

# İŞİTME KAYBI VE YAYGIN GELİŞİMSEL BOZUKLUK BİRLİKTELİĞİ: BİR OLGU SUNUMU

Tümer Türkbay\*, Nihat Zincir\*\*

## ÖZET

İşitme kaybı ile yaygın gelişimsel bozukluk belirtileri birlikte gözlemlendiğinde, yaygın gelişimsel bozukluk tanısı konulması güçtür. Bu yazıda işitme kaybı ve yaygın gelişimsel bozukluk belirtileri gözlenen bir olguda tanı konulması ile ilgili ilkelerin tartışılması amaçlanmıştır. Konuyla ilgili yayınlar taranmış, sonrasında olgu yazın ışığında tartışılmıştır. 3 yaş 3 aylık erkek çocuğunda işitme kaybı, insanlarla ilişki kurmama, göz temasının olmaması, tekrarlayıcı davranışlar ve garip yüz mimikleri belirtileri mevcuttu. Yapılan klinik görüşme ve gözlemler sonucunda, işitme kaybı olan olguya yaygın gelişimsel bozukluk-başka türlü adlandırılmayan tanısı konmuştur.

**Anahtar Sözcükler:** İşitme kaybı, yaygın gelişimsel bozukluk.

## **SUMMARY: CO-OCCURRENCE OF PERVASIVE DEVELOPMENTAL DISORDERS AND DEAFNESS: A CASE REPORT**

Pervasive developmental disorders are particularly difficult to diagnose in the presence of deafness. In this paper, the diagnostic process in a child with deafness, who had also symptoms of pervasive developmental disorders, was discussed. The related articles were detected in medline. After that, the case was discussed in the light of the literature. The case was a three year and three month-old boy who had severe hearing loss, limited communication, poor eye contact, stereotyped behaviours, and mannerism. The case with deafness was diagnosed pervasive developmental disorder-not otherwise specified with clinical interview, observation, and examination.

**Key words:** Deafness, pervasive developmental disorder.

## GİRİŞ

Yaygın gelişimsel bozukluklar (YGB) ile işitme kaybının birlikteliği ile ilgili yaygınlık çalışması azdır. Yapılan bir çalışmada 1150 işitme kaybı olan çocuk arasında yaygın gelişimsel bozukluk tanısı 61 (%5.3)'ine konulmuştur (Jure ve ark. 1991). Bu çalışmanın sonucu işitme kaybı olan çocuklarda otizmin, popülasyondaki sıklığından daha fazla olduğunu göstermektedir. Ancak, işitme kaybı olanların çoğunda yaygın gelişimsel bozukluk belirtileri gözlenmemektedir.

İleri derecede işitme kaybı olanlarda YGB belirtilerinin gözlenmesine yönelik çeşitli varsayımlar mevcuttur. Bunlardan birincisi, uyaran yoksunluğuna bağlı işitme kaybı olan çocukların kendilerini uyarıya yönelik geliştirdiği tekrarlayıcı davranışların oluşudur (Rosenhall ve ark. 1999). Ancak, Roper ve arkadaşları (2003) yaptıkları çalışma sonucunda işitme kaybı olan ve olmayan çocukların otistik belirtilerinin birbirine benzer olduğunu ve otistik belirtilerin işitme

kaybının sonucu olmadığını ileri sürmektedir. İkincisi, işitme kaybı ve YGB birlikteliği olan çocukların etyolojisinde ortak etkenlerin söz konusu olduğudur. Özellikle gebelik dönemindeki kızamıkçık ve sitomegalo virüs enfeksiyonları üzerinde durulmaktadır (Gordon 1991). Üçüncüsü ise, işitme kaybı ile birlikte eğer mental retardasyon mevcut ise, bu olgulardaki YGB belirtilerinin zihinsel yetersizlikle ilişkili olduğu varsayılmaktadır (Jure ve ark. 1991).

Bu yazıda ileri derecede nörosensoryel işitme kaybı olan ve birlikte YGB belirtileri gözlenen bir olgunun yazın ışığında tartışılması amaçlanmıştır.

## OLGU SUNUMU

**Kimlik:** E.K., 3 yaş 3 aylık, erkek, ailenin birinci ve tek çocuğudur.

Anne Babanın Yakınmaları: İşitmemesi, arkadaşlık ilişkisi kurmaması, göz teması olmaması,

\* Yrd. Doç. Dr., GATA Çocuk Psikiyatrisi Anabilim Dalı, Ankara.

\*\* Uzm. Dr., Gölcük Askeri Hastanesi, İzmit.

garip sesler çıkarması, tekrarlayıcı el hareketlerinin ve tuhaf yüz mimiklerinin olmasıdır.

**Özgeçmişi:** Annenin birinci gebeliği bir aylıkken düşükle sonlanmış, E.K.'ya gebeliğinin birinci üç aylık döneminde düşük tehdidi olmuş ve tedaviye yönelik ilaç kullanması gerekmiş. Gebelik sırasında enfeksiyon tanımlanmamaktadır. Miadında normal yolla doğmuş, zor doğum nedeniyle bir süre kuvözde kalmış. Motor gelişimi yaştlarına göre geri kalmış. Dokuz aylıkken başını dik tutmuş, bir yaşında desteksiz oturmuş, yürümesi üç yaşındayken başlamış. Postnatal enfeksiyon veya sarılık öyküsü belirtilmemektedir. Halen konuşması yoktur. Tuvalet eğitimi kazanmamıştır.

**Aile Öyküsü:** Baba 29 yaşında lise mezunu, ordu mensubu; anne 25 yaşında ilkökul mezunu ev hanımıdır. Tek çocuklu çekirdek ailedir. Anne içe kapanık, hassas, duygusal, çocuğuyla ilgili; baba daha dışadönük, sosyal ve hoşgörülüdür. Anne baba arasında akraba evliliği mevcut değildir. Birinci ve ikinci derecede akrabalarda işitme sorunu, YGB, konuşma problemi ve mental retardasyon olan birey tanımlanmamaktadır.

**Klinik görüşme ve gözlem:** Öyküsünde; E.K.'nın işitme sorunu olduğuna bebekliğinin 6'ncı ayında farkına varılmış. Hiçbir sese tepki vermiyormuş. 10'ncu ayında GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniğine başvurmışlar; çocuk nöroloji bölümü tarafından nöromotor gelişme geriliği ve işitme kaybına yönelik incelemeler yapılmış. Odyometrik incelemeler sonrasında işitmesinin ileri derecede az olduğu belirtilerek işitme cihazı kullanılması sağlanmış. Bir yıldır Eskişehir'de işitme engelliler okulunda eğitim almaktadır. E.K.'nın insanlarla ilişki kurmaması, göz temasının olmaması, tekrarlayıcı davranışlarının olması ve garip yüz mimiklerinin olması nedeniyle konuşma terapistleri E.K.'da otistik belirtiler olabileceğini belirtmişler ve E.K.'nın çocuk psikiyatrisi bölümü tarafından incelenmesi gerektiği söylemişler.

Yapılan psikiyatrik görüşmede; ailesinden alınan bilgiye göre; E.K.'nın 7 aylıkken babıldamaları olmuş, ancak dili hiç kazanmamış. E.K. arkadaşlarının arasına girmiyor ve onları uzaktan

seyrediyormuş. Anne ve babasını yabancıardan ayırt edebiliyormuş. Oyuncakları eskiden amacına uygun kullanamazken son zamanlarda kısmen hayali oyun kurabilmekteymiş. Anne duygusal olarak sıcak bir çocuk olduğunu belirtmektedir. Anne ve babayı taklit edebiliyormuş. İsteklerini annenin elinden tutarak yaptırıyormuş. Son iki aya kadar dönen parlak cisimlere ilgisi varmış.

Yapılan klinik gözlemede; E.K. insanlarla sosyal iletişim ve etkileşime girmemekte, işitme cihazı olmasına karşın çağrıldığında bakmamakta ve işitmiyor izlenimi vermektedir. Göz teması yoktur. İletişim amacıyla konuşma dilini kullanmamaktadır. Mırıldanmalar tarzında garip sesler çıkarmaktadır. Yüzünde sıklıkla grimaslar gözlenmekte (buruşturma tarzında), dudağını sürekli kemirmekte ve dilini ağzının içinde sürekli kıvrırmaktadır. Ellerini burma tarzında yoğun stereotipileri gözlenmektedir.

#### Yapılan Tetkikler:

**Beyin Tomografisi (05.10.98):** Bazal sisternalar ve silvian fissür hafif geniştir. Bifronto-paryatal bölgede sulkuslar hafif belirgin bulunmuştur. Serebral atrofi kararı için serebral gelişimin beklenmesi gerekmektedir.

**Elektroensefalografi (06.10.98):** Hidroksizin etkisi altında çekilen EEG'de sol temporal keskin yavaş dalga paroksizmleri şeklinde kortikal fonksiyon bozukluğu tespit edilmiştir.

**Refleks Odyometri (20.09.99):** Bilateral nörosensoryal işitme kaybı. Stapez refleksi bilateral alınmıyor. Kohleopalpebral refleks testinde hastada bir tepki izlenmedi.

**Bilateral İşitsel Uyarılmış Potansiyeller (BAEP) (26.04.2001):** Solda işitsel yanıtlar elde edilememiştir. Sağda elde edilen potansiyellerin amplitüdüleri ileri derecede düşüktür.

**Ayrırcı tanı:** E.K.'da beyin sapı uyarılmış potansiyelleri ölçümü ile iki kulakta da ileri derece nörosensoryel işitme kaybı olduğu kesindir. Ayrırcı tanıda; YGB-başka türlü adlandırılmayan tip, karışık dili algılama-sözel anlatım bozukluğu,

mental retardasyon ve tepkisel bağlanma bozukluğu irdelendi.

## TARTIŞMA

Otistik bozukluğu olan bireylerde işitme sorunlarının olduğu ile ilgili bir çok araştırma mevcuttur. Bu araştırmalarda otistik bozukluğu olan çocuklarda rutin odyometrik testlerle saptanması güç olan sesin belirli frekanslarını duymada eksiklikler olduğu belirtilmektedir. Bu nedenle rutin odyometrik tetkiklere ilaveten nörosensoryel işitme kaybını daha iyi değerlendirmek amacıyla ilintili uyarılmış potansiyellerin yapılması gerektiği vurgulanmaktadır (Rosenhall ve ark. 1999). Ancak seröz otitis media gibi ileti yollarına ait engellerin saptanabilmesi için klasik odyometrik tetkiklerin ve timpanometrinin uygulanması gerektiği de belirtilmektedir (Jure ve ark. 1991). Otistik çocuklarda işitme testlerinde değişik oranlarda defisit bildirilmesine karşın, aileler çocuklarının insan ilişkilerinde işitmiyormuş gibi davrandıklarını ancak, başka bir odadan gelen bir reklam veya müzik sesine karşı kulak kabarttıkları ve gidip baktıklarını sıklıkla ifade etmektedirler. Bunun yanında bazı seslerden veya ses frekanslarından rahatsız olup sese aşırı duyarlılık gösteren (hiperakuzi) otistik çocuklar da vardır. Olgumuzda nörosensoryel işitme kaybı olduğu yapılan BAEP testi ile kesinleşmiştir.

İşitme kaybı olan çocukların büyük bir kısmı YGB belirtileri göstermezler (Jure ve ark. 1991). Bu nedenle YGB belirtileri gözlenen işitme kaybı olan çocukların niteliklerinin belirlenmesi gerekmektedir. Belki de etyolojide benzer organisteyi paylaşan ortak bir etmen bulunabilir. Örneğin kızamıkçık enfeksiyonları embriyo üzerinde etki ederek, işitme kaybı ve otizmde ortak suçlanan bir etkindir (Gordon 1991). Ancak olgumuzda bu etyolojileri saptamaya yönelik TORCH tetkiki yapılmamıştır.

İşitme kaybı olan çocuklarda sözel iletişim olmasına karşın, kendilerini ifade etmede veya sosyal ilişkilerde jestleri, yani beden dilini sıklıkla kullanırlar. Sosyal iletişimde önemli yeri olan göz teması çoğu işitme kaybı olan çocukta vardır

(Rosenhall ve ark. 1999). İşitme engelli çocuklardaki beden dilinin kullanımı otistik bozukluğu olan çocuklardaki stereotipilerle benzeşmez ve amaca yöneliktir. İleri derecede işitme kaybına bağlı uyaran yoksunluğunda bireyin kendini uyarıcı davranışlarda bulunabileceği ve bunun sonucu olarak stereotipilerin gözlenebileceği belirtilmektedir. Olgumuzda diğer işitme kaybı olan çocuklardan farklı olarak göz teması yokluğu ve yoğun stereotipiler saptanmıştır. Nörosensoryel işitme kaybı ile ilişkili olarak uyaran yoksunluğuna bağlı sosyal iletişim ve etkileşimde sorunlar yaşanmasına karşın, ayrıca göz temasının olmaması ve tekrarlayıcı davranışlarının da olması, işitme defisitiyle birlikte olgumuzda YGB tanısını düşündürmektedir. Ancak, gözlenen belirtilerin otistik bozukluk tanısı koymak için yetersiz kalması nedeniyle "başka türlü adlandırılmayan tip - yaygın gelişimsel bozukluk" tanısı konmuştur.

İşitme kaybına bağlı uyaran yoksunluğu ile ilişkili olarak bu bireylerde sekonder olarak YGB belirtilerini anımsatan belirtiler gözlendiği belirtilmektedir (Rosenhall ve ark. 1999). Buradaki belirtiler atipik otizm tanısını düşündürecek niteliktedir. Ancak, son yıllarda işitme kaybı olanlarda stereotipilerin uyaran yoksunluğu ile ilişkili olmadığını gösteren araştırma bulguları elde edilmiştir (Roper ve ark.2003).

Stereotipi ve göz teması olmaması orta ve ileri derecede mental retardasyonda da gözlenmektedir. Olgumuzda da nöromotor gelişimi değerlendirildiğinde yaşlarıyla karşılaştırıldığında başını tutması, desteksiz oturması ve yürümesi geç olarak gelişmiştir. Ayrıca, BBT bulguları beyin atrofisine işaret etmektedir. Gelişimin motor dönüm noktalarında gecikme olması ve BBT bulguları mental retardasyon için kesin tanı koydurulmasına karşın, bu tip bulguların mental retardasyon için belirleyici olduğu düşünülmektedir. Olgumuzda işitme engeli ve birlikte yaygın gelişimsel bozukluk olması nedeniyle zihinsel durumu değerlendirmek mümkün değildir. Bu tür çocuklarda zihinsel düzeyin değerlendirilmesinde genellikle Leiter testi uygun olmasına karşın, kliniğimizde bu test mevcut değildir.

Bebeklik ya da erken çocukluk döneminde anne ve çocuk arasındaki etkileşim diğer gelişim dönemlerine göre çok daha önemlidir. Yeterli ve tutarlı etkileşim çocuk ile anne arasında sağlıklı bağlanmayı sağlar. İşitme, görme gibi duyu bozuklukları, otizm gibi yaygın gelişimsel bozukluklar, bebeğin istenip istenmediği, bakımverenin sık değişikliği, uzun süreli anne ayrılıkları ile anne ve babanın patolojik kişilik yapısı gibi etmenler sağlıklı bağlanmayı olumsuz etkilemektedir (Kaplan ve Sadock 1994). Yapılan bir çalışmada ise, işitme kaybı olan ve normal işitmesi olan çocukların bağlanma nitelikleri karşılaştırılmış ve farklılık olmadığı saptanmıştır (Ledeberg ve Mobley 1990). Tepkisel bağlanma bozukluğu oluşumu için önemli olan yineleyen bakım veren değişiklikleri ve anne-babanın çocukla sağlıklı iletişim örüntüleri olgumuzun öyküsünde gözlenmemektedir. Klinik gözlemlerde olgunun anne ve baba ile iletişim kurduğu ve onları yabancılardan ayırt edebildiği dikkat çekmektedir.

İşitme kaybı ve otistik belirtileri olan olgularda mutlaka işitme engelini ilintili uyarılmış potansiyeller ve timpanometri ile kesinleştirilmesi gereklidir. Birlikte otistik belirtilerin saptanması bireysel eğitiminin düzenlenmesinde belirleyici olacaktır.

## KAYNAKLAR

- Gordon AG (1991) Co-occurrence of deafness and infantile autism. *Am J Psychiatry* 148:1615.
- Jure R, Rapin I, Tuchman RF (1991) Hearing-impaired autistic children. *Dev Med Child Neurol* 33:1062-1072.
- Kaplan HI, Sadock SJ (1994) Contributions of the psychosocial sciences to human behavior. 7th ed., *Synopsis of Psychiatry içinde.R Concro (ed.) s:161-164.*
- Ledeberg AR, Mobley CE (1990) The effect of hearing impairment on the quality of attachment and mother-toddler interaction. *Child Dev* 61:1596-1604.
- Roper L, Arnold P, Monteiro B (2003) Co-occurrence of autism and deafness: diagnostic considerations. *Autism* 7:245-253.
- Rosenhall U, Nordin V, Sandström M, ve ark.(1999) Autism and hearing loss. *J Autism Dev Disorder* 5:349-357.
- Smith DE, Miller SD, Stewart M, ve ark. (1988) Conductive hearing loss in autistic, learning-disabled and normal children. *J Autism Dev Disorders* 18:53-65.