daha sıklıkla değerlendirilirler. N2 bileşeninin latansı yaklaşık 90 ms iken P2'nin latansı 120 ms dir (37, 39, 44).

Pattern uyaranlarla alınan GUP kayıtlarında, dalgaların latans ve genlik değerleri daha stabil olarak elde edilir. Flaş GUP'ta ise normal bireylerden alınan kayıtlarda genlik ve latans değerleri daha büyük bir varyasyon göstermektedir. Ancak hem flaş hem de pattern GUP kaydında aynı seansta alınan kayıtlarda, bireyin iki gözü arasındaki

değişkenlik düşüktür. Bu nedenle klinik uygulamalarda sıklıkla pattern GUP kaydı tercih edilmektedir. Küçük bebek ve çocuklar ile koopere olamayan bireylerden ise flaş GUP kaydı alınması daha uygun olmaktadır (38, 39).

GUP kayıtlarında elde edilen latans değerleri genliklere oranla daha stabil ve güvenilir olarak elde edilirler. Normal bireylerden alınan kayıtlar arasında latans değerleri %2–5 oranında değişkenlik gösterirken, genlik değerleri %25 kadar farklılık gösterebilmektedir (45).

GUP kayıtlarındaki dalgaların latans ve genlikleri yasa bağımlı olarak değişkenlik göstermekle birlikte, 18–60 yasları arasındaki yetişkin kişilerde değerler stabil olarak gözlenir. Yetişkinlerden elde edilen GUP değerleri çocuklara ve yaslı kişilere ekstrapole edilemez. Cinsiyetin GUP'un latans ve genliği üzerine etkisi ise oldukça küçüktür (44).

ISCEV standartlarına göre tüm GUP kayıt traselerinde pozitifliğin yukarıda gösterilmesi önerilmektedir. GUP kayıt analizlerinde EEG dilimlerinin uzunluğunun en az 250 ms olması gerekmektedir. Otomatik artefakt eliminasyonunda ±50–100 μV genlik değerlerinin seçilmesi çoğu kez yeterli olmaktadır. Yapılan klinik denemelerde GUP kayıtlarında en az 64 EEG dilimi olması gerektiği bildirilmektedir (39).

Günümüzde farklı laboratuarlarda, farklı cihaz ve sistemlerle GUP kaydı alınmaktadır. ISCEV tarafından 1989 yılında GUP kayıtları için belirli standartlar getirilmiştir (46). Bu sayede alınan farklı kayıtların birbirleriyle karsılaştırılabilmesi olanaklı hale gelmiştir. ISCEV standartlarına uymamalarına karşılık kliniklerde daha özelleşmiş tekniklerle de GUP kayıtları alınmaktadır. Kliniğe başvuran hastaların, bu özel GUP kayıt yöntemlerinden uygun olan herhangi biriyle incelenmesi çoğu kez yeterli olmaktadır (39).

3.5.3. GUP'ni Etkileyen Faktörler

Non-patolojik ve Bireysel Faktörler

• Uyaran sıklığı: Pattern GUP' ta dama tahtası seklindeki görsel uyaranın değişim hızının normalden az olması değişiklik oluşturmaz. Ama testin uygulanma süresinin uzamasına neden olur. Pattern GUP' ta daha yüksek hızlar, özellikle 4/sn.nin üzeri latansta uzamaya neden olabilir.

• Kontrast: Pattern uyarıda kontrasttaki değişikliklerin GUP üzerine olan etkisi genellikle küçüktür ama düşük kontrast seviyelerinde latansta uzama ve genlikte azalma meydana gelir. Kontrastın iki önemli içeriği vardır. Kareler arası zıtlık ve kare sınırlarının keskinliğidir.

• Fiksasyon: Pattern GUP fiksasyona bağımlıdır, fiksasyon bozukluğu genlikte azalmaya neden olur.

• Uyaran yoğunluğu: Flaş GUP' da normal sınırlar içerisinde uyaran yoğunluğunu arttırmak genlikte artmaya ve latansta düşmeye neden olur.

• Pupil çapı: Artmış pupil çapı uyarının şiddetini arttırma etkisine sahiptir.

• Yaslılık: Erişkin dönemin büyük kısmında P100 latansı sabit olarak kalırken 60 yasından sonra artmaktadır. Bu nedenle yaslı hastalarda yasa bağımlı normal değerler özellikle önemlidir.

Patolojik Faktörler ve Hastalıklar

Klinikte görülen ve optik sistem ile görme yollarını etkileyen pek çok patolojik durum ve hastalıkta GUP' da değişiklikler ortaya çıkmaktadır. Bu hastalıklarda kaydedilen GUP bulguları patognomonik olmamakla birlikte hastalığın tanısına ve takibine yardımcı olmaktadır. Multiple sklerozda ise hastalığın tanısında özel bir önem arz etmektedir (38, 44). Çizelge 2.3'de bazı hastalıklarda gözlenen pattern GUP bulguları özet olarak verilmiştir.

Çizelge 2.3. Bazı hastalıklarda ortaya çıkan pattern GUP bulguları.

Alkolizm Bazılarında artmış latans
Charcot-Marie-Tooth Çoğu hastada artmış latans
Diyabet Klinik olarak asemptomatik hastalarda bile artmış latans olabilir
Down Sendromu Artmış latans veya düşük genlik
Endokrin orbitopati Artmış latans
Friedreich ataksisi P100 latansında artma, düşük genlik
Glokom Latans hafifçe artmış olabilir
Histerik körlük Normal (zayıf fiksasyondan dolayı cevaplar azalmış olabilir)
İskemik optik nöropati Azalmış genlik, latanslarda belirgin olmayan artma
Kronik böbrek yetmezliği Özelikle hemodiyaliz hastalarında gecikmiş GUP
Kornea ve lens opasitesi Latansta çok az artma ve genlikte azalma (aydınlanma ve kontrastta azalma olur)
Leberin optik nöropatisi Artmış latans, azalmış genlik
Lökodistrofi Ortadan kalkmış ya da artmış latans
Mitokondrial myopatiler Gecikmiş GUP, subklinik olabilir
Multipl skleroz P100'de artmış latans ve azalmış genlik görülür. (Pattern GUP, flaş GUP'tan çok daha duyarlıdır)
Retinopati Artmış latans ve azalmış genlik olabilir
Optik sinir tümörleri Azalmış ya da yok olmuş genlik, artmış latans
Optik nörit P100'de artmış latans ve azalmış genlik görülür
Optik sinir travması Azalmış genlik
Parkinson hastalığı Demansı olan hastalarda P100 dalgasında gecikme
Pernisiyöz anemi Bazı hastalarda çok hafif artmış latans

İki negatif ve arada bir pozitif tepeden oluşan Pattern GUP yanıtındaki ilk negatif bilesen olan N75 dalgasının görülmesi çoğu kez hastalarda ve bazen normal kişilerde zorluk gösterebilmektedir (47). İkinci negatif pik olan N135 dalgasının genlik ve latans değerleri çoğu zaman tutarsızlık gösterebilmekte ve bu nedenle klinik kullanım için pek tercih edilmemektedir. Buna karşılık pattern GUP kaydındaki ilk pozitif dalga olan P100 tüm normal kişilerde gözlenmekte ve düşük oranda denek içi ve denekler arası farklılık gösterdiği için klinik uygulamalarda güvenilir bir parametre olarak en büyük sıklıkla kullanılmaktadır (37).

Yaşın P100 dalga latansı üzerine olan etkisi hakkında literatürde farklı bulgular bulunmasına karşılık bunların pek çoğu birbiriyle tutarlılık göstermektedir. Asselman ve ark. (48), Hennerici ve ark. (49), ve Allison ve ark. (50) 5. dekata kadar p100 latansında bir değişiklik olmadığını ve 5. dekat sonrası her dekatta 2–5 ms uzama olduğunu bildirmişlerdir. Bunun tersine Celesia ve Daly (51) P100 latansında 2. dekattan sonra dekat basına 2 ms'lik uzama olduğunu ileri sürmüştür. Sokol ve ark. (52) pattern GUP'taki P100

latansındaki değişikliklerin karelerin büyüklüğü ile ilişkili olduğunu göstermiştir. Bunun nedeninin de senil miyozis değil görsel sistemin farklı frekanslarda gelen bilgiyi isleme kapasitesi olduğunu ileri sürmüşlerdir. Allison ve ark. (53) 60 yasından sonra uzama olduğunu göstermiştir.

Kadınlarda P100 latansı erkeklere oranla genellikle küçük bir miktar daha kısa olur. Stockard ve ark. (54) 13 ile 67 yas arasındaki 100 normal denekte yaptığı çalışmada kadınlarda P100 latansını ortalama 2.7 ms' ye daha kısa bulmuştur. Denek grubundaki kadınların inion-nasion arası mesafelerinin erkeklerden ortalama 3.9 cm daha kısa olduğunu tespit etmiş ve latanstaki bu kısalığın kafatasının büyüklüğü ile ilişkili olabileceğini ileri sürmüştür. Kadınlarda ortalama P100 genliği genellikle erkeklere oranla daha büyük bulunmuştur. Bunun nedeni açık olmamakla beraber Celesia ve ark. (55) hormonal faktörlerden kaynaklanabileceğini ileri sürmüştür.

3.6. Devinime İlişkin Kortikal Potansiyeller (DİP)

İstemli devinimden hemen önce ve sonra saçlı deriden kayıtlanan potansiyellere devinime ilişkin kortikal potansiyeller (DİP) denir. İlk kez Kornhuber ve Deecke tarafından tanımlanmıştır (56,57). DİP'lerin deneysel kullanımı, klinik kullanımına göre daha çoktur. DİP'ler sadece devinimi değil, devinim başlamadan önceki hazırlanma evresi üzerine de yoğunlaşmaktadır ve bu nedenle bilişsel bir potansiyeldir. Klinik araştırmalarda daha çok devinim bozuklukları ve bilişim bozukluğu ile ortaya çıkan patolojik süreçleri incelemede kullanılmışlardır.

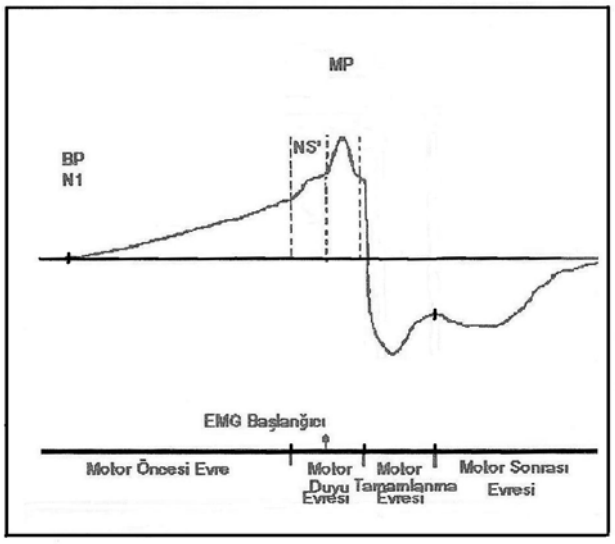
Bu potansiyeller devinim sırasında ortaya çıkan EMG aktivitesinin başlangıcının tetiklediği ve geri averajlama tekniği ile sağlanan bir kayıtlama düzeneği ile elde edilir.

DİP istemli bir devinim başlamadan önceki safhada erken ve geç faz olmak üzere iki komponentten oluşur (şekil-2).

Erken faz; Bereitschaftspotential (BP) ya da hazırlık potansiyeli olarak adlandırılır. EMG aktivitesinden yaklaşık 1500msn önce ortaya çıkan ve amplitüdü yavaşça yükselen negatif bir potansiyeldir (56). Bu potansiyel maksimum olarak verteksde elde edilir. BP başlatılacak devinimin genel hazırlığının ifadesidir.

Geç faz; Negatif yamaç (Negative Slop=NS) ise devinimin başlamasından 400-600 msn önce başlar, hızla yükselir ve devinimden yaklaşık 90 msn önce sonlanır. Geç faz hem devinimin başlaması hem de sürdürülmesi ile ilişkili süreçten sorumludur ve kontralateral sensorimotor bölge üzerinde daha yüksek amplitüdlü olarak kayıtlanır (59-61)

DİP kayıtlamalarında geç fazdan sonra yüksek amplitüdlü Motor Potansiyel (MP) ortaya çıkmaktadır. Devinimin başlangıcından yaklaşık 10-20 msn önce başlar ve EMG aktivitesi başlangıcından sonra maksimal amplitüde ulaşır, 50-60 msn devam eder. MP nin devinimin gerçekleştirilmesi ile ilgili süreci, kortikospinal traktusun nöronal aktivitesini yansıttığı düşünülmektedir (58). MP en belirgin olarak devinimin kontralateralindeki primer motor korteks üzerinden kayıtlanır. DİP komponentleri şekil 2 de görülmektedir.



Şekil-2 DİP komponentleri

DİP'in bilinen gerçek anatomik lokalizasyonunun sensorimotor bölge ve suplementar motor alan (SMA) olduğu bilinmektedir. Kortikal aktivitenin devinim başlamadan önce görülmesi özellikle sensorimotor korteksin bilateral aktivitesi ile gerçekleşir. SMA talamusdan ve talamusda globus pallidustan önemli projeksiyonlar almaktadır. Yapılan güncel çalışmalar hazırlık potansiyeli (BP) oluşumunda bazal ganglionların korteks ile birlikte önemli rol oynadığını göstermiştir (63).

DİP kayıtlamalarında bir çok uyaran kullanılmıştır. İlk olarak el parmağı devinimleri kullanılmış, sonraki çalışmalarda kol, ayak ve sakkadik göz devinimlerinin DİP oluşturduğu saptanmıştır (64). Satow ve arkadaşları 2003 yılında yayınlanan çalışmalarında yutkunma ve dil protrüzyonu ile elde ettikleri DİP'leri karşılaştırmışlardır (65). Shibasaki ve arkadaşları devinimin gerçekleştiği bölgenin kortekse olan uzaklığının azalması halinde hazırlık potansiyelinin ortaya çıkışının daha erken meydana geldiğini, örneğin göz sakkadik deviniminden 0.8-1.0 msn önce BP in oluştuğunu göstermişlerdir (66). Becker ise kayıtlamalarda seçilen devinimin kaba ya da ince oluşunun ve hızının latans ve amplitüd değerlerini etkilediğini belirtmiştir. Hızlı devinimlerde hazırlık potansiyeli (BP) devinimden 0.8 saniye önce oluşmaya başlarken yavaş ve düzgün devinimden 1.3 msn önce oluşmaya başlamakta ve amplitüdleri daha yüksek olmaktadır (67).

DİP'lerin deneysel kullanımı klinik kullanımına göre daha çoktur. Bu güne dek yapılan çalışmalarda deneysel anlamda daha çok potansiyelin kaynaklandığı korteks ve bağlantılı subkortikal yapılar incelenmiş, subdural kayıtlamalarla bu araştırmalar detaylandırılmıştır. Klinik araştırmalarda ise daha çok devinim hastalıkları ve prototipi olan Parkinson hastalığı ile bilişim bozuklukları üzerinde durulmuştur.

Parkinson hastalarında yapılmış çoğu çalışmada hazırlık potansiyeli (BP) amplitüdlerinde düşüklük bulunmuş, motor potansiyel (MP) ve negatif yamaçda (NS) ise

normallere göre bir fark bulunamamıştır (68). Dick ve ark., L-Dopa tedavisiyle hazırlık potansiyeli amplitüdünde artma olduğunu bildirmişlerdir (69). Yine bazı çalışmalarda Parkinson hastalığında hazırlık potansiyelinin başlamasından EMG aktivitesine kadar geçen sürede uzama olduğu ifade edilmiştir (66).

Frontal lob disfonksiyonlu hastalarda yapılan çalışmalarda DİP latansında kısalma olduğu bildirilmiştir (70). Alzheimer hastalığında yapılan bir çalışmada ise DİP latansında uzama ve motor potansiyel amplitüdünde düşme olduğu ve kolinerjik tedavi ile latansın kısaldığı ve amplitüdde yükselme olduğu belirtilmiştir (71).

DİP'lerin sadece devinime değil, devinim başlamadan önceki hazırlanma evresi üzerine de yoğunlaştığı ve bu nedenle bilişsel bir potansiyel olduğu daha önce ifade edilmişti. Bu sebeple şizofrenik bireylerde yapılan çalışmalarda hazırlık potansiyelinin başlangıcının geciktiği ve motor potansiyelin amplitüdünün düştüğü saptanmıştır (72). Bu bulgular şizofrenik bireylerin devinimlerindeki beceriksizlik, hantallık, düzensizlik ve tepkilerde gecikme gibi devinim bozuklulukları ile ilişkilendirilmiştir.

Literatürde işitme engelli bireylerde yapılmış sınırlı sayıda görsel P 300 çalışması bulunmasına karşın bir diğer olaya ilişkin endojen potansiyel olan DİP çalışmasına rastlanmamıştır.

4. OLGULAR VE YÖNTEM

4.1. Olguların Özellikleri

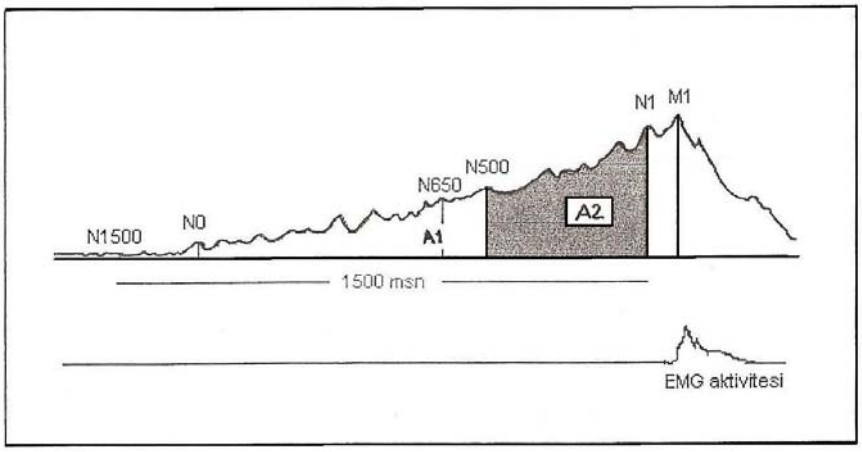
Çalışmaya hasta grubu olarak Selçuklu ilçesi İşitme Engelliler Okulu öğrencilerinden 25 ve aynı yaş grubundan hiçbir yakınması bulunmayan 25 sağlıklı gönüllü birey alındı. Çalışmaya alınan işitme engelli bireyler tespit edilirken bunların tümünün doğuştan ya da konuşma yeteneğini kazanmadan önce işitme kaybı gelişmiş olması ve ek bir görsel ya da mental probleminin olmamasına özen gösterildi. Bu amaçla okul kayıtlarında kullanılan sağlık raporları dikkate alınarak okul yönetiminin yardımıyla hastalar seçildi. İşitme engelli grubunun yaş ortalaması 13 ve alt ve üst sınır yaşları ise sırası ile 10 ve 15 idi. Kontrol grubunun yaş ortalaması 13 ve alt ve üst sınır yaşları ise sırası ile 10 ve 16 idi. Tüm olguların nörolojik muayeneleri yapıldıktan sonra kayıtlamaya başlandı. Çalışmaya alınan işitme engelli gruptan ve kontrol grubundan üçer hasta GUP kayıtlamasına uyumsuzluk göstermeleri nedeniyle ve her iki gruptan beşer hasta DİP kayıtlamalarına uyumsuzlukları nedeniyle çalışma dışında bırakıldılar.

4.2. Kayıtlama Yöntemi

DİP ve GUP kayıtlama işlemi Nöroloji Anabilim Dalı Uyarılmış Potansiyel Laboratuvarı'nda, işlem sırasında optimum koşullar sağlandıktan sonra Nihon Kohden Neuropack-4 cihazı ile yapıldı.

DİP kayıtlamaları uluslararası 10-20 sistemine göre saçlı deri üzerinden Cz noktasına yerleştirilen Ag-AgCl yüzeyel disk elektrotlar kullanılarak gerçekleştirildi. Uyarılmış potansiyeller ve EMG dalga kayıtlamaları üst ve alt frekansı sırasıyla 0.1-50 Hz şeklinde band-pass filtresi ile gerçekleştirildi. Elektrot empedansları 5 kΩ altında olacak şekilde ayarlandı ve mastoid bölgeye yerleştirilen elektrot referans elektrot olarak kullanıldı. Toprak elektrot ise Fpz bölgesine bir disk elektrot kullanılarak bağlandı. DİP dalga formunu tetiklemek için Horizontal İstemli Göz Devinimi (HİGD) kullanılmıştır.

Denek yaklaşık 5 sn aralıklarla (reaction time), 1.5m ötede, karşısındaki sağa ve sola bakmakta hedef olan 4cm boyutlarındaki kontrastlı işaretlere baktırılmıştır. EMG kayıtlamaları için gümüş elektrotlar jel ile kaplanarak her iki tarafta gözden uzaklığı eşit ve aynı düzlemde olacak şekilde gözlerin dış kenarına (dış epikantus) yerleştirildi. Her defasında 50 tetikleme yapılarak en az iki DİP trasesi elde edildi. Analiz zamanı devinimin başlamasından 1400 msn öncesinden başlamak üzere geri averajlama yöntemi ile toplam 2 saniye olacak şekilde ayarlandı. Elde edilen potansiyellerin analizinde önce kortikal negativitenin başlangıcı belirlendi ve N_0 olarak adlandırıldı, birimi milisaniye olarak ölçüldü ve DİP dalgasının latansı saptandı. Daha sonra EMG aktivitesinden hemen önceki dalganın en yüksek tepe noktası (motor potansiyel) belirlendi ve M_1 olarak adlandırılıp amplitüdü ölçüldü, mikro volt olarak kaydedildi. Motor potansiyelden hemen önce ortaya çıkan yükseklik Negative Slop (NS) işaretlendi ve N1 olarak adlandırılıp ampitüdü ölçüldü. N1 noktasından geriye doğru 500 ve 650 msn öncesi noktalar tespit edilip N500 ve N650 olarak işaretlendi, amplitüdleri ölçüldü. Alan ölçümleri için N1 noktasından geriye doğru 1500msn öncesi işaretlendi ve bu nokta ile N500 noktası arasında trasenin altındaki alan A1(erken faz alanı) olarak adlandırılıp mikrovolt x msn cinsinden ölçüldü. N1 ile öncesinde işaretlenen N500 noktası arasında trase altındaki alan da A2 (geç faz alanı) olarak adlandırılıp ölçüldü (Şekil-3).



M1: Motor potansiyel (MP) amplitüdü

N1: Geç faz potansiyeli (NS) amplitüdü

N500, N650: Erken faz potansiyeli (BP) amplitüdleri

N0: **DİP** dalgasının latansı (başlangıcı)

A1: Erken faz alanı

A2: Geç faz alanı

Şekil-3 DİP analizinde kullanılan parametreler

GUP kayıtlamalarında her bir vaka kas artefaktlarının en aza indirilmesi açısından dişçi koltuğuna geriye doğru hafif yatar pozisyonda oturtuldu. Uluslar arası 10-20 sistemine göre aktif elektrot Oz noktasına, referans elektrot Fz noktasına ve toprak elektrot ise Aı (sol kulak) noktasına yapıştırıldı. Çalışma için gümüş disk elektrotlar kullanıldı. Saçlı deri sıfır numara zımpara ve alkol ile temizlendikten sonra elektrotlar yapıştırıldı. Elektrot empedanslarının 5 kΩ altında olmasına özen gösterildi. Elektrotlar amplifikatörle Nihon Kohden Neuropack-4 evoked sistemi ile bağlantılandı. Stimulus 27x35 cm ebadındaki VD-401A monitörden yaklaşık saniyede bir frekansla değişen siyah-beyaz dama taşı patterni ile verildi. Her vakada pupil-ekran mesafesi 150 cm olarak ayarlandı. Vakanın ekranda bir kareyi görüş açısı 62 dakika (1.03 derece) idi. Kontrast ve aydınlatma %80-90 olarak ayarlandı. Kayıtlama esnasında vakanın ekranın tam ortasındaki küçük beyaz kareye monoküler fiksasyonu sağlandı. Önce sol sonra sağ göz stimüle edilerek monoküler iki taraflı GUP cevapları her vaka için kaydedildi. Kayıtlama süresince

vakaların fiksasyonu sürekli kontrol edildi. Amplifikatör alt frekansı 1, üst frekans limiti 100 olarak belirlendi. 300 milisaniyelik analiz zamanında çalışıldı. 200 stimulus ile uyarılan Oz den kayıtlanmış kortikal cevapların ortalaması GUP cevabı olarak kabul edildi. Traselerde N_{75}, P_{100} ve N_{145} tepe noktaları işaretlendi. Amplitüd değerleri olarak N_{75} noktasından, P_{100} noktasını yatay kesen çizgiye inilen dikme L_1-L_2 amplitüdü olarak ve N_{145} noktasından, P_{100} noktasını yatay kesen çizgiye inilen dikme L_2-L_3 amplitüdü olarak alındı. Latans ölçümlerinde yalnızca P_{100} dalgasının tepe nokta değeri latans olarak alındı. İşitme engelli ve kontrol grubunda birer kez GUP incelemesi yapıldı.

4.3. İstatistik Yöntemi

İstatistiksel analiz için SPSS 16.0 programı kullanıldı. Veriler normallik testlerine tabi tutulduktan sonra parametrik (independent t-test) ve nonparametrik (Mann-Whitney U) testler ile analiz edildi.

5. BULGULAR

1. GUP kayıtlamaları için çalışmaya 16 erkek, 6 kız olmak üzere toplam 22 işitme engelli çocuk, 14 erkek ,8 kız olmak üzere toplam 22 sağlıklı çocuk alındı.

A. İşitme engelli ve kontrol grubunun cinsiyet dağılımı Tablo-1'de gösterilmiştir.

Tablo-1 Cinsiyet dağılımı görülmektedir

	ERKEK	KIZ
İŞİTME ENGELLİ GRUP	16 (%72.7)	6 (%27.3)
KONTROL GRUBU	14 (%63.6)	8 (%36.4)

B. İşitme engelli ve kontrol grubu yaş ortalamaları aşağıdaki tabloda özetlenmiştir. Çalışmaya alınan iki grubun yaş ortalamaları arasında istatistiksel farklılık bulunmamıştır. ($p=0.260>0.05$) (Tablo-2)

Tablo-2 Yaş ortalamaları

	ORTALAMA YAŞ
İŞİTME ENGELLİLER GRUBU	13.05
KONTROL GRUBU	13.00

2. Çalışmaya alınan İşitme engelliler grubunda ortalama sol göz P100 latansı 111.63 msn iken sağlıklı çocuklarda sol göz için ortalama P100 latansı 114.90 msn olarak hesaplanmıştır. Yapılan normallik testlerinde (Kolmogorov-Smirnov, Shapiro-Wilk) verilerin normal dağıldığı görüldüğünden parametrik testlerde işitme engelli grubun sol göz P100 latanslarının kontrol grubu sol göz P100 değerlerine göre istatistiksel olarak anlamlı derecede daha kısa olduğu bulunmuştur.($p=0.04‹0.05$)

Tablo-3 Sol P100 Latansları

	ORTALAMA	STD.DEVİASYON
İŞİTME ENGELLİLER	111.63 msn	4.76
KONTROL GRUBU	114.90 msn	5.66

3. Çalışmaya alınan İşitme engelliler grubunda ortalama sağ göz P100 latansı 112.77 msn iken sağlıklı çocuklarda sağ göz için ortalama P100 latansı 114.13 msn bulunmuştur. Sol gözde olduğu gibi sağ göz P100 latansları da işitme engelli grupta kontrol grubuna göre daha kısa bulunmuş ancak yapılan parametrik değerlendirmede bu farkın istatistiksel derecede anlamlı olmadığı saptanmıştır.($p=0.45\rangle 0.05$)

Tablo-4 Sağ P100 Latansları (msn)

	ORTALAMA	STD.DEVİASYON
İŞİTME ENGELLİLER	112.77 msn	5.42
KONTROL GRUBU	114.13 msn	6.39

4. İşitme engelli çocukların sağ ve sol göz P100 değerleri birlikte değerlendirildiğinde bu grup için ortalama P100 latansı 112.20 msn ve kontrol grubunda ise ortalama P100 latansı 114.52 msn bulunmuştur. İşitme engelli grup P100 latansı ile kontrol grubu P100 latansı arasındaki farkın istatistiksel açıdan anlamlı olmadığı görülmüştür. ($p=0.053\rangle 0.05$)

5. İşitme engelli çocukların oluşturduğu grupta sol göz ile sağ göz P100 latansları karşılaştırıldığında aradaki farkın istatistiksel önemi olmadığı görülmüştür. Yine kontrol grubunda da sağ P100 değerleri ile sol P100 değerleri arasında istatistiksel açıdan fark olmadığı saptanmıştır. (sırasıyla $p=0.46$, $p=0.42 \rangle 0.05$)

6. İşitme engelliler grubu ve kontrol grubu için sol göz GUP amplitüdlerinin ortalama değerleri aşağıdaki tabloda verilmiştir.

Tablo-5 Sol GUP Amplitüd değerleri(μV)

	L1-L2	L2-L3
İŞİTME ENGELLİLER	13.21	11.45
KONTROL GRUBU	17.70	16.31

İşitme engelli ve kontrol grubu sol göz GUP amplitüdlerinin karşılaştırılmasında, normallik testlerinde verilerin normal dağılmadığı görüldüğünden nonparametrik testler kullanılmış ve işitme engellilerdeki amplitüd düşüklüğünün istatistiksel açıdan anlamlı olduğu bulunmuştur ($p=0.027‹0.05$ Mann-Whitney Test).

7. Sağ göz GUP amplitüd ölçümleri tablo-6 da gösterilmiştir. İşitme engelli grubun sağ göz amplitüd değerlerinin kontrol grubuna göre daha düşük olduğu ancak bu düşüklüğün istatistiksel açıdan anlamlı düzeyde olmadığı görüldü.($p=0.44›0.05$)

Tablo-6 Sağ GUP Amplitüd değerleri(μV)

	L1-L2	L2-L3
İŞİTME ENGELLİLER	13.51	10.86
KONTROL GRUBU	15.07	14.54

8. İşitme engelliler grubunda sol göz GUP latansı ile sağ göz GUP latansı kendi aralarında incelendiğinde aralarında istatistiksel fark olmadığı gözlendi.($p=0.45›0.05$)

9. Sağlıklı çocukların oluşturduğu grupta sol göz GUP latansı ile sağ göz GUP latans değerleri kendi aralarında incelendiğinde aralarında istatistiksel fark olmadığı gözlendi.($p=0.67›0.05$)

10. İşitme engelli çocukların oluşturduğu grupta ve kontrol grubunda sol göz ile sağ göz GUP amplitüdleri kendi aralarında kıyaslandığında yine istatistiksel açıdan anlamlı fark olmadığı bulundu.(sırasıyla $p=0.99$ ve $p=0.23$)

11. DİP kayıtlamaları için çalışmaya 5 kız, 15 erkek olmak üzere toplam 20 işitme engelli çocuk ve 8 kız, 12 erkek olmak üzere toplam 20 sağlıklı veli izinli çocuk alındı.

A. İşitme engelli ve kontrol grubunun cinsiyet dağılımı tablo-7 de görülmektedir.

Tablo-7 Cinsiyet dağılımı

	ERKEK	KIZ
İŞİTME ENGELLİLER	15 (%75)	5 (%25)
KONTROL GRUBU	12 (%60)	8 (%40)

B. İşitme engelli ve kontrol grubu yaş ortalamaları aşağıdaki tabloda özetlenmiştir. Çalışmaya alınan iki grubun yaş ortalamaları arasında istatistiksel farklılık bulunmamıştır. ($p=0.260$, $p>0.05$) (Tablo-8)

Tablo-8 Yaş dağılımı

	ORTALAMA YAŞ
İŞİTME ENGELLİLER GRUBU	12.95
KONTROL GRUBU	12.40

12. İşitme engelli çocukların oluşturduğu grupta Hazırlık Potansiyeli (BP) latansı ortalama -1231 msn olarak hesaplandı. Kontrol grubunda ise ortalama latans değeri -1200 msn idi. İşitme engellilerde hazırlık potansiyelinin daha erken ortaya çıktığı ancak bunun istatistiksel açıdan anlamlı düzeyde olmadığı bulundu.($p=0.43\rangle0.05$)

13. İşitme engellilerin DİP kayıtları incelendiğinde ortaya çıkan motor potansiyel (MP) amplitüdlerinin ortalama değeri 11.19µV bulundu. Kontrol grubunda motor potansiyel amplitüd ortalaması ise 17.29µV idi. Kontrol grubunun amplitüd değerlerinin

işitme engelliler grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek olduğu belirlendi. (p=0.04‹0.05) Tablo-9 da BP latans ve MP amplitüd değerleri gösterilmiştir.

Tablo-9 Ortalama BP latans ve MP amplitüd değerleri

	BP Latans (msn)	MP Amplitüd (μV)
İŞİTME ENGELLİLER	-1231	11.19
KONTROL GRUBU	-1200	17.29

14. DİP analizlerinde motor potansiyelden hemen önce ortaya çıkan tepe noktası Negative Slop (NS) işaretlendi ve N1 olarak adlandırıldı, amplitüdleri ölçüldü. İşitme engellilerin kayıtlarında N1 amplitüdü ortalama değeri 9.89μV iken bu değer kontrol grubunda 14.44μV olarak bulundu. İşitme engellilerdeki bu amplitüd düşüklüğünün istatistiksel açıdan anlamlı olmadığı görüldü. (p=0.10›0.05)

15. Kayıtlarda N1 noktasından 500 msn öncesi ve 650 msn öncesi işaretlenerek erken faz amplitüdleri ölçüldü. İşitme engelli grupta N500 ve N650 için sırasıyla 8.32μV ve 6.30μV ortalama değerleri elde edildi. Kontrol grubunda ise N500 ve N650 amplitüdleri sırasıyla 10.50μV ve 9.12μV olarak ölçüldü. İşitme engelli grubu ile kontrol grubu erken faz amplitüdleri arasındaki bu farkın istatistiksel olarak anlamlı olmadığı görüldü (p=0.38›0.05, p=0.53›0.05). Tablo-10'da N1, N500 ve N650 amplitüd ortalama ve standart sapma değerleri verilmiştir.

Tablo-10 N1, N500, N650 Amplitüd ölçümleri

	N1 Amplitüdü	N500 Amplitüdü	N650 Amplitüdü
İŞİTME ENGELLİLER	9.89±6.28	8.32±6.43	6.30±5.74
KONTROL GRUBU	14.44±10.26	10.50±9.09	9.12±9.16

16. DİP kayıtlarının analizinde N1 tepe noktasından 1500 msn öncesi belirlendi ve N500 noktası ile arasındaki dalganın altında kalan alan erken faz alanı (A1) olarak adlandırıldı. Yine N1 tepe noktası ile N500 noktası arasındaki dalganın altında kalan alan ise geç faz alanı (A2) olarak isimlendirildi ve alan ölçümleri otomatik olarak hesaplandı. Tablo-11 de alan ölçüm değerleri yer almaktadır.

Tablo-11 A1 ve A2 değerleri

	A1 (μ x msn)	A2 (μ x msn)
İŞİTME ENGELLİLER GRUBU	6.68±6.23	6.33±5.91
KONTROL GRUBU	7.66±6.88	7.33±6.66

Yapılan normallik testlerinde (Kolmogirov-Smirnov) alan ölçüm değerlerinin normal dağılmadığı görüldüğünden non-parametrik testler kullanılmış ve işitme engelli grupta elde edilen düşük değerlerin istatistiksel açıdan anlamlı olmadığı görülmüştür. (A1 için $p=0.97>0.05$ ve A2 için $p=0.76>0.05$, Mann-Whitney U Test)

Tablo-12 İşitme engelli grup GUP ölçümleri

İŞİTME ENGELLİ GRUP				SOL			SAĞ		
OLGU NO	ADI-SOYADI	CİNS	YAŞ	$P_{100(msn)}$	L_1-$L_{2(\mu v)}$	L_2-$L_{3(\mu v)}$	$P_{100(msn)}$	L_1-$L_{2(\mu v)}$	L_2-$L_{3(\mu v)}$
1	H.Y	K	13	102	9.53	17.50	107	13.70	18.00
2	F.V	K	13	117	17.20	12.70	118	19.20	18.20
3	Ö.F	E	15	111	28.90	36.20	112	26.00	26.00
4	R.V	E	15	110	12.30	8.87	109	7.65	6.09
5	A.N	K	13	109	14.10	6.25	111	15.40	9.69
6	H.V	K	14	107	12.30	12.90	107	14.90	12.30
7	H.S	E	11	108	15.70	9.32	108	21.90	11.90
8	İ.K	E	10	116	10.50	2.92	112	11.40	8.18
9	M.S	E	13	111	12.60	5.33	113	11.90	6.12
10	E.Y	K	14	103	28.20	22.90	100	24.70	15.80
11	Ö.D	E	13	123	7.48	7.52	125	10.70	11.70
12	İ.C	E	14	112	9.27	11.80	111	7.69	7.55
13	Y.S	E	13	118	6.62	8.59	117	7.87	6.80
14	İ.K	E	14	109	10.30	11.00	109	11.10	8.25
15	Y.S	E	15	110	10.50	17.10	112	10.30	17.90
16	M.S	E	13	112	29.70	22.20	112	33.80	28.70
17	Y.E	E	12	111	7.32	8.63	114	7.68	3.99
18	R.K	K	13	117	13.70	16.50	116	10.90	13.70
19	O.Ç	E	14	114	2.30	1.10	123	3.54	3.00
20	Y.Ç	E	14	112	9.85	7.12	114	6.51	4.44
21	M.A	E	11	111	11.10	11.00	115	8.92	6.34
22	Ö.G	E	10	113	11.30	4.33	116	12.60	4.11

Tablo-13 Kontrol grubu GUP ölçümleri

KONTROL GRUBU				SOL			SAĞ		
OLGU NO	ADI-SOYADI	CİNS	YAŞ	$P_{100(msn)}$	L_1-$L_{2(\mu v)}$	L_2-$L_{3(\mu v)}$	$P_{100(msn)}$	L_1-$L_{2(\mu v)}$	L_2-$L_{3(\mu v)}$
1	B.V	K	13	105	6.37	1.09	108	6.60	2.02
2	M.M	K	13	114	11.50	5.19	117	9.44	10.40
3	S.B	K	13	115	13.70	9.18	114	14.60	6.90
4	U.B	E	10	122	10.90	12.90	124	8.40	8.06
5	E.K	K	13	117	20.30	25.70	110	22.80	26.30
6	E.K	E	13	110	17.70	12.60	112	15.50	15.20
7	S.S	E	11	118	17.60	15.80	117	15.00	14.30
8	M.G	E	11	119	20.70	26.70	115	20.50	27.00
9	İ.Y.K	E	9	116	18.00	20.50	117	10.00	8.96
10	Ş.D	K	10	130	22.10	35.80	130	20.90	30.30
11	O.A	E	11	116	26.40	19.80	116	23.20	7.34
12	M.A	E	13	117	11.20	7.91	117	12.70	7.52
13	A.K	E	10	116	17.60	8.05	114	17.40	12.90
14	F.K	K	14	111	16.60	14.30	107	11.40	15.10
15	B.U	E	10	109	16.40	18.20	113	15.00	16.10
16	A.S.U	E	13	116	26.00	26.20	115	21.20	18.70
17	A.U	E	12	111	12.80	17.20	109	8.36	13.10
18	H.A	E	14	115	4.90	9.08	102	10.60	8.78
19	M.A	E	16	105	9.17	10.10	108	7.85	13.00
20	K.Ç	K	14	113	20.60	21.90	109	23.50	26.30
21	M.U	K	13	122	44.50	40.80	125	25.50	32.60
22	G.S	K	14	111	24.40	10.50	112	12.20	7.47

Tablo-14 İşitme engelli grubun DİP ölçümleri

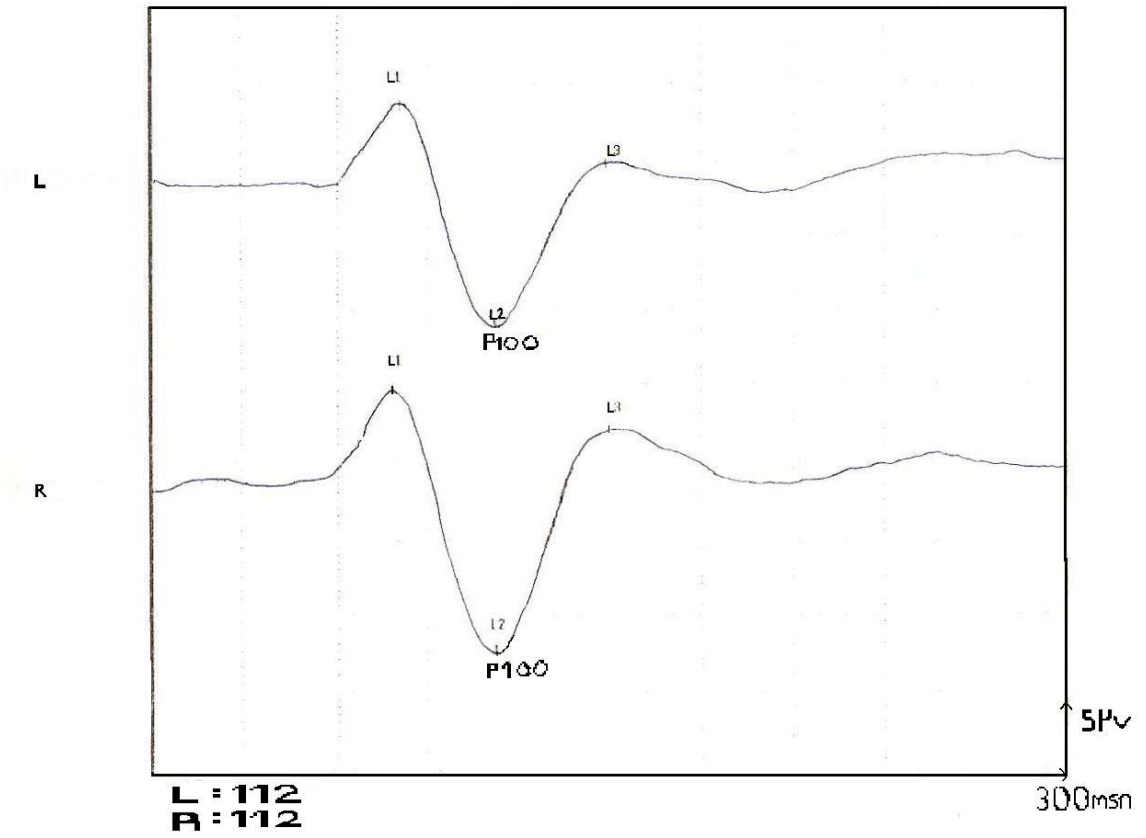
İŞİTME ENGELLİ GRUP									
OLGU	**ADI-SOYADI**	**YAŞ-CİNS**	**$N_{0(msn)}$**	**$N_{1(\mu v)}$**	**$M_{1(\mu v)}$**	**$N_{500(\mu v)}$**	**$N_{650(\mu v)}$**	**$A_{1(\mu vxmsn)}$**	**$A_{2(\mu vxmsn)}$**
1	Ö.F	15 E	-1150	9.21	12.30	8.48	6.51	4.33	6.13
2	M.S	13 E	-1200	6.10	6.46	4.76	3.17	7.23	4.92
3	E.Y	14 K	-1300	10.80	10.50	11.90	8.39	14.2	11.7
4	Ö.D	13 E	-1150	15.20	15.20	20.10	17.90	7.30	9.09
5	İ.C	14 E	-1160	6.74	7.04	1.77	3.02	2.18	1.23
6	Y.S	13 E	-1200	3.29	3.38	2.44	2.68	0.99	0.88
7	İ.K	14 E	-1270	10.30	18.80	5.73	4.66	3.50	4.26
8	Y.S	13 E	-1110	22.40	28.90	11.40	9.82	4.53	4.30
9	M.S	13 E	-1250	9.43	10.50	3.61	26.10	1.82	3.42
10	Y.E.K	12 E	-1210	13.80	18.40	7.20	2.02	11.3	14.1
11	R.K	13 K	-1280	14.20	15.50	9.88	9.00	4.88	6.32
12	Y.K	11 E	-1240	3.66	3.02	2.68	1.49	6.47	3.88
13	Ö.Ç	14 E	-1350	2.34	1.98	4.51	3.78	5.94	3.38
14	Y.Ç	14 E	-1240	1.28	4.08	1.03	1.00	1.58	1.48
15	M.A	11 E	-1340	2.62	3.17	3.50	2.89	5.06	3.33
16	Ö.G	10 E	-1220	16.20	15.00	12.40	8.72	2.27	4.12
17	H.S	12 E	-1270	3.21	5.14	6.36	1.70	4.47	1.11
18	Ü.B	11 K	-1300	16.20	14.40	17.70	13.20	24.9	19.9
19	F.K	13 K	-1200	10.40	10.40	6.34	1.92	1.92	2.20
20	H.Y	13 K	-1190	20.6	19.70	24.70	21.70	19.0	20.9

N0:Hazırlık potansiyeli başlangıcı
N1:Geç faz potansiyeli (NS) amplitüdü
M1:Motor potansiyel amplitüdü
N500:N1 noktasından 500msn önceki noktanın amplitüdü-erken faz
N650:N1 noktasından 650msn önceki noktanın amplitüdü-erken faz
A1:Erken faz alanı
A2:Geç faz alanı

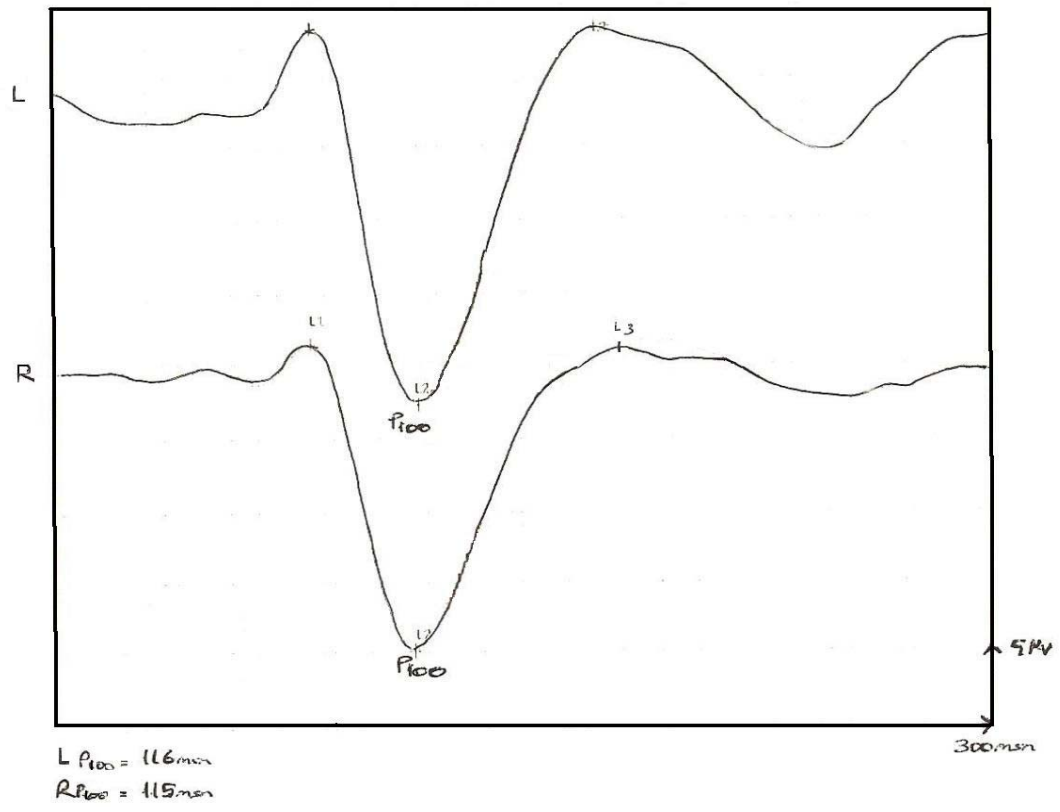
Tablo-15 Kontrol grubunun DİP ölçümleri

KONTROL GRUBU									
OLGU	**ADI-SOYADI**	**YAŞ-CİNS**	**$N_{0(msn)}$**	**$N_{1(\mu v)}$**	**$M_{1(\mu v)}$**	**$N_{500(\mu v)}$**	**$N_{650(\mu v)}$**	**$A_{1(\mu vxmsn)}$**	**$A_{2(\mu vxmsn)}$**
1	B.V	13 K	-1070	8.39	8.85	3.81	1.22	2.80	2.53
2	K.K	14 E	-1040	10.10	11.30	5.73	2.50	3.24	4.45
3	M.M	13 K	-1330	3.96	4.57	2.01	0.67	0.92	0.65
4	S.B	13 K	-1100	6.46	17.20	2.01	2.92	1.33	0.66
5	E.K	13 K	-1150	11.90	15.40	5.95	5.49	3.03	4.01
6	E.K	13 E	-1160	10.90	18.00	9.64	9.03	5.03	4.82
7	S.S	11 E	-1320	2.54	2.68	2.12	1.72	2.91	2.02
8	M.G	11 E	-1260	34.10	37.50	30.02	26.10	18.90	21.80
9	İ.Y.K	14 E	-1240	12.70	16.00	20.80	18.50	9.12	9.43
10	Ş.D	10 K	-1420	32.70	39.00	24.40	30.40	15.00	15.90
11	M.A	13 E	-1150	12.70	20.30	4.94	1.52	1.17	2.34
12	A.K	10 E	-1150	12.50	13.80	6.04	4.69	2.06	2.25
13	B.U	10 E	-1330	10.10	11.20	8.54	9.58	17.30	12.10
14	A.S.U	13 E	-1270	8.17	9.09	12.20	15.80	12.10	9.40
15	A.U	12 E	-1120	4.63	5.61	4.08	0.30	3.44	4.24
16	M.A	15 E	-1290	8.97	13.10	8.17	8.11	9.59	8.35
17	H.A	14 E	-1120	11.10	11.70	4.08	3.29	1.74	2.48
18	K.Ç	13 K	-1120	24.00	24.10	5.98	2.44	4.51	2.53
19	G.S	14 K	-1300	28.6	31.8	27.3	20.30	18.10	15.90
20	M.U	13 K	-1260	34.30	34.60	22.00	18.00	21.00	20.80

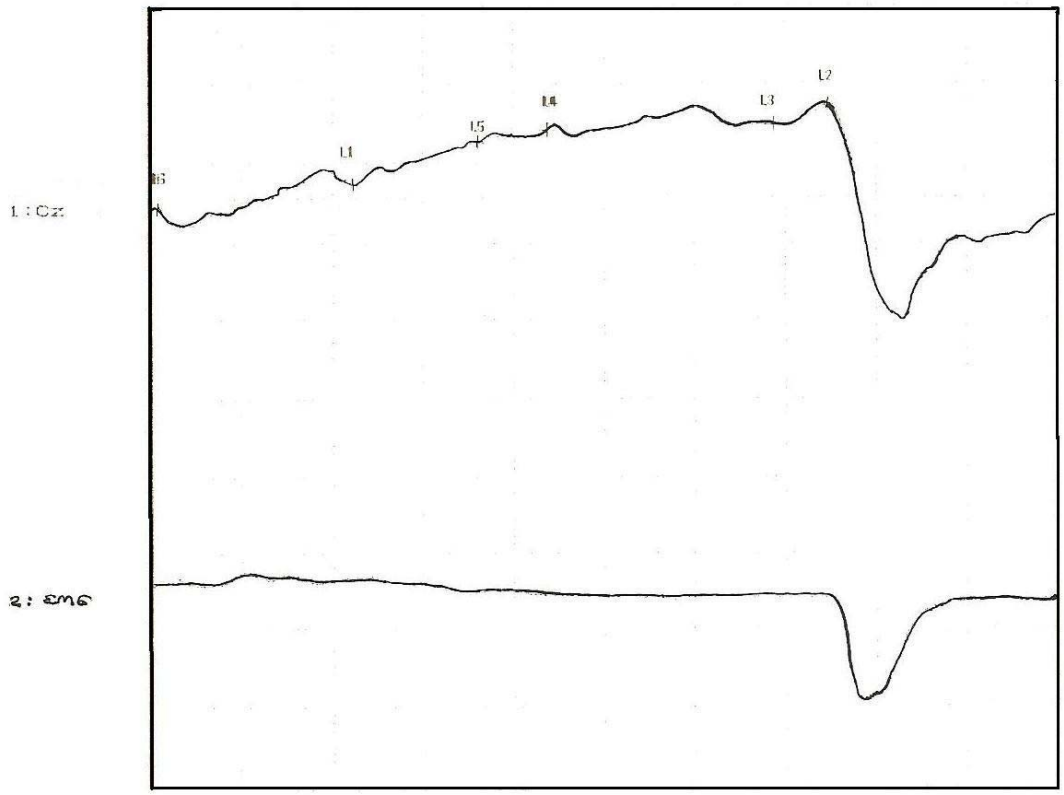
N0:Hazırlık potansiyeli başlangıcı
N1:Geç faz potansiyeli (NS) amplitüdü
M1:Motor potansiyel amplitüdü
N500:N1 noktasından 500msn önceki noktanın amplitüdü-erken faz
N650:N1 noktasından 650msn önceki noktanın amplitüdü-erken faz
A1:Erken faz alanı
A2:Geç faz alanı



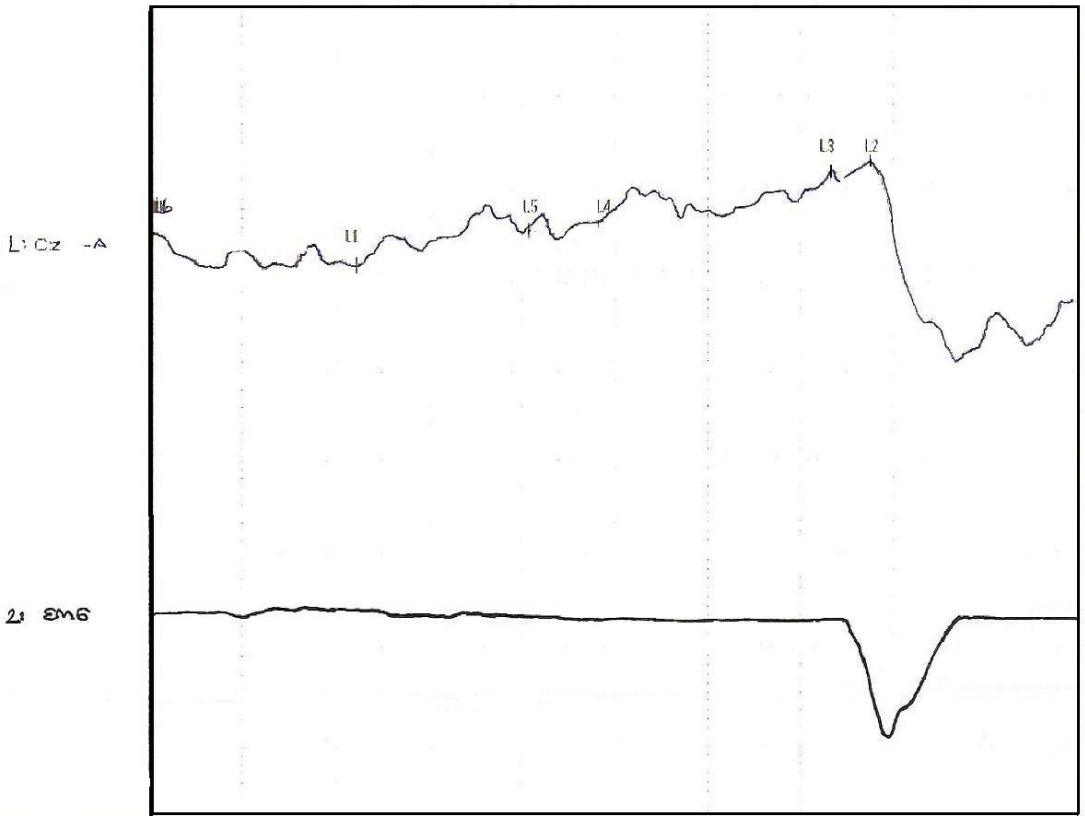
Şekil-4 İşitme engelli bir olgunun GUP trasesi



Şekil-5 Bir kontrol olgusunda GUP trasesi



Şekil-6 İşitme engelli bir olgunun DİP trasesi



Şekil-7 Bir kontrol olgusunun DİP trasesi

6. TARTIŞMA

Genel bilgiler kısmında söz edildiği üzere sağırlık önemli bir mediko-sosyal sorundur. Genel nüfus içinde ağır işitme engelliler yaklaşık % 0.2'yi teşkil etmektedir. Bu oran istatistik verilerinin güvenilir kabul edildiği ABD için geçerlidir (62). Ancak ülkemizde de yaklaşık bu oranda işitme engellilerin olduğu düşünülebilir. Belki toplumumuzda akraba evliliklerinin yüksekliği, ototoksik ilaçların gelişigüzel kullanılışı gibi nedenlerle daha yüksek oranda işitme engelli vardır. Bu kişilerin daha çocukluktan itibaren en uygun ve bilimsel eğitimle yetiştirilip yetkin bireyler olarak topluma kazandırılması ülkeler için temel amaçtır. Ancak ileri ülkelerde bile bu amaca yeterince ulaşılabildiğini söylemek zordur. Oliver Sacks'ın dilimize de çevrilen eseri 'Sesleri Görmek' başlı başına bu sorunu anlatmaktadır (2). Gerçekten işitme dünyasından kopuk bu kişiler kendi görsel işaret iletişimi dünyasına çekilmek eğilimindedirler. Adeta ayrı bir dil kültürü yaşayan bir topluluk oluşturmaya yönelirler. Eğitim politikaları ise bu insanlara engelsiz insanların iletişimini kazandırmaya zorlayıcı programlar hazırlar: Dudak okuma, ürettikleri sesleri sözcüklere dönüştürme vb. Bu 'oralist' çabaların, bu insanların bilişsel süreçlerini pek anlamadan dayatılan, beklentilere cevap veremeyen eğitim çabaları olduğu söylenmektedir (2, 4). Üstelik bu 'boşuna' çabanın bu topluluğun kendi özgün işaret dilinin gelişimine de zarar verdiği ileri sürülüyor. Bu araştırıcılara göre her toplum içinde kendi özgün işaret dilinin gelişimi teşvik edilmelidir. Oralist ve manualistlerin bu tartışmalarına bilişsel verilerle katılmak sorunla ilgilenenler için temel amaç olmalıdır. Bu bakımdan bu çalışmada, işitme engellilerde bilişsel süreç Görsel Uyarılmış Potansiyel (GUP) ve Devinime İlişkin Potansiyel (DİP) ile incelenmiştir.

Bebekte henüz gelişmemiş sinir sistemi çevresel uyaranların etkisi ile anatomo-fizyolojik olarak organize olma durumundadırlar. Bir duyu modalitesinin yoksunluğu o duyu modalitesi ile gelişimi beklenen beyin bölgesinin diğer duyu modaliteleri ile

fizyolojik ve elektrofizyolojik olarak biçimlendirilmesine yol açtığı bilinir (69, 76-78). Bir duyunun yokluğunda bu duyunun iki türlü telafi edildiğine ilişkin ipuçları vardır:

1- Sinir sistemi normal olarak kalan duyu modalitelerini yitik duyuyu telafi etmek üzere işleyecek tarzda gelişir. Erken dönemde kör olan kedilerde Beyin sapı işitsel uyarılmış potansiyel'in (BİUP) alabildiğine yaygınlaştığı görülmüştür. Doğuştan sağır kedilerde de GUP'un işitsel bölgelere yayıldığı gözlemlenmiştir (79, 80).

2- Kalan duyu modalitelerini işleyen beyin bölgeleri 'telafi hipertrofisi' gösterir. Doğuştan itibaren görsel duyu yoksunu bırakılan farelerde işitsel alanlarda akson ve dendritlerin anormal derecede arttığı saptanmıştır (80, 81). İnsanlarda da bir duyu modeli yoksunluğundan sonra 'telafi hipersensitivitesi' bildirilmiştir (73).

Bu gün elimizde 'Bilişsel sürecin sırasını ve dönemlerin süresini' yansıtan endojen elektrofizyolojik yöntemler olmasına rağmen bir duyu modalitesi yoksunu olan işitme engellilerde bu yöntemlerle yeterince araştırma yapıldığını söyleyemiyoruz. 1982'de Neville, Schmıdt ve Kutas'ın doğuştan sağır yetişkinlerde GUP çalışması yayımlandı. Yazarlar GUP potansiyellerinin bu olgularda hem görsel hem de işitsel alanlar üzerinde normal kontrol olgularına göre çok daha yaygın olduğunu saptamışlardır (74). Bu sonuçlar yukarıda sözü edilen 'Beynin yeniden biçimlenmesi ve örgülenmesi' diyebileceğimiz görüşü desteklemiştir. Literatürde başka bir GUP çalışmasına rastlanmamıştır. Sunduğumuz çalışmada GUP bulgularının ikisi dikkati çekmektedir: Birincisi, işitme engellilerde sol göz uyarımıyla daha kısa latanslı GUP elde edilmektedir ($p<0.05$). İkinci olarak bu olgularda yine sol göze ait GUP amplitüt değerleri daha düşük bulunmuştur ($p<0.05$). Yani işitme engelli olgularımızda sol göz uyarımı ile kısa latanslı, daha küçük boylu GUP elde edilmiştir.

Magnosellüler hücrelerin devinimli hedefle, periferal retina üzerinden uyarılması kısa latanslı GUP sonucunu vermektedir (74). Çalışmamızda bulgular bölümünde

görüleceği gibi böyle bir özel görsel uyarı düzeneğiyle çalışmamamıza rağmen işitme engellilerde kısa latanslı GUP elde edilmesi ilginçtir. Yöntemde hem santral hem periferal uyarı ile magno ve parvosellüler hücrelerin uyarılması söz konusu olduğu halde elde edilen kısa latanslı GUP bu olguların magnosellüler sisteminin 'hipersensitif' olduğunu düşündürebilir. Organizmanın tehlikeden korunması, çevreye uyum vb. için devinim uyarısına daha duyarlı olabileceği, hele ses uyarısından yoksun ise uyarının görsel devingenliğinin önemi daha da öne çıkabilir.

Daha kısa latanslı GUP elde edilmesi yanında sol göz uyarımıyla daha da kısa latanslı GUP elde edilmiştir. Hem de bu bulgu istatistiksel önemdedir ($p<0.05$). Niçin işitme engellilerde sol göz uyarımı ile daha da kısa latanslı GUP elde edilsin? Belki işitme engellilerde, normalde de, en azından elektrofizyolojik çalışmalarda söz edildiğine rastlanmayan, göz dominansisi çok önem taşımakta olabilir. Ne yazık ki bu bulgu, çalışmanın istatistik değerlendirme gibi, geç döneminde dikkati çekmiştir ve dolayısıyla işitme engellilerde göz dominansisinin sağ ve sol dağılım yüzdeleri çalışması yapılamamıştır. Fakat bu durumun akademik bir merak uyandırdığını söylemeliyiz. Dolayısıyla böyle bir çalışma yapılması gereği ortaya çıkmış bulunuyor. Şu anda sadece olasılık üzerinde düşünülebilir: Eğer sol göz dominansisi bu olgularda yüksek oranda ise, magno-parvosellüler sistemin farklı duyarlılıkta uyarılmasını ifade edebilen bu durum bu sonucu olasılıkla açıklayabilir.

Sunulan çalışmada DİP potansiyelinin işitme engellilerde özellikle M1 olmak üzere ($p<0.05$) amplitütlerin daha düşük olduğu görülmektedir. Bu durum için akla gelen ilk açıklama Deecke ve Kornhuber'in (1977) çalışmasındaki sonuçlara dayalı olarak yapılabilir. Bu araştırıcılar küçük ve zor bulunan bir hedefe yönelik devinimin yüksek amplitütlü potansiyel oluşturduğunu bildirmektedirler. Büyük ve kolay ulaşılır bir hedefe yönelik devinimin temelinde ise daha düşük amplitütlü potansiyel oluşmaktadır (58).

Yaptığımız çalışmada işitme engelli grupta amplitüt düşüklükleri dikkati çekmektedir. Bu düşüklük istatistik olarak anlamlıdır ($p<0.05$). Çalışmada yöntem bölümünde belirtildiği üzere, DİP tetikleyici olarak Horizontal İstemli Göz Devinimi (HİGD) kullanılmıştır. Denek 1.5m ötede, karşısındaki sağa ve sola bakmakta hedef olan 4cm boyutlarındaki kontrastlı işaretlere baktırılmıştır. Normal bir denek için zor bir devinim değildir. Öyle görülüyor ki bu hedeflere bakış işitme engelli olgular için çok daha kolay gerçekleşmektedir ve Deecke ve Kornhuber' in bulgularıyla uyşmaktadır.

Daha önce, İlhan ve ark. nın 1990'da yaptığı 'İşitme Engellilerde Okuma' isimli çalışmada normal çocukların 5-6 sakkad ile okudukları bir satırı, işitme engelli çocuklar 2-3 sakkad ile okumuşlardır (75). Bu iyi bilinen sözcüklerden oluşan satırlarda bakışa hedef olan görsel fiksasyon noktalarının daha azı bile, işitme engellilerin görsel algı süreci için yeterli olduğunu düşündürüyordu. Normal kontrol grubunun 5-6 sakkad ile algıladığı görsel stimulusu işitme engelli grubun 2-3 sakkad ile algılayabilmesi, Gyllensten ve ark. Yukarıda sözünü ettiğimiz 'Telafi hipertrofisi' nitelemesini çağrıştırmaktadır (81). İşitme engelli olgularımızın okülomotor sistemi için hedefe bakış ve fiksasyon, 'kolay' bir görev olduğu gibi bakılan hedefinde 'kolay algılanan' bir görsel hedef olduğu düşünülebilir. Böyle olunca DİP'in küçük amplitütlü oluşu bu çocuklarda 'kolay görev' için gerçekleşen bilişsel sürecin elektrofizyolojik yansıması olabilir. Çalışmanın sonuçları bu düşüncelere yöneltmekle birlikte, kolaylık dereceleri ile karşılaştırma imkanını sağlayan yeni çalışmaların gereğine de işaret etmektedir. Böylece bu konuda daha güvenilir veriler elde edilmiş olabilecektir.

Tartışılan istatistik olarak anlamlı DİP amplitüdünden başka diğer parametreler güvenilir bulunmadı.Özellikle hazırlık potansiyellerinin başlangıç noktasını işaretlemek güçlük göstermekteydi. Şekillerde gösterilen traselerde de görüleceği üzere başlangıç noktası sağa veya sola milisaniyelerce kaydırılabilirdi. Aslında DİP'in bölümleri literatürde

de, genel bilgiler kısmında söz edildiği üzere, tartışmalıdır. Kimileri üç, kimileri dört bölüme ayırmaktadırlar (61, 66). Bu bakımdan bu bölümler üzerinden bulguların analizi ve tartışmanın güvenilir ve doyurucu olmayacağı düşünüldü.

Bu araştırmada işitme engelli çocukların bilişsel süreçlerine ilişkin bazı bilgileri eksojen ve endojen uyarılmış potansiyeller (sırasıyla GUP ve DİP) yöntemiyle elde edilmeye çalışılmıştır. Yukarıda yazılanlardan anlaşılacağı üzere;

- GUP iyi bilinen 'pattern reversal' uyarımı ile elde edilmiş, latans ve amplitüt ölçümleri yapılmış ve istatistik olarak değerlendirilmiştir. Kendi kontrol grubu değerleriyle karşılaştırma sonuçları yukarıda tartışılmıştır. Literatürde GUP'un kullanıldığı bir tek çalışma görülmüş olup o çalışmada işitme engellilerde farklı stimuluslar ve kayıtlama çeşitlilikleri nedeniyle detaylı tartışma yapılmamıştır.

- DİP için de konfigürasyonlarda, dönemlerin (dalgaların) amplitütler ve latansları, dönem süreleri gibi parametreler değerlendirilmemiştir. Çünkü bu dönemler ya da parametrelerin bilişsel işlevin hangi evresinin yansıması olduğu net değildir. Hatta bu bölümlerin parametre olarak bile tartışmalı olduğuna işaret edilmişti. Bu bakımdan bunlara dayanarak işitme engellilerin bilişsel işlevleri hakkında ayrıntılı yorumlamalara girişmenin spekülasyon olacağı kanısına varılmıştır.

Elde edilen GUP ve DİP bulgularının literatürde sözü geçen beynin yeniden anatomo-fizyolojik biçimlenmesi 'Telafi hipertrofisi' görüşlerini destekleyici bulgular olarak ortaya çıktığı rahatça söylenebilir. Dahası bu çalışma işitme engelli çocuklarda bilişsel işlevlerin anlaşılması için benzeri yöntemler kullanılarak başka araştırmaların yapılmasına işaret eden bulgular vermiş bulunmaktadır. Yapılacak ileriki araştırma verileri işitme engelli çocukların eğitiminde, onlara özgü 'beyin plastisitesi' ni aydınlatarak hangi eğitim programlarının uygulanmasının isabetli olacağını gösterebilecektir.

7. ÖZET

İşitme yoksunluğu önemli bir mediko-sosyal sorundur. İşitme engellilere iletişim kazandırmak daha çok dudak okuma, sesli sözcük üretme amacını güden eğitim programlarıyla olmaktadır. Oysa işaret dilinin ayrı bir dil kültürü olarak geliştirilip bununla eğitim yapılmasını savunanlar vardır.

İşitme engelli kişilerde bütün iletişim görsel alana yüklendiği için beynin görsel sistemi lehine bir 'nöroplastisite' gelişiminin olup olmadığını araştırmak amacıyla bu çalışma yapılmıştır.

23 ağır işitme engelli çocuk ve yaşları uyumlu 23 normal çocukta Görsel uyarılmış potansiyel (GUP) ve Devinime ilişkin potansiyel (DİP) kaydedilmiştir. İşitme engelli çocuklarda özellikle sol göz uyarımıyla elde edilen GUP latansı daha kısa bulunmuştur ($p<0.05$). Bu çocuklarda GUP amplitüdü de özellikle sol gözde düşük bulunmuştur ($p<0.05$). İşitme engelli çocuklarda DİP amplitüt bulgularının özellikle M1 amplitüdünün düşüklüğü dikkati çekmiştir ($p<0.05$).

GUP latansının kısa oluşu, işitme engellilerde magnosellüler sistemin daha duyarlı olabileceğini düşündürmüştür. DİP amplitüdünün düşük oluşu, işitme engellilerde verilen görsel görevlerin daha kolay algılanıp daha kolay becerildiği kanısına vardırmıştır.

Sonuç olarak bu bulgular işitme engellilerde görsel sistem lehine nöroplastisite geliştiği düşüncesini destekleyici niteliktedir. Sonuçlar zorluk dereceleri değişik stimuluslarla düzenlenmiş, göz dominansisini de dikkate alarak hazırlanmış yeni araştırma projelerinin işitme engellilerin bilişsel süreçlerinde yeni bilgiler verebileceğini düşündürmektedir.

8. SUMMARY

Lack of hearing is an important medico-social problem. The education programs which aim to lip-reading, produce sound words are mostly used to make deaf people to gain communication. However, there are some people who think that sign language must be developed as a different language culture and education must be done with this language.

This study is done to investigate, whether to see if there is a neuroplasticite development in favor of the visual area of brain since all the communication in deaf people gather to visual area.

Visual evoked potentials (VEP) and Motor related cortical potentials (MRCP) are recorded for 23 deaf children and 23 normal children who are at about same age with deaf ones. VEP latance obtained by evoking especially left eye is found shorter in deaf children ($p<0.05$). Also, VEP amplitude especially in left eye is found lower in these children ($p<0.05$). In deaf children, according to MRCP amplitude findings especially M1 amplitude's being low is remarkable ($p<0.05$).

Since the VEP latance is short, magnocelluler system in deaf people is considered to be more sensitive. Since the MRCP amplitude is short, we reach the conclusion that in deaf people visual tasks are perceived and done more easily.

In conclusion, these findings support the opinion that neuroplasticite is developed in favor of visual system in deaf people. Results make us to think that the new research projects, which are organized according to the degree of difficulties and prepared by considering also eye dominance, give new information about cognitive process of deaf people.

9. KAYNAKLAR

1) Ropper AH, Brown RH. Deafness, Dizzines, and Disorders of Equılıbrıum. In: Rooper AH, Brown RH, eds. Adams and Victor's Prıncıples of Neurology 8th. Ed. Mc Graw-Hill; 2005. p: 246-67.

2) Sacks O. Sesleri Görmek/ Sağırların Dünyasına Bir Yolculuk. Yapı Kredi Yayınları 2001.

3) J. Chlubnova, J. Kremlacek, Z. Kubova, M. Kuba. Visual Evoked Potentials and Event Related Potentials in Congenitally Deaf Subjects. Physiol. Res. 54: 577-583, 2005

4) Lotke M. She won't look at me. Ann Internal medicine 1995; 123: 54-57

5) Dündar A, Dereköy FS. Kulağa Giriş: Embriyoloji, Embriyopatoloji, Klinik Anatomi ve Temel Kavramlar. Ankara: Anıt Matbaa, 2003.

6) Rosowski JJ, Merchant SN. Acoustics and middle ear mechanics for otolaryngology. In: Van de Water TR eds. Otolaryngolory Basic Science and Clinical Review. New York: Thime Medical Publishers, 2001: 260-269.

7) Dereköy FS. Biyoakustik deneylerde ve çevrede gürültü ölçme standartları. KBB Klinikleri: 2003; 5: 48-53.

8) Akyıldız N. Kulak Hastalıklarıve Mikrocerrahisi. Ankara: Bilimsel Tıp Yayınevi, 1998

9) Esmer N, Akıner MN, Karasalihoğlu AR, Saatçi MR. In: Esmer N eds. Klinik Odyoloji. Ankara, 1995.

10) Abbas PJ. Physiology of the auditory system. In: Cummings CW eds. Otolaryngology– Head and Neck Surgery. St. Louis: Mosby Year Book, 1993:2566-2603

11) İlhan S. Türkiye Klinikleri Nöroloji Dergisi Kraniyal sinir Hastalıkları Özel Sayısı Cilt 2006; 2: 46-57

12) Kandel ER, Schwartz JH, Jessel TM. Hearing. İn:Prıncıples of Neural Science. 4th. ed. New-York: 2000. p.590-612

13) Fitzgerald MJT, Curan JF. Cochlear Nevre. In: Clinical Neuroanatomy and Neuroscience.4th. ed. London:2002. p.169-74

14) Brazis PW, Masdeu JC, Biler J. The Localizations of lesions affecting cranial nevre 8. 3th.ed. Boston:1996. p.293-9.

15) Heller KW, Kennedy C. İnformation on Deaf-Blindness, Copyright 1994;1-75

16) Mauk GW, Behrens TR. Historical, political and technological concept associated with identification of hearing loss. Semin Hear 1993;14-17

17) Moore JK, Perezzo LM, Braun a. Time course of axonal myelinication in the human brainstem auditory pathway: Hear Res. 1995; 87:21-31

18) Joint Commitie of Infant Hearing. Position Statement(1991).ASHA(suppl) 1990;5:3-6

19) Armitage IM, Burke JP, Buffin JT. Visual impairment in severe and profound sensorineural deafness Arch Dis Child 1995; 73: 53-56

20) Rogenbogen L, Godel V. Ocular deficiency in deaf children. J. Pediatr Ophthalmol Strabismus 1985; 22 : 231-233

21) Elongo S, Krishna Reddy TN, Shriwas SR. Ocular abnormalities in children from Malaysian school for the deaf. Ann Trop Pediatr 1994; 14: 149-152

22) Brinks MV, Murphey WH, Cardwell W, et al. Ophthalmologic screening for deaf students in Oregon. J. Pediatr Ophthalmol Strab. 2001; 38; 11-15

23) Silan F, Demirci L, Efeli A. Syndromic etiology in children at school for the deaf at Turkey, Int J. Pediatr Otorhinolaryngeal 2004 Nov:68(11); 1399-406

24) Nicoll AM, House P. Ocular abnormalities in deaf children: a discussion of deafness and retinal pigment changes. Aust N.Z.J. Ophthalmol 1988 Aug;16(3):205

25) Hanioğlu-Kargı Ş, Köksal M, Tomaç S. ed. Ophthalmologic abnormalities in children from a Turkish school for the deaf. The Turkish Journal of Pediatrics 2003;45:39-42

26) Leguire LE, Fillman RD, Fishman DR.et al. A prospective study of ocular abnormalities in hearing impaired and deaf students. ENT Journal 1992; 71: 643-651

27) Genç GA, Başar F, Kayıkçı ME, Türkyılmaz D, Fırat Z, Duran Ö, Ulusoy Ö, ve ark. Hacettepe Üniversitesi yenidoğan işitme taraması bulguları. Çocuk Sağlığı ve HastalıklarıDergisi 2005;48:119-124.

28) Canale A, Favero E, Lacilla M, Recchia E, at all. Age at diagnosis of deaf babies: A retrospective analysis highlighting the advantage of newborn hearing screening. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2006;70:1283-1289.
29) Walch C, Anderhuber W, Köle W, Berghold A. Bilateral sensorineural hearing disorders in children: etiology of deafnes and evaluation of hearing tests. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2000;53:31-38.
30) Koyuncu M. Çocuklarda sensorinöral işitme kayıpları. In: çelik O eds. Kulak Burun Boğaz Hastalıklarıve BaşBoyun Cerrahisi. İstanbul: Turgut Yayıncılık, 2002: 57-70.
31) Bamford J and Saunders E Hearing impairment, auditory perception and language disability. London Whurr Publisher 1989
32) Lynas W Communication options in the education of deaf cihldren. London Whurr Publications 1994
33) Ovalı T. , Fizyoloji içinde, Aydın P. , Akova Y. Temel Göz Hastalıkları, Ankara, Güneş Kitapevi 2001; 47-48
34) Bengisu Ü. Retina içinde, Göz Hastalıkları, Ankara, Palme Yayıncılık 2001;165- 166
35) Stephan J.H. Miller, Parsons' Eye Disease, Çeviri, Gücükoğlu A., içinde Anatomi ve Fizyoloji, Parsons' Göz Hastalıkları, Ankara, Atlas Kitapçılık, 1989 ; 19-32
36) Özçetin H. Görme Yolları ve Hastalıkları, içinde, Klinik Göz Hastalıkları, İstanbul, Nobel Matbaacılık, 2003 ;328-340
37) Celesia GG, Peachey NS. Visual evoked potentials and electroretinograms. In: Niedermayer E, Lopes da Silva F. Eds. Electroencephalography: Basic Principles, Clinical Aplications, and Related Fields, 4th Ed., Baltimore: Williams&Wilkins, 1999: 968-993.
38) Celesia GG. Visual evoked potentials in clinical neurology. In: Aminoff MJ. Ed. Electrodiagnosis in Clinical Neurology, 5th Ed., Philadelphia: Churchill Livingstone, 2005: 453-471.
39) Odom JV, Bach M, Barber C, Brigell M, Marmor MF, Tormene AP, Holder GE. Visual evoked potentials standart (2004). Documenta Ophthalmologica, 2004; 108: 115-123.
40) Dawson GD. A summation technique for detecting small signals in a large irregular background. J. Physiol. 1951; 115: 2-3.
41) Glueck BC, Ford MR, Molyn MA. Computer analysis of the electroencephalogram. Psychiatric Annals, 1988; 18: 236-245.
42) Boyd JD, Gu Q, Matsubara JA. Overview of the central visual pathways. In: Kaufman PL, Alm A. Eds. Adler's Physiology of the Eye.10th Ed., St. Louis: Mosby, 2003: 641-645.
43) Ganong WF. Tıbbi Fizyoloji, Çeviri Ed. Türk Fizyolojik Bilimler Dernegi. 20. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp kitabevi, 2002: 49-61, 144-165, 187-196.
44) Brigell MG. The visual evoked potential. In: Fishman GA, Birch DG, Holder GE, Brigell MG. Eds. Electrophysiologic Testing in Disorders of the Retina, Optic Nevre and Visual Pathway, 2nd Ed., Singapore: The Foundation of the American Acamedy of Ophthalmology, 2001: 237-278.
45) Oken BS, Chiappa KH, Gill E. Normal temporal variability of the P100. Electroencephalogr Clin Neurophysiol, 1987; 68: 153-156.
46) Marmor MF, Arden GB, Nilsson SE, Zrenner E. Standart for clinical electroretinography. Arch Ophthalmol, 1989; 107: 816-819.
47) Chiappa KH. Pattern-shift visual evoked potentials: methodology. In: Chiappa KH. Ed. Evoked Potentials in Clinical Medicine, 3rd Ed., Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1997: 31-94.
48) Asselman P, Chadwick DW, Marsden CD. Visual evoked responses in the diagnosis and management of patients suspected of multiple sclerosis. Brain, 1975; 98: 261–282.
49) Hennerici M, Wenzel D, Freund HJ. The comparison of small-size rectangle and checkeboard stimulation for the evaluation of delayed visual evoked responses in patients suspected of multiple sclerosis. Brain, 1977; 100: 119–136.
50) Allison T, Golf WR, Wood CC. Auditory, somatosensory and visual evoked potentials in the diagnosis of neuropathology: Recording considerations and normative data. In: Lehman D, 92 Callaway E, Eds. Human Evoked Potentials: Applications and Problems, London: Plenum Pres, 1979: 1–16.
51) Celesia GG, Daly RF. Visual electroencepalographic computer analysis (VECA). Neurology, 1977; 27: 637–641.

52) Sokol S, Moskowitz A, Towle WL. Age related changes in the latency of the visual evoked potential: Influence of check size. Electroencephalogr Clin europhysiol, 1981; 51: 559-562
53) Allison T, Wood CC, Golf WR. Brain stem auditory, pattern reversal visual, and short latency somatosensory evoked potentials: Latencies in relation to age, sex and brain and body size.Electroencephalogr Clin Neurophysiol, 1983; 55: 619–636.
54) Stockard JJ, Hughes JF, Sharbrough FW. Visually evoked potentials to electronic pattern reversal: Latency variations with gender, age and technical factors. Am J EEG Technol, 1979; 19: 171–204.
55) Celesia GC, Kaufman D, Cone S. Effects of age and sex on pattern electroretinograms and visual evoked potentials. Electroencephalogr Clin Neurophysiol, 1987; 68: 161–171.
56) Deecke L, Grozınger B, Kornhuber HH. Voluntary finger movement in man: Cerebral potentials and theory. Biol Cyberr 1976, 23:99-119
57) Hallet M. Movement related cortical potentials. Electromyogr Clin Neurophysiol 1994; 34: 5-13.
58) Deecke L. Kornhuber HH. Cerebral potentials and the initiation of voluntary movement. Progrees in clinical neurophys. Vol. 1:132-150
59) Barrett G, Shibasaki H, Neshige R. Cortical potentials preceding voluntary movement: evidence for three periods of preparation in man. Electroencephalogi Clin Neuroph 1986; 63: 327-339
60) Ikeda A, Luders H, Burges R, Shibasaki H. Movement related potentials recorded from supplementary motor area and primary motor area. Brain 1992; 115: 1017-1043
61) Shibasaki H, Barret G, Halliday E. Components of the movement related cortical potentials and their scalp topography. Electroencephalogi Clin Neurophysiol 1980; 49
62) Schein JD, Delk MT. The deaf population of the United States. Silver spring. 1974
63) Rektor I, Bares M, Kubova D. Movement related potentials in the basal ganglia: a SEEG readiness potential study. Clin Neurophysiol 2001 No;112: 2146-53
64) Brunıa CHM, Voorn FJ. Movement related slow potentıals. A contrast between finger and foot movements in left handed subjects. Electroenceph Clin Neuroph 1985. 60:135-45
65) Takeshi Satow, Akio Ikeda, Jun-ichi Yamamoto, Tahamina Begum and Hiroshi Shibasaki. Role of primary sensorimotor cortex and supplementary motor area in volitional swallowing: a movement-related cortical potential study. Am J Physiol Gastrointest Liver Physiol 2004;287: 459-470
66) Vaughan HG, Jr. Costa LD; Ritter W. (1968). Topography of the human motor potential. Electroeceph. Clin. Neurophysiol.,28, 1-10
67) Becker W,Iwase K, Jurgens R. BP preceding voluntary movement. The responsive brain. 1976: 23; 99-102
68) Sarsu S. Parkinson hastalığında harekete ilişkin kortikal potansiyeller, Uzmanlık tezi, 2000, İzmir.
69) Feinsod M. Somatosensory evoked responces:latans differences in blind and sighted persons. Brain Research 1973:60; 219-223
70) Singh J, Knight RT, Rosenlicht N, Kotun JM, et al. Abnormal premovement brain potentials in schizophrenia. Schizophr Res 1992; 8: 31-41
71) Yılmaz M. Alzheimer hastalığında harekete ilişkin kortikal potansiyeller. (Uzmanlık tezi). 2003, İzmir.
72) Karaman T, Nuzumlalı D, Özkaynak S ve ark. Şizofrenide devinime ilişkin potansiyel değişimleri. Türk Psikiyatri Dergisi 1994; 5: 251-256
73) Ammons CH, Worchel P. Facial vision:the perception of obstacles out of doors by blindfolded and blinfolded deafened subjects. Amer. J. Psychol. 1953: 66; 519-553
74) Neville, Schmıdt A and Kutas M. Altered visual evoked potentials in congenitally deaf adults. Brain Res 266 (1983) 127-132
75) İlhan N, Demir O, Akhan G, İlhan S. İşitme engellilerde okuma. S. Ü. Tıp fakültesi dergisi 1990. Cilt: 6 Sayı:1;43-48
76) Freeman R, Thibos L.Electrophysiological evidence that abnormal early viual experience can modify the human brain. Science 1973:180; 876-878

77) Greenough W, Juraska J. Experience induced changes in brain fine structure. Development and Evolutıon of Brain Size. New-York 1979;295-320
78) Wiesel T, Hubel DH. Comparison of the effects of unilateral and bilateral eye colsure on cortical unit responses in kittens. Jour Neuroph 1965: 28; 1029-1040
79) Bonaventure N et Karli P. Apparition au niveau du cortex visual de potentiels evoques d origine. Jour Neurophy 1968:60;407
80) Ryugo D, Ryugo.K. İncreased spine density ın auditory cortex followin visual of somatic deafferentation. Brain Research 1975: 9; 143-146
81) Gyllensten L, Malmfors T. Growth alteration in the auditory cortex of visual deprived mice. J. Comp. Neurol.1965: 126; 463-470
82)

10. TEŞEKKÜR

İhtisas sürem boyunca eğitimimde katkıları olan ve bu çalışmanın oluşumunda yardımlarını esirgemeyen Nöroloji Anabilim Dalı öğretim üyelerine, araştırma görevlisi arkadaşlarıma, yardımcı sağlık personeline ve aileme saygı ve şükranlarımı sunarım.

Dr. B. Behiç SEREN