

Fonksiyonel işitme kaybı mı, işitsel nöropati spektrum bozukluğu mu? Postlingual olgu sunumu

FUNCTIONAL HEARING LOSS OR AUDITORY NEUROPATHY SPECTRUM DISORDER?
POSTLINGUAL CASE REPORT

Emine Ayça ÖDEMİŞLİOĞLU AYDIN¹, Hande Evin ESKİCİOĞLU², Serpil MÜNGAN DURANKAYA², Günay KIRKIM²

¹İzmir Bakırçay Üniversitesi, Dokuz Eylül Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, KBB Anabilim Dalı, Odyoloji, İzmir Türkiye

²Dokuz Eylül Üniversitesi Sağlık Hizmetleri Meslek Yüksekokulu, Dokuz Eylül Üniversitesi Hastanesi, KBB Anabilim Dalı, İşitme Konuşma Denge Ünitesi, İzmir, Türkiye

ÖZ

İşitsel nöropati spektrum bozukluğu anormal işitsel beyin sapı cevabı ve korunmuş otoakustik emisyon cevapları ile karakterize işitme siniri boyunca bozulmuş sinyal işleme ya da sinyalin iç tüylü hücrelerden işitme sinirine yetersiz iletilmesidir. İşitsel nöropati spektrum bozukluğu doğumsal olduğu gibi postlingual olarak da gelişebilir. İşitsel nöropatide karşılaşılan işitme eşiklerindeki değişimler fonksiyonel işitme kaybıyla da karışabilmektedir. Bu çalışmada işitme azlığı ve konuşmayı anlama problemi yaşayan ilk aşamada fonksiyonel işitme kaybı düşünülen ancak işitsel nöropati spektrum bozukluğu tanısı alan 64 yaşındaki olgunun ayırıcı tanıda kullanılan odyolojik değerlendirmeleri ve test sonuçları irdelenmiştir.

Anahtar Kelimeler: İşitsel Nöropati Spektrum Bozukluğu, Postlingual İşitme Kaybı, Fonksiyonel İşitme Kaybı.

ABSTRACT

Auditory neuropathy spectrum disorder is impaired signal processing along the auditory nerve or inadequate transmission of the signal from the inner hair cells to the auditory nerve, characterized by abnormal auditory brainstem responses and preserved otoacoustic emission responses. Auditory neuropathy spectrum disorder can develop postlingually as well as congenitally. Changes in hearing thresholds encountered in auditory neuropathy can also be confused with functional hearing loss. In this study, the audiological evaluations and test results used in the differential diagnosis of a 64-year-old patient with hearing impairment and speech comprehension problems, who was thought to have functional hearing loss at the first stage but was later diagnosed with auditory neuropathy spectrum disorder, were examined.

Key Words: Auditory Neuropathy Spectrum Disorder, Postlingual Hearing Loss, Functional Hearing Loss.

Emine Ayça ÖDEMİŞLİOĞLU AYDIN

İzmir Bakırçay Üniversitesi, Dokuz Eylül Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, KBB Anabilim Dalı, Odyoloji, İzmir Türkiye

E-posta: aycaodemislioluaydin@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-6381-0508>

İşitsel nöropati spektrum bozukluğu (İNSB) işitme siniri boyunca bozulmuş sinyal işleme veya iç tüylü hücreler tarafından sinyalin işitme sinirine yetersiz iletilmesi olarak tanımlanan heterojen bir bozukluktur. Sendromik olan veya olmayan genetik anomalilerden, çevresel sebeplerden, koklear sinir aplazisi/hipoplazisi gibi yapısal anomalilerden kaynaklanabilir (1). Patogenezinde iç tüylü hücreler, sinapslar, spiral ganglion nöronları, işitme siniri veya işitsel nükleuslar dahil olmak üzere işitsel yolak boyunca birden fazla bölgeye lokalize olan patolojiler yer almaktadır (2).

Arnold Starr ve ark. (1996) ilk defa İNSB'den söz etmişlerdir. İNSB, korunmuş otoakustik emisyon yanıtları, koklear mikrofoniklerle birlikte dalganın olmadığı veya anormal dalga morfolojisinin görüldüğü işitsel uyarılmış beyin sapı potansiyelleri (İUBP) ile karakterizedir (3). Akustik immitansmetri testinde ise ipsi ve kontralateral akustik refleksler elde edilmemektedir (4). İNSB'li hastaların odyolojik incelemelerinde saf ses odyometri testinde işitme kaybı düzeyi normalden ileri derecede işitme kaybına kadar olabilmekte işitme kaybı test içinde de dalgalanmalar gösterebilmektedir (5).

Gürültüde konuşmayı anlama problemleri, boşluk tanuma testi (gap detection) eşiklerinde yükselme, sesin lokalizasyonunda zorluklar İNSB olgularında sıklıkla bildirilmektedir. Özellikle postlingual olgularda işitme eşikleriyle orantısız bozulmuş konuşma algısı görülmektedir (6). Temporal işlemelemedeki bozulmalar konuşma algısından sorumlu temel mekanizma olarak görülmektedir.

Odyolojik test sonuçları İNSB'nin patofizyolojik mekanizmasına bağlı olarak değişkenlik gösterebilmektedir (7). Bu mekanizmalardaki etkilenmeler de işitme cihazlarından sınırlı fayda sağlamaya neden olabilmektedir (1).

Fonksiyonel işitme kaybı (FİK) saf ses odyometri testinde dalgalanma ve/veya tutarsızlık ile karakterize olan ancak objektif testlerde işitme kaybının olmadığı durumdur (8). Objektif değerlendirmeler, davranışsal testlerin İNSB ve FİK'in ayırıcı tanısında yetersiz kaldığı durumlarda oldukça değerli testlerdir (9).

Hastanın işitme kaybı olmadığı halde işitme kaybı varmış gibi göstermesi veya işitme kaybını

olduğundan daha kötü göstermesi FİK'in göstergesidir (10).

FİK olasılığına ilişkin farkındalığın yetersiz olması, işitme kaybının yanlış teşhisine, gereksiz tedavilerin veya cerrahilerin uygulanmasına neden olabilir (9). Bunun yanında İNSB davranışsal testlerde FİK ile karışabilmektedir.

İNSB'nin ayırıcı tanısının konulmaması tedavi ve/veya rehabilitasyona ihtiyacın sekteye uğramasına neden olabilir. Ayırıcı tanı testlerinin yapılması İNSB olgularının FİK olarak yanlış teşhis edilmesinin önüne geçer (11). Bu nedenle bu hasta grupları arasındaki odyolojik farklılıklar ayrıntılı irdelenmelidir. Bu olgu sunumunun amacı FİK şüphesiyle değerlendirilen postlingual İNSB olgusunun tanılanma sürecini aktarmak ve ayırıcı tanının önemine dikkat çekmektir.

OLGU SUNUMU

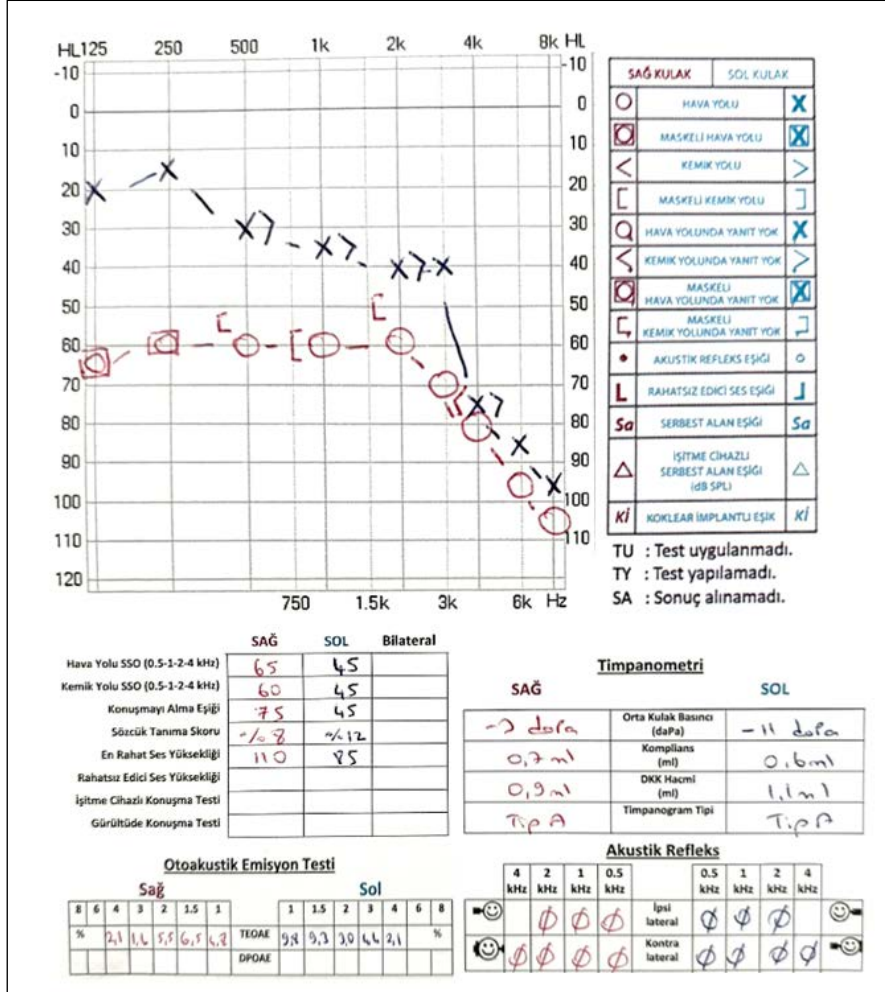
İşitmede azalma ve konuşmaları anlamada güçlük yakınması olan 64 yaşındaki kadın hasta kliniğimize yönlendirildi. Hasta herhangi bir konuşma problemi yaşamamasına rağmen çocukluk çağından beri işitme güçlüğü yaşadığını, özellikle sınıf ortamında konuşmaları anlamada zorlandığını, ilerleyen zamanda da işitme güçlüğüne ve iletişim problemlerinin arttığını belirtmektedir. Kendi ifadesiyle çocukluk çağından beri işitme problemi yaşıyor olmasına rağmen işitme kaybı için 60 yaşından sonra bir çözüm arayışına girmektedir. Daha önce işitme cihazlı rehabilitasyon sürecine dahil olmayan hastanın işitme kaybının süresi ile işitme kaybına çözüm arayışı arasında zamansal farklılıklar ilk anda göze çarpan tutarsızlıktı.

Otoskopik bakışı bilateral normal olan hastanın KBB tarafından istenilen saf ses odyometri testi sırasında uyarıları anlamada güçlük çekmesi ve yanıtlarındaki tutarsızlık sebebiyle öncelikle fonksiyonel tip işitme kaybını düşündürmüştür. İşitme eşiklerindeki değişkenlik nedeniyle anlık uyarılmış otoakustik emisyon testi (TEOAE) yapıldı. TEOAE testinde bilateral üç frekansta 3 dB'in üzerinde sinyal gürültü oranı elde edilmesi sonrasında hasta ile uyarıları dikkatlice dinlemesi en ufak bir sinyalde bile butona basması konusunda yeniden görüldü. Ardından tekrar saf ses odyometri testine alındığında eşiklerde az da olsa değişkenlikler olmakla

birlikte en güvenilir haliyle bilateral yüksek frekanslara doğru artan sol kulakta hafif, sağ kulakta orta ileri derecede sensörinöral tip işitme kaybı belirlendi. Konuşmayı tanıma skoru ise sağ kulakta %8; sol kulakta %12 olarak bulundu.

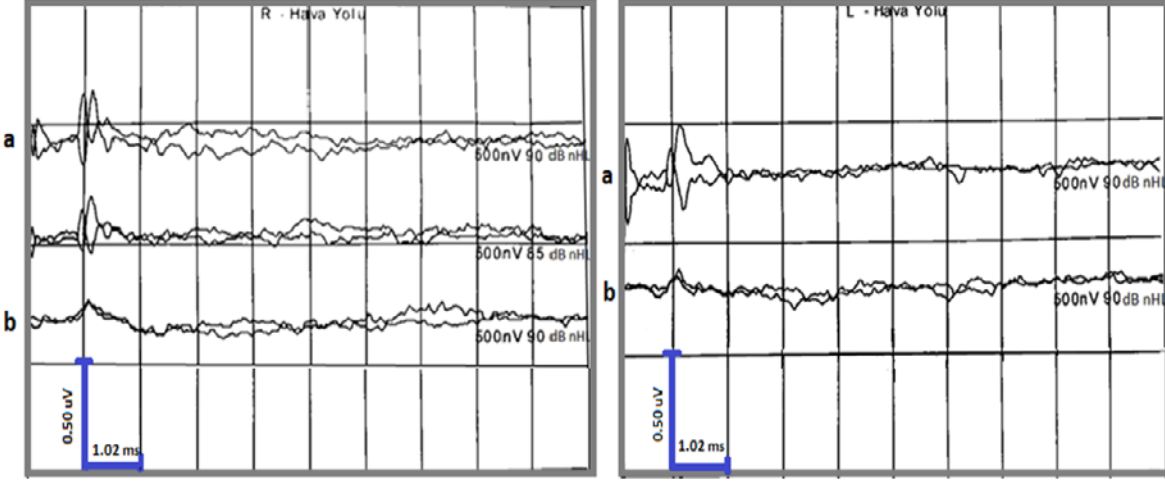
Akustik immitansmetri testinde ise bilateral normal timpanogram bulguları elde edilirken her iki kulakta da ipsi ve kontralateral akustik refleksler elde edilmedi (Şekil 1).

Şekil 1. Hastaya ait saf ses odyometri, konuşma odyometrisi, akustik immitansmetri ve otoakustik emisyon test bulguları.



Timpanogramın normal olmasına rağmen reflekslerin elde edilmemesi, konuşma odyometrisi ve saf ses eşikleri ile TEOAE uyumsuzluğu nedeniyle hasta İUBP testine alındı. Klik uyararı ile yapılan İUBP testinde her iki kulakta da alterne polaritede 90 dB nHL şiddetinde yanıt elde edilmedi (Şekil 2.b). Ayrıca 90 dB nHL şiddetinde bilateral rarefaksiyon ve kondansasyon polaritelerde koklear mikrofonikler gözlemlendi (Şekil 2.a)

Şekil 2. a. Klik uyararı ile 90 dB nHL şiddetinde sağ ve sol kulakta rarefaksiyon ve kondansasyon polaritelerde koklear mikrofonikler elde edildi. **b.** Klik uyararı ile sağ ve sol kulakta alterne polaritede 90 dB nHL şiddetinde yanıt elde edilmedi.



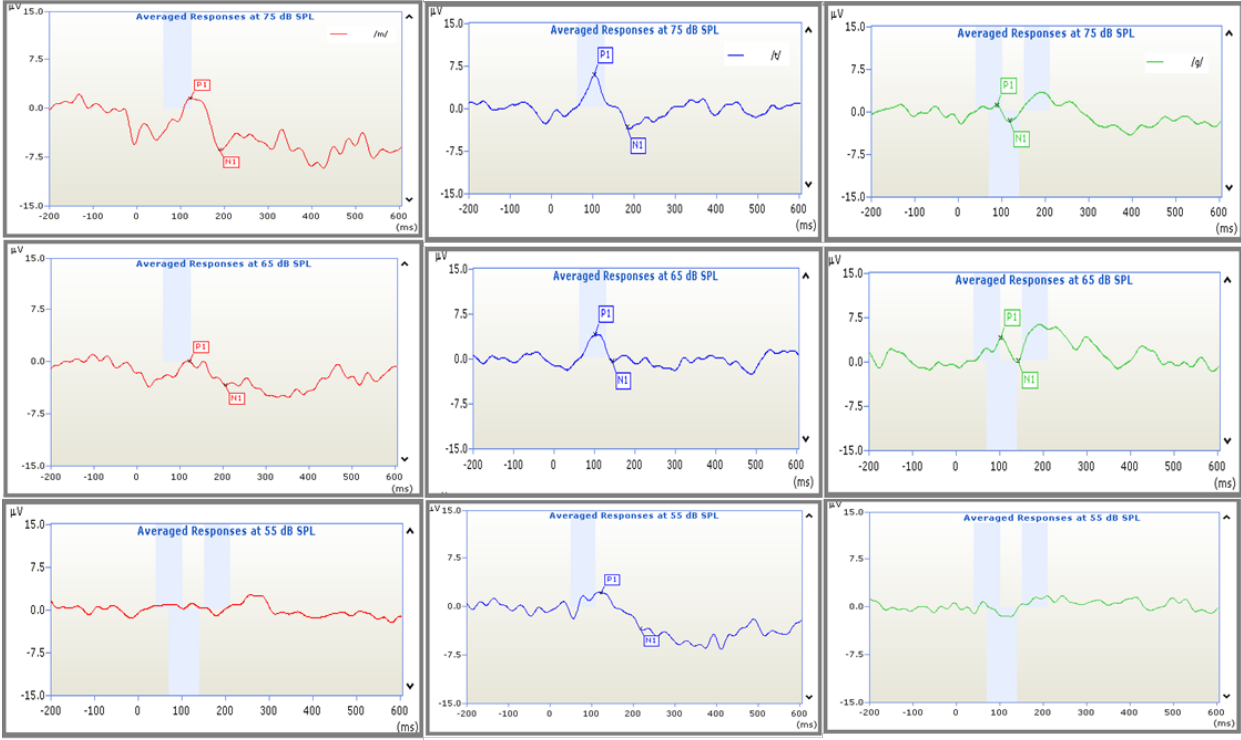
Ayrıca 90 dB nHL şiddetinde bilateral rarefaksiyon ve kondansasyon polaritelerde koklear mikrofonikler gözlemlendi (Şekil 2.a). Odyolojik değerlendirmeler sonrasında olgu bilateral İNSB olarak değerlendirildi. Olgunun işitme cihazından alacağı verimi değerlendirmek amacıyla işitme kaybına göre bilateral işitme cihazı uygulaması kulak kalıplarıyla birlikte gerçek kulak ölçümüne göre yapıldı. Hasta işitme cihazlı ve cihazsız uygulama arasında bir fark olmadığını belirtti. İşitme cihazlı ve cihazsız Türkçe Matrix testi ile adaptif yöntemle %50 sessizlikte ve gürültüde konuşmayı alma eşikleri değerlendirildi.

İşitme cihazsız sessizlikte konuşmaların %50'sini aldığı eşik 95,6 dB, gürültüde ise konuşmaların %50'sini aldığı sinyal gürültü oranı 51,2 dB olarak belirlendi. İşitme cihazı ile sessizlikte konuşmaların %50'sini aldığı eşik 91,2 dB; gürültüde konuşmaların %50'sini aldığı sinyal gürültü oranı ise 49,0 dB olarak belirlendi.

İşitsel uyarılmış kortikal potansiyeller (İUKP) testinde hastanın işitme cihazsız olarak P1/N1 dalgaları 75 ve 65 dB SPL şiddetinde '/m/' konuşma uyararında normatif verinin dışında; '/t/' ve '/g/' konuşma uyararlarında da normatif verinin içerisinde elde edildi. P1/N1 dalgaları 55 dB SPL şiddetinde '/t/' konuşma uyararında normatif verinin dışında elde edilirken '/m/' ve '/g/' konuşma uyararlarında elde edilmedi (Şekil 3).

Boşluk tanıma testinde (gap detection) hasta işitme cihazsız boşluk tanımda güçlü çekti ve eşik saptanamadı. İşitme cihazı ile de gürültüde konuşmayı anlama problemi yeterince çözülemedi. Hasta işitme cihazlı rehabilitasyondan yeterince verim alamadığı için koklear implant süreci ve sonuçlar hakkında ayrıntılı olarak bilgilendirildi ancak hasta koklear implant sürecine dahil olmak istemedi.

Şekil 3. İUKP testi sonuçları: P1/N1 dalgaları 75 ve 65 dB SPL şiddetinde ‘/m/’ konuşma uyarısında normatif verinin dışında; ‘/t/’ ve ‘/g/’ konuşma uyarılarında normatif verinin içerisinde elde edildi. P1/N1 dalgaları 55 dB SPL şiddetinde ‘/t/’ konuşma uyarısında normatif verinin dışında elde edildi, ‘/m/’ ve ‘/g/’ konuşma uyarılarında elde edilmedi.



TARTIŞMA

Koklear işitme kaybının daha yaygın olduğu yoğun klinik ortamlarda postlingual İNSB olgularının teşhis edilmesi zor ve yetersiz olabilmektedir (12). Odyoloji kliniklerine yönlendirilen hastaların %2'si FİK olarak değerlendirilmektedir (10). Sunulan olgu davranışsal testlerde tutarsız yanıt vermesi, konuşma odyometrisinde anormal düşük puanlar elde edilmesi nedeniyle öncelikle FİK olarak değerlendirildi. FİK'den şüphe edildiğinde objektif odyolojik test bataryasının uygulanması ve birlikte değerlendirilmesi önerilmektedir (13). FİK olgularında objektif testler normal işitmeyle uyumlu sonuçlar verirken İNSB olgularında otoakustik emisyon varlığında İUBP yanıtlarının yokluğu veya anormal varlığı mevcuttur (14). Sunulan olguda TEOAE yanıtları bilateral elde edilirken İUBP yanıtlarında V. dalga elde edilmemesi, bilateral koklear mikrofoniklerin gözlenmesi ile hastaya bilateral

İNSB tanısı konuldu. Hastanın iletişim problemlerini çözmek amacıyla odyolojik değerlendirmeler yapıldı.

İNSB olgularının temporal işleme bozukluğu sebebiyle arka plan gürültüsünde günlük dinleme ortamlarında konuşmayı anlamayı optimize etmek için gürültüdeki kısa boşlukları kullanma becerisinin azaldığı belirtilmektedir (15). İNSB olgularının sürekli bir sinyaldeki sesi fark etmeden önce sessiz bir döneme (≥ 20 ms) ihtiyaç duydukları belirtilirken normal bireylerde bu sürenin (≤ 5 ms) olduğu ifade edilmektedir (16). Sunulan olgu boşluk tanıma testinde boşlukları anlayamadığını ifade ettiği ve tutarlı yanıtlar veremediği için eşik saptanamadı. Boşluk tanıma yeteneğinin sessiz veya gürültülü ortamda konuşma algısı ile ilişkili olduğu, daha iyi konuşma algısına sahip bireylerin daha küçük boşlukları ayırdıkları belirtilmektedir (17). Olgunun konuşmayı tanıma skorunun düşük olmasının, Türkçe Matrix Testi'nde konuşmayı alma eşiklerin yüksek

belirlenmesinin boşluk tanıma yeteneğindeki bozulmayla ilişkili olduğu düşünülmektedir.

Batı Anadolu Bölgesi'nde yapılan yenidoğan işitme taramasında İNSB olan yenidoğanların sıklığının %0,044 olduğu belirtilmiştir. Sevk merkezinde taranan işitme kayıplı bebeklerin ise %15,38'inde İNSB olduğu saptanmıştır (18). Hindistan'daki çocuklarda İNSB prevalansını araştıran bir çalışmada işitme kaybı olan popülasyonda İNSB prevalansı %0,42 bulunmuştur (19). Başka bir çalışmada işitme kaybı olan bireylerde İNSB prevalansının 183'te 1 olduğu ve kadınları erkeklerden daha fazla etkilediği gösterilmektedir (20).

61 hastanın %59'unda İNSB'nin 14 ile 24 yaşları arasında başladığı ve grubun %81'inde işitme durumlarının ilerleyici olduğu bildirilmiştir (20). Prabhu ve ark. da benzer olarak 15-25 yaş aralığında geç başlangıçlı İNSB olguları bildirmişlerdir. Çalışmada İNSB olgularının işitme kaybının ergenlik başlangıcında olduğu belirtilmiştir (21). İNSB yenidoğandan yetişkinliğe kadar her yaşta tespit edilebilmektedir (22). Sunulan olgu işitme güçlüğü'nün okul çağlarında başladığını ancak zaman içerisinde iletişim güçlüklerinin arttığını belirtmesi sebebiyle literatürle uyumlu olarak geç başlangıçlı İNSB olgusu olarak kabul edildi.

İUKP testi, işitsel korteks seviyesinde sese yanıt olarak toplam nöral aktiviteyi temsil eden bir dizi dalgadır. İUBP ile karşılaştırıldığında daha az nöral senkronizasyon gerektirir. Nöral senkronizasyondaki bozulmalar İUBP dalga morfolojisinde anormalliklere sebep olabilirken İUKP testinde dalga morfolojisinin korunabileceği belirtilmiştir (23). Sharma ve ark. yaptığı bir çalışmada 21 İNSB olgusunun 8'inde normal P1 latansı ve morfolojisi olduğu, 7'sinde normal morfoloji ile gecikmiş P1 latansı olduğu, 6'sında anormal P1 yanıtı olduğu ya da P1 dalgasının elde edilmediği bildirilmiştir (24). Yapılan bir çalışmada koklear implant kullanıcısı İNSB hastalarının %85,7'sinde P1 komponentinin elde edildiği, P1 latansının konuşma algısıyla korelasyon gösterdiği bulunmuştur. Sonuç olarak İNSB olgularında koklear implant kullanımı ile İUKP P1 bileşenin önemli bir işitsel gelişim göstergesi olduğu vurgulanmıştır (25). Sunulan olguda 55 dB SPL'de '/m/', '/g/' konuşma uyarılarında P1/N1 dalgalarının elde edilmemesi, '/t/' konuşma uyarısında P1/N1 dalga

latansının uzun elde edilmesi kortikal düzeyde de nöral senkronizasyonda bozulma olabileceğini düşündürmektedir. Literatürdeki bilgilere göre koklear implant uygulamasının hastaya fayda sağlayabileceği düşünülmektedir.

Konvansiyonel işitme cihazları yoluyla yapılan amplifikasyon, nöral senkronizasyon sorununu çözmediği literatürde gösterilmektedir (22). İşitme cihazlarının yararlılığının İUKP ve temporal işleme yeteneklerine bağlı olduğu bildirilmektedir (26). Bu hastalarda, koklear implantasyonun konuşmayı ve genel iletişimi sağlamak için yararlı olduğu ortalama ve hatta ortalamanın üzerinde performans sergiledikleri belirtilmiştir (27). Koklear implantın sağladığı elektriksel uyarım ile nöral senkronizasyon yeniden sağlanabilmektedir. Bununla birlikte, koklear implantasyonun yararlılığı lezyonun yerine bağlı görünmektedir (20, 28).

İşitsel rehabilitasyon uygulamalarından alınacak faydanın belirlenmesinde radyolojik görüntülemeler oldukça önemlidir. İNSB'li bireylerin koklear implant ameliyatı öncesi radyolojik değerlendirmelerinde bilgisayarlı tomografi (BT) ile kemik koklear sinir kanalı, manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile koklear sinir görüntülemelerinin yapılması önerilmektedir (29). Radyolojik değerlendirmede normal koklear sinir ve kemik koklear sinir kanalının iyi konuşma algısı ile koklear sinir defisiti ve kemik koklear sinir kanalı darlığı veya yokluğunun ise kötü konuşma algısı ile ilişkili olduğu ifade edilmektedir. Bu nedenle BT ve MRG radyolojik görüntülemelerinin koklear implant sonrası konuşma algısının öngörüsünde rolü olduğu belirtilmektedir (30). Ayrıca, intraoperatif elektriksel stapes refleksi (29), intraoperatif ve postoperatif elektriksel bileşik aksiyon potansiyeli (31) ve elektriksel işitsel beyin sapı yanıtları (32) gibi elektrofizyolojik testlerin de konuşma algısı ile ilişkili olduğunu bildiren çalışmalarla birlikte bir sistematik derleme çalışması elektriksel bileşik aksiyon potansiyeli ve elektriksel işitsel beyin sapı yanıtları olan ve olmayanların benzer konuşma algısı performansı gösterdiğini belirtmektedir (33).

Radyolojik görüntülemelerde koklear sinirin normal olmasının, lezyon bölgesinin iç tüy hücreleri veya iç tüy hücreleri ile spiral ganglion nöronları arasındaki sinapsta olabileceğini, koklear sinir defisiti tespit

edilmesinin ise etkilenen bölgenin koklear sinirin kendisi olabileceği ifade edilmektedir (34).

Çoğunlukla genetik faktörlerden kaynaklanan konjenital İNSB'de sendromların eşlik etmediği otozomal dominant, resesif ve X'e bağlı kalıtılan mutasyonlar İNSB olgularının yaklaşık %50'sini meydana getirmektedir (35). İNSB olgularının önemli bir kısmında koklear implantasyon gerekmektedir ancak hastaların hepsi cerrahiden beklenen faydayı göremeyebilmektedir. İNSB'nin patofizyolojisinde iç tüylü hücre ve iç tüylü hücre-spiral ganglionlar arasındaki sinapslarda, proksimalde distalde spiral ganglion düzeyinden kaynaklandığı düşünülmektedir (36). Koklear implantasyon koklea düzeyindeki patolojilerde işe yaramakta ancak problemin daha proksimalde olduğu patolojilerde işitsel rehabilitasyondan yeterli verim alınmamaktadır (37). Bu sebeple İNSB'ye neden olabilecek genlerin taranmasıyla ortaya çıkması muhtemel mutasyonlara göre belirlenen lezyon bölgesi farklılıklarının ve genetik faktörlerin İNSB olgularında özellikle koklear implant kararı ve/veya ameliyat sonrası faydanın değerlendirilmesinde oldukça önemlidir (38).

Sunulan olgu klinikte az rastlanan postlingual İNSB olgularının FİK olguları ile karışabileceğini göstermektedir. FİK şüphelenilen durumlarda ayırıcı odyolojik test bataryasının uygulanması oldukça önem taşımaktadır. Özellikle çocukluk çağında tanılanmamış İNSB olgularında tanı zorluğu olsa da uygun odyolojik değerlendirmelerin bir batarya şeklinde ve kapsamlı uygulanmasının ardından çapraz sağlama yöntemiyle tanı doğruluğu artırılabilir.

KAYNAKLAR

1. De Siati RD, Rosenzweig F, Gersdorff G, Gregoire A, Rombaux P, Deggouj N. Auditory Neuropathy Spectrum Disorders: From Diagnosis to Treatment: Literature Review and Case Reports. *Journal of Clinical Medicine*. 2020;9(4):1074.
2. Lin P-H, Hsu C-J, Lin Y-H, Lin Y-H, Yang S-Y, Yang T-H, et al. An integrative approach for pediatric auditory neuropathy spectrum disorders: revisiting etiologies and exploring the prognostic utility of auditory steady-state response. *Scientific Reports*. 2020;10(1).
3. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain : a journal of neurology*. 1996;119(3):741-53.
4. Berlin CI, Hood LJ, Morlet T, Wilensky D, St John P, Montgomery E, et al. Absent or elevated middle ear muscle reflexes in the presence of normal otoacoustic emissions: a universal finding in 136 cases of auditory neuropathy/dys-synchrony. *Journal of the American Academy of Audiology*. 2005;16(8):546-53.
5. Meleca JB, Stillitano G, Lee MY, Lyle W, Carol Liu YC, Anne S. Outcomes of audiometric testing in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020;129:109757.
6. Fontenot TE, Giardina CK, Teagle HF, Park LR, Adunka OF, Buchman CA, et al. Clinical role of electrocochleography in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;99:120-7.
7. Chandan HS, Prabhu P. Audiological changes over time in adolescents and young adults with auditory neuropathy spectrum disorder. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2015;272(7):1801-7.
8. Pflug C, Kiehn S, Koseki J-C, Pinnschmidt H, Müller F, Nienstedt JC, et al. Prognostic factors in non-organic hearing loss in children. *International journal of audiology*. 2022;61(5):400-7.
9. Morita S, Suzuki M, Iizuka K. Non-organic hearing loss in childhood. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2010;74(5):441-6.
10. Durankaya SM. Fonksiyonel İşitme Kayıplarında Odyolojik Tanı. *Kulak Burun Boğaz Baş Boyun Cerrahisi Otoloji Cilt 1*. 2021:68-70.
11. Lin J, Staecker H. Nonorganic hearing loss. *Seminars in neurology*. 2006;26(3):321-30.
12. Kim Y, Han JJ, Oh J, Han JH, Kim MY, Jung J, et al. Audiogram Configuration, Molecular Etiology, and Outcome of Cochlear Implantation in Postlingual Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *Otology & Neurotology*. 2023;10.1097/MAO.0000000000003915.
13. Sarve AR, Venu HP, Shaju M. Nonorganic Hearing Loss: A Case Profile. *Journal of Health and Allied Sciences NU*. 2019;09(01):35-7.

14. Weisleder DH, Weisleder P. Functional Hearing Disorder in Children. *Seminars in Pediatric Neurology*. 2022;41:100956.
15. Starr A, Rance G. Auditory neuropathy. *Handbook of clinical neurology*. 2015;129:495-508.
16. Hayes D, Sinerger YS, editors. *Guidelines for Identification and Management of Infants and Young Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder*. 2008.
17. Xie D, Luo J, Chao X, Li J, Liu X, Fan Z, et al. Relationship Between the Ability to Detect Frequency Changes or Temporal Gaps and Speech Perception Performance in Post-lingual Cochlear Implant Users. *Frontiers in Neuroscience*. 2022;16:904724.
18. Kirkim G, Serbetcioglu B, Erdag TK, Ceryan K. The frequency of auditory neuropathy detected by universal newborn hearing screening program. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2008;72(10):1461-9.
19. Vignesh SS, Jaya V, Muraleedharan A. Prevalence and Audiological Characteristics of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in Pediatric Population: A Retrospective Study. *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*. 2016;68(2):196-201.
20. Kumar UA, Jayaram MM. Prevalence and audiological characteristics in individuals with auditory neuropathy/auditory dys-synchrony. *International journal of audiology*. 2006;45(6):360-6.
21. Prabhu P, Avilala VKY, Manjula PP. Predisposing factors in individuals with late-onset auditory dys-synchrony. *Asia Pacific Journal of Speech, Language and Hearing*. 2012;15(1):41-50.
22. Berlin CI, Hood LJ, Morlet T, Wilensky D, Li L, Mattingly KR, et al. Multi-site diagnosis and management of 260 patients with Auditory Neuropathy/Dys-synchrony (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder). *International journal of audiology*. 2010;49(1):30-43.
23. Gardner-Berry K, Chang H, Ching TY, Hou S. Detection Rates of Cortical Auditory Evoked Potentials at Different Sensation Levels in Infants with Sensory/Neural Hearing Loss and Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *Seminars in hearing*. 2016;37(1):53-61.
24. Sharma A, Cardon G, Henion K, Roland P. Cortical maturation and behavioral outcomes in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *International journal of audiology*. 2011;50(2):98-106.
25. Alvarenga KF, Amorim RB, Agostinho-Pesse RS, Costa OA, Nascimento LT, Bevilacqua MC. Speech perception and cortical auditory evoked potentials in cochlear implant users with auditory neuropathy spectrum disorders. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76(9):1332-8.
26. Rance G, McKay C, Grayden D. Perceptual characterization of children with auditory neuropathy. *Ear and hearing*. 2004;25(1):34-46.
27. Keintzel T, Raffelsberger T, Niederwanger L, Gundacker G, Rasse T. Systematic Literature Review and Early Benefit of Cochlear Implantation in Two Pediatric Auditory Neuropathy Cases. *Journal of Personalized Medicine*. 2023;13(5):848.
28. Kaga K. Auditory nerve disease and auditory neuropathy spectrum disorders. *Auris Nasus Larynx*. 2016;43(1):10-20.
29. Jeong SW, Kim LS. Auditory neuropathy spectrum disorder: predictive value of radiologic studies and electrophysiologic tests on cochlear implant outcomes and its radiologic classification. *Acta Otolaryngol*. 2013;133(7):714-721.
30. Wei X, Li Y, Chen B, et al. Predicting Auditory Outcomes from Radiological Imaging in Cochlear Implant Patients with Cochlear Nerve Deficiency. *Otol Neurotol*. 2017;38(5):685-693.
31. Teagle, Holly F.B.; Roush, Patricia A.; Woodard, Jennifer S.; Hatch, Debora R.; Zdanski, Carlton J.; Buss, Emily; Buchman, Craig A. Cochlear Implantation in Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *Ear and Hearing*. 2010; 31(3): p 325-335.
32. Gardner-Berry K, Gibson WP, Sanli H. Pre-operative testing of patients with neuropathy or dys-synchrony. *Hear J*. 2005; 58:24-31.
33. Aryal, S., Sharma, Y. & Prabhu, P. A systematic review of the efficacy of cochlear implantation in adults with auditory neuropathy spectrum disorders. *Egypt J Otolaryngol*. 2023; 39, 177.

34. Walton J, Gibson WP, Sanli H, Prelog K. Predicting cochlear implant outcomes in children with auditory neuropathy. *Otol Neurotol*. 2008; 29:302-9.
35. Manchaiah VKC, Zhao F, Danesh AA, Duprey R. The genetic basis of auditory neuropathy spectrum disorder (ANSO). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011 ;75 :151-8.
36. Harrison RV, Gordon KA, Papsin BC, Negandhi J, James AL. Auditory neuropathy spectrum disorder (ANSO) and cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015 Dec;79(12):1980-7.
37. Hood LJ. Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony Disorder: Diagnosis and Management. *Otolaryngol Clin North Am*. 2015 ;48(6):1027-40.
38. De Siati RD, Rosenzweig F, Gersdorff G, Gregoire A, Rombaux P, Deggouj N. Auditory Neuropathy Spectrum Disorders: From Diagnosis to Treatment: Literature Review and Case Reports. *Journal of Clinical Medicine*. 2020; 9(4):1074.