

**DEVELİ SAĞIRLAR OKULU ÖĞRENCİLERİNDEKİ İŞİTME  
KAYIPLARI İLE RUBELLA, SİFİLİS VE AKRABA EVLİLİĞİ  
İLİŞKİLERİNİN ARAŞTIRILMASI**

Dr. Mahmut TELCİOĞLU\*  
Dr. Refik CEMİLOĞLU\*\*  
Dr. Ş. Ali TEKALAN\*\*\*

**ÖZET :** Develi Sağırlar Okulunda yaptığımız bu çalışmada işitme kayıplı 135 çocukta rubella, sifilis ve akraba evliliğinin etkinliği araştırılmıştır.

Hazır kit kullanılarak yapılan rubella hemaglutinasyon inhibisyon testleri, öğrencilerin 22 sinde (% 16.30) pozitif bulunmuştur.

VDRL flokülasyon testi için hazır kit antijeni kullanılarak yapılan sifilis araştırmasında 16 öğrencide (% 11.85) testler pozitif olarak tesbit edilmiştir.

Akraba evliliği araştırıldığında öğrencilerin 42 sinde (% 31.82) anne ve babanın akraba oldukları belirlenmiştir.

İşitme kayıplı öğrencilerden 78 inin (% 57.78) ve 57 sinin kız (% 42.22) olduğu görülmüştür.

Öğrencilerden 52 sinin (% 39.39) en az bir kardeşinde de işitme kaybı olduğu saptanmıştır. Bunlardan 3 ünün (% 2.27) üç kardeşinde, birinin (% 0.76) dört kardeşinde işitme kaybı olduğu tesbit edilmiştir.

İki öğrencide (% 1.48) heterokromia, bir öğrencide (% .74) Hutchinson dişleri görülmüş, yapılan VDRL testi pozitif olarak bulunmuştur.

(\* ) Cumhuriyet Üniversitesi, Tıp Fakültesi, K.B.B. Anabilim Dalı Uzmanı  
(\*\* ) Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, K.B.B. Anabilim Dalı Başkanı  
(\*\*\* ) Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, K.B.B. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

İstatistiksel yönden önemli bulunan bu değerlerin tedavi ve rehabilitasyona yön vereceği kanısındayız.

**AN INVESTIGATION ON THE RELATION OF HEARING LOSS AMONG STUDENTS OF DEVELİ SCHOOL FOR DEAF CHILDREN WITH RUBELLA, SYPHILIS AND PATERNAL CONSANGUINITY**

**SUMMARY :** This study was carried out in Develi School For Deaf Children on 135 deaf child to investigate the effect of rubella, syphilis and consanguineus.

Rubella inhibition test was found to be positive in 22 children (16.30 %). VDRL flocculation test has been done to investigate the effect of syphilis which showed positive reaction on 16 children (11.85 %).

Paternal consanguinity was found to be responsible in 42 students (31.82 %).

Among deaf students males were predominant (57.78 %) to females (42.22 %).

At least one brother of 52 students also had hearing defect (39.39 %) and among them three brothers of three students (2.27 %), four brothers of one student (0.76 %) were deaf.

Two students had heterocromia (1.48 %), one student had Hutchinson teeth in whom VDRL test was positive.

We believe that statistically important values which we found, will direct the treatment and rehabilitation in satisfactory.

**KEY WORDS.** deafness, rubella, syphilis, paternal consanguinity.

Konjenital işitme kayıpları ile ilgili çalışmalar son 50 yılda çok büyük gelişmeler göstermiş, birçok etken ve yollarını açığa çıkarmıştır. Yakın bir zamana kadar konjenital malformasyonlardan heredite sorumlu sanılıyordu. İlk defa 1941 yılında Avustralya'daki

rubella epidemisinden sonra çevre faktörlerinin de konjenital malformasyonlara sebep olduğunun ispatlanması ile kanaat değişmiştir (2).

İşitme kayıplı kişilere ileri yaşlarda fazlaca yardımımız olmadığından koruyucu hekimlik ve erken teşhis ön plana geçer. İlk iki yaş içerisinde işitmeye karşı olağanüstü bir öğrenme kabiliyeti vardır. İşitme eğitimine bu süreden sonra başlanırsa verim düşer. Beş yaşından sonra fazla başarı beklenmemelidir. Bu nedenle küçük çocuklardaki işitme kayıpları elden geldiğince erken tanınıp gerekli girişimlerle bu fonksiyon bozukluğu giderilmeğe çalışmalıdır (1).

Bu çalışmamızda akraba evliliklerine ilave olarak çevre faktörlerinden rubella ve sifilisin işitme kayıpları etyolojisindeki yerini araştırdık. Konjenital rubellaya bağlı olarak görülen patolojilerin başında sensörinöral işitme kayıpları gelmektedir (13). Hadise daha çok intra - uterin ilk üç ayda gelişir. Buna karşılık sifilide beşinci aydan sonra meydana gelmektedir. Her ikisinde de hadise kohleadadır (7, 14).

Akkiz sifilis kulağı nadiren etkilediği halde, konjenital sifilis hemen daima etkiler (8). Hastalarda konjenital sifilis için tipik olan Hutchinson dişleri bulunabilir (10).

Birçok araştırmacı işitme kaybı etyolojisinde akraba evliliğinin önemini belirtmiş ve daima bir risk faktörü olduğunu vurgulamışlardır (11, 12).

**MATERYAL VE METOD :** Araştırmamız 1984 - 1985 öğretim yılında Kayseri, Develi Sağırlar Okulundan 135 işitme kayıplı öğrenci üzerinde yürütülmüştür. Kontrol gurubu olarak merkez ilk okullarından 25 öğrenci alınmıştır. Araştırma öncesi öğrenci yakınlarından anket form yardımı ile geniş anamnez elde edilmiştir.

Rubella için rubella hemaglütinasyon inhibisyon, sifilis için ise VDRL flokülasyon testi hazır kitleri kullanılmıştır.

**BULGULAR :** Çalışmamızı oluşturan 135 öğrencinin 78 i erkek, 57 si kız olup, en küçüğü 7, en büyüğü 21 yaşında idi. Yedi ile sekiz yaşlardan itibaren öğrenci sayısı gittikçe artarak en çok öğrenci 13 üncü yaşta 23 öğrenci ile bir pik yapmakta ve yaş büyüdükçe tedricen azalmaktadır. Erkek öğrencilerin yaş ortalamaları 12.80, kız öğrencilerin ise 12.47 olarak bulunmuştur (Tablo I).

**TABLO I : ÖĞRENCİLERİN YAŞ VE CİNSİYETE GÖRE DAĞILIMI**

Yaş	Erkek		Kız		Toplam	
	Sayı	%	Sayı	%	Sayı	%
7	1	0.74	1	0.74	2	1.48
8	3	2.22	0	0.00	3	2.22
9	7	5.19	5	3.70	12	8.89
10	4	2.96	7	6.67	13	9.64
11	11	8.15	9	5.19	18	13.33
12	8	5.93	10	7.41	18	13.33
13	18	13.33	5	3.70	23	17.04
14	8	5.93	8	5.93	16	11.85
15	6	4.44	4	2.96	10	7.41
16	7	5.19	2	1.48	9	6.67
17	1	0.74	5	3.70	6	4.44
18	0	0.00	1	0.74	1	0.74
19	1	0.74	0	0.00	1	0.74
21	3	2.22	0	0.00	3	2.22
<b>Toplam</b>	<b>78</b>	<b>57.78</b>	<b>57</b>	<b>42.22</b>	<b>135</b>	<b>100.00</b>

Odiometri testi sonucunda 135 işitme kayıplı öğrencinin 270 kulağından 132 sinden cevap alınamamış, 136 sindan ileri ve çok ileri derecelerde, 2 sinden orta derecede sensöri - nöral tipte işitme kaybı tesbit edilmiştir. Yirmi beş kontrol öğrencisinin her iki kulağında işitme normal hudutlarda bulunmuştur (Tablo II).

TABLO II : ODİOMETRİ SONUÇLARI

İşitme Kaybı Derecesi	Araştırma Grubu Sayı	Grubu %	Kontrol Grubu Sayı	Grubu %
0 - 25 dB	0	0.00	50	100.00
26 - 40 dB	0	0.00	0	0.00
41 - 55 dB	0	0.00	0	0.00
56 - 70 dB	2	0.74	0	0.00
71 - 90 dB	23	8.52	0	0.00
91 - yukarı	113	41.85	0	0.00
Cevapsız	132	48.89	0	0.00
<b>Toplam</b>	<b>270</b>	<b>100.00</b>	<b>50</b>	<b>100.00</b>

Kontrol grubu öğrencilerin yaş dağılımında 11 inci yaşta 8, 12 nci yaşta 12, 13 üncü yaşta 5 öğrenci bulunduğu ve yaş ortalamalarının 11.48 olduğu görülmektedir (Tablo III).

TABLO III : KONTROL GRUBUNUN YAŞ DAĞILIMI

Yaş	Sayı	%
11	8	32.00
12	12	48.00
13	5	20.00
<b>Toplam</b>	<b>25</b>	<b>100.00</b>

Rubella testi işitme kayıplı öğrencilerden 22 sinde (% 16.30) pozitif, kontrol grubu öğrencilerin hepsinde negatif bulunmuştur (Tablo IV).

VDRL testi ise işitme kayıplı öğrencilerin 16 sında (% 11.85), kontrol grubunun birinde (% 4.00) pozitif olarak saptanmıştır. (Tablo V).

TABLO IV : RUBELLA TEST SONUÇLARI

Test	Araştırma Grubu		Kontrol Grubu		Genel Toplam	
	Sayı	%	Sayı	%	Sayı	%
Pozitif	22	16.30	0	0.00	22	13.75
Negatif	113	83.70	25	100.00	138	86.25
<b>Toplam</b>	<b>135</b>	<b>100.00</b>	<b>25</b>	<b>100.00</b>	<b>160</b>	<b>100.00</b>

TABLO V : VDRL TEST SONUÇLARI

Test	Araştırma Grubu		Kontrol Grubu		Genel Toplam	
	Sayı	%	Sayı	%	Sayı	%
Pozitif	16	11.85	1	4.00	17	10.62
Negatif	119	88.15	24	96.00	143	89.38
<b>Toplam</b>	<b>135</b>	<b>100.00</b>	<b>25</b>	<b>100.00</b>	<b>160</b>	<b>100.00</b>

Akraba evliliği anamnezi araştırıldığında 132 öğrencinin 42 sinde (% 31.82), kontrol grubu öğrencilerinin 6 sında (% 24) anne ve babanın akraba olduğu belirlenmiştir (Tablo VI).

TABLO VI : EBEVEYNLER ARASINDAKİ AKRABA EVLİLİĞİ DURUMU

Test	Araştırma Grubu		Kontrol Grubu		Genel Toplam	
	Sayı	%	Sayı	%	Sayı	%
Var	42	31.82	6	24.00	47	30.57
Yok	90	68.18	19	76.00	109	69.43
<b>Toplam</b>	<b>132</b>	<b>100.00</b>	<b>25</b>	<b>100.00</b>	<b>157</b>	<b>100.00</b>

İşitme kayıplı öğrencilerin 52 sinde (% 39.39) kendisinden başka işitme kaybı olan en az bir kardeş daha bulunmakta idi. Bunlardan 38 inde kendisinden başka bir kardeşinde, 10 unda kendisinden başka iki kardeşinde, 3 ünde kendisinden başka 3 kardeşinde, 1 inde ise kendisinden başka 4 kardeşinde daha işitme kaybı olduğu tesbit edilmiştir (Tablo VII).

İşitme kayıplı 3 öğrenci yuvadan terkedilmiş çocuk olarak geldiğinden yeterli aile anamnezi alınamamış ve değerlendirme 132 öğrenci üzerinden yapılmıştır.

TABLO VII : İŞİTME KAYIPLI KARDEŞLERİN DAĞILIMI

İşitme Kaybı	Araştırma Grubu		Kontrol Grubu		Genel Toplam	
	Sayı	%	Sayı	%	Sayı	%
Var	52	39.39	1	4.00	53	33.76
Yok	80	60.61	24	96.00	104	66.24
<b>Toplam</b>	<b>132</b>	<b>100.00</b>	<b>25</b>	<b>100.00</b>	<b>157</b>	<b>100.00</b>

İki öğrencide (% 1.48) heterokromia görülmüştür. Bunlardan birisinin kardeşi de aynı sağırlar okulunda öğrenci idi (Resim 1 ve 2).



Resim 1 : Heterokromia ve işitme kayıplı öğrenci

Bir öğrencide Hutchinson dişleri tesbit edilmiş ve iki öğrencide VDRL testi pozitif bulunmuştur (Resim 3).

Ayrıca yapılan sistemik muayeneleri sonucu bir öğrencide (% 0.74) İ.H.S.S. (İdiopatik Hipertrofik Subaortik Stenoz) tesbit edilmiştir.



Resim 2 : İşitme kayıplı iki kardeş, birisinde heterokromia ve esotropia mevcut.



Resim 3 : Hutchinson Dişleri olan ve işitme kayıplı öğrenci.



**TARTIŞMA :** İşitme kayıplı öğrencilerde erkekler lehine olan fazlalık dikkati çekmektedir. Doğumda erkek ve kızların sayısal eşitliğine rağmen ülkemizde olduğu gibi yabancı kaynaklarda da işitme kaybının erkeklerdeki fazlalığının sebepleri arasında resesif geçen işitme kayıplarının etkinliği belirtilmiştir (3, 11, 16).

Erkek ve kız öğrencilerin yaş ortalamalarında önemli bir fark görülmemiştir. Ortalamalar 12 yaş civarında bulunmuştur. Bu yaş işitme kayıplıların eğitimi için çok gecikilmiş bir yaştır. Bu sebeple öğrencilerin eğitimindeki başarı çok düşük olmaktadır.

Öğrenci sayısındaki 7 - 8 yaşlardan itibaren olan artışı bu yaşların okula başlama yaşı olması ve bu yaşlarda konjenital işitme kayıplarına eklenen akkiz işitme kayıplarıyla izah mümkündür (3). On üç yaşındaki pikten sonra olan sayısal azalma işitme kaybının düzelmesi şeklindeki bir azalma olmayıp bir işte çalışılmağa başlanması, evlilik gibi sosyal konularla okuldan ayrılmaya bağlı bir azalmadır.

Rubellar hemaglutinasyon testini 22 öğrencide (% 16.30) pozitif bulmamıza karşın Fisch (4) nonepidemik dönemde bu oranı % 6, epidemik dönemde % 33, Goodhill (6) ise bir çalışmasında % 20.5 olarak rapor etmişlerdir. Bu oran 43946 vakalık bir araştırmada (5) % 17.61, İrlanda'da ise % 18 olarak bildirilmiştir (9).

Epidemi sonrası bu oranın arttığı bir gerçektir. Rubellanın kliniğinin tam olarak tanınmaması yanında her klinik vakanın arkasında 7 subklinik vaka olduğu belirtilmektedir (15).

Çok daha kesin sonuçlar verecek spesifik testler uygulanamamakla birlikte yapılan VDRL testlerinde işitme kayıplı öğrencilerin % 11.85 inde pozitif olan test değerimiz Amerika Birleşik Devletleri'nde sensörinöral işitme kayıplı hastaların % 6.5 inde pozitif olarak tesbit edilmiştir (19). Diğer bir araştırmada ise işitme kayıplarının % 2.6 sınıf sifilitik kaynaklı olduğu bildirilmiştir. Epidemiyologlar gerçek vaka sayısının tesbit edilenlerin en az 10 olduğunda fikir birliğindedirler (15).

Bir araştırmada (17) Türkiye'yi temsil eden örnekte % 28.4 olarak bulunan ebeveny akrabalığını işitme kayıplı 41 öğrencide

(% 31.82) tesbit etmemize karşın bu oran Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesinde yapılan bir araştırmada (3) % 42.4, Sivas Sağırlar Okulu'nda ise % 40 olarak rapor edilmiştir (18).

Öğrencilerin 3 ünün (% 2.27) babalarında da konjenital işitme kaybı olduğu belirlenmiştir. Benzer bir çalışmada (3) bu oran % 0.67 olarak rapor edilmiştir.

#### KAYNAKLAR

1. Altuğ H, Şenocak F, Sunar O : Otolarengoloji. İstanbul, Hilal Matbaacılık 1979, 123 - 132.
2. Balcı S : Konjenital malformasyonların nedenleri. Tümay SB, Cenani A, Bilger M ve ark. Pediatrik Genetik, XIV. Türk Ped. Kong. İstanbul, Sermet Matbaası 1976, ss 93 - 112.
3. Belgin E, Bayraktaroğlu T, Mıhçı Ç : Çocuklardaki işitme kayıplarının etyolojik yönden araştırılması. Türk O.R.L. Derneği XV. Milli Kong. İstanbul, Çeltüt Matbaası 1982, ss 369 - 375.
4. Fish L : The aetiology of congenital deafness and audiometric patterns. J Laryngol 69 : 479 - 493, 1955.
5. Geotzinger P : Psychological aspect of early deafness. Ped Otolaryngol 21 - 28, 1980.
6. Goodhill V : The nerve - deaf child significance of Rh maternal rubella and other etiologic factors. Ann Otol 59 : 1123 - 1147, 1950.
7. Kelemen G : Rubella and deafness. Arch Otolaryngol 83 : 30 - 42, 1966.
8. Kerr AG, Smyth GDL, Cinnamond MJ : Congenital syphilitic deafness. Laryngoscope 87 : 1 - 12, 1973.
9. Mc Cullen O, O'Donovan C : Rubella and congenital deafness. Ir Med J 26 : 435 - 436, 1979.
10. Morrison A : Diseases of the otic capsule. In Ballantyn J, Groves J (Eds): Scott - Brown's Disease of the E.N.T. London, Butterworths 1979, pp 465 - 498.
11. Nance WE : Genetic factors in deafness of early life. Otolaryngol Clinic of North America 8 : (1) 19 - 48, 1975.
12. Proctor CA, Arbor A : Understanding hereditary nerve deafness. Arch Otolaryngol 85 : 45 - 61, 1967.
13. Strome M : Differential diagnosis in pediatric otolaryngology. Boston, Brown and Company 1975, pp 33 - 51.
14. Suehiro S, Sando I : Congenital anomalies of the inner ear. Ann Otol Rhinol Laryngol 88 : (64) 1 - 24, 1979.
15. Sungur C : Kızamıkçık (Rubella) Frengi (Syphilis) Baykan N, Bilgin Y. Toplum Hekimliği, Ankara, Yargıçoğlu Matbaası 1979, ss 126 - 199.
16. Şaylı BS : Anadolunun genetik yapısı üzerine çalışmalar. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası 22 : (2) 207 - 212, 1969.
17. Şaylı BS, Başaran N : Otozomal resesif kalıtım şekli gösteren iki sağır

- dilsiz şibsib. Ankara Üniversitesi, Tıp Fakültesi Mecmuası 24 : (2) 360-364, 1971.
18. Yüksel T : İşitme ve konuşma etyolojisinde hiperlipoproteinemia, kızamıkçık antikor düzeyi ve anne baba akrabalığının araştırılması. Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Uzmanlık tezi, Sivas 1982.
  19. Zoller M Wilson WR, Nadol JB, et al : Detection on syphilitic hearing loss. Arch Otolaryngol 104 : (2) 63-65, 1978.