



T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
İSTANBUL MEDENİYET ÜNİVERSİTESİ GÖZTEPE
PROF. DR. SÜLEYMAN YALÇIN ŞEHİR HASTANESİ

KULAK BURUN BOĞAZ ANABİLİM DALI

DOWN SENDROMLU ÇOCUKLARDA AURİKULAR
ANTROPOMETRİK BÜYÜME ÇALIŞMASI

Dr. Utku YILMAZ
UZMANLIK TEZİ

İSTANBUL
Ocak, 2021



**T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
İSTANBUL MEDENİYET ÜNİVERSİTESİ GÖZTEPE
PROF. DR. SÜLEYMAN YALÇIN ŞEHİR HASTANESİ**

KULAK BURUN BOĞAZ ANABİLİM DALI

**DOWN SENDROMLU ÇOCUKLARDA AURİKULAR
ANTROPOMETRİK BÜYÜME ÇALIŞMASI**

Dr. Utku YILMAZ
UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. M. Tayyar KALCIOĞLU

YARDIMCI TEZ DANIŞMANI
Dr. Öğr. Üyesi Ahmet MUTLU

İSTANBUL
Ocak, 2021

ONAY

İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Tıp Fakültesi'nde Tıpta ve Diş Hekimliğinde Uzmanlık Yönetmeliği hükümlerine göre uzmanlık eğitimi gören Dr. Utku YILMAZ'ın hazırladığı ve jüri önünde savunduğu “DOWN SENDROMLU ÇOCUKLARDA AURİKULAR ANTROPOMETRİK BÜYÜME ÇALIŞMASI” başlıklı tez başarılı kabul edilmiştir.

JÜRİ ÜYELERİ

İMZA

Tez Danışmanı:

Prof. Dr. M. Tayyar KALCIOĞLU

.....

Yardımcı Tez Danışmanı:

Dr. Öğr. Üyesi Ahmet MUTLU

.....

Üyeler:

.....

.....

.....

Tez Savunma Tarihi: __/__/2021

Yazar Bildirimi

DOWN SENDROMLU ÇOCUKLARDA AURİKULAR ANTROPOMETRİK BÜYÜME ÇALIŞMASI isimli uzmanlık tezinde Dr. Utku YILMAZ

- Bu tezin kabulünden önce nerede ve ne kadarının yayınlandığı “Bilgilendirme” bölümünde belirtmiştir.
- Tezin hazırlanmasında katkısı olanları “Bilgilendirme” bölümünde eksiksiz olarak belirtmiştir.
- Bu tez ile ilgili çıkar çatışması olup olmadığını “Bilgilendirme” bölümünde belirtmiştir.
- Tez içerisinde başkalarının yayınlanmış veya yayınlanmamış çalışmalarından yapılan alıntılar için gerekli kaynakları açıkça belirtmiştir.
- Tez içerisinde başka kaynaklardan kopyalanmış olan kısımları tırnak içine alarak ve izin alınan kaynağı belirterek kullanmıştır.

Ocak, 2021

İmza:

- Bu tez daha önce herhangi bir yerde yayınlanmamıştır.
- Bu çalışmada adı geçen ilaç, tıbbi cihaz ve laboratuvar malzemelerinin üreticileri ile herhangi bir çıkar ilişkim yoktur.
- Bu çalışmaya ait herhangi bir çıkar çatışması yoktur.

Dr. Utku YILMAZ



Uzmanlık eğitimim ve tez süresi boyunca yanımda olan, her türlü sorun ve fikirlerimi dinleyip deneyimlerini ve bilgilerini aktaran, bizlere akademisyenliğin ne olduğunu öğreten, etik davranış ve cerrahi beceri kazandırmayı kendine görev edinmiş kıymetli tez danışmanım ve Anabilim Dalı başkanım Prof. Dr. M. Tayyar Kalcıoğlu'na,

Gerek ameliyatlarda gerekse günlük hayatta her daim sevgisini, hoşgörüsünü, bilgi ve deneyimlerini aktaran hocalarım Prof. Dr. Gül Özbilen Acar, Prof. Dr. Mehmet Akif Kılıç, Prof. Dr. Muhammet Tekin, Prof. Dr. Lokman Uzun'a,

5 yıllık eğitim süresinde klinik deneyimlerini, becerilerini bana aktaran, büyük şükran duyduğum sevgili uzmanlarım Op. Dr. Süha Özbilgen, Op. Dr. Fikri Can Arıbal, Op. Dr. Ali Şefik Çağlar, Dr. Öğr. Üyesi Fatih Hanege, Op. Dr. Osman İlkay Özdamar, Op. Dr. Osman Kılıç, Op. Dr. Numan Kökten'e,

Tezim için katkılarını benden esirgemeyen, gece gündüz demeden sorularımı cevaplayan, sorunlarıma çözüm sunan, tüm desteğini her zaman yanımda hissettiğim Dr. Öğr. Üyesi Ahmet Mutlu'ya,

Asistanlık sürem boyunca beraber çalıştığımız, yediğimiz içtiğimiz ayrı gitmeyen eş kıdemlim Dr. Serdal Çelik'e, benden önceki tüm kıdemlilerime, ve benden sonra sırasıyla uzmanlığını alacak olan Dr. Eray Bayındır'a, Dr. Begüm Yılmaz'a, Dr. Demet Alkılınç'a, Dr. Tarık Can Özel'e, Dr. Ayşe Yasemin Gündüz'e, Dr. Burcu Bakıcı'ya, Dr. Ali Murati ve Dr. Seren Karabiber'e,

Servis, poliklinik ve ameliyathanelerde beraber sağlık hizmeti sunduğumuz hemşire, teknisyen, personel, odyolog, odyometrist, bilgi işlem personelleri ve tüm yardımcı sağlık personelimize,

Bugünlere gelmemde etkisi olan tüm ilk-orta-lise öğretmenlerime ve üniversite hocalarıma,

Beni doğurup büyüten, eğitim ve öğretimimde hiçbir fedakarlıktan kaçınmayan, sürekli yanımda sıcaklığını ve desteğini hissettiğim annem Aysel Yılmaz, babam İsmail Yılmaz'a,

Teşekkür

Benden hiçbir desteęi esirgemeyen, tez alıřmalarım sırasında bana dnyanın en gzel hediyesi biricik oęlum Aren Yılmaz'ı veren, sabrı ve hořgrs ile her daim yanımda olan sevgili eřim Gamze Bilir Yılmaz'a sonsuz teřekkr ederim.

Dr. Utku YILMAZ
dr.utkuyilmaz@gmail.com



Özet

DOWN SENDROMLU ÇOCUKLARDA AURİKULAR ANTROPOMETRİK BÜYÜME ÇALIŞMASI

Amaç: Down sendromu toplum içinde sıklıkla görülebilen bir genetik bozukluktur. Bu hastalar birçok anatomik malformasyon ve ek hastalıklara sahiptir. Sıklıkla tıbbi müdahale gerekliliği olabilen bu hastaların özellikli yaklaşıma gereksinimi vardır. Kulak patolojilerinin görülme sıklığı da normal bireylere göre fazladır. Biz bu çalışmamızda Down sendromlu hastaların aurikula boyutlarının ölçülmesi ve kulak gelişimlerinin değerlendirilmesini amaçladık.

Yöntem: Yenidoğan döneminden 18 yaşa kadar her yaştan ve 18 yaş ve üstü erişkin grubu olmak üzere toplam 19 grup oluşturuldu. Her grupta 20, toplamda 380 hasta çalışmaya dahil edildi. Tüm hastalar ve/veya yakınları bilgilendirildikten sonra sağ kulaklarından altı düzlemde ölçümler yapıldı. Bu ölçümler supraheliksten infralobule, heliksten tragusa, antiheliksten tragusa, konka yapışma noktasından tragusa (konkal derinlik), supraheliksten mastoide ve tragus seviyesinde heliksten mastoide olarak planlandı. Ölçümler alındıktan sonra tüm gruplar kadın erkek olarak ayrıldı ve istatistiksel analizler yapıldı.

Bulgular: Supraheliksten infralobule aurikula yüksekliğinin erkeklerde ve kızlarda 13 yaşta erişkin yaşa ulaştığı gözlemlendi. Heliksten tragusa aurikula genişliği erkek ve kızlarda 5 yaşta erişkin yaşa ulaşırken antiheliksten tragusa olan uzaklık erkeklerde 1 yaşta erişkin değere ulaştığı, kızlarda ise hiçbir yaş grubunda erişkin değerle istatistiksel anlamlı farklılık vermediği izlendi. Konkal derinliğin kız ve erkeklerde 8 yaşta erişkin değere ulaştığı görüldü. Supraheliksten mastoide olan uzaklık erkek ve kızlarda 7 yaşta erişkin değere ulaşırken tragal düzeyde heliksten mastoide uzaklığın erkeklerde 4, kızlarda 5 yaşta erişkin değere ulaştığı görüldü. Erişkin kulak boyutları erkekler ve kadınlar için sırasıyla 59,83 mm ve 56,25 mm olarak bulundu

Sonuç: Down sendromlu bireylerin kulakları literatürde belirtilen erişkin kulaklarına göre daha küçük izlenmiş olup gelişme yaşı da daha geç izlenmektedir. Bu verilerin, Down sendromlu hastaların kulak cerrahisi kararı ve zamanlaması, işitme cihazı gibi endüstriyel üretim konularında önemli olabileceği düşünülmektedir. Aurikula boyutları etnik kökene göre çeşitlilik gösterebildiği için çeşitli toplumlardaki Down sendromlularda kulak boyut ölçümlerinin yapılması literatüre bu verilerin sağlanması açısından önemlidir.



Abstract

AURICULAR ANTHROPOMETRIC GROWTH STUDY IN CHILDREN WITH DOWN SYNDROME

Objectives: Down syndrome is a genetic disorder that can be seen frequently in the community. These patients have many anatomical malformations and comorbidities. They often require medical intervention and need a specialized approach. In this study, we aimed to measure the auricle dimensions and evaluate the ear development of Down syndrome patients, who can have various diseases related to the ear

Methods: A total of 19 groups were formed, consisting of all ages from the neonatal period to the age of 18 and the adult group that consist 18 years and over. 20 patients in each group, a total of 380 patients participated in the study. After all patients and / or their relatives were informed, measurements were taken from their right ears in six dimensions. These measurements were planned as suprahelix to infralobule, helix to tragus, antihelix to tragus, concha attachment point to tragus (conchal depth), suprahelix to mastoid and helix to mastoid at tragus level. After the measurements were taken, all groups were divided into girls and boys and statistical analyzes were performed.

Results: It was observed that the height of the infralobule auricle from suprahelix reached adult age at 13 years of age in boys and girls. The width of the auricle from the helix to the tragus reached adult age at the age of 5 in boys and girls. The distance between antihelix to tragus reached the adult value at 1 year of age in boys and did not differ significantly from the adult value in any age group in girls. It was observed that the conchal depth reached the adult value at the age of 8 in both genders . The distance from the suprahelix to the mastoid reached the adult value at the age of 7 in boys and girls and distance from the helix to mastoid at the tragal level reached the adult value at the age of 4 for boys and 5 for girls. Adult ear sizes were 59.83 mm and 56.25 mm for men and women, respectively.

Conclusion: The ears of individuals with Down syndrome are smaller than those of adults mentioned in the literature, and the age of development is observed lately. These data are thought to be important in terms of decision and timing of auricular surgery in patients with Down syndrome, and

medical instruments such as hearing aids. Since the auricula size can vary according to ethnic origin, gathering the data from different societies is valuable for the literature.



İçindekiler

Resim Listesi	xi
Tablo Listesi	xii
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1 TEMPORAL KEMİK.....	3
2.1.1. Anatomi.....	3
2.1.1.1. Squamöz Kemik.....	4
2.1.1.2. Mastoid Kemik.....	4
2.1.1.3. Petröz Kemik	5
2.1.1.4. Timpanik Kemik	6
2.2 AURİKULA.....	6
2.2.1. Embriyoloji	6
2.2.2. Anatomi.....	8
2.2.2.1. Aurikula kıvrımları ve çukurları	10
2.2.2.2. Aurikulanın kasları	11
2.2.2.3. Aurikulanın kanlanması	12
2.2.2.4. Aurikulanın sinirleri	13
2.2.2.5. Aurikulanın lenfatik drenajı.....	14
2.2.3. Aurikulanın İşitme Fizyolojisindeki Yeri.....	14
2.2.4. Konjenital Anomaliler	15
2.2.4.1. Mikrotia.....	16
2.2.4.2. Konjenital aural atrezi	17
2.2.4.3. Kepçe kulak.....	17
2.2.4.4. Preaurikular fistül	18
2.2.4.5. Aksesuar aurikula	19
2.3 DOWN SENDROMU	19
2.3.1. Down Sendromu Klinik Özellikleri	22
3. GEREÇ VE YÖNTEM	25
3.1 İSTATİSTİKSEL ANALİZ	26
4. BULGULAR	27
5. TARTIŞMA VE SONUÇ	38
Kaynaklar	44
Etik Kurul Onay Formu	53

Şekil Listesi

2.1.	Temporal kemik lateral görünüş	4
2.2.	Temporal Kemik alt yüz Anatomik yapılar	6
2.3.	Aurikulanın embriyolojik gelişimi.....	8
2.4.	Aurikular kartilaj.....	9
2.5.	Aurikula konkav yüzü kıvrım ve çukurları	11
2.6.	Aurikula kasları ön ve arka yüz görünümü	12
2.7.	Aurikulanın kanlanması.....	13
2.8.	Aurikulanın duysal innervasyonu	14
3.1.	Aurikulada yapılan ölçüm düzlemleri.....	26
4.1.	Supraheliksten lobül inferioruna (A) uzunluk ölçümü dağılımı	34
4.2.	Tragustan helikse (B) uzunluk ölçümü dağılımı.....	35
4.3.	Tragustan antihelikse (C) uzunluk ölçümü dağılımı.....	35
4.4.	Konka yapışma noktasından tragusa (D) olan uzunluk ölçümü dağılımı	36
4.5.	Supraheliksten mastoid kemiğe (E) uzunluk ölçümü dağılımı	36
4.6.	Tragal seviyede heliksten mastoid kemiğe (F) uzunluk ölçümü dağılımı	37

Tablo Listesi

2.1.	Aurikulanın embriyolojik gelişimi.....	7
2.2.	Mikrotia sınıflandırılması	16
2.3.	Konjenital aural atrezi sınıflaması.....	17
2.4.	Neonatal dönemde Down sendromu klinik bulguları.....	23
2.5.	Down sendromlu hastalarda sonradan gelişen klinik bulgular.....	24
4.1.	Her yaş grubu ve cinsiyet için ortalama Medyan min-max değerler ve kız erkek grupları arasındaki anlamlılık değerleri (<i>p</i>) (Uzunluk değerleri mm cinsindendir) E:Erkek K: Kız min: minimum max: maksimum	29
4.2.	Down sendromlu çocuklarda kulak gelişiminde her düzlem için belirlenen cut-off değerleri	34

GİRİŞ VE AMAÇ

İnsan kulağı, yüzün her iki yanında çevreden gelen ses dalgalarını toplayıp sinirsel iletiye çevirerek duyma fonksiyonunu gerçekleştiren organdır. Duyu işlevinin yanı sıra estetik açıdan da önemli bir organ olup, malformasyonları hafif anatomik bozukluktan total yokluğa kadar olan bir skalada görülebilmektedir. Bu anatomik malformasyonlar izole olarak görülebildiği gibi bir sendromun parçası olarak da ortaya çıkabilmektedir. Treacher-Collins sendromu, Fraser sendromu, Klippel – Feil sendromu, CHARGE sendromu kulak malformasyonu ile birlikteliği bilinen bazı sendromlardır.

(1)

Aurikula dış kulağın en dıştaki geniş parçası olup Pinna olarak da adlandırılmaktadır. Hem estetik olarak hem de işitme fizyolojisinde önemli rolleri mevcuttur. Başlıca görevi çevre seslerin toplanması ve dış kulak yolu ve timpanik membran aracılığı ile orta kulağa iletilmesidir. Orta kulağa iletilen ses ise daha sonra kemikçikler vasıtası ile iç kulağa iletilir ve sonrasında koklear sinir yardımı ile duyma merkezine taşınarak duyma işlevi gerçekleştirilmiş olur.

Aurikula birçok farklı embriyolojik kökenden geliştiği ve oluşumu sırasında birçok farklı yapının birleşmesiyle oluştuğu için bu kompleks sürecin herhangi bir bölümünde gerçekleşen hata, anomalilere yol açabilmektedir.

Down sendromu (trizomi 21) ilk kez İngiliz hekim John Langdon Down tarafından 1866'da sistematik bir şekilde sınıflandırılmış ve sendrom olarak tanımlanmış olup 1959'da Jérôme Lejeune tarafından 21. kromozomun trizomisi olduğu ortaya konmuştur. Her canlı 733 doğumda bir down sendromu görülmektedir ve anne yaşının artmasıyla bu risk artmaktadır.

(2) Down sendromu hastalarında mikrosefali, epikantus, konjenital kalp

defektleri gibi birçok bulgu mevcut olup fenotip olarak da tipik görünümü vardır.

Bazı sendromlarda aurikula boyutlarının normal popülasyona göre farklı olduğu bilinmektedir. Apert ve Cruzon sendromlarında normalden geniş aurikula ve yarık damak dudak hastalarında normal popülasyona göre daha dar aurikula olduğu çalışmalarda gösterilmiştir (3).Down sendromunda da normal topluma göre aurikulanın daha küçük olduğu belirtilmiştir (4,5,6).

Aurikulanın normal morfolojisini bilmek anomali durumlarının tanınması ve tedavisi açısından önemlidir. Daha önce bahsedildiği gibi aurikula birçok malformasyonu görülebilen bir yapı olduğu için rekonstrüksiyonu sıklıkla gerekebilmektedir. Rekonstrüksiyon için kartilaj büyümesinin beklenmesi önemlidir. Aurikulanın cerrahi zamanlaması hakkında birçok görüş vardır. (7,8) Kalcioğlu ve ark. normal popülasyonda yaptığı çalışmada kulakların erkeklerde 11. kızlarda 12. yaşta erişkin boyutuna ulaştığını belirtmiş ve bu yaştan sonra cerrahi işlem yapılmasının doğru olacağını savunmuşlardır.(9) Down sendromu gibi kulak malformasyonlarının görülebildiği bir sendromda aurikulanın erişkin boyuta ulaştığı yaşı bilmek cerrahi gerekebilecek olguların yönetimi açısından önemli olacaktır.

Down sendromlu bireylerde işitme problemleri olabilmekte ve bu hastalarda çeşitli şekil ve özellikte işitme cihazları kullanımı gerekebilmektedir. (10) Aurikulanın genişliği yani horizontal uzunluğu özellikle işitme cihazı, implant gibi kulakla alakalı endüstriyel üretimde de yol gösterici bilgiler sağlayabilir. Aurikula büyümesinin özelliklerinin bilinmesi cihaz kullanması gereken Down sendromlu çocukların yönetiminde de yardımcı olacaktır.

Bu çalışmada toplumda diğer kromozomal anomalilere kıyasla daha sık görülen Down sendromlu hastaların kulak boyutları doğumdan 18 yaşına kadar olan her yaş grubunda ve erişkin grubunda çeşitli düzlemlerde ölçülmesi, kulak gelişimi açısından değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

GENEL BİLGİLER

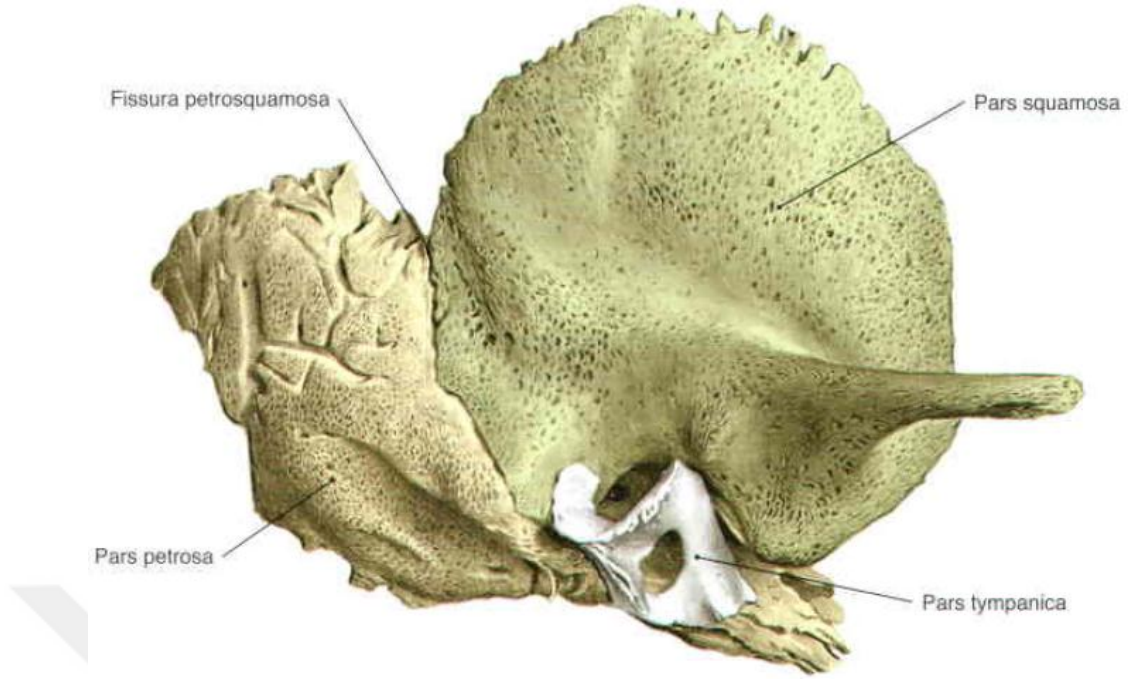
2.1 TEMPORAL KEMİK

Temporal kemik çift kranial kemiklerdendir ve başın iki tarafında bulunur. Kabaca serebrumun temporal bölgelerine karşılık gelir. Kranial kemikler içerisinde anatomisinin anlaşılması en zor kemiklerdendir ve içinde birçok yapı barındırır.

2.1.1. Anatomi

Kulak anatomisini anlamak için temporal kemik anatomisinin iyi bilinmesi gerekmektedir. Bu kemik intrakranial ve ekstrakranial birçok yapı ile ilişkili olup içinden birçok damar ve sinir yapıları geçmektedir. Kompleks bir anatomiye sahip olup özellikle kulak hastalıklarında bu anatomiye hakim olmak önemlidir.

Temporal kemik; sfenoid, parietal, oksipital ve zigomatik kemiklerle eklem yapar. Piramit şeklinde olup 4 bölümden oluşur. Bu bölümler squamöz, mastoid, petröz ve timpanik bölümlerdir (Şekil 2.1)



Şekil 2.1. Temporal kemik lateral görünüş
(Sobotta Atlas of Human Anatomy 14th edition 2006'dan alınmıştır)

2.1.1.1. Squamöz Kemik

Squamöz parça orta fossanın lateral duvarını oluşturur. Önde zigoma ile eklemleşen zigomatik processi vardır ve bu process glenoid fossa kemik çatısını oluşturur. Masseter kas bu zigomatik processe tutunur. Squamöz parçanın dış kısmına temporal kas yapışır. Temporal kasın yapıştığı yerin alt sınırında oluşan horizontal çıkıntıya temporal çizgi denir. Bu çizgi zigomatik process ile hizalıdır ve orta fossa tabanının dışardaki izdüşümüne denk gelir. (11)

2.1.1.2. Mastoid Kemik

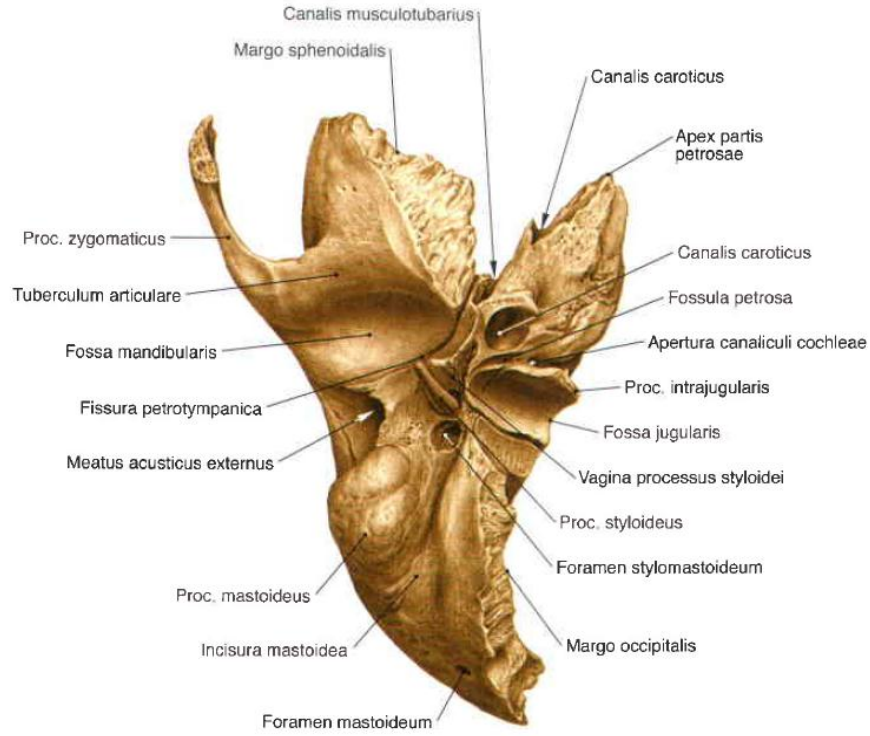
Mastoid parça temporal kemiğin içi hava dolu kemik odacıklardan oluşan bölümüdür. Sternokleidomastoid (SKM) kas ve masseter kas bu bölüme yapışır ve bunların mastoide yapıştığı yerde bu kısmı aşağı çekmesiyle mastoid bu bölgede aşağı doğru uzanarak mastoid tipi oluşturur. Mastoid korteksin üzerinde birçok emisser ven vardır ve bu venler antrum bölgesinden drenaj alırlar. Ayrıca tek bir büyük emisser ven mastoid korteksin posterior bölümünde sigmoid sinüs ile bağlantıyı sağlar. (12) SKM kasının yapıştığı yer mastoid tipte düzensiz bir yüzeye sahiptir. Bunun medialinde digastrik kasın posterior karnının yapıştığı sulkus vardır. Bu

sulkusun hemen posteriorunda fasiyal sinirin temporal kastan ıktığı stylomastoid foramen mevcuttur. (13) Ayrıca digastrik sulcusun hemen medialinde oksipital arter sulkusu yer almaktadır. (14)

2.1.1.3. Petröz Kemik

Petröz para temporal kemiğın piramit şekilli parasıdır. Bu piramidin tabanı mastoid ile ilişkili iken tepesi anteromediale doğru, oksipital ve sfenoid kemiklerin arasına doğru yönelir. Petröz paranın anterior yüzeyi orta fossa tabanının posterior sınırını oluşturur. Yine bu bölümün süperior yüzeyinde süperior semisirkuler kanalın kıvrımının oluşturduğu arkuat eminens bulunmaktadır. Ayrıca yine burada süperior petrosal sinüsün oluşturduğu sulkus görülebilmektedir. Kemiğın apeks bölgesinde trigeminal ganglionun yerleştiğı düzgün yüzeyli bir öküntü bulunur. (15) Bu bölgenin hemen önünde ise majör ve minör süperfisiyal petrozal sinirlerin foramina ve sulkusu bulunur. Orta kulak çatısı ve mastoid çatısı arkuat eminensin lateralinde bulunur. Petröz bölgenin posterior yüzeyi arka fossanın ön sınırını oluşturur. Bu yüzey süperior petrosal sinüs, sigmoid sinüs ve inferior petrosal sinüsler ile çevrilidir. Bu yüzeyin ortasında porus akustikus bulunur. Porus akustikusun fundus kısmında (akustik kanalın lateral kısmı) falsiform (horizontal) krest ve Bill bar olarak adlandırılan vertikal krest bulunur. (16) Akustik kanaldan 7. ve 8. kranial sinirler geçer. Subarkuat arter, akustik kanalın süperolateralinde bulunur. Akustik kanalın inferolateralinde endolenfatik kesenin ve kanalın bulunduğu operkulum adı verilen açıklık bulunur. Petröz kemik ve oksipital kemik arasındaki yarık ise juguler forameni oluşturur.

Juguler foramen; juguler spine ile posteriorda pars nervosa, anteriorda pars venosa olarak bölünür. Petröz paranın inferior yüzeyine birçok kas yapıştığı için düzensizdir. Koklear aquaduktun eksternal açıklığı juguler spine'ın anteromedialinde pars nervosa içinde bulunur ve juguler foramenin süperior sınırını belirler. (17) Koklear aquadukt açıklığının hemen yanından glossofaringeal sinir juguler foramene girer. Styloid process stylomastoid foramenin hemen önünde bulunur. (Şekil 2.2) Styloid processin uzunluğu; odinofaji, disfaji ve boğazda yabancı cisim hissine sebep olabilir. Bu spesifik tabloya Eagle Sendromu adı verilir. (18)



Şekil 2.2. Temporal Kemik alt yüz Anatomik yapılar
(Sobotta Atlas of Human Anatomy 14th Edition 2006'dan alınmıştır)

2.1.1.4. Timpanik Kemik

Timpanik parça ise kemik dış kulak yolunun anterior duvarı, tabanı, tavanı ve posterior duvarının bir parçasını oluşturur. Ayrıca orta kulağın anterior duvar ve tabanını oluşturur. Bu parçanın ön yüzü dış kulak yolunda timpanosquamöz suture, orta kulakta ise petrotimpanik suture oluşturur. Arkada ise timpanomastoid suture oluşturur. Bu suture stilomastoid foramene uzanır (19)

2.2 AURİKULA

Aurikula, kıkırdak ve bunu kaplayan bir cilt ile yüzün iki yanında bulunan işitme fizyolojisinde rol oynayan ve estetik açıdan da önemli bir yapıdır. Aurikulanın bir diğer adı da Latince kanat ya da yüzgeç anlamına gelen pinnadır. Temporal kemiğe ligamanlar, kaslar ve fibröz doku ile tutunur.

2.2.1. Embriyoloji

İntrauterin dönemde aurikulanın oluşumu 4. haftada ortaya çıkan 1. ve 2. brankial arklar ile başlar. (20) 6. haftada bu arklar üzerinde his tepecikleri

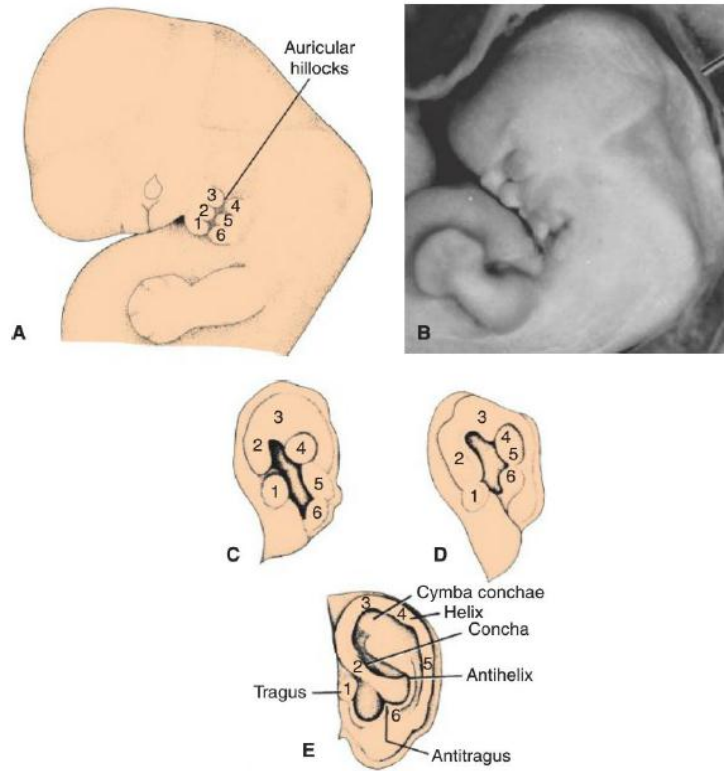
olarak isimlendirilen kabartılar oluşur (Şekil 2.3) ve bunlar aurikulanın şekillenmesinde öncü kabartılardır. İlk 3 tepecik 1. brankial arkta, ikinci 3 tepecik ise 2. brankial arkta gelişir. 1. brankial arkta bulunan 1. brankial yarığın çevresinde birleşerek anterior aurikular kıvrımı 2. brankial arkta bulunan tepecikler birleşerek ise posterior aurikular kıvrımı oluşturur. His tepeciklerinin ilk 3'ünden sırasıyla tragus, heliks, cymba konka; ikinci 3 his tepeciğinden ise sırasıyla konka, antiheliks, antitragus gelişir. (Tablo 2.1) (21) İntertragal çentik 1. ve 6. his tepelerinin birleştiği noktadaki açıklığa denk gelmektedir. (22)

Aurikulanın gelişiminde rol oynayan çeşitli genetik faktörler tanımlanmıştır. (23) Birçok yapının birleşmesi ile birlikte kompleks bir gelişim süreci olduğu için bu dönemdeki problemler konjenital aurikula anomalilerine yol açabilmektedir. Ayrıca his kabarcıkları nöral krest kökenli oldukları için dış kulak anomalileri nöral krest kökenli gelişen kalp gibi organların anomalileri ile birliktelik gösterebilir. (24)

Tablo 2.1. Aurikulanın embriyolojik gelişimi

1.Brankial ark	1. His tepeciği	Tragus
	2. His tepeciği	Heliks
	3. His tepeciği	Cymba Konka
2.Brankial ark	4. His tepeciği	Konka
	5. His tepeciği	Antiheliks
	6. His tepeciği	Antitragus

Aurikula başın ventromedialinde gelişmeye başlar. Mandibulanın gelişmesiyle beraber yukarı doğru ilerleyerek yüzün iki tarafında normal konumuna yerleşir. (21)



Şekil 2.3. Aurikulanın embriyolojik gelişimi
(Langman Medical Embriology 13th Edition 2015'ten alınmıştır)

2.2.2. Anatomi

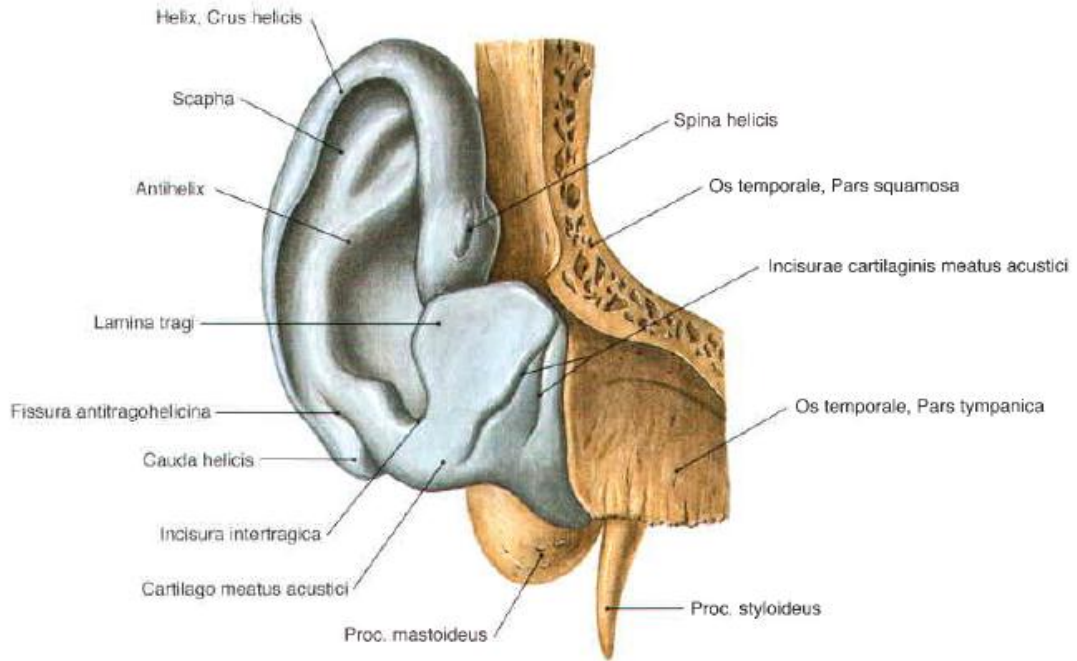
Dış kulak; aurikula ve dış kulak yolunun lateralini oluşturan kartilajinöz bölüm ve dış kulak yolunun medialde timpanik membrana kadar olan kemik bölümü olmak üzere iki bölümden oluşur. Aurikula işitmenin başlangıç noktasıdır ve asıl görevi havadaki ses dalgalarının toplanarak timpanik membran aracılığı ile orta kulağa iletilmesidir.

Dış kulak temporal kemiğin zigomatik processinin hemen arkasında bulunur. Dış kulağın hemen üstünde temporal kemiğin skuamöz parçası bulunur. Inferiorunda ise stiloid process vardır. Temporal kemiğin mastoid processu ise dış kulağın posteroinferiorunda yerleşir. (Şekil 2.4)

Aurikula temel olarak fibroelastik bir kartilaj olan aurikular kartilaj ve yağ dokusundan oluşan lobulus aurikula denen kısımlarından oluşur. Bu bölgede cilt ve kartilaj arasındaki ciltaltı doku çok incedir. Aurikulada kıl ve yağ folikülleri rudimenter yapıdadır. Dış kulak yolunda serumen üretmek için özelleşmiş ter glandları mevcuttur. Bu glandlar yapısal olarak apokrin bezlerdendir. Temel olarak sebum ve ölü epitelyal hücrelerden oluşan

serumeni üretirler ve bu serumen dış kulak yolunu sudan, yabancı cisimlerden korur, bakterisidal etki gösterir, dış kulak yolunun nemli ve timpanik membranın esnek kalmasını sağlar. (25,26) Skuamöz epitel dış kulak yolundan devam ederek timpanik membranın lateralini oluşturur. Aurikula ligamentler ve küçük kaslar yardımı ile kafatasına tutunur. Bu kaslar bazı canlılarda kulağı sesin geldiği yöne çevirme görevini üstlenmektedir. Ancak insanlarda kulak kasları bu özelliğini yitirmiştir. Yine de bazı insanlarda az da olsa hareket kabiliyeti bulunabilmektedir.

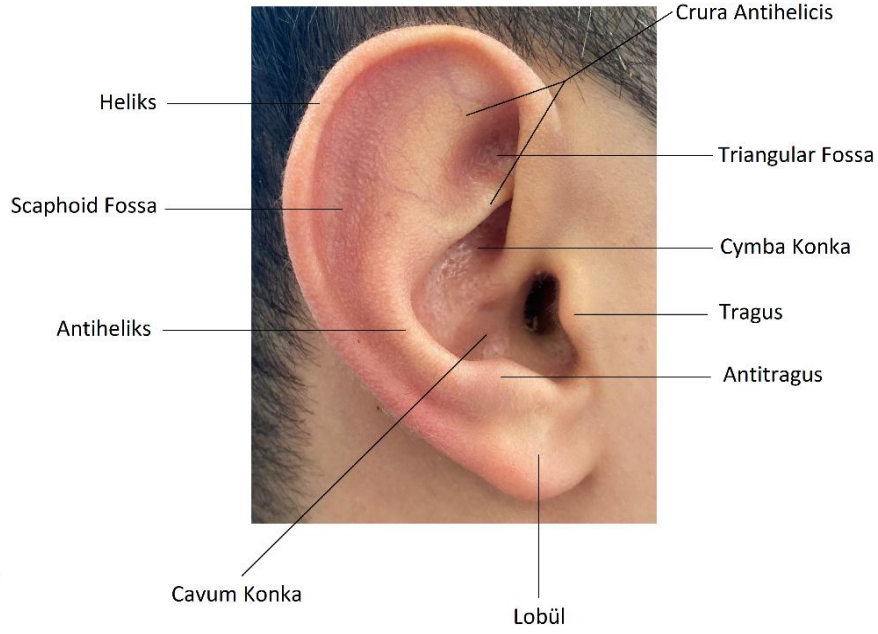
Aurikulanın eksternal yüzeyi konveks olup daha düzgün bir yüzeye sahiptir. Bu konveks bölgede ciltaltı doku kalın olup ciltaltı yağ katmanı daha fazladır. Bu da belirgin cilt hareketliliğine ve esnekliğe sebep olur (27). İç yüzeyi konkavdır ve huni şeklinde olup inferiorda dış kulak yolu ile devam etmektedir. Konkav bölgede ise ciltaltı doku daha incedir ve aurikular kartilaja sıkıca tutunmuştur. (27) Aurikulanın iç yüzeyi kıvrımlı kartilaj yapısı nedeniyle birçok çıkıntı ve çukur bölge içermektedir. Bu bölgeler aurikulanın üzerinde çeşitli anatomi noktalar oluşturmaktadır. (Şekil 2.5)



Şekil 2.4. Aurikular kartilaj
(Sobotta Atlas of Human Anatomy 14th Edition 2006'dan alınmıştır)

2.2.2.1. Aurikula kıvrımları ve çukurları

Kulak kepçesinin en dış kısmında kulağın şeklini belirleyen ve sınırını oluşturan kıvrım **heliks** adını alır. Heliks süperiorda dönerek dış kulak yolunun hemen üstünde **crus helicisi** oluşturur. İnferiorda ise kulak lobülü ile devam eder. Heliksin hemen medialinde ve helikse paralel seyreden ikinci kıvrım ise **antiheliks** adını alır. Antiheliks aurikulanın süperiorunda iki bacağı ayrılarak **crura antihelicisi** oluşturur. Antiheliks kruslarının arasında kalan üçgen biçimli çukur bölgeye **Triangular fossa** adı verilir. Heliks ile antiheliks arasında kalan çukur bölgeye **Scaphoid fossa** adı verilir. Bu fossanın aurikulanın posterior bölümünde yaptığı kabarıklık **Eminentia scaphea** olarak adlandırılır. Antiheliks kıvrımının önünde derin ve geniş çukur **Aurikular konka**dır. Aurikular konkanın posteriorda yaptığı kabarıklık ise **Eminentia conchae** olarak adlandırılır. Aurikular konka heliks krusu tarafından inferiorda **Cavum konka** ve süperiorda **Cymba Konka** olarak ikiye bölünür. Cavum konka aurikulanın en derin bölgesi olup anteromedialde dış kulak yolu kıkırdığına doğru uzanır. Dış kulak yolunun hemen anteriorunda posteriora doğru açılanma yapan kartilaj çıkıntıya **Tragus** denir. Tragus yapısal olarak dış kulak yolu girişini kapatma eğilimindedir ve teorik olarak burayı koruduğu düşünülür. Tragus ile Heliks arasında kartilajdan yoksun sadece ligamanların olduğu bölgeye **Aurikular çentik** ya da **Incisura terminalis** adı verilir. Aurikulanın en alt bölümünde kıkırdak içermeyen yağ ve bağ dokudan oluşan **Lobül** mevcuttur. Lobülün hemen üstünde tragusa doğru olan çıkıntıya ise **antitragus** adı verilir. Antitragus ile tragusu ayıran boşluğa ise **Intertragic çentik** adı verilir.



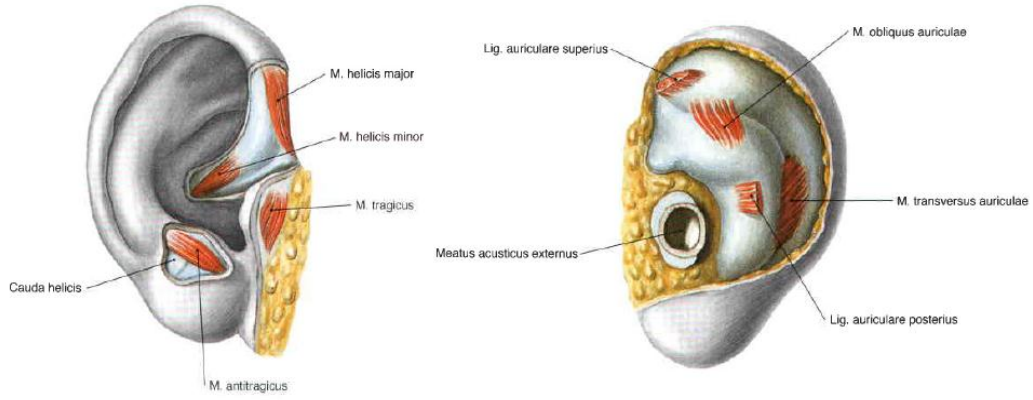
Şekil 2.5. Aurikula konkav yüzü kıvrım ve çukurları

2.2.2.2. Aurikulanın kasları

Aurikulada iki majör kas grubu bulunur. İntrinsik kas grupları tragus, antitragicus, obliquus aurikula, transvers auriculare ve helicis major ve minorlardır. (Şekil 2.6) Muskulus tragus yassı, kısa bir yapı gösterir ve tragusun lateralinden başlayarak vertikal olarak uzanır ve antitragicus kasına dik seyrederek, ancak bu kasla temas etmez. Antitragicus kası antitragusun anteroinferiorundan orjin alır ve antiheliksle heliksin kuyruk kısmına ilerler. Helicis minör kası heliks crusuna oblik olarak seyrederek. Helicis major ise anterior sınır boyunca kıvrıma paralel seyrederek. Obliquus aurikula ve transversus aurikula, aurikulanın posterior kranial yüzünde bulunur. Obliquus auricula eminentia scaphea'nın üst bölümünden eminentia conchaya uzanır. Transversus auricula ise bu iki bölgenin inferior kısımlarını bağlar. (28)

Aurikulanın ekstrensek kasları anterior, süperior ve posterior aurikular kaslardır. Aurikularis posterior kası mastoid processteiki aponevrozdan başlayarak eminentia konka üzerindeki oblik bir çıkıntı olan postikulusa uzanır. Aurikularis anterior kası epikranial aponevrozdan başlayarak heliks kıvrımına anterior bölgeden uzanır ve en küçük ekstrinsik kastır. Aurikularis süperior kası ise en büyük ekstrinsik kastır. Epikranial aponevrozdan başlar ve aurikulanın kranial bölümüne tutunur. (29)

Ekstrinsik kasların kulak hareketindeki etkileri minimaldir. İntrinsik kaslar ise kulağa şekil verme açısından önemlidir. (28)

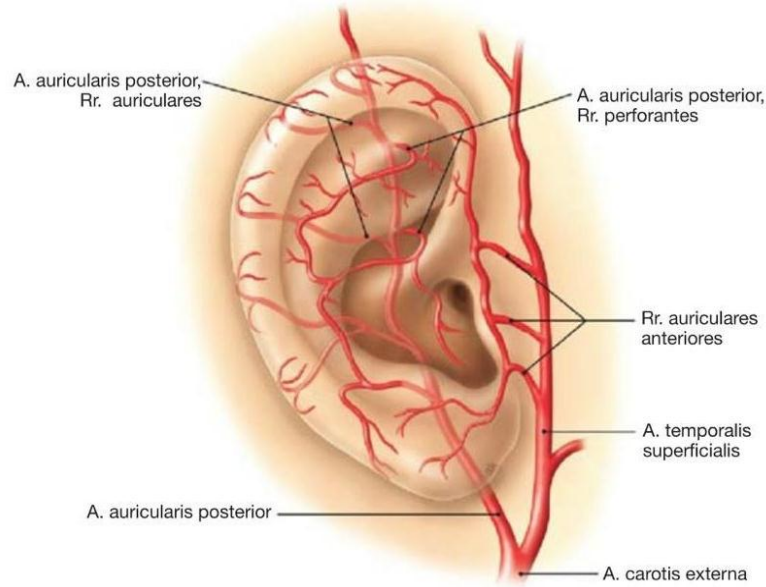


Şekil 2.6. Aurikula kasları ön ve arka yüz görünümü
(Sobotta Atlas of Human Anatomy 14th Edition 2006'dan alınmıştır)

2.2.2.3. Aurikulanın kanlanması

Dış kulağın kanlanmasını sağlayan asıl yapı eksternal karotid arterin posterior aurikular dalıdır. (Şekil 2.7) Süperior aurikular arter; süperfisiyal temporalın geniş bir dalıdır ve heliksin süperiorunda önden arkaya uzanır ve kulağa kollateral dallar vererek beslenmeye katkıda bulunur. Süperfisiyal temporal arterin anterior aurikular dalı da aurikulanın anterior bölümünün kanlanmasına katılır. Oksipital arterin dalları da aurikulaya uzanarak kanlanmaya katkıda bulunur. (30) Posterior aurikular arter maksillar ve süperfisiyal temporal arterin aurikular dallarıyla birlikte dış kulak yolunu da kanlandırır

Süperfisiyal temporal ven ile retromandibular vene ve oradan da eksternal jugular vene drene olur. Posterior aurikular ven ise posterior fasiyal ven ile birleşerek eksternal jugular vene açılır. (31)

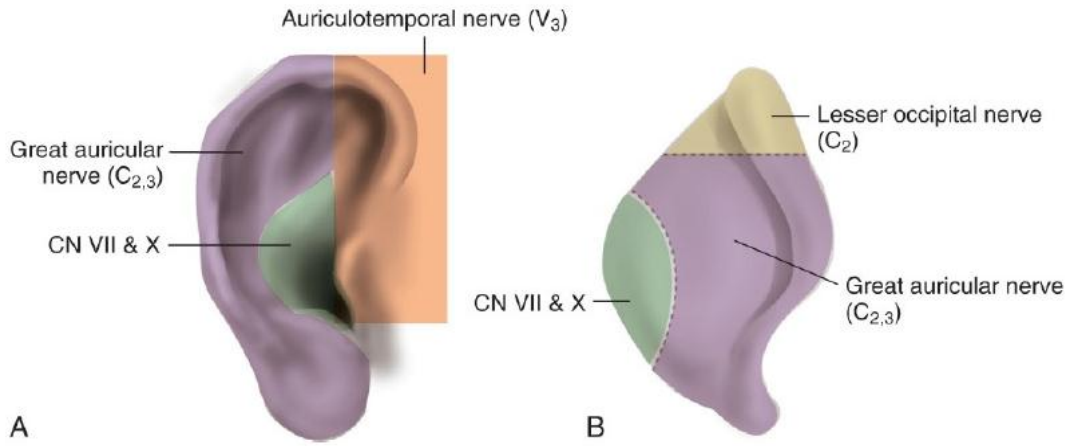


Şekil 2.7. Aurikulanın kanlanması
(Sobotta Head, Neck and Neuroanatomy 16th Edition 2016'dan alınmıştır)

2.2.2.4. Aurikulanın sinirleri

Ekstrinsik kaslardan anterior ve süperior aurikular kasların uyarımı fasiyal sinirin temporal dalı ile olurken posterior aurikular kasın uyarımı fasiyal sinirin posterior aurikular dalı ile olur. İntrinsik kaslar için ise kranial taraftaki kaslar yine fasiyal sinirin posterior aurikular dalı ile uyarılırken lateral yüzdekiler fasiyal sinirin temporal dalı ile uyarılır.

Duysal innervasyona baktığımız zaman V. kranial sinirin mandibular dalının (CN V-3) aurikulotemporal dalı tragus ve heliksin anteriorda krus kısmını innerve eder. Lesser occipital sinir (C2-C3) kranial taraftaki süperior kısmın duyusunu alır. Geri kalan tüm duyuları alan sinir ise greater aurikular sinirdir(C2-C3). (32) Dış kulak yolunun duysal uyarısı ise anterior ve süperior duvarlarda yine CN V-3'ün aurikulotemporal dalı; posterior ve inferior duvarlarda ise vagusun aurikular dalı ile alınır. (Şekil 2.8)



Şekil 2.8. Aurikulanın duysal innervasyonu (PL Dhingra Diseases of Ear Nose and Throat & Head and Neck Surgery 7th Edition, 2018'den alınmıştır)

2.2.2.5. Aurikulanın lenfatik drenajı

Aurikulanın Lenfatik drenajına baktığımız zaman 4 grup lenfatik yol olduğu görülür. Anterior dallar aurikulanın anterior bölgesinin drenajını toplar ve tek bir dal ile birleşerek preaurikular lenf noduna taşır. Süperior dallar heliksin süperior bölümünden drenajı toplar kulağın posteriorundan aşağı doğru inerek infraaurikular lenf noduna taşır. Scaphoid fossadan drenajı toplayan orta dallar yine posteriordan aşağı doğru inerek infraaurikular lenf nodlarına ulaşır. Kulak lobulünde bir ağ olarak toplanan lobular dallar birleşerek yine infraaurikular lenf nodlarına dökülür. (33)

2.2.3. Aurikulanın İşitme Fizyolojisindeki Yeri

Aurikula ve dış kulak yolu birlikte dış kulağı oluştururlar. İşitme fizyolojisinde başlıca iki rolleri vardır. Bunlardan biri çevre ses dalgalarını toplamak ve ses şiddetini arttırmak, diğeri ise sesin lokalize edilmesidir.

Aurikula yaklaşık 135 derece kadar geniş bir alandan sesleri toplayarak daha dar bir alan olan dış kulak yoluna iletir. Konka ise aurikulanın aldığı sesleri toplayarak dış kulak yoluna bir megafon gibi yoğunlaştırır. Bu görevi sayesinde yaklaşık 6 dB bir ses şiddeti artışı meydana gelir. Dış kulak yolu da sadece sesi iletmekle kalmaz aynı zamanda bu ses dalgalarını şiddetlendirir. Atmosferdeki ses dalgaları dış kulak yolu ile timpanik membrana ulaştığında 2.5 kHz de yaklaşık 15-20 dB kadar bir ses şiddeti artışı meydana gelir. (Wiener and Ross, 1946) Ayrıca McNeil ve arkadaşları

aurikulanın önde olduğu pozisyonda konuşmayı ayırt etme indeksinin belirgin arttığını göstermişlerdir (34)

İnsanlarda ses lokalizasyonu için en önemli şey iki kulak arasındaki ses yoğunluğu ve zamanlama farkıdır. Sağ taraftan gelen bir ses için sağ kulak sol kulağa göre daha yoğun ve daha erken ses duyacaktır. Ses; yakın kulağa, uzak olan kulağa göre 0,6 msn daha erken gitmektedir. (35) Bu da ses lokasyonunda önem göstermektedir. Ancak tek bir taraftan gelen sesi ön veya arka, yukarı veya aşağı bir kaynaktan gelip gelmediğini anlamak için taraf bilgisi yeterli olmayacaktır. Bu durumda aurikulanın kalkık köşeleri ses dalgalarını dış kulak yoluna yansıtarak yer bilgisini edinmemizi sağlayacaktır.

Ses lokalizasyonu için önemli bir diğer anatomik bölge ise süperior oliver komplekstir. Süperior oliver kompleks başlıca 3 yapıdan oluşur; medial süperior olive, lateral süperior olive ve trapezoid cisim. Her iki koklear nükleustan gelen bilgiler Süperior oliver komplekste birleşir ve bu bölge her iki kulak arasındaki seslerin zaman ve amplitüd farkını analiz eder. Spesifik olarak bakıldığında medial süperior olive zaman farkını hesaplamada duyarlıyken lateral süperior olive ise her iki kulak arasındaki amplitüd farkına duyarlıdır. (36)

Ses dalgalarının iletiminde baş gölge etkisi yapabilmektedir. Bu durum, ses dalgalarının büyüklüğüne göre başın bu dalgaları geçirgenliği olarak tanımlanabilir. Örnek vermek gerekirse dalga boyu daha büyük olan pes sesler uzak kulağa dalga boyu küçük olan tiz seslere göre daha rahat ulaşabilmektedir. Yani pes seslerin yön tayini tiz seslere göre daha kolay yapılabilmektedir. Tiz seslerin yön tayininde amplitüd farkı önemliyken pes seslerin yön tayininde zaman farkı önemlidir. (36,37)

2.2.4. Konjenital Anomaliler

Normal embriyolojik gelişim sırasında 5. ve 9. haftalar arasında karşılaşılan sorunlar kulağın yapısal bozukluğuna yol açabilirler. Bu problemler hafif kozmetik problemden ciddi fonksiyonel ve kozmetik problemlere uzanan bir yelpazede görülebilir. Bir sendromun parçası olarak görülebildiği gibi genellikle izole olarak ortaya çıkarlar. Bu anomaliler anotia, mikrotia, kriptotia gibi gelişimin erken safhalarında gerçekleşen malformasyonlar da

olabilir; kepçe kulak, düşük kulak gibi geç safhalardaki problemlere bağlı deformasyonlar da olabilir.

2.2.4.1. Mikrotia

Mikrotia kulağın az gelişmesi ile karakterize bir malformasyondur. Hafif bozukluktan kulağın tam yokluğuna (Anotia) kadar birçok şekilde görülebilir. Mikrotia 2.5/1 oranında erkeklerde daha sık görülmekte ve %77-93 hastada unilateral tutulum %60 hastada sağ kulak tutulumu mevcuttur. (38) %10 hastada ise bilateral mikrotia görülür. Anotia görülen 3 hastanın 2'sinde konjenital aural atrezi eşlik eder. Bu tarz patolojilerde altta yatan orta kulak iç kulak ve fasyal sinir anomalileri de göz önünde bulundurulmalıdır. (39)

Mikrotia sendromlarla ilişkili olabildiği gibi sporadik vakalarda multifaktöryel ya da poligenik olma ihtimali yüksektir. %15-17 hastada aile hikayesi mevcutken %38-42 hastada altta yatan sendromlarla ilişkilidir. Bu sendromlar Treacher Collins, Crouzon, Goldenhar, Mobius, Pierre Robin ve oculoauriculovertebral sendromlardır. Son çalışmalarda mikrotianın GSC ve BMP5 maternal peptid geni ile ilişkili olduğu görülmüştür. (40) Mikrotia ile ilişkili anomaliler yarık dudak, makrostoma, kardiyak defektler, renal defektler, holoprosensefali ve polidaktilidir.

Mikrotia için birçok risk faktörü tanımlanmıştır. İleri anne yaşı, yüksek parite sayısı, rubella sifiliz gibi intrauterin enfeksiyonlar, maternal malnutrisyon bu risklerden bazılarıdır. Ayrıca prenatal dönemde alkol maruziyeti, isotretionin ve talidomit maruziyetinin de mikrotia yaptığına dair ciddi kanıtlar mevcuttur. Stapedial arter rüptürünün de mikrotiaya yol açtığı çalışmalarda gösterilmiştir. (41)

Mikrotianın standardize bir evrelemesi bulunmamakla birlikte en sık Hermann Marx'ın 1926'da tanımladığı sınıflandırma kullanılmaktadır. (42) Mikrotia sınıflandırması Tablo 2.2'de verilmiştir.

Tablo 2.2. Mikrotia sınıflandırılması (Marx 1926)

Grade 1	Hafif malformasyon
Grade 2	Aurikula üst kısmının yokluğu
Grade 3	Sadece lobül ve küçük aurikula remnantının varlığı
Grade 4	Total yokluk (Anotia)

2.2.4.2. Konjenital aural atrezi

Konjenital aural atrezi dış kulak yolunun invajinasyonu sırasındaki oluşan bozukluğa bağlı olarak kanalın stenozu ya da yokluğu olarak tanımlanır. Bu invajinasyon timpanik membran, orta kulak ve kemikçikler ile aynı anda gerçekleştiği için bu yapılarda da bozukluk ortaya çıkabilmektedir. Erkeklerde kadınlara oranla 2 kat sık görülmekle birlikte insidansı 10000 - 20000 canlı doğumda 1'dir. (43) Unilateral tutulum bilateral tutulumla göre 3-5 kat fazla görülmekte ve genelde sağ kulakta görülmektedir. (44)

Konjenital aural atrezi genelde sporadik olmakla birlikte otozomal resesif ve otozomal dominant paternle kalıtıldığı da gözlenmiştir. (45) Yarık damak, posterior kranial hipoplazi, hemifasyal mikrozomi ve genitoüriner anomalilerle birlikte görülebilir. 1. ve 2. brankial arklarla ilişkili bozukluk olduğu için Treacher Collins, Fanconi, DiGeorge, Pierre Robin, Goldenhar, Crouzon, Mobius ve Klippel-Feil sendromlarıyla ilişkilidir.

Konjenital aural atrezi sınıflaması için günümüzde en çok 1955'te tanımlanmış olan Altmann sınıflaması kullanılmaktadır. (46) Aural atrezi sınıflandırması Tablo 2.3'te verilmiştir

Tablo 2.3. Konjenital aural atrezi sınıflaması (Altmann)

Grade 1	Küçük dış kulak yolu Hipoplastik temporal kemik Normal orta kulak Normal ya da çok hafif deforme kemikçikler
Grade 2	Dış kulak kanal yokluğu Küçük orta kulak boşluğu Fikse ya da malforme kemikçikler
Grade 3	Dış kulak kanal yokluğu İleri derece kontrakte ya da tamamen olmayan orta kulak boşluğu İleri derece malforme ya da tamamen olmayan kemikçikler

2.2.4.3. Kepçe kulak

Kepçe kulak, heliksin kraniuma göre lateralizasyonu olarak tanımlanır. Antiheliksin kıvrılmaması sonucu konkascaphal açının artması, süperior krusun düzleşmesi ile karakteristiktir (47) Çocuklarda en sık görülen yüz anomalilerindendir. Fonksiyonel bir zararı olmasa da sosyal hayatta bazı problemler ve psikolojik sorunları beraberinde getirebilir. Popülasyonun yaklaşık %5'inin kepçe kulak nedeniyle kozmetik şikayetleri mevcuttur (48)

Erkek kadın dominansı yoktur. İnkomplet penetranslı otozomal dominant geçişi vardır ve hastaların 3'te 2'sinde aile hikayesi mevcuttur. (47)

2.2.4.4. Preaurikular fistül

Preaurikular fistül heliksin ön tarafındaki kepçeye bitişik girintidir. Bazen preaurikula sinüs ağzı heliksin posterosüperioruna, tragusa ya da lobüle açılabilir. Çoğu hastada unilateral ve sağ tarafta bulunur. Bilateral olarak %25-50 vakada görülür ve genelde genetik geçişlidir. (49). Yakın zamanda 8q11.1-q13.3 kromozomları preaurikular sinüs için genetik bölge olarak bulunmuştur. (50) Bu anomali 1. ve 2. arktaki his tepeciklerinin inkomplet ya da defektif füzyonundan kaynaklanmaktadır. Bu defektif füzyon sonucunda respiratuar epitel ya da skuamöz epitel ile kaplı kör bir yol oluşturmaktadır. Bu trakt dış kulak yolundan oral kommisura kadar olan bölgede herhangi bir yerde görülebilir. Ayrıca birinci brankial oluktaki defektlere bağlı dış kulak yolu duplikasyonuna denk gelen preaurikular fistüller de tanımlanmıştır. Bu anomaliler 2 tipte incelenir. Tip 1 de duplikasyon deri ile kaplıdır. Dış kulak yoluna paralel seyrederek genelde postaurikulardır ve kör bir şekilde fasyal sinirin lateralinde veya süperiorunda sonlanır. Tip 2 ise gerçek dış kulak yolu duplikasyonudur. Deri ile kaplıdır ve kartilaj içerir. (51) Bu lezyonlar nörovasküler yapılar içermez ve kıvrımlı bir yapıdadırlar.

Preaurikular sinüsler %3-10 hastada sendroma eşlik edebilirler. Brachio-oto-renal sendrom; brankial ark anomalileri, duyma kaybı ve renal anomalilerle seyreden otozomal dominant bir sendromdur. 40000'de 1 insidansı olup sağır çocukların %2'sinden sorumlu olduğu raporlanmıştır. (52) Preaurikular sinüs hastalarına detaylı işitme ve kulak muayenesi yapılması gerekmekte olup bu hastalarda renal patolojilerinde düşünülerek USG çekilmesi gerektiğini savunan yazarlar mevcuttur. (53)

Preaurikular sinüs bazen enfekte olup apse formatına dönüşebilir. Kızarıklık ödem ve ağrı şikayetleri yapabilir. Geniş spektrumlu antibiyotiklerle tedavi edilmeli, rekürren enfeksiyon durumlarında ise enfeksiyonun olmadığı aralıkta cerrahi olarak eksize edilmelidir. Eksizyonda traktı en blok olarak çıkarmak rekürrensi azalacaktır. Cerrahi sonrası rekürrens %9-42 arasında sıklıkla raporlanmıştır. (49)

2.2.4.5. Aksesuar aurikula

Ear tag olarak da bilinen aksesuar aurikula cilt, yağ doku ve kartilajdan oluşan ve kulağın sternokleidomastoid kas önündeki embriyolojik göçü sırasındaki yolda görülebilen bir fazlalıktır. Unilateral lezyonlar için insidans 1000'de 1.7'dir. Bilateral lezyonlar için 10000'de 9-10'dur. (54) 6 tepeciğin inkomplet füzyonunun burada da patolojide rol oynadığı düşünülmektedir.

Sporadik olarak görülebildiği gibi Goldenhar, Townes-Brocks, Treacher Collins, VACTERL ve Wolf-Hirschhorn sendromlarının parçası olarak da görülebilir. (55) Doğumda tanı konulur ve bu patoloji işitme kaybı ile ilişkili olduğu için işitme değerlendirilmesi bu çocuklar için önemlidir. (56) 3-10 mm boyutlu deri renkli papül şeklinde kendini gösterir. Asemptomatik olmasından ötürü takip edilebilir ya da cerrahi olarak eksize edilebilir.

2.3 DOWN SENDROMU

İnsanlarda normalde 23 adet çift kromozom bulunur. ($n=23$) Haploid hücreler sadece 23 kromozom içeren (n) hücrelerdir. Bu kromozomun tam katlarını içeren hücreler ($2n, 3n, 4n$) euploid hücreler olarak adlandırılır. Normal insan hücresi $2n$ yani 46 kromozom içerir. Bundan daha fazla kromozom içeren euploid hücreler poliploid hücreler olarak adlandırılır. Poliploid hücreler genelde yaşama elverişli değildir. Ancak bir kişide 2'den fazla çeşit hücrenin bulunduğu mozaizm durumunda yaşam görülebilir. (57)

23 kromozomun katlarını içermeyen anormal hücreler ise aneuploid hücreler olarak adlandırılır ve bu en sık görülen insan kromozom anomalisidir. Monozomi 2 kromozom yerine tek kromozom bulunmasıdır. (57) Çoğu monozomiler erken yaşamda ölümcüldür. Bunun istisnası, bir X geni monozomisi olan Turner sendromudur. Aneuploidinin en sık sebebi mayoz sırasında kromozom ayrılmasındaki bozukluktur. Mayoz 1 veya mayoz 2 de görülebilir ancak en sık maternal mayoz 1 de görülür. (58)

Trizomi ise normal olan 2 kromozom yerine 3 kromozomun bulunmasıdır ve en sık görülen aneuploididir. Tüm hücrelerde görülebilir veya mozaik olabilir. Hangi kromozom etkilendiyse genelde ona bağlı olarak fenotipik

özellikler gösterebilir. Down sendromu sık görülen bir genetik bozukluk olup İngiliz bilim adamı John Langdon Down'ın 1866'da bu durumu tanımlamasıyla literatüre kazandırılmıştır.

Trizomi 21 orta düzey zeka geriliğinin en sık genetik sebebidir. Her 733 canlı doğumda bir görülür. (2) Gebelik sırasındaki düşüklere de sayarsak oran bunun 2 katı olur. Birçok konjenital anomali ve dismorfik ile birliktelik gösterir. Bu özellikler genelde çeşitlilik gösterse de bazı fenotip özellikleri daha spesifik ve klinik tanıya daha uygundur. Down sendromlularda konjenital kalp hastalığı görülme ihtimali fazladır (%50). Rekürren pulmoner enfeksiyonlar, uyku bozukluğu, laringomalazi, pulmoner hipertansiyon gibi pulmoner komplikasyonlar da görülebilmektedir. (59) Gastrointestinal anomaliler ve hipotiroidizm sıktır. Bunlar dışında megakaryoplastik lösemi, immün sistem bozukluğu, diyabet, epilepsi, alopesi, juvenil artrit, görme ve işitme bozuklukları da görülebilir. (60) Alzheimer benzeri demans 4. dekadın başlarında çıkan sık görülen bir komplikasyondur. (61) Down sendromu hastaları genelde infertil olmakla birlikte bazı kadın Down sendromlu hastaların üreme kabiliyetleri olabilir. (62)

Down sendromlu bireylerde genel bir gelişim geriliği görülür. Sosyal gelişim bir miktar korunabilse de otizm benzeri bulgular görülebilir. Bu hastaların eğitimi gelişim açısından önemlidir. (63)

Down sendromluların %15'inde 1. servikal vertebranın kayması görülebilir. Bu durum da bu hastaları boyun hiperekstansiyonu ve fleksiyonu sırasında spinal kord hasarlanması riskiyle karşı karşıya getirir. (64) Bu nedenle bu tarz hareketlerin gerektiği sporlarda detaylı araştırma yapmak ve gerekirse bu sporlardan uzak durmak gerekmektedir. Ayrıca boyun hiperekstansiyonu veya ileri düzey fleksiyonu gerektiren bazı ameliyatlarda da dikkat edilmesi gerekmektedir. (Adenoidektomi, tonsillektomi, direkt laringoskopi vb)

Normal popülasyona oranla bu hastalarda davranışsal bozukluklar sık görülür. Ayrıca psikiyatrik komorbidite %18-38 hastada görülebilmektedir. Down sendromlu çocuklarda sık görülen davranışsal bozukluklar olarak dikkatsizlik, inatçılık ve rutine bağımlılık vardır. Benzer derecede zeka

geriliği yapan diğer etiyolojilere oranla Down sendromlularda agresyon ve kendine zarar verme durumu daha seyrek görülür. (63,65)

Yaşam beklentisi Down sendromlu bireylerde medikal hizmetin ve hastalık anlayışımızın artmasıyla birlikte artış göstermiş ve günümüzde ortalama 60 yaşlarına kadar gelmiştir. (66,67) Retrospektif çalışmalar Down sendromlu erişkinlerde prematür yaşlanma ve Alzheimer benzeri demans göstermiştir. Erişkin Down sendromu ölümlerinde artmış riskler konjenital kalp hastalığı, epilepsi ve lösemi olarak gösterilebilir. Bir çalışmada Down sendromluların lösemi, testis kanseri ve karaciğer kanseri açısından riskinin arttığı gösterilmiştir. (68)

Trizomi 21 olan çocuk doğurma riski 35 yaş sonrasında doğum yapan kadınlar için fazladır. Genç kadınlarda risk daha az olmasına rağmen daha sık gebe kaldıkları için Down sendromlu bebeklerin yarısının annesi 35 yaş altındadır. (2) Bu nedenle bütün kadınlar 2. trimestrde Down sendromu açısından taramalıdır. Bu tarama 4'lü test ile yapılmakta olup Down sendromu tespit etme oranı %80'dir. Anne serumunda Beta-hCG, unconjuge estriol, inhibin ve Alfa-fetoprotein bakılır. Bu testlerden inhibinin bakılmadığı durum ise 3'lü test olarak adlandırılır ve bunun down sendromluları tespit etme oranı %70'tir. İki testte de %5 yanlış pozitiflik oranı vardır. Ayrıca 1. trimestrde fetal ense kalınlığının bakıldığı bir yöntem de vardır. Sadece Ense kalınlığı tek başına %70 Down sendromlu fetusa tanı koyar. Bunun B-hCG ve PAPP-A ile birleştirildiği testte ise bu oran %87'ye çıkar. 1. ve 2. trimestrdaki testler ense kalınlığı ve biyokimyasal belirteçlerle beraber bakılırsa saptama oranı %95'e kadar çıkar. (69,70)

Anne serumundan elde edilen serbest fetal DNA incelemesi konvansiyonel 1. ve 2. trimestr taraması yerine kullanılmaya başlanmıştır. Yeni nesil DNA sekanslaması ile bu prosedürün fiyatı uygun olup tespit oranı da %98 gibi yüksek bir orandır. (71)

Down sendromlu hastalar kromozom durumuna göre başlıca 3 sınıfta incelenebilir.

1. Trizomi 21

En sık Down sendromu şeklidir ve vakaların %95'inde görülür. Her hücre 47 kromozom içermektedir. Ekstra kromozom anne kaynaklıdır ve mayoz bölünme sırasında kromozomun ayrılmasındaki hata nedeniyle meydana

gelir. Genellikle sporadik olarak oluşur. Ancak anne yaşı ile risk artmaktadır.

2. Translokasyon

%3-4 hastada ekstra 21. kromozom kendini 13, 14, 15 ve 21 gibi başka bir akrosentrik kromozoma bağlar. Bu robertsonian translokasyon olarak da bilinir. En sık 14-21 translokasyonu görülür. (72)

3. Mozaizm

Hastanın hücrelerinden bazıları 47 kromozomlu bazıları ise 46 kromozomludur. Yani ekstra 21. kromozom bütün hücrelerde bulunmaz. Down sendromlu hastaların %1'inde görülür. Translokasyon ve trizomi 21'de Down sendromu bulguları çok benzerken mozaizimli hastalarda bulgular çok çeşitli olabilmektedir. (73)

Down sendromundan şüphelenilen durumda genetik incelemeler yapılmalıdır. Translokasyon görüldüyse parental kromozomlar translokasyon taşıyıcılığı açısından araştırılmalıdır çünkü taşıyıcı olan bir aile bireyi varsa diğer çocuğun da etkilenmesi olasıdır.

2.3.1. Down Sendromu Klinik Özellikleri

Down sendromlu hastaları klinik olarak ayırt etmeye yarayan birçok fenotipik özellikleri vardır. Bu klinik bulgular tablo 2.4 ve tablo 2.5'de özetlenmiştir. Kulak burun boğaz hastalıkları alanı özelinde değerlendirildiğinde postnatal dönemde nazal kemik, etmoid ve maksillada gelişim geriliği sebebiyle orta yüzde küçüklük ve fetal oranlarda devamlılık görülmektedir. Paranasal sinüslerin hipoplazisi ve hatta yokluğu bu küçüklüğe katkı sağlamaktadır. (74)

Down sendromluların kulakları da normal bireylerin kulak boyutuna göre küçüktür. Aşağı yerleşimli ve öne kıvrımlı olabilir. (75) Bunun dışında dış kulak yolları dardır ve orta kulak anomalileri ile birliktelik gösterebilir. Mastoid hücreleri hipoplastik veya sklerotik olabilir. (76) Bunun sebebi olarak kronik inflamasyon ve östaki tüpü disfonksiyonu gösterilebilir. Down sendromlu hastaların genel hipotonisi ve tensor veli palatini kasının hipotoniden etkilenmesi östaki disfonksiyonuna sebep olabilir.

Tablo 2.4. Neonatal dönemde Down sendromu klinik bulguları
(Nelson Textbook of Pediatrics, 21st Edition, 2019)

SANTRAL SİNİR SİSTEMİ	KRANİYOFASYAL	KARDİYOVASKÜLER
• Gelişme geriliği • Hipotoni • Moro refleksi bozukluğu	• Düz yüz • Brakisefali ve düz oksipital bölge • Epikantus kıvrımı • Yukarı kıvrımlı palpebral fissürler • Fontanel kapanma gecikmesi • 3 fontanel • Çilli iris • Orta yüz ve frontal sinüs hipoplazisi • Mikrosefali • Sert damak kısalığı • Küçük burun, düz dorsum • Küçük kulak • Öne çıkan dil	• Endokardial defekt • Ventriküler septal defekt • Atrial septal defekt • Patent duktus arteriozus • Aberran subklavian arter • Pulmoner hipertansiyon
KAS- KEMİK SİSTEMİ	GASTROİNTESTİNAL	KUTANÖZ
• Eklemlerde hiperflexibilite • Kısa boyun • Kısa metacarp ve falanksalar • Kısa 5. Parmak ve klinodaktili • Tek transverse avuç çizgisi • ve 2. Ayak parmakları arasında geniş boşluk • Pelvik displazi • Kısa sternum • Sternal manubriumda 2 ossifikasyon merkezi	• Duodenal atrezi • Annular pankreas • Trakeözefageal fistül • Hirschsprung hastalığı • İmperfore anüs • Neonatal kolestaz	• Kutis marmorata

Tablo 2.5. Down sendromlu hastalarda sonradan gelişen klinik bulgular
(Nelson Textbook of Pediatrics, 21st Edition, 2019)

NÖROPSİKİYATRİK	ENDOKRİN	HEMATOLOJİK
• Gelişim geriliği • Epilepsi • Otizm • Davranış bozuklukları • Depresyon • Alzheimer	• Konjenital ya da kazanılmış hipotiroidizm • Diabet • İnfertilite • Obezite • Hipertiroidizm	• Geçici myeloproliferatif hastalık • Akut lenfositik lösemi • Akut myeloid lösemi
DUYSAL	GASTROİNTESTİNAL	KARDİYOPULMONER
• Konjenital ya da kazanılmış işitme kaybı • Seröz otitis media • Kıvrık kusurları – miyopi • Konjenital ya da kazanılmış katarakt • Nistagmus • Strabismus • Glokom • Gözyaşı kanalı tıkanıklığı	• Çölyak hastalığı • Diş çıkmasında gecikme • Obstruktif uyku apnesi • Sık enfeksiyon	• Mitral, triküspid veya aort kapak regürjitasyonu • Endokardit
KAS – KEMİK SİSTEMİ	KUTANÖZ	
• Atlantoaksiyel instabilite • Kalça displazisi • Avasküler femur başı nekrozu • Tekrarlayan eklem dislokasyonları • Femur başı epifiz kayması	• Hiperkeratozis • Seboreik dermatit • Kserozis • Perigenital follikulit	

Down sendromlu bireylerin birçok spesifik klinik bulgusu ve ek hastalıkları vardır. Anatomik olarak da normal popülasyona göre belirgin farklılıklara sahiptirler. Bu bilgiler göz önünde bulundurularak bu çalışmada Down sendromlu bireylerin yenidoğan dönemden itibaren kulak gelişimi ve aurikula boyutlarının incelenmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışma kesitsel çalışma olarak planlanmıştır ve etik kurul izni İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi Klinik Araştırmaları Etik kurulu tarafından 12.06.2018 tarihinde 2018/0185 sayı numarası ile onaylanmıştır

0 -18 yaş arası her yaştan ve 18 yaş ve üstü erişkin grup olmak üzere toplam 19 grup oluşturuldu. Her grupta 20 adet down sendromlu hasta, toplamda 380 down sendromlu hasta çalışmaya dahil edildi. Gruplardaki hastalar kız ve erkek olmak üzere gruplandırıldı.

Hastalara; kliniğimize ve hastanemize ayaktan başvurular, çeşitli özel eğitim merkezleri ve down sendromu toplulukları aracılığı ile ulaşıldı. Yapılacak çalışmanın sebebi ailelere ve hastalara detaylı şekilde anlatıldı. Ailelerin ve hastaların kabul etmesi koşuluyla hastalar çalışmaya dahil edildi.

Genetik inceleme sonrası down sendromu tanısı kesinleşmiş hastalar çalışmaya alındı. İleri deforme kulak ve daha önce aurikula şeklini değiştirecek (retroaurikular insizyon, anomali düzeltilmesi vb.) ameliyat ve travma geçirmiş olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi.

Tüm hastaların sağ kulaklarından 6 düzlemde ölçümler alındı (Şekil 3.1). Bu ölçümler daha önce Kalcıoğlu ve ark. çalışmalarında kullandığı düzlemler örnek alınarak yapılmıştır. (9,77)

A. Aurikulanın en üst noktasından (supraheliks) lobülün alt noktasına

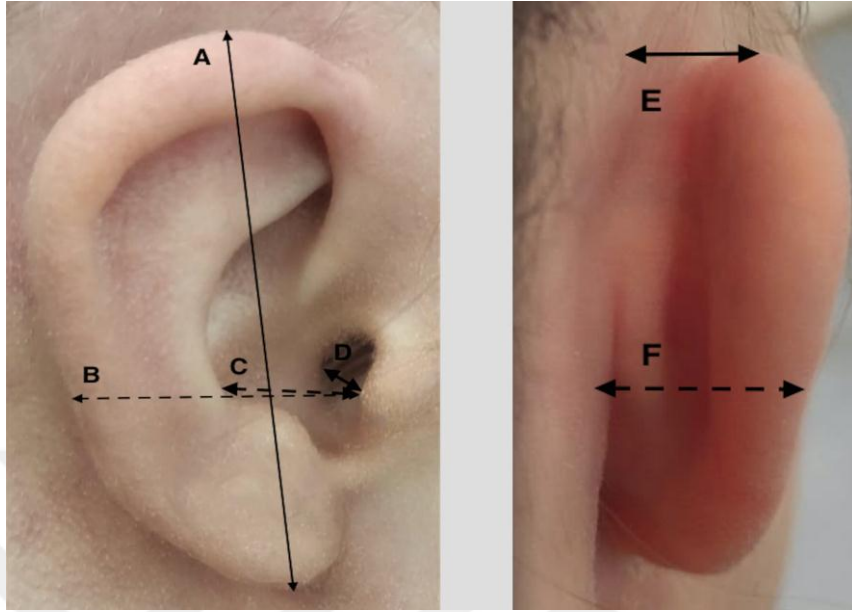
B. Tragus tepesinden paralel düzlemde heliksin dış noktasına

C. Tragus tepesinden paralel düzlemde antihelikse

D. Konkanın yapışma noktasından tragus tepesine kadar (Konkal derinlik)

E. Heliks süperiorundan mastoid bölgesine

F. Tragus hizasında heliksten mastoid bölgesine



Şekil 3.1. Aurikulada yapılan ölçüm düzlemleri

3.1 İSTATİSTİKSEL ANALİZ

Tüm yaşlarda kulak düzlem uzunlukları kız erkek olarak ayrı ayrı gruplandırıldı. Çalışmanın değişken verileri ortalama, medyan, standart sapma minimum ve maksimum değerler olarak gösterildi. Verilerin normal dağılıma uygunluğu Shapiro-Wilks testi ile sınıandı. Kız-erkek ve yaşlar arasındaki ölçümlerin karşılaştırılması için Mann-Whitney U testi kullanıldı. İstatistiksel analizlerin anlamlı değeri $p<0,05$ olarak belirlendi. İstatistiksel analiz için SPSS v20 (Statistical package for social sciences, IBM) kullanıldı.

Kulak gelişimi için erişkin değere ulaşma yaşları (cut-off değerler) hesaplandı. Bu değer hesaplanırken her ölçüm düzlemindeki değer ayrı ayrı 18 yaş ve üstü olan erişkin grupla geriye doğru tek tek karşılaştırıldı. Anlamlı farkın olduğu ilk yaş grubu o ölçüm için cut-off değer olarak alındı.

BULGULAR

Çalışmamıza yenidoğandan itibaren 18 yaşına kadar her yaş grubundan 20'şer hasta, 18 yaş ve üstü erişkin gruptan da 20 hasta olmak üzere toplam 380 hasta dahil edildi. (0 ay – 53 yaş). Çalışmamıza toplam 164 kız (%43,16) 216 erkek (%56,84) hasta katılmıştır. Her yaş grubundaki kız erkek sayıları Tablo 4.1'de verilmiştir.

Tüm grupların ortalama, medyan ve min. – max. Değerleri ile kız erkek grupları arasındaki istatistiksel anlamlılık değeri (*p* değeri) hesaplanmıştır (Tablo 4.1)

Bulunan sonuçlara göre kız ve erkeklerin büyüme cut-offları benzer yaşlarda görüldü. Supraheliksten lobül inferioruna (A) erişkin boyutun erkeklerde 59,83 mm, kadınlarda 56,25 mm olduğu izlendi. Hem kız hem erkek gruplarında 13 yaşta erişkin boyutuna ulaştığı görüldü. Heliksten tragusa (B) erişkin boyutun erkeklerde 27 mm, kadınlarda 26,13 mm olduğu izlendi. Hem kız hem erkekte 5 yaşta erişkin boyuta ulaştığı görüldü. Antiheliksten tragusa (C) erişkin boyutun erkeklerde 17,75 mm, kızlarda 17,63 mm olduğu görüldü. Erkeklerde 1. yaşta erişkin boyuta ulaştığı görülürken kızlarda 1 yaş altı değerler ile erişkin değerler arasında anlamlı fark izlenmedi. Konkal derinlik (D) erişkin boyunun erkeklerde 13,33 mm, kızlarda 13,13 mm olduğu görüldü. Hem kız hem erkek down sendromlularda 8 yaşta erişkin boyuta ulaştığı izlendi. Supraheliksten mastoide (E) erişkin boyutun erkeklerde 15,08 mm, kızlarda 14,38 mm olduğu ve hem kız hem erkekte 7 yaşta erişkin boyuta ulaştığı görüldü. Tragus düzleminde heliksin mastoid bölgeye olan uzaklığı (F) erişkin erkeklerde 18,08 mm, kızlarda 17,13 mm olarak izlendi ve erkeklerde 4 yaş, kızlarda ise 5 yaşta erişkin boyuta ulaştığı görüldü.

Bulunan sonuçlarda bazı ölçümlerde kız erkek arasında istatistiksel olarak anlamlı fark gözlemlendi. İstatistiksel olarak anlamlı olan farkların hepsinde erkek kulak boyutlarının kız kulak boyutlarına göre daha büyük olduğu görüldü. İstatistiksel farklılıklar Tablo 4.1’de gösterilmiştir.

Kulak boyutları ve büyüme için erişkin değerlere ulaşma yaşları (cut-off değerleri) Tablo 4.2’de verilmiştir.

Tüm düzlemler için kulak boyutlarının dağılımı Şekil 4.1-4.6 arasında verilmiştir.



Tablo 4.1. Her yaş grubu ve cinsiyet için ortalama Medyan min-max değerler ve kız erkek grupları arasındaki anlamlılık değerleri (*p*)
(Uzunluk değerleri mm cinsindendir) E:Erkek K: Kız min: minimum max: maksimum

			A	B	C	D	E	F
< 1 yaş	E N = 10	Mean	39,80 ± 1,29	21,7 ± 0,63	13,2 ± 0,94	8,6 ± 0,88	7,6 ± 0,718	10,1 ± 0,8492
		Median	40	21	13,5	8	7,5	11
		Min – Max	34 – 44	20 – 26	8 – 17	5 – 13	5 – 12	6 – 14
	K N = 10	Mean	38,6 ± 0,7630	20,8 ± 0,4899	14 ± 0,7888	8,9 ± 0,7219	8,2 ± 0,3887	11,4 ± 0,4761
		Median	39,5	21,0	14	8	8,5	12
		Min – Max	35 – 42	18 – 24	11 – 19	6 – 13	6 – 10	9 – 13
		p	0,403	0,428	0,619	0,647	0,337	0,319
1 yaş	E N = 12	Mean	47,25 ± 0,9222	24,08 ± 0,8657	15,17 ± 0,7265	8 ± 0,6963	10,42 ± 0,6450	13,17 ± 1,236
		Median	48	24,5	16	7,5	10,5	13,5
		Min – Max	42 – 51	19 – 30	11 – 18	4 – 11	7 – 15	4 – 22
	K N = 8	Mean	44,13 ± 0,6928	23,5 ± 1,0351	15 ± 1,2247	7,63 ± 0,3750	10,25 ± 0,75	14,63 ± 1,0166
		Median	44,5	23	15,5	7	10	15
		Min – Max	40 – 46	20 – 30	10 – 20	7 – 10	8 – 14	11 – 20
		p	0,048	0,414	0,876	0,749	0,875	0,447
2 yaş	E N = 11	Mean	48,91 ± 0,8576	24,82 ± 0,872	16,09 ± 1,9091	8 ± 0,7862	11,91 ± 0,5301	13,73 ± 1,2142
		Median	49	24	15	7	12	14
		Min – Max	40 – 49	18 – 28	4 – 29	5 – 13	9 – 15	7 – 20
	K N = 9	Mean	45,778 ± 0,9095	22,33 ± 0,6236	16,67 ± 0,7817	7,33 ± 0,7454	11,22 ± 1,0773	13,33 ± 0,8165
		Median	46	22	17	6	11	14
		Min – Max	40 – 49	20 – 25	12 – 20	5 – 12	6 – 17	8 – 16
		p	0,029	0,024	0,541	0,561	0,377	0,788
3 yaş	E N = 12	Mean	47,33 ± 0,7817	24 ± 1,0075	15,5 ± 1,3624	7,92 ± 0,4994	11,75 ± 0,9139	13,75 ± 1,0160
		Median	47,5	23,5	15	8	11	14,5
		Min – Max	42 – 51	19 – 30	9 – 24	6 – 11	8 – 18	9 – 20
	K N = 8	Mean	45,75 ± 1,6229	22,7 ± 0,75	15 ± 2	9 ± 0,7071	9,13 ± 1,2455	14,88 ± 2,3863
		Median	45,5	22,5	16,5	9	8	12
		Min – Max	38 – 53	20 – 26	6 – 21	6 – 12	5 – 16	9 – 26
		p	0,348	0,437	1,00	0,223	0,068	0,846

4 yaş	E N = 10	Mean	48,3 ± 0,4726	24 ± 0,8165	17,2 ± 0,6633	9,8 ± 0,9752	11,9 ± 0,8226	14,2 ± 0,800
		Median	48,5	23,5	17,5	9	12,5	13,5
		Min - Max	46 – 50	20 – 29	14 – 20	7 – 18	7 – 15	10 – 18
	K N = 10	Mean	45,2 ± 0,4667	21,9 ± 0,5667	16,7 ± 0,3350	9 ± 0,7746	11,6 ± 0,40	14,1 ± 0,6574
		Median	45	21	17	8,5	11,5	14,5
		Min - Max	43 – 48	20 – 26	15 – 18	6 – 14	10 – 14	11 – 17
	p		0,001	0,038	0,487	0,417	0,338	0,909
	5 yaş N = 10	Mean	49,2 ± 1,0414	23,5 ± 0,5627	16,2 ± 0,6799	8,4 ± 0,600	11,4 ± 1,0975	14,6 ± 1,529
		Median	49,5	23	16	8	12	15,5
		Min - Max	44 – 56	21 – 27	13 – 20	5 – 12	6 – 15	6 – 22
	K N = 10	Mean	49,1 ± 1,2333	21,8 ± 0,80	16,5 ± 1,2042	8 ± 0,6667	11,3 ± 0,5588	13,6 ± 0,9092
		Median	47,5	22,5	16	8,5	12	13
		Min - Max	45 – 55	18 – 25	10 – 25	5 – 11	8 – 13	10 – 20
	p		0,676	0,165	0,878	0,817	0,618	0,469
6 yaş	E N = 12	Mean	50,08 ± 1,0332	26,67 ± 1,0323	18,17 ± 1,1337	10,33 ± 1,1033	11,75 ± 0,6411	16,67 ± 1,4425
		Median	51	27	17	9,5	11	16
		Min - Max	44 – 54	21 – 32	12 – 25	6 – 18	9 – 15	8 – 27
	K N = 8	Mean	47,38 ± 0,7304	26 ± 0,9063	17,13 ± 1,0928	9 ± 0,4226	11,5 ± 0,6268	15,88 ± 1,1408
		Median	47,5	26,5	17	9	12	15,5
		Min - Max	44 – 50	22 – 30	13 – 21	7 – 11	8 – 13	12 – 21
	p		0,047	0,615	0,561	0,610	0,906	0,755
	7 yaş N = 11	Mean	48,67 ± 0,7454	25,78 ± 1,3922	17,78 ± 1,2222	9 ± 0,50	11,44 ± 0,6479	17,22 ± 1,1640
		Median	49	23	18	9	11	18
		Min - Max	44 – 51	22 – 34	12 – 23	7 – 11	8 – 15	13 – 23
	K N = 9	Mean	48,55 ± 1,4670	24,73 ± 0,8212	15,27 ± 0,6888	9,18 ± 0,9612	10,82 ± 0,6441	14,18 ± 1,0516
		Median	48	25	16	9	12	14
		Min - Max	43 – 60	20 – 30	10 – 18	5 – 16	7 – 13	10 – 20
	p		0,540	0,788	0,092	0,847	0,846	0,072

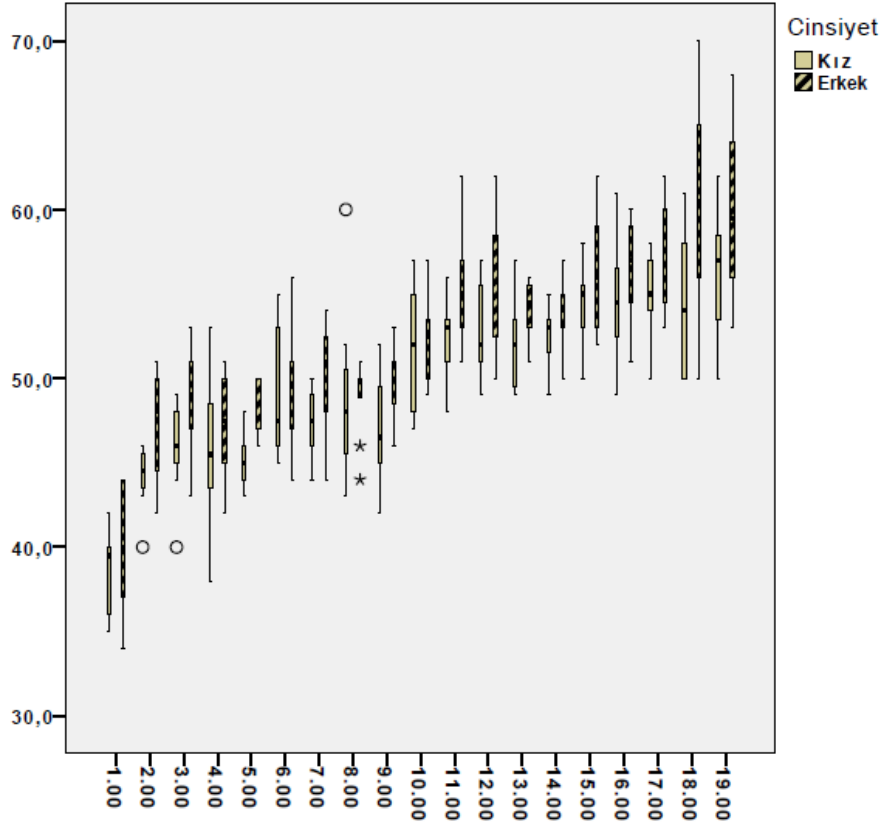
8 yaş	E N = 12	Mean	49,58 ± 0,6088	27,08 ± 0,5430	17,58 ± 0,7013	8,92 ± 0,3786	12,75 ± 0,6046	17,5 ± 1,0481
		Median	50	27,5	17	9	13	16,5
		Min - Max	46 – 53	24 – 30	15 – 23	7 – 11	9 – 16	14 – 26
	K N = 8	Mean	47 ± 1,1339	25,88 ± 0,7181	15,13 ± 1,5170	8,63 ± 0,4605	12,88 ± 0,8332	15,75 ± 1,3059
		Median	46,5	25,5	15,5	8,5	13,5	17
		Min - Max	42 – 52	23 – 29	6 – 21	7 – 10	9 – 15	8 – 19
	p		0,062	0,198	0,109	0,632	0,814	0,586
	9 yaş N = 12	Mean	52,42 ± 0,7633	26,83 ± 0,5752	16,42 ± 0,6088	12,42 ± 0,6211	13,92 ± 1,0259	16 ± 0,8876
		Median	52,5	26	16	12,5	13,5	16
		Min - Max	49 – 57	24 – 30	14 – 21	9 – 16	8 – 20	10 – 21
	K N = 8	Mean	51,75 ± 1,3595	26 ± 0,9258	16,25 ± 1,2783	11,88 ± 1,5052	13,13 ± 0,9717	17,63 ± 1,6684
		Median	52	25,5	16	10	12,5	16,5
		Min - Max	47 – 57	22 – 30	12 – 22	9 – 22	11 – 19	11 – 25
	p		0,669	0,431	0,814	0,182	0,484	0,461
10 yaş	E N = 11	Mean	55,22 ± 1,1277	25,33 ± 0,8333	16,56 ± 1,0686	13 ± 1,6073	14,67 ± 4,410	18,44 ± 1,0423
		Median	55	25	16	11	15	17
		Min - Max	51 – 62	22 – 30	13 – 23	9 – 22	13 – 17	16 – 25
	K N = 9	Mean	52,18 ± 0,7725	25,64 ± 0,6911	16,46 ± 1,5688	12,91 ± 1,0825	14,36 ± 0,8232	15,55 ± 0,6656
		Median	53	25	15	13	15	16
		Min - Max	48 – 56	23 – 30	11 – 27	8 – 21	11 – 21	11 – 18
	p		0,056	0,758	0,539	0,646	0,483	0,054
11 yaş	E N = 12	Mean	55,5 ± 1,0836	26,42 ± 0,7829	17,75 ± 0,7084	13 ± 1,2553	14 ± 0,9847	16,67 ± 1,0175
		Median	54	25,5	17,5	11,5	13,5	16,5
		Min - Max	50 – 62	23 – 31	14 – 21	9 – 25	10 – 20	10 – 23
	K N = 8	Mean	52,88 ± 1,0253	24,5 ± 0,5976	15,38 ± 0,8224	12,25 ± 1,3195	13,25 ± 0,9402	15,63 ± 1,0166
		Median	52	25	16	12	13	15
		Min - Max	49 – 57	22 – 27	11 – 18	7 – 20	9 – 16	10 – 19
	p		0,080	0,132	0,080	0,907	0,785	0,505

12 yaş	E N = 12	Mean	54,08 ± 0,4840	26,5 ± 0,8394	18,33 ± 0,6072	11,92 ± 1,1836	13 ± 0,7177	16,25 ± 1,1686
		Median	54,5	26,5	18,5	11	13	16,5
		Min - Max	51 – 56	22 – 30	15 – 21	7 – 20	9 – 16	11 – 26
	K N = 8	Mean	52 ± 0,9820	25 ± 0,5669	16,38 ± 0,5324	11,88 ± 0,7425	13,88 ± 0,6391	14,5 ± 1,8613
		Median	52	25	16	12	13,5	15,5
		Min - Max	49 – 57	23 – 27	15 – 19	9 – 16	11 – 17	6 – 20
	p		0,073	0,227	0,046	0,482	0,507	0,847
	13 yaş N = 11	Mean	53,67 ± 0,7071	24,89 ± 0,4843	16,33 ± 0,6009	13,67 ± 1,9149	14,89 ± 0,4843	16,78 ± 1,1876
		Median	54	25	16	12	15	16
		Min - Max	50 – 57	22 – 27	14 – 20	8 – 26	13 – 17	13 – 25
	K N = 9	Mean	52,36 ± 0,5439	24,55 ± 0,5285	16,82 ± 0,6441	11,73 ± 0,9351	13,46 ± 1,0213	15,91 ± 0,9578
		Median	53	24	16	11	13	15
		Min - Max	49 – 55	21 – 27	14 – 20	7 – 18	9 – 21	13 – 24
	p		0,123	0,559	0,699	0,565	0,116	0,420
14 yaş	E N = 11	Mean	56,67 ± 1,2472	26,56 ± 1,0686	16,78 ± 0,8941	12,56 ± 0,8837	14 ± 0,5774	17,78 ± 0,7222
		Median	56	26	16	12	14	18
		Min - Max	52 – 62	23 – 33	14 – 23	10 – 19	11 – 16	15 – 22
	K N = 9	Mean	54,09 ± 0,7065	25,09 ± 0,4759	15,91 ± 0,5301	12,91 ± 1,4799	14,27 ± 0,9448	17,64 ± 0,8450
		Median	55	25	16	12	15	17
		Min - Max	50 – 58	21 – 27	13 – 19	9 – 26	8 – 21	14 – 25
	p		0,114	0,462	0,588	0,614	0,877	0,616
	15 yaş N = 12	Mean	56,5 ± 0,8833	26,58 ± 0,4345	17,17 ± 0,8242	12,58 ± 0,8744	17,08 ± 1,3454	18,33 ± 0,9640
		Median	57	26	17,5	12,5	16	17,5
		Min - Max	51 – 60	25 – 30	12 – 22	9 – 20	12 – 26	14 – 27
	K N = 8	Mean	54,63 ± 1,2669	26,63 ± 0,6250	17,13 ± 0,7181	12,5 ± 0,7792	14,75 ± 0,75	17,63 ± 1,1640
		Median	54,5	27	17	12,5	14,5	16,5
		Min - Max	49 – 61	24 – 29	14 – 21	10 – 16	12 – 18	15 – 25
	p		0,215	0,844	0,846	0,845	0,330	0,390

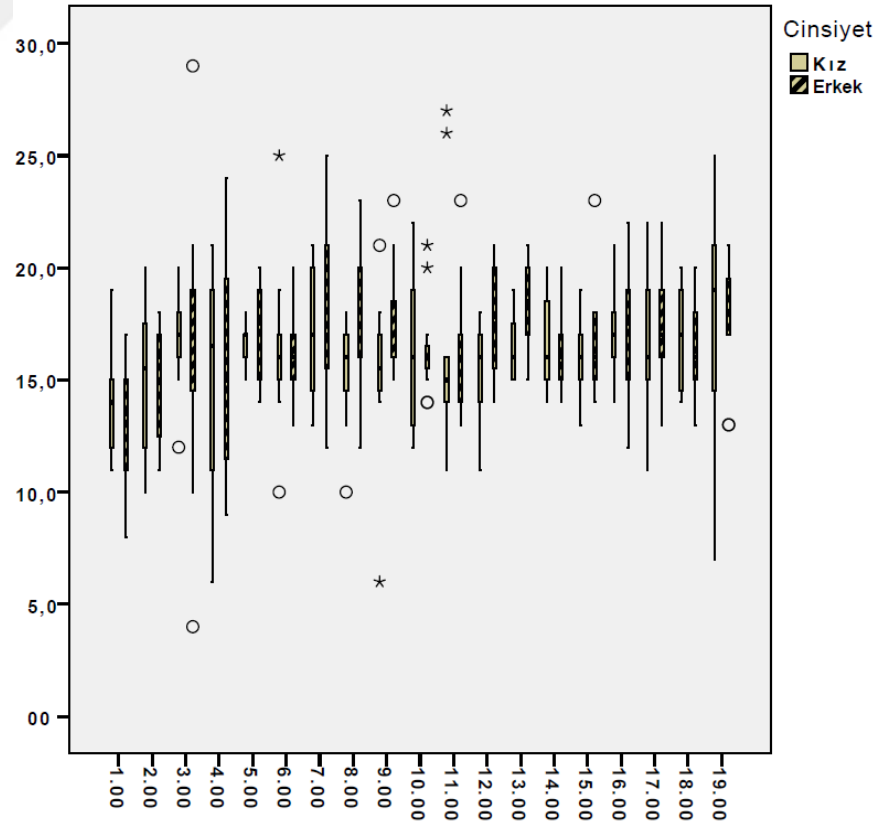
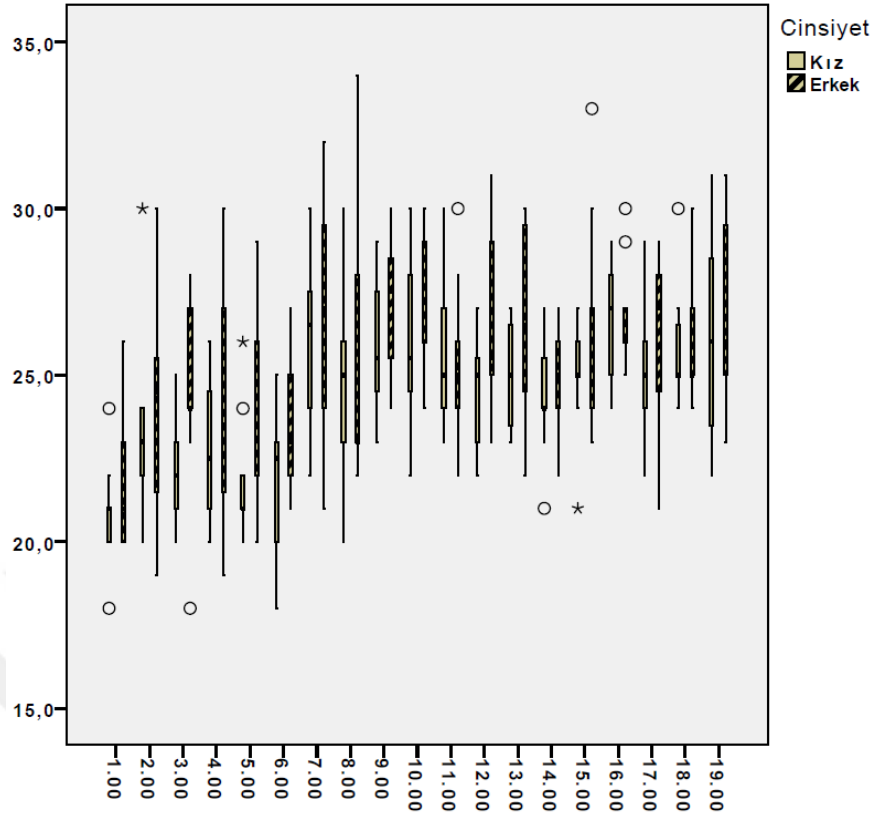
16 yaş	E N = 11	Mean	57,18 ± 1,0253	26,09 ± 0,7799	17,18 ± 0,7956	13,46 ± 1,1706	14,09 ± 0,6390	17,36 ± 0,9465
		Median	56	27	17	12	14	18
		Min - Max	53 – 62	21 – 29	13 – 22	10 – 23	11 – 17	10 – 21
	K N = 9	Mean	54,78 ± 0,8625	25,22 ± 0,7027	16,22 ± 1,1640	12,78 ± 1,3310	15 ± 1,2247	17 ± 0,9428
		Median	55	25	16	12	14	17
		Min - Max	50 – 58	22 – 29	11 – 22	8 – 21	9 – 22	12 – 21
	p		0,181	0,339	0,466	0,620	0,565	0,646
	17 yaş N = 12	Mean	60,33 ± 1,6345	26 ± 0,6155	16,5 ± 0,6337	16,33 ± 1,8762	16,25 ± 0,8972	20,42 ± 1,0833
		Median	60,5	25	16	17	16	20,5
		Min - Max	50 – 70	24 – 30	13 – 20	6 – 25	10 – 20	13 – 25
>18 yaş	K N = 8	Mean	54,38 ± 1,5346	25,88 ± 0,6665	16,88 ± 0,8543	14,25 ± 1,6119	14,38 ± 1,1640	15,25 ± 1,2356
		Median	54	25	17	14,5	14	15
		Min - Max	50 – 61	24 – 30	14 – 20	8 – 23	10 – 20	11 – 22
	p		0,027	0,901	0,754	0,588	0,212	0,010
	E N = 12	Mean	59,83 ± 1,3642	27 ± 0,7882	17,75 ± 0,75	13,33 ± 1,4477	15,08 ± 1,1445	18,08 ± 1,0332
		Median	59,5	26	18	11	14	17,5
		Min - Max	53 – 68	23 – 31	13 – 21	10 – 25	9 – 25	12 – 27
	K N = 8	Mean	56,25 ± 1,4237	26,13 ± 1,0928	17,63 ± 1,9905	13,13 ± 1,4197	14,38 ± 1,0846	17,13 ± 1,1408
		Median	57	26	19	12,5	14,5	17
		Min - Max	50 – 62	22 – 31	7 – 25	8 – 20	10 – 20	11 – 22
	p		0,131	0,533	0,755	0,906	0,938	0,696

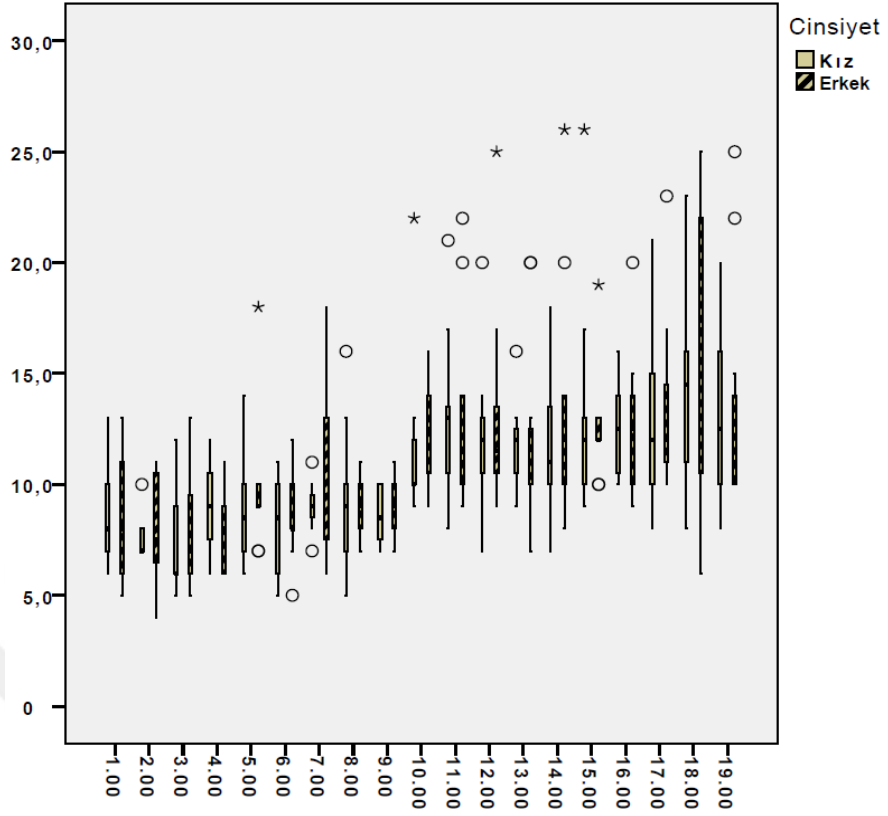
Tablo 4.2. Down sendromlu çocuklarda kulak gelişiminde her düzlem için belirlenen cut-off değerleri

	A	B	C	D	E	F
Erkek	13 Yaş	5 Yaş	1 Yaş	8 Yaş	7 Yaş	4 Yaş
Kız	13 Yaş	5 Yaş	-	8 Yaş	7 Yaş	5 Yaş

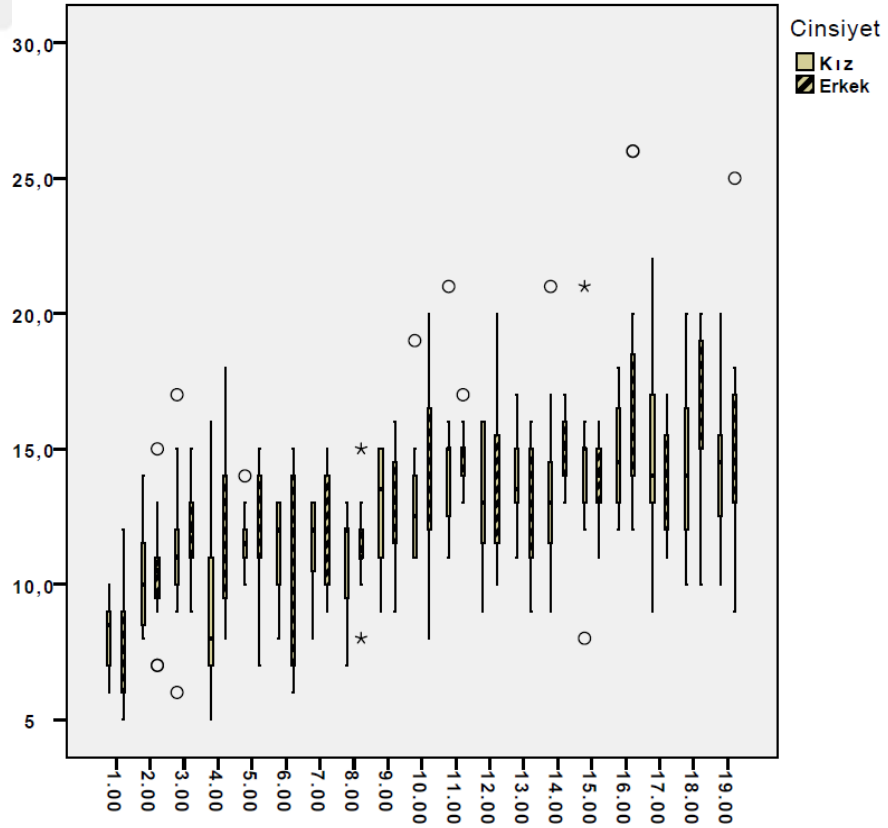


Şekil 4.1. Supraheliksten lobül inferioruna (A) uzunluk ölçümü dağılımı

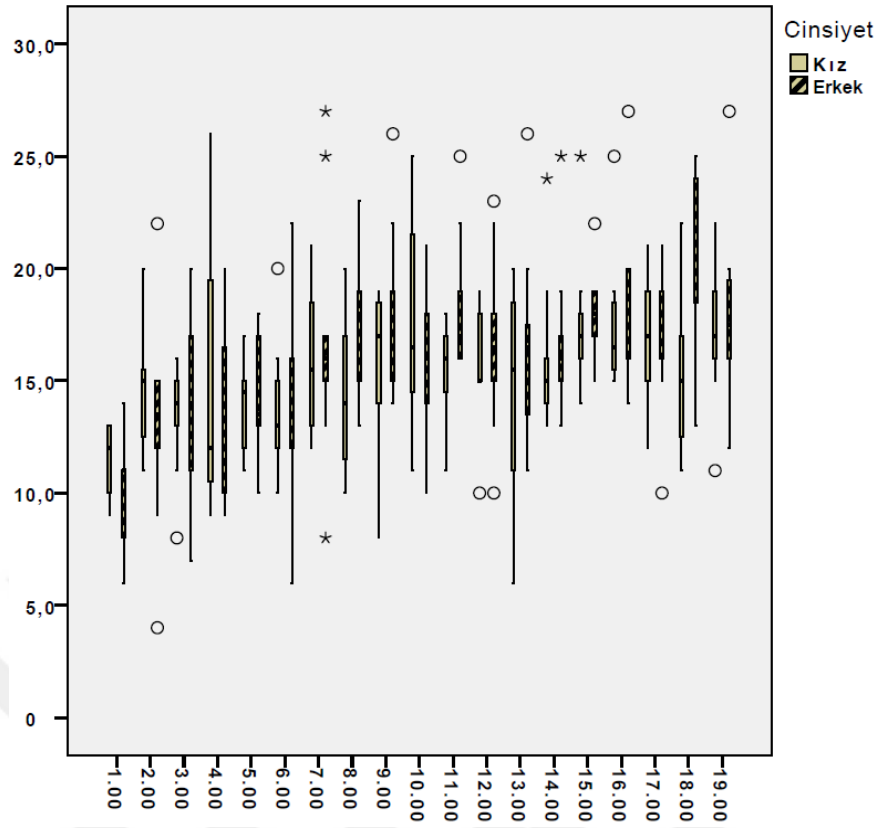




Şekil 4.4. Konka yapışma noktasından tragusa (D) olan uzunluk ölçümü dağılımı



Şekil 4.5. Supraheliksten mastoid kemiğe (E) uzunluk ölçümü dağılımı



Şekil 4.6. Tragal seviyede heliksten mastoid kemiğe (F) uzunluk ölçümü dağılımı

TARTIŞMA VE SONUÇ

Antropometrik ölçümler normal anatominin bilinmesi açısından önemlidir. Normal anatominin bilinmesi ise bu popülasyonun anomalilerini anlamak, tanı koymak ve gerektiğinde tedavi planlamak için gereklidir. Down sendromlu bireyler morfolojik olarak normal popülasyondan farklı özellik gösterdikleri için daha önce birçok çalışmada bu hastaların gelişimi ve morfolojik özellikleri incelenmiştir. (78,79,80,81)

Kulak boyutları etnik kökenlere, yaşa, cinsiyete, konjenital bazı hastalıklara bağlı olarak değişebilir. (1,82,83) Bu nedenle çeşitli gruplarda yapılan çalışmalar ile bu popülasyonların kulak büyümleri ortaya konulmaktadır. Bu çalışmada biz Türk down sendromlu çocukların kulak boyutlarını ölçerek bu popülasyonun kulak gelişimini ortaya koyduk. Bu bilgiler bu popülasyondaki hastaların takipleri, cerrahi kararları ve işitme cihazı gibi kulakla ilgili endüstriyel üretimin yol göstericisi olabilir.

Etnik kökenlere göre kulak boyutları değişmektedir. Alexander ve ark. yapmış olduğu bir çalışmada Hint yarımadasındaki insanların en uzun kulağa sahip olduklarını belirtmişler. Bunun ardından beyaz ırk ve en küçük kulaklara sahip olarak da afro-karayipliler olarak bulunmuştur (82)

Cinsiyete göre bakıldığında zaman genel olarak erkeklerin kulak boyutları kızlardan daha büyük olduğu görülmüştür. (83). Bu boyut farkı doğumdan sonraki büyüme döneminde başlar ve bu şekilde devam eder. Kalcıoğlu ve ark. yenidoğanlarda yaptığı çalışmada yenidoğan bebeklerin kız erkek arasında istatistiksel olarak anlamlı fark olmadığını belirtmişlerdir. (77) Aynı şekilde Sivan ve ark. preterm ve term yenidoğanlarda kız erkek bebek arasında istatistiksel olarak anlamlı fark olmadığını belirtmişlerdir. (84). Agnihotri ve ark. ise Hintli çocuklarda yaptığı araştırmada doğumda erkek bebeklerin kız bebeklere göre istatistiksel olarak anlamlı büyük kulaklara

sahip olduğunu raporlamışlardır. (85) Biz de çalışmamızda 1 yaşına kadar Down sendromlu bebeklerde hiçbir düzlemsel ölçümde anlamlı fark olmadığını gördük ve bu durum literatür ile uyumlu izlendi. Down sendromlu bebeklerin kulak uzunlukları kıyaslandığında, kız erkek arasındaki ilk istatistiksel anlamlı fark 1 yaşında izlendi. Aynı şekilde kulak genişliği ölçümlerinde de kız erkek arasındaki ilk istatistiksel anlamlı fark 1 yaşında görülmüştür. Bu da doğum sonrası büyümenin başladığı ilk dönemde kız erkek arasındaki farkın oluşmaya başladığını göstermekte olabilir. İstatistiksel anlamlı fark olsun olmasın genel olarak kulak boyutlarına bakıldığında ise erkeklerin kızlardan daha büyük boyutlara sahip olduğu dikkat çekmektedir.

Literatürde kulak boyutları ve büyümesiyle ilgili birçok çalışma mevcuttur. (9,86,87,88,89) Bu çalışmalara bakıldığında Farkas ve ark. kulağın 1. yaşta %75 büyüklüğüne ulaştığını belirtmişlerdir. 5 yaşından sonra kulaktaki büyümenin hızlandığını ve total büyümenin %57,3'ünün 5 yaş -18 yaş arası olduğunu belirtmişlerdir. Ayrıca yine bu çalışmada erkeklerde 13 yaş kadınlarda 12 yaşta kulakların erişkin boyutlara ulaştığını belirtmişlerdir. (87) Sforza ve ark. Yaptıkları çalışmada 18-30 yaş arası erişkin kulak uzunluğunu erkeklerde 61,93 mm kadınlarda 56,11 mm olarak raporlamışlardır. 5. yılda kulak gelişiminin erkeklerde %84-86 ve kadınlarda %90 oranında bu erişkin boyutlarına ulaştığını göstermişlerdir (88) Bozkır ve ark. 18-25 yaş arası 150 kadın 191 erkek Türk ırkı erişkin kulağı üzerinde yaptıkları çalışmada kulak uzunluğunu erkekler için 62,9 mm kadınlar için 59,5 mm olarak raporlamışlardır. (89) Kalcioğlu ve ark. yaptıkları bir çalışmada Türk sağlıklı popülasyonundan 1552 kişinin sağ kulak boyutlarını ölçmüşlerdir. Kalcioğlu ve ark. sağlıklı popülasyonda kulak boyutunun 1. yılda %76,2'sine 5. yılda ise %86,5'ine ulaştığını raporlamışlardır. Aynı çalışmada erişkin erkek ve kadın için kulak yüksekliklerini sırasıyla 64,5 mm ve 60,3 mm olarak bulmuşlardır. (9) Biz de bu çalışmamızda Kalcioğlu ve ark. tariflediği ölçüm metodlarını kullandık ve yine Türk ırkına ait Down sendromlu bireylerin kulaklarını değerlendirdik. Down sendromlularda yapılan çalışmamıza göre erişkin kulak boyutları erkek ve kadınlar için sırasıyla 59,83 mm ve 56,25 mm olarak bulundu. Ayrıca 1. yılda kulak boyutlarının erkek ve kadınlarda

sırasıyla %78,9 ve %78,4'üne ulaştığı; 5. yılda ise erkek ve kadınların erişkin kulak boyutlarının sırasıyla %82,2 ve %87,2'sine ulaştığı gözlemlendi.

Down sendromlu hastaların kulaklarının daha küçük ve aşağı yerleşimli olduğu daha önceki çalışmalarda gösterilmiş olup bu çalışmada elde edilen veriler literatür ile uyumludur. (5) Sforza ve ark. Down sendromlular üzerinde yapmış olduğu bir çalışmada erişkin kulakları cilt üzerinde işaretleyerek bilgisayar yardımıyla 3 boyutlu ölçümler almışlardır. Erişkin yaş kulaklarda erkekler için kulak uzunluğu 52,72 mm kadınlar için 48,03 mm olarak bulunmuştur. Kulak genişlikleri ise erkekte 33,21 mm kadında 30,88 mm olarak raporlamışlardır. (6) Bizim çalışmamızda ise ölçümler farklı teknik kullanılarak yapılmış ve kulakların 2 boyutlu ölçümleri alınmıştır.

Kalcioğlu ve ark. normal popülasyonda yapmış olduğu çalışmada (9) supraheliksten infralobule uzunluk (A) erişkin değeri erkekler için 64,5 mm kadınlar için 60,3 mm olarak bulunmuş ve erişkin düzeye erkeklerde 11 yaş, kızlarda 12 yaşta ulaştığı görülmüştür. Down sendromlular üzerinde yapılan bu çalışmamızda ise erişkin A değeri erkekler için 59,83 mm, kadınlar için 56,25 mm bulunmuş olup erişkin değere ulaşma yaşı iki cinsiyet için de 13 yaş olarak bulunmuştur. Veriler incelendiğinde çalışmamızdaki erişkin boyutları normal popülasyona göre daha küçük izlenmektedir.

Literatürde normal popülasyonda tragustan helikse uzunluk (B) erişkin değeri erkekler için 28,1 mm kadınlar için 26,9 mm olduğu ve bu değer erkeklerde ve kızlarda 6. yaşta erişkin değere ulaştığı bildirilmiştir. (9) Sforza ve ark. Down sendromlular üzerinde yaptığı ölçümlerde ise kulak genişliğini erkeklerde 33,21 mm kadınlarda 30,88 mm olarak raporlamışlardır. (88) Bu çalışmamızda ise B değeri erkekler için 27 mm kadınlar için 26,13 mm olarak bulunmuştur. Ayrıca Down sendromlu bireylerde bu değer erişkin değere ulaşması her iki cins için de 5 yaş olarak bulunmuştur.

Tragustan antihelikse uzunluk (C) normal popülasyon erişkin değeri erkekler için 17,3 mm kadınlar için 16,7 mm ve erişkin boyuta ulaşma yaşı erkeklerde 12. ay kızlarda 6.ay olarak bildirilmiştir.(9) Çalışmamızda down sendromlularda yapılan ölçümler sonucu bu uzunluk erkeklerde 17,75 mm

kadınlarda 17,63 mm olarak ölçülmüş ve erkekler için 1 yaşındaki değerin erişkin yaştaki değerler ile anlamlı fark oluşturduğu bulunurken kızlarda herhangi bir yaş grubunda erişkin yaş ile anlamlı fark çıkmamıştır. Bu, normal popülasyon ile uyumlu bir sonuç olarak yorumlanmıştır. Çünkü normal popülasyonda *C* değerinin kızlarda 6. aydan sonrası erişkin değere ulaştığı bulunurken bizim çalışmamızda 1 yaş altı grup her ay ayrıca incelenmemiştir. Yani 6 – 12 ay arası down sendromlu kız bebekler de bu grupta bulunmaktadır. Bu nedenle 1 yaş altı kız grubunun *C* ölçümünün erişkin boyutuyla anlamlı farklılık oluşturmadığı düşünülmüştür.

Literatürde normal popülasyonda konkal derinlik (*D*) erişkin değeri erkeklerde 20,9 mm kadınlarda 18,8 mm ve erişkin değere ulaşma yaşı her iki cins içinde 5 yaş olarak raporlanmıştır. (9) Çalışmamızda ise *D* değerleri erkekler için 13,33 mm kadınlar için 13,13 mm olarak bulunmuş olup her iki cins için 8 yaşta erişkin değere ulaştığı görülmüştür. Down sendromlularda dış kulak yolu darlığı sık görülür (90) Bu nedenle bu hastaların otoskopik muayeneleri normal popülasyona göre daha zordur. Özellikle buşon, yabancı cisim gibi tıkaçıcı durumlarda kulak temizliği ile birlikte muayenenin bir kulak burun boğaz hastalıkları doktoru tarafından yapılması önerilir. Kulak yolunun darlığı, özellikle timpanik membran değerlendirmesinde klinisyene zorluk çıkarabilmektedir. Bu hastaların seröz otitis media – akut otitis media geçirme sıklığının normal popülasyona göre daha sık olduğu düşünülürse bu durum önem arz etmektedir. Ayrıca objektif işitme testleri için kullanılacak olan kulak problemleri de bu hastalara uygun olmalıdır. Aynı şekilde işitme problemi açısından riskli bir grup olan Down sendromlularda işitme cihazı kullanımı da gerekebilmektedir. Bu cihazların da kulağa uyumluluk açısından değerlendirilmesi gerekmektedir. Çalışmamızdaki *D* verisinin kısa olması dış kulak yolu darlığı ile uyumlu olarak değerlendirilebilir.

Süperiorda Heliksin mastoide olan uzaklığı (*E*) normal popülasyonda erişkin erkeklerde 14,9 mm kadınlarda 11,4 mm olarak bulunmuş olup erişkin değere ulaşma zamanının her iki cins için de 6. yaşta olduğu raporlanmıştır. (9) Down sendromlularda yapılan ölçümlerde bu değer erkekler için 15,08 mm, kadınlar için 14,38 mm olarak elde edilmiştir. Bu çalışmamızda erişkin değere ulaşma yaşları her iki cins için de 7 yaş olarak bulunmuştur. Down sendromlu çocuklarda heliks kıvrımının fazla olduğu

ve kepçe kulak sıklığının yüksek olduğu bilinmektedir. (91) Çalışmamızda elde edilen veriler bu bilgi ile uyumludur.

Tragus seviyesinde heliksin mastoide olan uzaklığı (F) normal popülasyonda erişkin erkeklerde 20 mm, kadınlarda 18,7 mm ve erişkin değere ulaşma yaşı her iki cins için de 6 yaş olarak raporlanmıştır. (9) Bu çalışmada ise F değeri erişkin erkeklerde 18,08 mm, kadınlarda 17,13 mm olarak bulunmuştur. Yine çalışmamızda bu değerin erişkin değere ulaştığı yaş erkeklerde 4 yaş kızlarda 5 yaş olarak bulunmuştur

Totalde bakıldığı zaman Down sendromlu bireylerden kulağın erişkin boyutuna ulaşması her iki cins için de 13 yaşı bulmaktadır. Nagata ve ark. mikrotia cerrahisinde 10 yaşına kadar beklenmesi gerektiğini savunmuştur. (7) Fukuda ve ark. anomali cerrahisinin 7 yaşından sonraya ertelenmesini önermişlerdir (8) Kalcıoğlu ve ark. ise 11 yaşında kulağın erişkin boyuta ulaştığını ve cerrahinin bu döneme kadar ertelenmesi gerektiğini savunmuşlardır. (9) Bu çalışmamızda ise Down sendromlular için bu yaştan normal Türk popülasyona göre daha geç geliştiği ve 13. yaşta erişkin boyuta ulaştığı gözlemlendi. Erişkin yaş değerine ulaştıktan sonra da kulak boyutların büyümeye devam ettiği görülmektedir ancak bu büyüme erişkin seviyesiyle anlamlı farklılık oluşturmamaktadır. Bu veriler ışığında Down sendromlarında aurikula malformasyonunu düzeltme yaşının 13 olması gerektiği savunulabilir.

Down sendromu yaygın gelişme geriliği yapmakta ve büyüme eğrilerinde normal popülasyona göre genelde -2 SD civarında bulunmaktadırlar. Tüysüz ve ark. yaptığı çalışmaya göre Türkiye’de Down sendromlu hastalar puberte dönemine normal zamanda girerler de yıllık büyüme oranları daha az ve son boyları da normal popülasyona göre daha kısa olmaktadır (81). Büyüme hızındaki azlık ve total büyüme gelişme geriliği sebebiyle kulakların erişkin boyuta ulaşma yaşı normal popülasyona göre daha geç olabileceği düşünülmüştür. Ayrıca bu hastalarda kraniofasyal gelişmelerinde de özellikle orta yüz kemiklerinde (nazal kemik, etmoid, maksilla) gelişim geriliği görülmektedir. (92)

Down sendromlularda büyüme geriliğinin tam olarak sebebi bilinmemekle birlikte bazı çalışmalarda bu sebep aydınlatılmaya çalışılmıştır. Down sendromlularda 6. aydan sonra yani growth hormonun büyüme üzerinde

söz sahibi olduğu dönemden sonra belirgin büyüme geriliği görülmektedir. Yapılan çalışmalarda Down sendromlularda growth hormon serum düzeyleri normal değerlerde ölçülmüştür. Bunun üzerine Anneren ve ark. growth hormonun vücutta büyümeye etki etme mekanizması olan IGF-1 ve IGF-2 düzeylerini ölçmüşler ve bu ölçümler sonucu IGF-2 düzeyleri normal seviyelerde iken IGF-1 serum düzeylerinin hayat boyunca düşük seviyelerde kaldığını raporlamışlar. Ayrıca bu çalışmada hastalara 6 ay boyunca verilen growth hormon tedavisi ile bu hastaların IGF-1 serum düzeylerinin normale geldiğini ve büyüme hızlarının arttığını göstermişlerdir. (93) Down sendromlularda eksik izlenen IGF-1 hormonu iskelet, kas, kıkırdak gibi nerdeyse tüm hücrelerde büyümeyi uyaran bir hormondur. Bunun eksikliğinde elastik kartilaj yapısında olan aurikulanın da büyümesinde gerilik olması beklenen bir sonuçtur.

Down sendromlu bireyler eğitim ve medikal hizmetler ile toplumda yeri olan ve sıklıkla karşılaşılabilen bireylerdir. Bu hastaların morfolojisi, anatomik özellikleri, medikal durumları günden güne araştırılarak tıbbi bilgi birikimimize yenilerini eklemekteyiz. Bu eklenen bilgiler Down sendromlu bireylerimiz için sağlık alanındaki hizmetlere daha güvenilir ulaşım, sağlık sektörü açısından ise özellikli yaklaşımı mümkün kılmaktadır. Bu çalışmamızın literatüre kattığı bilgiler ile Down sendromlu bireylerin kulak gelişimlerini aydınlatma yolunda bir adım daha atılmıştır. Çeşitli etnik gruplarda down sendromlarının kulak gelişiminin araştırılması bu hastaların da verilerinin elde edilebilmesi açısından yararlı olacaktır.

Kaynaklar

1. Bartel-Friedrich S. Congenital Auricular Malformations: Description of Anomalies and Syndromes. *Facial Plast Surg.* 2015 Dec; 31 (6): 567-80.
2. Sotonica M, Mackic-Djurovic M, Hasic S, Kiseljakovic E, Jadric R, Ibrulj S. Association of Parental Age and the Type of Down Syndrome on the Territory of Bosnia and Herzegovina. *Med Arch.* 2016; 70 (2): 88-91.
3. L.G. Farkas, Ear morphology in Treacher Collin's, Apert's, and Crouzon's syndromes, *Arch. Otorhinolaryngol.* 220 (1978) 153-157.
4. Aase JM, Wilson AC, Smith DW. Small ears in Down's syndrome: a helpful diagnostic aid. *J Pediatr.* 1973 May; 82 (5): 845-7.
5. Bagić I, Verzak Z. Craniofacial anthropometric analysis in Down's syndrome patients. *Coll Antropol.* 2003; 27 Suppl 2: 23-30.
6. C. Sforza, C. Dellavia, G.M. Tartaglia, V.F. Ferrario, Morphometry of the ear in Down's syndrome subjects. A three-dimensional computerized assessment, *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 34 (2005) 480-486.
7. Baluch N, Nagata S, Park C, et al. Auricular reconstruction for microtia: A review of available methods. *Plast Surg (Oakv)* . 2014; 22 (1): 39-43.
8. O. Fukuda, A. Yamada, Reconstruction of the microtic ear with autogenous cartilage, *Clin. Plast. Surg.* 5 (1978) 351-366.
9. Kalcioglu MT, Miman MC, Toplu Y, Yakinci C, Ozturan O. Anthropometric growth study of normal human auricle. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003 Nov; 67 (11): 1169-77.

10. Kreicher KL, Weir FW, Nguyen SA, Meyer TA. Characteristics and Progression of Hearing Loss in Children with Down Syndrome. *J Pediatr*. 2018 Feb; 193: 27-33.e2.
11. Dayoub H, Schueler WB, Shakir H, Kimmell KT, Sincoff EH. The relationship between the zygomatic arch and the floor of the middle cranial fossa: a radiographic study. *Neurosurgery*. 2010 Jun; 66 (6 Suppl Operative): 363-9.
12. Qureshi AI. A new draining or emissary vein originating from terminal segment of sigmoid venous sinus?. *J Vasc Interv Neurol*. 2014; 7 (4): 39-40.
13. Aslan A, Mutlu C, Celik O, et al: Surgical implications of anatomical landmarks on the lateral surface of the mastoid bone. *Surg Radiol Anat* 26: 263–267, 2004.
14. Alvernia JE, Fraser K, Lanzino G. The occipital artery: a microanatomical study. *Neurosurgery*. 2006 Feb; 58 (1 Suppl): ONS114-22; discussion ONS114-22.
15. Sabancı PA, Batay F, Civelek E, Al Mefty O, Husain M, Abdulrauf SI, Karasu A. Meckel's cave. *World Neurosurg*. 2011 Sep-Oct; 76 (3-4): 335-41; discussion 266-7.
16. Kozerska M, Skrzat J. Anatomy of the fundus of the internal acoustic meatus - micro-computed tomography study. *Folia Morphol (Warsz)* . 2015; 74 (3): 352-8.
17. Rubenstein D, Burton BS, Walker AL: The anatomy of the inferior petrosal sinus, glossopharyngeal nerve, vagus nerve and accessory nerve in the jugular foramen. *AJNR Am J Neuroradiol* 16: 185–194, 1995.
18. Saccomanno S, Greco F, DE Corso E, et al. Eagle's Syndrome, from clinical presentation to diagnosis and surgical treatment: a case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2018; 38 (2): 166-169.
19. Joseph ST, Sharankumar S, Sandya CJ, et al. Easy and Safe Method for Facial Nerve Identification in Parotid Surgery. *J Neurol Surg B Skull Base*. 2015; 76 (6): 426-431.

20. Allen SB, Goldman J. Branchial Cleft Cysts. [Updated 2020 Jul 21]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482467/>
21. Helwany M, Tadi P. Embryology, Ear. [Updated 2020 May 2]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557588/>
22. Honkura Y, Hayashi S, Kim JH, Murakami G, Abe H, Rodríguez-Vázquez JF, Katori Y. Development and growth of auricular cartilage and muscles: A study using human fetuses. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020 Jun; 133: 109973.
23. Adhikari K, Reales G, Smith AJ, Konka E, Palmen J,... Ruiz-Linares A. A genome-wide association study identifies multiple loci for variation in human ear morphology. *Nat Commun*. 2015 Jun 24; 6: 7500.
24. Ritter KE, Martin DM. Neural crest contributions to the ear: Implications for congenital hearing disorders. *Hear Res*. 2019; 376: 22-32.
25. Saladin, KS (2010). *Anatomy and Physiology: The Unity of Form and Function* (5th ed.). New York: McGraw-Hill. Ceruminous Glands, p. 204 (220).
26. Chai TJ, Chai TC. Bactericidal activity of cerumen. *Antimicrob Agents Chemother*. 1980; 18 (4): 638-641.
27. Sand M, Sand D, Brors D, Altmeyer P, Mann B, Bechara FG. Cutaneous lesions of the external ear. *Head Face Med*. 2008; 4: 2. Published 2008 Feb 8.
28. Zerlin M, Van Allen MI, Smith DW. Intrinsic auricular muscles and auricular form. *Pediatrics*. 1982 Jan; 69 (1): 91-3.
29. Szymanski A, Geiger Z. Anatomy, Head and Neck, Ear. [Updated 2020 Jul 27]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470359>

30. Tilotta F, Lazaroo B, Laujac MH, Gaudy JF. A study of the vascularization of the auricle by dissection and diaphanization. *Surg Radiol Anat.* 2009 Apr; 31 (4): 259-65.
31. Dalip D, Iwanaga J, Loukas M, Oskouian RJ, Tubbs RS. Review of the Variations of the Superficial Veins of the Neck. *Cureus.* 2018; 10 (6): e2826. Published 2018 Jun 18.
32. Peuker ET, Filler TJ. The nerve supply of the human auricle. *Clin Anat.* 2002 Jan; 15 (1): 35-7.
33. Pan WR, le Roux CM, Levy SM, Briggs CA. Lymphatic drainage of the external ear. *Head Neck.* 2011 Jan; 33 (1): 60-4.
34. McNeil ML, Aiken SJ, Bance M, Leadbetter JR, Hong P. Can otoplasty impact hearing? A prospective randomized controlled study examining the effects of pinna position on speech reception and intelligibility. *J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013 Feb 2; 42 (1): 10.
35. Taş, A. İşitme Kaybı İçin Yüksek Riskli Yeni Doğanlarda Beyin Sapı Uyarılı Cevap Odyometrisi (BERA) ve Transient Otoakustik Emisyon (TEOAE)'nın Karşılaştırılması. Uzmanlık Tezi. Edirne: Trakya Üniversitesi, 1999.
36. Shaw EA: 1979 Rayleigh medical lecture: the elusive connection. In Gatehouse R, editor: *Localization of Sound: Theory and Applications*, Amphora, 1982, Groton, CT, pp 13-29.
37. Wightman FL, Kistler DJ: Sound localization. In Yost WA, Popper AN, Fay RR, editors: *Psychoacoustics*, New York, 1993, Springer- Verlag, pp 155-192.
38. Luquetti DV, Heike CL, Hing AV, Cunningham ML, Cox TC. Microtia: epidemiology and genetics. *Am J Med Genet A.* 2012; 158A (1): 124-39
39. Pearl W. Syndrome of anotia, facial paralysis, and congenital heart disease. *J Pediatr.* 1984 Sep; 105 (3): 441-2.
40. Zhang QG, Zhang J, Yu P, Shen H. Environmental and genetic factors associated with congenital microtia: a case-control study in Jiangsu, China, 2004 to 2007. *Plast Reconstr Surg* 2009; 124 (4): 1157-1164.

41. Eavey RD. Microtia and significant auricular malformation. Ninety-two pediatric patients. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 121 (1): 57-62.
42. Weerda H. Classification of congenital deformities of the auricle. *Facial Plast Surg.* 1988; 5 (5): 385-8.
43. Lo JF, Tsang WS, Yu JY, Ho OY, Ku PK, Tong MC. Contemporary hearing rehabilitation options in patients with aural atresia. *Biomed Res Int.* 2014; 2014: 761579.
44. Abdel-aziz M. Congenital aural atresia. *J Craniofac Surg.* 2013; 24 (4): e418-22.
45. Cremers CW. Meatal atresia and hearing loss. Autosomal dominant and autosomal recessive inheritance. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1985 Mar; 8 (3): 211-3.
46. Altmann F. Congenital aural atresia of the ear in men and animals. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1955; 64: 824-58.
47. Tan ST, Gault DT. When do ears become prominent? *Br J Plast Surg* 1994; 47: 573.
48. Kelley P, Hollier L, Stal S. Otoplasty: evaluation, technique, and review. *J Craniofac Surg.* 2003 Sep; 14 (5): 643-53.
49. N.S. Scheinfeld, N.B. Silverberg, J.M. Weinberg, V. Nozad The preauricular sinus: a review of its clinical presentation, treatment, and associations *Pediatr. Dermatol.*, 21 (2004) , pp. 191-196.
50. Zou F., Peng Y., Wang X., Sun A., Liu W., Bai S., et al: A locus for congenital preauricular fistula maps to chromosome 8q11.1-q13.3. *J. Hum. Genet.* 2003; 48: pp. 155-158.
51. Bartel-Friedrich S, Wulke C. Classification and diagnosis of ear malformations. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg.* 2007; 6: Doc05.
52. Fraser FC, Sproule JR, Halal F. Frequency of the branchio-oto-renal (BOR) syndrome in children with profound hearing loss. *Am J Med Genet* 1980; 7: 341-9.

53. Clementi M, Mammi I, Tenconi R. Family with branchial arch anomalies, hearing loss, ear and commissural lip pits, and rib anomalies. A new autosomal recessive condition: branchio-oto-costal syndrome?. *Am J Med Genet.* 1997; 68 (1): 91-3.
54. Melnick M, Myriantopoulos NC. External ear malformations: epidemiology, genetics, and natural history. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1979.
55. Bahrani B, Khachemoune A. Review of accessory tragus with highlights of its associated syndromes. *Int J Dermatol.* 2014; 53 (12): 1442-6.
56. Jenny HE, Massenburg BB, Weissler EH, Taub PJ. The Association of Accessory Auricular Tissue With Solid Organ Abnormalities and Its Effect on Auditory and Vestibular Function. *Ann Plast Surg.* 2017 Apr; 78 (4): 428-430.
57. Orr B, Godek KM, Compton D. Aneuploidy. *Curr Biol.* 2015; 25 (13): R538-R542.
58. Kurahashi H, Tsutsumi M, Nishiyama S, Kogo H, Inagaki H, Ohye T. Molecular basis of maternal age-related increase in oocyte aneuploidy. *Congenit Anom (Kyoto).* 2012 Mar; 52 (1): 8-15.
59. McDowell KM, Craven DI: Pulmonary complications of Down syndrome during childhood, *J Pediatr* 158: 319-325, 2011.
60. Roizen NJ, Magyar CI, Kushner ES, Sulkes SB, Druschel C, van Wijngaarden E, Rodgers L, Diehl A, Lowry R, Hyman SL. A community cross-sectional survey of medical problems in 440 children with Down syndrome in New York State. *J Pediatr.* 2014 Apr; 164 (4): 871-5.
61. Castro P, Zaman S, Holland A. Alzheimer's disease in people with Down's syndrome: the prospects for and the challenges of developing preventative treatments. *J Neurol.* 2017; 264 (4): 804-813.
62. Stefanidis K, Belitsos P, Fotinos A, Makris N, Loutradis D, Antsaklis A. Causes of infertility in men with Down syndrome. *Andrologia.* 2011 Oct; 43 (5): 353-7.

63. Dykens EM: Psychiatric and behavioral disorders in persons with Down syndrome, *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 13: 272-278, 2007.
64. Ali FE, Al-Bustan MA, Al-Busairi WA, Al-Mulla FA, Esbaita EY. Cervical spine abnormalities associated with Down syndrome. *Int Orthop*. 2006 Aug; 30 (4): 284-9.
65. Dykens EM: Psychiatric and behavioral disorders in persons with Down syndrome, *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 13: 272-278, 2007.
66. Torr J, Strydom A, Patti P, Jokinen N. Aging in Down syndrome: morbidity and mortality. *J Policy Pract Intellect Disabil*. 2010; 7: 70-81.
67. Bittles AH, Glasson EJ. Clinical, social, and ethical implications of changing life expectancy in Down syndrome. *Dev Med Child Neurol*. 2004 Apr; 46 (4): 282-6.
68. Hill DA, Gridley G, Cnattingius S, et al. Mortality and Cancer Incidence Among Individuals With Down Syndrome. *Arch Intern Med*. 2003; 163 (6): 705-711.
69. Cicero S, Bindra R, Rembouskos G, et al: Integrated ultrasound and biochemical screening for trisomy 21 using fetal nuchal translucency, absent fetal nasal bone, free β -hCG and PAPP-A at 11 to 14 weeks, *Prenat Diagn* 23: 306-310, 2003.
70. Nicolaides KH, Wright D, Poon C, et al: First-trimester contingent screening for trisomy 21 by biomarkers and maternal blood cell-free DNA testing, *Ultrasound Obstet Gynecol* 42: 41-50, 2013.
71. Chiu RWK, Akolekar R, Zheng YWL, et al: Non invasive prenatal assessment of trisomy 21 by multiplexed maternal plasma DNA sequencing: large scale validity study, *BMJ* 342: 217, 2011.
72. Hasanzadeh-NazarAbadi M, Baghbani F, Namazi I, Mirzaee S. Robertsonian translocation between chromosomes (no.21/14) in relation to the history of spontaneous abortion in a family. *Iran J Reprod Med*. 2014; 12 (8): 581-585.

73. Papavassiliou P, Charalsawadi C, Rafferty K, Jackson-Cook C. Mosaicism for trisomy 21: a review. *Am J Med Genet A*. 2015 Jan; 167A (1): 26-39.
74. Alamanova AB. Sostoianie polosti nosa i pridatochnykh pazukh u detei i podrostkov s bolezniu Dauna [State of the nasal cavity and the paranasal sinuses in children and adolescents with Down's syndrome]. *Vestn Otorinolaringol*. 1973 Mar-Apr; 35 (2): 69-71.
75. Aase JM, Wilson AC, Smith DW. Small ears in Down's syndrome: a helpful diagnostic aid. *J Pediatr*. 1973 May; 82 (5): 845-7.
76. Glass RB, Yousefzadeh DK, Roizen NJ. Mastoid abnormalities in Down syndrome. *Pediatr Radiol*. 1989; 19 (5): 311-2.
77. Kalcioğlu MT, Toplu Y, Ozturan O, Yakinci C. Anthropometric growth study of auricle of healthy preterm and term newborns. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006 Jan; 70 (1): 121-7.
78. Bagić I, Verzak Z. Craniofacial anthropometric analysis in Down's syndrome patients. *Coll Antropol*. 2003; 27 Suppl 2: 23-30.
79. Jayaratne YSN, Elsharkawi I, Macklin EA, et al. The facial morphology in Down syndrome: A 3D comparison of patients with and without obstructive sleep apnea. *Am J Med Genet A*. 2017; 173 (11): 3013-3021.
80. Jaswal S, Jaswal IJ. An anthropometric study of body size in Down syndrome. *Indian J Pediatr*. 1981 Jan-Feb; 48 (390): 81-4.
81. Tüysüz B, Gökner NT, Oztürk B. Growth charts of Turkish children with Down syndrome. *Am J Med Genet A*. 2012 Nov; 158A (11): 2656-64.
82. Alexander KS, Stott DJ, Sivakumar B, Kang N. A morphometric study of the human ear. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2011 Jan; 64 (1): 41-7.
83. Sforza C, Grandi G, Binelli M, Tommasi DG, Rosati R, Ferrario VF. Age- and sex-related changes in the normal human ear. *Forensic Sci Int*. 2009 May 30; 187 (1-3): 110.e1-7.

84. Y. Sivan, P. Merlob, S.H. Reisner, Assessment of ear length and low set ears in newborn infants, *J. Med. Genet.* 20 (1983) 213-215.
85. G. Agnihotri, D. Singh, Craniofacial anthropometry in newborns and infants, *Iran. J. Pediatr.* 17 (2007) 332-338.
86. Purkait R, Singh P. Anthropometry of the normal human auricle: a study of adult Indian men. *Aesthetic Plast Surg* 2007 Jul; 31: 372e9.
87. Farkas LG, Posnick JC, Hreczko TM. Anthropometric growth study of the ear. *Cleft Palate Craniofac J* 1992 Jul; 29: 324e9.
88. Sforza C, Grandi G, Binelli M, Tommasi DG, Rosati R, Ferrario VF. Age- and sex-related changes in the normal human ear. *Forensic Sci Int.* 2009 May 30; 187 (1-3): 110.e1-7.
89. Bozkir MG, Karakaş P, Yavuz M, Dere F. Morphometry of the external ear in our adult population. *Aesthetic Plast Surg.* 2006 Jan-Feb; 30 (1): 81-5.
90. Chin CJ, Khami MM, Husein M. A general review of the otolaryngologic manifestations of Down Syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014 Jun; 78 (6): 899-904.
91. Kanamori G, Witter M, Brown J, Williams-Smith L. Otolaryngologic manifestations of Down syndrome. *Otolaryngol Clin North Am.* 2000 Dec; 33 (6): 1285-92.
92. Fink GB, Madaus WK, Walker GF. A quantitative study of the face in Down's syndrome. *Am J Orthod.* 1975 May; 67 (5): 540-53.
93. Annerén G, Gustavson KH, Sara VR, Tuvemo T. Growth retardation in Down syndrome in relation to insulin-like growth factors and growth hormone. *Am J Med Genet Suppl.* 1990; 7: 59-62.

Etik Kurul Onay Formu

S.B. İSTANBUL MEDENİYET ÜNİVERSİTESİ GÖZTEPE EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ KLİNİK ARAŞTIRMALARI ETİK KURULU (2013-KAEK-64) KARAR FORMU

SAYI:

Tarih: 12.06.2018

KONU: Etik Kurulu Kararı

ARAŞTIRMANIN AÇIK ADI	Down Sendromlu Çocuklarda Auriküler Antropometrik Büyüme Çalışması
VARSA ARAŞTIRMANIN PROTOKOL KODU	

ETİK KURUL BİLGİLERİ	ETİK KURULUN ADI	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu
	AÇIK ADRESİ:	Doktor Erkin Cad. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi
	TELEFON	216 570 91 90
	FAKS	216 565 55 26
	E-POSTA	etik@sbgoztepehastanesi.gov.tr

BAŞVURU BİLGİLERİ	KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACI UNVANI/ADI/SOYADI	Prof. Dr. Mahmut Tayyar Kalcıoğlu			
	KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACININ UZMANLIK ALANI	Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi			
	KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACININ BULUNDUĞU MERKEZ	İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi			
	VARSA İDARİ SORUMLU UNVANI/ADI/SOYADI				
	DESTEKLEYİCİ				
	PROJE YÜRÜTÜCÜSÜ UNVANI/ADI/SOYADI (TÜBİTAK vb. gibi kaynaklardan destek alanlar için)				
	DESTEKLEYİCİNİN YASAL TEMSİLCİSİ				
	ARAŞTIRMANIN FAZİ VE TÜRÜ	FAZ 1	☐		
		FAZ 2	☐		
		FAZ 3	☐		
FAZ 4		☐			
Gözlemsel ilaç çalışması		☐			
Tıbbi cihaz klinik araştırması		☐			
In vitro tıbbi tanı cihazları ile yapılan performans değerlendirme çalışmaları		☐			
İlaç dışı klinik araştırma		☒			
Retrospektif	☐				
ARAŞTIRMAYA KATILAN MERKEZLER	TEK MERKEZ ☒	ÇOK MERKEZLİ ☐	ULUSAL ☐	ULUSLARARASI ☐	
DEĞERLENDİRİLEN BELGELER	Belge Adı	Tarihi	Versiyon Numarası	Dili	
	ARAŞTIRMA PROTOKOLÜ			Türkçe ☐ İngilizce ☐ Diğer ☐	
	BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORMU			Türkçe ☒ İngilizce ☐ Diğer ☐	
	OLGU RAPOR FORMU			Türkçe ☐ İngilizce ☐ Diğer ☐	
	ARAŞTIRMA BROŞÜRÜ			Türkçe ☐ İngilizce ☐ Diğer ☐	
DEĞERLENDİRİLEN DİĞER BELGELER	Belge Adı	Açıklama			
	SIGORTA	☐			
	ARAŞTIRMA BÜTÇESİ	☐			
	BIYOLOJİK MATERYEL TRANSFER FORMU	☐			
	İLAN	☐			
	YILLIK BİLDİRİM	☐			
	SONUÇ RAPORU	☐			
	GÜVENLİLİK BİLDİRİMLERİ	☐			
KARAR BİLGİLERİ	Karar No: 2018/0185	Tarih: 12.06.2018			
	Yukarıda bilgileri verilen başvuru dosyası ile ilgili belgeler araştırmanın/çalışmanın gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri açısından alınarak incelenmiş ve uygun bulunmuş olup araştırmanın/çalışmanın başvuru dosyasında belirtilen merkezlerde gerçekleştirilmesinde etik ve bilimsel sakınca bulunmadığına toplantıya katılan etik kurul üye tam sayısının salt çoğunluğu ile karar verilmiştir. İlaç ve Biyolojik Ürünlerin Klinik Araştırmaları Hakkında Yönetmelik kapsamında yer alan araştırmalar/çalışmalar için Türkiye İlaç ve Tıbbi Cihaz Kurumu'ndan izin alınması gerekmektedir.				

Etik Kurul Başkanı

Unvanı/Adı/Soyadı: Prof. Dr. Derya Büyükkaya

İmza:

S.B. İSTANBUL MEDENİYET ÜNİVERSİTESİ GÖZTEPE EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ
KLİNİK ARAŞTIRMALARI ETİK KURULU (2013-KAEK-64)
KARAR FORMU

SAYI:

Tarih: 12.06.2018

KONU: Etik Kurulu Kararı

ARAŞTIRMANIN AÇIK ADI	Down Sendromlu Çocuklarda Auriküler Antropometrik Büyüme Çalışması
VARSA ARAŞTIRMANIN PROTOKOL KODU	

KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU	
ETİK KURULUN ÇALIŞMA ESASI	İlaç ve Biyolojik Ürünlerin Klinik Araştırmaları Hakkında Yönetmelik, İyi Klinik Uygulamaları Kılavuzu
BAŞKANIN UNVANI / ADI / SOYADI:	

Unvanı/Adı/Soyadı	Uzmanlık Alanı	Kurumu	Cinsiyet	Araştırma ile İlişki	Katılım *	
Prof. Dr. Derya Büyükkayhan	Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı	T.C. Sağlık Bakanlığı Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E ☐ K ☒	E ☐ H ☒	E ☒ H ☐	
Prof. Dr. Aytekin OĞUZ	İç Hastalıkları Anabilim Dalı	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E ☒ K ☐	E ☐ H ☒	E ☐ H ☒	
Prof. Dr. Işıl MARAL	Halk Sağlığı Anabilim Dalı	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E ☐ K ☒	E ☐ H ☒	E ☐ H ☒	
Prof. Dr. Asif Yıldırım	Üroloji	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E ☒ K ☐	E ☐ H ☒	E ☐ H ☒	
Prof. Dr. Süleyman Daşdağ	Biyofizik	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E ☒ K ☐	E ☐ H ☒	E ☒ H ☐	
Doç. Dr. Asiye KANBAY	Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E ☐ K ☒	E ☐ H ☒	E ☒ H ☐	
Doç. Dr. Şükrü Sadık ÖNER	Tıbbi Farmakoloji	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E ☒ K ☐	E ☐ H ☒	E ☒ H ☐	
Doç. Dr. Sıdika Şeyma ÖZKANLI	Tıbbi Patoloji	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E ☐ K ☒	E ☐ H ☒	E ☐ H ☒	
Yrd. Doç. Dr. Hacer Hicran Mutlu	Aile Hekimliği	S.B. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi	E ☐ K ☒	E ☐ H ☒	E ☒ H ☐	
Avukat Mahmut ÇELİK	Avukat	Çelik Gönen Hukuk Bürosu	E ☒ K ☐	E ☐ H ☒	E ☐ H ☒	
Saliha Şahin	İşçi		E ☐ K ☒	E ☐ H ☒	E ☒ H ☐	

*:Toplantıda Bulunma

Karar: ☒ Onaylandı ☐ Reddedildi

Etik Kurul Başkanı

Unvanı/Adı/Soyadı: Prof. Dr. Derya Büyükkayhan

İmza: