

T.C.
RECEP TAYYIP ERDOĞAN ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
KULAK BURUN BOĞAZ ANABİLİM DALI



**KOKLEAR İMPLANT UYGULANAN HASTALARDA KLİNİK VE
RADYOLOJİK DEĞERLENDİRME**

UZMANLIK TEZİ
DR. GÖKÇE AYDIN BALABAN

TEZ DANIŞMANI
PROF. DR. ENGİN DURSUN
DOÇ. DR. EMİNE DEMİR

RİZE-2021

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim süresince bilgi ve tecrübelerinden yararlandığım, her konuda üzerimde emeği olan tez danışmanım değerli hocam Prof. Dr. Engin DURSUN'a,

Tezimin ve asistanlığımın her aşamasında beni yönlendiren ve bilgi ve deneyimlerini esirgemeyen, kendisinden çok şey öğrendiğim tez danışmanım sevgili hocam Doç. Dr. Emine DEMİR'e,

Uzmanlık eğitimimde büyük emekleri olan, bilgi ve tecrübelerini bizimle paylaşan değerli hocalarım Doç. Dr. Özlem ÇELEBİ ERDİVANLI'ya, Doç. Dr. Metin ÇELİKER'e, Doç. Dr. Zerrin ÖZERGIN COŞKUN'a, Doç. Dr. Suat TERZİ'ye,

Bir dönem çalışıp bilgi ve tecrübelerinden faydalandığım değerli hocam Prof. Dr. Münir DEMİRCİ'ye,

Asistanlık sürecini beraber geçirdiğim, birlikte çalışmaktan büyük zevk aldığım, değerli çalışma arkadaşlarım Opr. Dr. Mehmet BİRİNCİ'ye, Opr. Dr. Şeyma KAYA BAYSAL'a ve Opr. Dr. Gökhan ŞAFAK'a,

Asistanlık sürecim boyunca klinikte beraber büyük bir özveri ile çalıştığımız asistan doktor arkadaşlarım Dr. Ebru AYDIN, Dr. Ahmet Ufuk KILIÇTAŞ, Dr. Oğuz GÜL, Dr. Turgay ZIRIH, Dr. Zekeriya Berk ÖZNAY, Dr. Elif Ayten TARAKÇI, Dr. Zeynep GENDİGELENOĞLU'na,

Mesai saatlerini paylaştığım ve birlikte çalışmaktan zevk duyduğum servis, poliklinik, odyoloji ve ameliyathane ekibine,

Tezimin hazırlanması sürecinde her zaman kapısını çekinmeden çalabildiğim, yoğun iş temposuna rağmen kısa zamanda çokça zamanını aldığım hocam Radyoloji Anabilim Dalı'ndan Doç. Dr. Fatma BEYAZAL ÇELİKER'e,

Tezimin istatistiksel analizinde yardımlarını esirgemeyen hocam Dr. Öğr. Üyesi Tahsin Gökhan TELATAR'a,

Hayatımın her döneminde bana her daim destek olan canım annem Nebahat AYDIN, canım babam Nurettin AYDIN'a,

Her zaman yanımda olan kardeşlerim, eşimin ailesi ve bütün dostlarıma,

Uzmanlık eğitimim ve tez hazırlığı sırasında bana sonsuz anlayış gösteren, hayatıma girdiği andan itibaren en büyük destekçim olan sevgili eşim Emre BALABAN'a

En içten teşekkürlerimi sunarım...

Gökçe AYDIN BALABAN
RİZE, 2021

TEZ ETİK BEYANNAMESİ

Tarafımdan hazırlanan **‘Koklear implant uygulanan hastalarda klinik ve radyolojik değerlendirme’** başlıklı bu tezin, Yükseköğretim Kurulu Bilimsel Araştırma ve Yayın Etiği Yönergesindeki hususlara uygun olarak hazırladığımı ve aksinin ortaya çıkması durumunda her türlü yasal işlemi kabul ettiğimi beyan ederim.

Dr. Gökçe AYDIN BALABAN

***Uyarı:** Bu tezde kullanılan özgün ve/veya başka kaynaklardan sunulan içeriğin kaynak olarak kullanımı, 5846 sayılı Fikir ve Sanat Eserleri Kanunundaki hükümlere tabidir.*

KISALTMALAR DİZİNİ

AWS	: Acquisition Workstation Software
BOS	: Beyin Omurilik Sıvısı
BT	: Bilgisayarlı Tomografi
GVA	: Geniş Vestibuler Akuaduktus
İP	: İnkomplet Partisyon
İAK	: İnternal Akustik Kanal
KA	: Koklear Apertür
KH	: Koklear Hipoplazi
Kİ	: Koklear İmplant
KS	: Korner Septum
MRG	: Manyetik Rezonans Görüntüleme
SNİK	: Sensorinöral İşitme Kaybı
SSK	: Semisirküler Kanal
ST	: Skala Timpani
SV	: Skala Vestibuli
SPSS	: Statistical Package for the Social Sciences
PACS	: Picture Archiving Communication Systems
YRBT	: Yüksek Rezolüsyonlu Bilgisayarlı Tomografi

TABLÖLAR DİZİNİ

Tablo 1. Modifiye Goodman sınıflandırması.....	16
Tablo 2. Hastaların mastoid pnömatizasyon durumu	43
Tablo 3. Çocuklar ile yetişkinlerde normal kulaklarda koklea ölçümlerinin karşılaştırılması	49
Tablo 4. Çocuklarda koklear anomalili kulaklar ile normal kulaklarda koklea ölçümlerinin karşılaştırılması	49
Tablo 5. Farklı yaş gruplarına göre koklear apertür genişliği ile İAK çapı arasındaki ilişki	50
Tablo 6. Farklı yaş gruplarına göre koklear sinir çapı ile İAK çapı arasındaki ilişki	50

ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil 1. İç kulak boşluğu.....	4
Şekil 2. Koklea.....	4
Şekil 3. Sesin iletimi	9
Şekil 4. Gelişim basamaklarında meydana gelen duraklamalara göre anomalilerin oluşum ve sınıflaması	12
Şekil 5. Koklear implant dış ve iç parçaları	20
Şekil 6. Elektrotun skala timpaniye yerleştirilmesi	29
Şekil 7. Transorbital grafide koklear implant elektotlarının görünümü.....	32
Şekil 8. Sol kulakta YRBT’de aksiyal kesitte bazal dönüş uzunluğu.....	35
Şekil 9. Sol kulakta YRBT’de aksiyal kesitte bazal dönüş yüksekliği	36
Şekil 10. Sol kulakta YRBT’de aksiyal kesitte internal akustik kanal çapı	36
Şekil 11. Sol kulakta YRBT’de aksiyal kesitte vestibul çapı.....	37
Şekil 12. Sol kulakta YRBT’de aksiyal kesitte koklear akuaduktus çapı.....	37
Şekil 13. Sağ kulakta YRBT’de aksiyal kesitte vestibuler akuaduktus çapı.....	38
Şekil 14. Sol kulakta YRBT’de sagittal kesitte koklea çapı.....	38
Şekil 15. Sol kulakta YRBT’de sagittal kesitte koklear apertür boyutu	39
Şekil 16. Sol kulakta MRG’de sinir aksına hafif açlandırılmış midsagittal planda sol koklear sinir çapı	39
Şekil 17. Sol kulakta MRG’de sinir aksına hafif açlandırılmış midsagittal planda sol İAK’nin en geniş çapı	40
Şekil 18. Sağ kulakta YRBT’de koronal kesitte timpanik kaviteye doğru indentasyon gösteren düşük dura pozisyonu	44
Şekil 19. Sağ kulakta YRBT’de aksiyal kesitte yüksek juguler bulbus (kırmızı ok) ve lateralize sigmoid sinüs (beyaz ok).....	45
Şekil 20. Sol kulakta YRBT’de aksiyal kesitte Hyrtl’s fissürü	45
Şekil 21. Sol kulakta YRBT’de aksiyal kesitte emisser ven görünümü	46
Şekil 22. Sol kulakta YRBT’de Pöschl planında superior semisirkuler kanal dehissansı	46
Şekil 23. Sağ kulakta YRBT’de aksiyal kesitte Korner septum görünümü	47
Şekil 24. Sağ kulakta YRBT’de koklear hipoplazili hastanın görünümü(modiolus yok, interskalar septum yok, koklear apertür stenotik)	48

ÖZET

KOKLEAR İMPLANT UYGULANAN HASTALARDA KLİNİK VE RADYOLOJİK DEĞERLENDİRME

Amaç: Çeşitli nedenlerle işitme kaybı gelişmiş ve koklear implant uygulanan hastaların klinik ve radyolojik verileriyle literatüre katkı sağlamayı amaçladık.

Yöntem: Çalışmamızda kliniğimizde koklear implant uygulanan 74 hastanın verileri retrospektif olarak analiz edildi. Hastaların klinik olarak demografik verileri, implant tarafları, implant uygulanma yaşları, öz geçmiş , soygeçmiş özellikleri, ebeveynlerinde akraba evliliği durumu, perioperatif ve postoperatif komplikasyonları kaydedildi. Hastalarda radyolojik olarak mastoid pnömatizasyon durumu, juguler bulbus, dura, sigmoid sinüs pozisyonları, emisser ven varyasyonu, mastoid kemikte Korner septum durumu, Hyrtl's fissür ve semisirküler kanal dehissansı olup olmadığı incelendi. Ayrıca yüksek rezolüsyonlu temporal kemik bilgisayarlı tomografide(YRBT) koklear ve vestibuler akuaduktus çapları, internal akustik kanal çapı, koklear apertür genişliği, koklea ve vestibül çapı, bazal dönüş uzunluğu ve yüksekliği; manyetik rezonans görüntüleme(MR) koklear sinir ve internal akustik kanal çapı ölçüldü.

Bulgular: Anomalisi olmayan çocuk ve yetişkin hastalar arasında temporal kemik BT ölçümlerine göre yapılan karşılaştırmalarda, koklear ve vestibuler akuaduktus çapı, koklear apertür genişliği çocuk hastalarda daha düşük bulundu. Koklear anomalisi olan ve olmayan çocuklar arasında BT ile yapılan koklear ölçümlerde, koklea çapı ve bazal dönüş uzunluğunun anlamlı olarak anomalisi olan grupta düşük olduğu, vestibül çapının ise yine anomalisi olan grupta yüksek olduğu görüldü.

Sonuç: Koklear implant adayları seçiminde klinik ve radyolojik değerlendirme çok önemlidir. Radyolojik verilerin özellikle kantitatif ölçümlerle yapılması hastalar için standart değerlendirme protokolleri oluşturulması açısından önem arz etmektedir. Hastanın klinik ve radyolojik bilgileri, takip ve tedavide yol gösterici olup hastanın implanttan sağladığı faydayı da artırabilecek verilerdir.

Anahtar Kelimeler: Koklear implant, koklear anomali, işitme kaybı

ABSTRACT

CLINICAL AND RADIOLOGICAL EVALUATION OF PATIENTS WITH COCHLEAR IMPLANTATION

Objective: We aimed to contribute to the literature with clinical and radiological data of patients who developed hearing loss for various reasons and operated for cochlear implants.

Method: In our study, the data of 74 patients who operated for cochlear implants in our clinic were analyzed retrospectively. Clinical demographic data of the patients, implant sides, age of implantation, autobiography, family history, consanguineous marriage status in their parents, perioperative and postoperative complications were recorded. The patients were examined radiologically for mastoid pneumatization, jugular bulb, dura positions, sigmoid sinus positions, emissary vein variation, Korner septum condition in the mastoid bone, Hyrtl's fissure and semicircular canal dehiscence. In addition, diameters of the cochlear and vestibular aqueduct, diameter of the internal acoustic canal diameter, cochlear nerve canal width, diameters of cochlea and vestibule, basal turn length and height; diameter of cochlear nerve and diameter of the internal acoustic canal were measured in magnetic resonance imaging.

Results: Diameters of cochlear and vestibular aqueduct and cochlear nerve canal width were found to be lower in pediatric patients in comparisons made according to temporal bone CT measurements between pediatric and adult patients without anomaly. In cochlear measurements made with CT between children with and without cochlear anomaly, it was seen that diameter of cochlea and basal turn length were significantly lower in the group with anomaly, while diameter of vestibule was higher in the group with anomaly.

Conclusion: Clinical and radiological evaluation is very important in the selection of cochlear implant candidates. Making radiological data, especially with quantitative measurements, is important in terms of establishing standard evaluation protocols for patients. The patient's clinical and radiological information is a guide in follow-up and treatment and is data that can increase the patient's benefit from the implant.

Keywords: Cochlear implant, inner ear malformation, hearing loss

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	I
TEZ ETİK BEYANNAMESİ.....	II
KISALTMALAR DİZİNİ	III
TABLolar DİZİNİ.....	IV
ŞEKİLLER DİZİNİ	V
ÖZET.....	VI
ABSTRACT	VII
İÇİNDEKİLER	VIII
1. GİRİŞ ve AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1. İç Kulak Embriyolojisi	2
2.1.1. İç kulağın gelişimi	2
2.1.2. Sakkül, koklea ve korti organının gelişimi	2
2.1.3. Utrikül ve semisirküler kanalların gelişimi.....	3
2.1.4. Endolenfatik kanal ve kesenin gelişimi	3
2.2. İç Kulak Anatomisi	4
2.3. Santral İşitme Yolları	6
2.3.1. VIII. kranial sinir.....	6
2.3.2. Koklear nükleuslar.....	7
2.3.3. Superior olivar kompleks.....	7
2.3.4. Lateral lemnisküs	8
2.3.5. İnferior kollikulus.....	8
2.3.6. Medial genikulat cisim.....	8
2.3.7. İşitme korteksi.....	8
2.4. İşitme Fizyolojisi.....	9
2.5. Koklear anomalilerin sınıflandırılması.....	10
2.6. İşitme kayıpları ve sınıflandırılması.....	15
2.7. Koklear İmplantasyon	18
2.7.1. Koklear implant tarihçesi.....	18
2.7.2. Koklear implantın genel özellikleri.....	19
2.7.3. Koklear implantasyonda hasta seçimi.....	21

2.7.3.1. Tıbbi değerlendirme.....	21
2.7.3.2. Odyolojik değerlendirme	22
2.7.3.3. Dil ve konuşma gelişiminin değerlendirilmesi	22
2.7.3.4. Radyolojik değerlendirme	23
2.7.3.5. Psikolojik değerlendirme	25
2.7.4. Koklear implantasyon endikasyonları.....	25
2.7.5. Koklear implant cerrahisi.....	27
2.7.6. Koklear implantasyon komplikasyonları	30
2.7.6.1. Ameliyat sırasında gelişen komplikasyonlar	30
2.7.6.2. Ameliyat sonrasında gelişen komplikasyonlar	31
2.7.7. Koklear implantasyon cerrahisi sonrası postoperatif izlem ve rehabilitasyon.....	33
3. MATERYAL VE METOD.....	34
3.1. İstatistiksel Değerlendirme.....	40
4. BULGULAR.....	41
5. TARTIŞMA.....	51
6. SONUÇ ve ÖNERİLER.....	56
KAYNAKLAR	57
EKLER	64

1. GİRİŞ ve AMAÇ

İletişim insanlar için hayati bir gerekliliktir ve kişilerarası ilişkilerde, günlük sosyal etkileşimlerin kalitesinde belirleyici bir faktördür. İşitme kaybı, bireylerin, ailelerinin ve toplumun genel refahı üzerinde bir yük oluşturarak, iletişim ve dil edinimini ve gelişimini engeller. İşitme kayıplı bireylerin uygun rehabilitasyonu ile bu zorlukların etkisi azaltılabilmektedir. Koklear implantasyon (Kİ), konvansiyonel işitme cihazlarından fayda göremeyen ileri derecede sensorinöral işitme kaybına sahip bireylere uygulanan iletişim için çok önemli bir tıbbi icattır (1).

Koklear implantasyon cerrahisi planlanan hastaların seçimi çeşitli klinik ve radyolojik verileri göz önünde bulundurmayı gerektirmektedir. Koklear implant adayının işitme kaybının etyolojisini bilmek, BT ve MR görüntülemelerinde anatomik varyasyonları tanımlamak cerrahi sırasında karşılaşılabilecek problemleri en aza indirmeye yardımcı olmaktadır.

Bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) gibi ameliyat öncesi radyolojik görüntülemeler, Kİ adaylarının değerlendirilmesinde geçmişten beri kullanılmıştır. Radyolojik görüntüleme yöntemleri koklear implant adayının seçiminde ve takibinde çok önemli bir yere sahiptir.

Çalışmamızda koklear implant uygulanan hastaların klinik ve radyolojik verilerini tanımlamayı böylece preoperatif ve postoperatif dönemde koklear implant adayı hastaların değerlendirmesine katkı sağlayacak verileri sunmayı amaçladık.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. İç Kulak Embriyolojisi

2.1.1. İç kulağın gelişimi

İç kulak, gelişimin dördüncü haftasında otik plakodların invajinasyonundan kaynaklanır. Otik plakodlar, baş bölgesinde gelişimin 4. haftasında rostrokaudal olarak çiftler oluşturan yüzey ektodermal yamaları olan sensorial plakodlardır. Bu plakodlar koku, görme ve işitme gibi özel duyu sistemlerinin gelişmesinde görev alır. İç kulak yapılarını oluşumuna katkıda bulunan ilk sensorial plakodlar otik plakodlardır. Otik plakodlar, ikinci faringeal arkin arkasında yer alır ve gelişimin 4. haftasında rhombencephalona yakın mezenkime invajinasyon yaparak otik çukurları oluşturur. Dördüncü haftanın sonuna doğru, otik çukurlar yüzey ektoderminden ayrılarak otik vezikülleri oluşturur. Otik vezikül oluşumu sırasında statoakustik ganglion oluşarak koklear ve vestibüler kısımlara ayrılır. Otik vezikül farklılaşarak membranöz labirentin bileşenlerini oluşturur ve böylece işitme ve denge ile ilişkili iç kulak yapılarının oluşumunu sağlar. Otik vezikül, dorsal utriküler bölüme ayrılarak vestibüler sisteme dönüşürken, ventral sakküler bölüme ayrılarak işitme ile ilişkili iç kulak yapılarına dönüşür. Koklear duktus ve sakkül ventral sakküler kısımdan gelişirken, utrikül, semisirkuler kanallar ve endolenfatik tüp dorsal utriküler kısımdan gelişir. (2,3)

2.1.2. Sakkül, koklea ve korti organının gelişimi

Gelişimin 6. haftasında, otik vezikülün ventral sakküler bileşeni, sarmal bir şekilde çevreleyen mezenkime penetre olur. 8. haftanın sonunda koklear duktusu oluşturmak için 2,5 tur tamamlanır. Bu noktada sakkül, duktus reuniens yoluyla koklear duktusa bağlanır ve mezenkim tüm koklear kanalı çevreler. Koklear kanalı çevreleyen mezenkim kıkırdak yapıdadır. Gelişimin 10. haftasında, skala vestibüli, skala timpani olarak adlandırılan perilenfatik boşlukların gelişimi için bu kıkırdak yapıdan vakuolizasyon gerçekleşir. Skala mediayı skala timpaniden baziler membran ayırırken, skala vestibüliden vestibüler membran ayırır. Lateral olarak, koklear duktus, spiral

ligaman adı verilen bağ doku aracılığıyla çevreleyen kıkırdığa bağlanır. Korti Organı, koklear duktusun skala mediasında bulunur ve baziler membran üzerinde yerleşir. Korti Organı, mekanosensör hücrelerden ve destekleyici hücrelerden oluşur. Mekanosensör hücrelerin dizilişi, dış ve iç tüylü hücreler gibidir. Dış tüylü hücreler, destekleyici hücreler ile ayrılır ve üç sıra oluşturur. İç tüylü hücreler ise tek sıra oluşturur. Tektoryal membran, bu mekanik duyu tüylü hücreleri örter. Endolenf sıvısının hareketine yanıt olarak tektoryal membranın kayması, sensorial tüylü hücrelerin stereosilyasını hareket ettirir. Stereosilyanın yer değiştirmesi, spiral gangliona iletilen ve vestibulokoklear sinirin işitsel lifleri aracılığıyla merkezi sinir sistemine ulaşan uyarıların üretilmesine neden olur. Membranöz labirenti çevreleyen kapsüller kıkırdak, 16-23. gebelik haftaları arasında kemikleşir ve kemik labirenti oluşturur. (4)

2.1.3. Utrikül ve semisirküler kanalların gelişimi

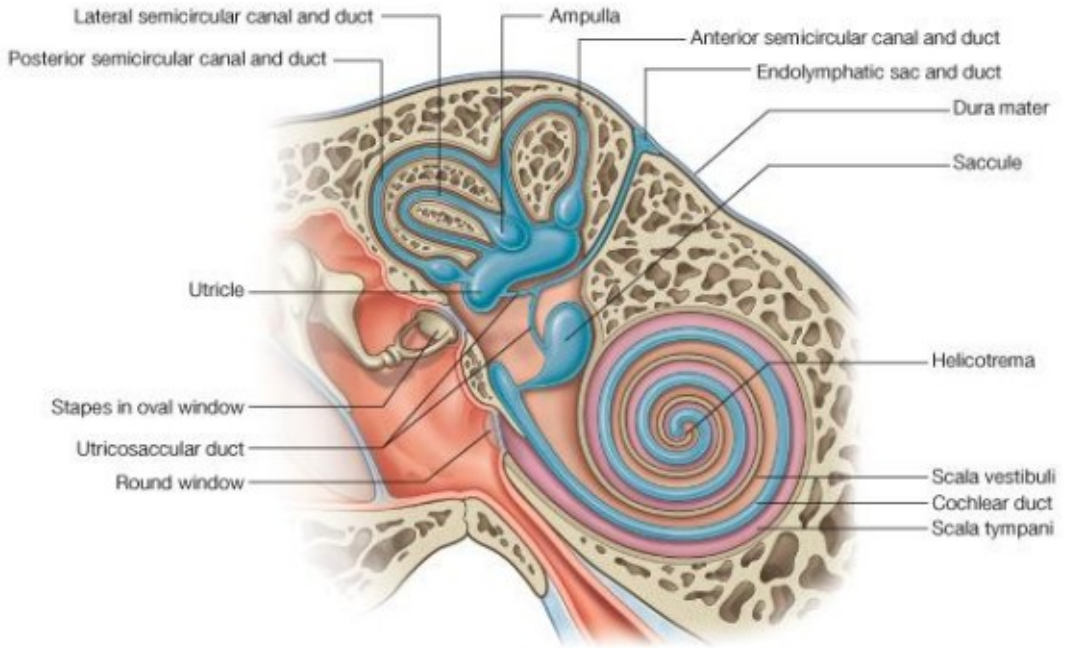
Utrikül ve semisirküler kanallar denge organlarıdır ve otik vezikülün dorsal utriküler kısmından kaynaklanır. Gelişimin 6. haftasında, sonunda yarım daire şeklindeki kanallara yol açan membranöz labirentin dorsal utriküler kısmından üç adet epitel dış torbası uzanır. Her bir poşun santral kısımlarında, poşların iki karşı duvarının epitelyumu, bir füzyon plakası oluşturmak için birbirine yaklaşır. Bu füzyon plakaları nihayetinde üç semisirküler kanalı şekillendirmek için programlanmış hücre ölümü yoluyla dejenere olur. Her bir semisirküler kanalın bir ucu krus ampullareyi oluşturmak için genişlerken, diğer ucu genişlemez. Bu noktada, ikisi ampullasız ve üçü ampulla ile olmak üzere beş krura utriküle girer. Dilate ampulla, krista ampullaris adı verilen bir tepe oluşturan sensorial tüylü hücreleri içerir. Sakkül ve utrikül duvarlarında da benzer sensorial alanlar oluşur. Krista ampullaris, açısal ivmedeki değişiklikleri algılar ve rotasyonun sensorial organıdır. Krista ampullarisin duyu hücrelerinde üretilen uyarılar, vestibulokoklear sinirin vestibüler lifleri yoluyla beyne ulaşır (5).

2.1.4. Endolenfatik kanal ve kesenin gelişimi

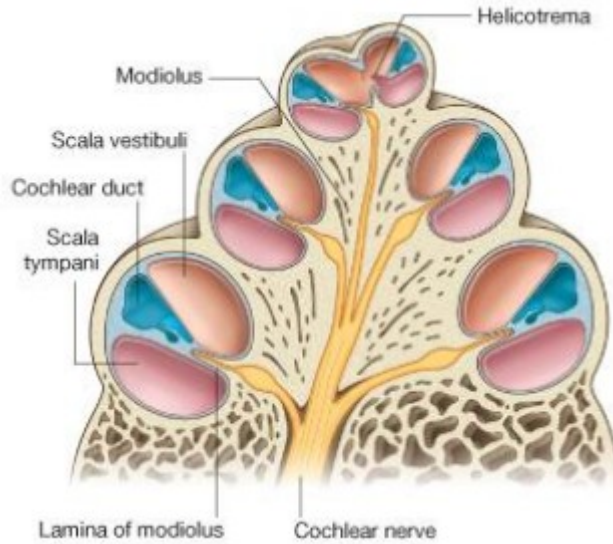
Gebeliğin 12. gününde otik vezikül oluşumundan sonra otik vezikül uzayarak endolenfatik uzantı adı verilen tüp benzeri bir yapı oluşturur. Bundan kısa bir süre sonra, endolenfatik uzantının medial tarafında tübüler bir divertikül oluşur. Bu tübüler

divertikül, endolenfatik kanal ve kese olarak farklılaşır ve dört yaşına kadar büyümeye devam eder(6).

2.2. İç Kulak Anatomisi



Şekil 1. İç kulak boşluğu (7)



Şekil 2. Koklea (7)

İç kulak, petröz kemiğin iç kısmında yer alan işitme ve denge cisimciğini bulunduran yapıdır; yuvarlak ve oval pencere vasıtasıyla orta kulak, koklear ve

vestibüler akuaduktus aracılığı ile intrakranial yapılarla ilişki içerisinde. İç kulak, kemik ve membranöz labirent bölümlerinden oluşmaktadır.

Kemik labirent vestibül, semisirküler kanallar ve koklea olmak üzere üç bölüme ayrılır. Kemik kısmın etrafında otik kapsül bulunmaktadır. Membranöz labirent, kemik labirentte yer alan, içerisi sıvı ile dolu kanal ve boşluklardan oluşan bir yapıdır. Ayrıca kemik labirentin 1/3'ünü doldurur. Önde olan ve işitme organını içeren kısım koklear duktus olarak adlandırılmaktadır(8).

Koklea yaklaşık olarak 35 mm uzunluğunda modiolus olarak isimlendirilen spongiöz kemikten oluşan eksen etrafında 2,5-2,75 tur dönüş yapan ve yüksekliği yaklaşık 5 mm olan bir oluşumdur.

Modiolus septalar aracılığıyla koklea ile bağlantılıdır. Kokleanın tabanında kribröz areadan koklear damarlar ve 8.kranial sinir koklea içerisine girer. Osseöz spiral lamina, modiolus çevresinde koklear kanalın içinde döner ve ikiye ayrılır. Anteriorda skala vestibuli, posteriorda skala timpani yer almaktadır. Baziler membran skala timpani ile skala mediyayı (koklear duktus) birbirinden ayırır. Bu iki skala modiolusun tepesinde helikotremada birleşirler. Kokleanın dönüşleri interskalar septum ile ayrılır. Skala timpani vestibüle yuvarlak pencere ile, skala vestibüli orta kulağa oval pencere ile açılır (9).

Skala timpani, akuaduktus koklea olarak adlandırılan ossifiye bir bağlantı aracılığıyla subaraknoid boşluk ile son bulur ve trabeküler bağ dokusu yoluyla beyin omurilik sıvısı (BOS) ile perilenf arasında madde alışverişi gerçekleşir. Skala timpani ve skala vestibuli perilenf bulundurur. Perilenf barındıran bu iki skala arasında bulunan endolenfik yapı ise skala media (koklear kanal) olarak isimlendirilir (8,10).

Skala media; üçgen şekilde, fibröz doku bandı vasıtasıyla kemik şeklinde spiral laminada olan yapışma kısmından otik kapsülün çevresindeki yapışma yerine doğru seyretmektedir. Skala media vestibulumdaki koklear resesten itibaren kokleanın apeksinde ucu kapalı bir yapıya dönüşür. Vestibulum kısmındaki ductus reuniens şeklinde adlandırılan kanalla sakkulusla ilişkilidir. Reissner membranı, skala medianın yukarı kısmını oluşturan ve skala mediyayı skala vestibuliden ayıran yapıdır. Dış duvarı meydana getiren vasküler yapıya stria vaskularis adı verilir. Alt duvar skala mediyayı

skala timpaniden ayıran, genişliği kokleanın bazal kıvrımından apekse doğru artan, işitme cisimciği (korti organı) bulunduran baziller zardan meydana gelmektedir (11,12).

Korti organı insan kokleasında yaklaşık 35 mm civarındadır, genişliği bazalden apekse doğru artarak gider (13). Korti cisimciği spiral şeklinde sıralanmış sensöriyal yapılardan, baziller zar aracılığıyla olan destek yapılarından meydana gelir (11). Korti cisimciğinin görevi baziller zarın mekanik titreşimini sinirsel uyarana çevirerek, beyne iletmesidir. Korti cisimciği; Hensen hücreleri, dış tüylü hücreler, dış korti tüneli, Nuel boşlukları, Deiters hücreleri, dış pılar hücreler, iç korti tüneli, iç falangeal hücreler, iç tüylü hücreler ve iç sınır yapılarından meydana gelir. İç tüylü ve dış tüylü hücreler ile üst kısımlarındaki sterosilyalar işitmenin sağlanmasında önem arz eder. İç tüylü hücreler tek sıralı, basil ve büllöz oluşumlardır, yüksek uyarılara karşılık oluştururlar. İç tüylü hücrelerin sterosilyaları “U” tarzında veya düz hat şeklinde olur, tektorial zarla ilişkili değildir. Dış tüylü hücreler silindir tarzında 3–4 sıra olarak yerleşir. Dış tüylü hücrelerin sterosilyaları “W” gibidir ve tektoriyal zarla ilişkilidir. Deiters hücreleri vasıtasıyla korti cisimciği ile ilişkilidir, Nuel boşluğunda yer alır. Hücrelerin boyları apekse doğru gittikçe uzar. İç ve dış tüylü hücrelerini uyaran nöron hücre yapılarını bulunduran spiral ganglion, Rosenthal kanalı şeklinde isimlendirilen modiolar kemikteki kanal sayesinde koklear apekse doğru yol alır (11). Spiral ganglion 1.5 tur yapmıştır. Apikal kısımdan çıkan yapılar alt kısımdaki ganglion hücrelerinde sonlanır. Spiral gangliondaki bipolar nöronların bazı kısımları korti cisimciğine ulaşarak koklear siniri meydana getirir. Koklear sinir ponstaki koklear nükleuslarda (ventral ve dorsal) sonlanır. Spiral ganglion, superior olivar komplekste bulunan nükleustan çıkan efferent nöronların aksonlarını da içermektedir(8,11,12).

2.3. Santral İşitme Yolları

Santral işitme yollarında VIII. kranial sinirin bulundurduğu, işitsel bilgilerin ulaşip anlamlandırıldığı yedi merkez vardır.

2.3.1. VIII. kranial sinir

VIII. kranial sinir, internal akustik kanalda (İAK) fasiyal sinir ve intermedius sinir ile beraber seyreder. İnternal akustik kanalda transvers falsiform krest yoluyla inferior ve superior bölümlere ayrılır. Fasiyal, intermedius ve superior vestibüler sinirler

superior bölümde; sakküler ve koklear sinirler ise inferior bölümde bulunmaktadır. İAK veya porus akustikus internusta koklear sinir vestibüler yapılarla bütünleşir (11).

Bazal turn lifleri periferiye doğru giderken, kokleanın apeksini uyaran yapılar iç kısımda yer alır. Koklear ve vestibüler nöronlar labirentten beyin sapına 90° dönüş yapar. İAK'da anteroinferior bölümündeki koklear nöron beyin sapına vestibüler sinire kıyasla posterolateral şekilde katılır. VIII. kranial sinir iki kısma ayrılarak beyin sapına pontomedüller bileşkede katılır. Koklear parça vestibüler parçadan serebellar pedinkülle ayrılır. Koklear sinir, restiform cismin ventromedial kısmının üzerinden koklear nükleusa katılır. (11).

2.3.2. Koklear nükleuslar

Koklear sinir duysal bilgilerin transferi için koklear nükleusta ilk sinapsını yapar. Nükleuslar, pontomedüller kavşakta, simetrik bir şekilde bulunur. Koklear nükleuslar; ventral ve dorsal koklear nükleus şeklinde iki ana gruba ayrılırlar. Ventral koklear nükleus, anteroventral ve posteroventral koklear nükleus olmak üzere iki kısma ayrılır. Anteroventral koklear nucleus, anterior ve posterior olarak iki farklı şekilde adlandırılır. Hücreler yapısal şekilleri baz alınarak; sferik hücreler, multipolar hücreler, globüler “bushy” hücreler, “octopus” hücreleri ve granüler diye adlandırılırlar. Bu hücreler, değişik frekansları gösteren sinir liflerini taşıdıklarından, fizyolojik cevapları da birbirinden farklı şekildedir. Kokleanın bazal kısmından yola çıkan lifler çoğunlukla dorsal nükleuslarda, apekten çıkanlar ise ventral nükleuslarda sonlanırlar. Her hücrenin duyarlılık gösterdiği “karakteristik frekans” denen tek frekans bulunur (14,15).

2.3.3. Superior olivar kompleks

Superior olivar kompleks, ponsta gri cevherin posterior-inferior kısmında koklear nükleus seviyesinde bulunur. Her iki kulaktan yola çıkan nöronların stimuluslarının katıldığı bölümdür. Bu stimuluslar, hem lateral lemnisküs ve inferior kollikulus gibi üst kısımlara, hem de koklear nükleusa ve kokleaya ulaştırılır(14). Superior olivar kompleks, lateral lemniskusa giden lifleri ve inferior kollikulusa giden lifleri yollar. Superior olivar kompleksten inen lifler, korti cisimciğinin titreşim tüylü hücrelerine ulaşır. Olivokoklear demet, myelinli liflerden meydana gelen iç ve

myelinsiz liflerden köken alan dış olmak üzere iki gruptan meydana gelir(16).

2.3.4. Lateral lemnisküs

Ponsun çevresinde yer alan lateral lemnisküs, koklear nükleusları ve superior olivar kompleksi inferior kollikulus ile ilişkilendirir. Lateral lemnisküs ventral ve dorsal nükleuslar olmak üzere iki asıl hücre grubundan ve intermediate nükleus olmak üzere minör bir hücre grubundan meydana gelir (17). Kokleadan çıkan pes frekanslar dorsal çekirdeğe, tiz frekanslar ventral çekirdeğe ulaşır. Binaural uyaran dorsal komponent aracılığıyla ilerlerken, temporal ve spektral frekans bilgisi ventral parça aracılığıyla ulaştırılır. Lateral lemniskusun efferent ilerlemesi ise inferior kollikulusun santral parçasındadır (14,16).

2.3.5. İnferior kollikulus

İnferior kollikulus, mezensefalonda bilateral olarak yer alarak ponstan medial genikulat organa ve işitme korteksine varan işitsel uyarının işlenmesini tamamlar. Superior olivar kompleksin yer belirlemesi ile dorsal koklear nükleusun frekans yorumlama yetisini birleştirir. İnferior kollikulus; eksternal çekirdek, merkezi nükleus ve dorsal korteks olmak üzere üç asıl hücre yapısından oluşmaktadır. İnferior kollikulusun projeksiyonu, medial genikulat organa doğru giderken diğer projeksiyonu ise superior kollikulusun derin parçasıyla, posterior talamik grupla ilişki içerisinde. Superior kollikulusta çevredeki sesin yer bilgisi görme alanı ile birleştirilir(11,14).

2.3.6. Medial genikulat cisim

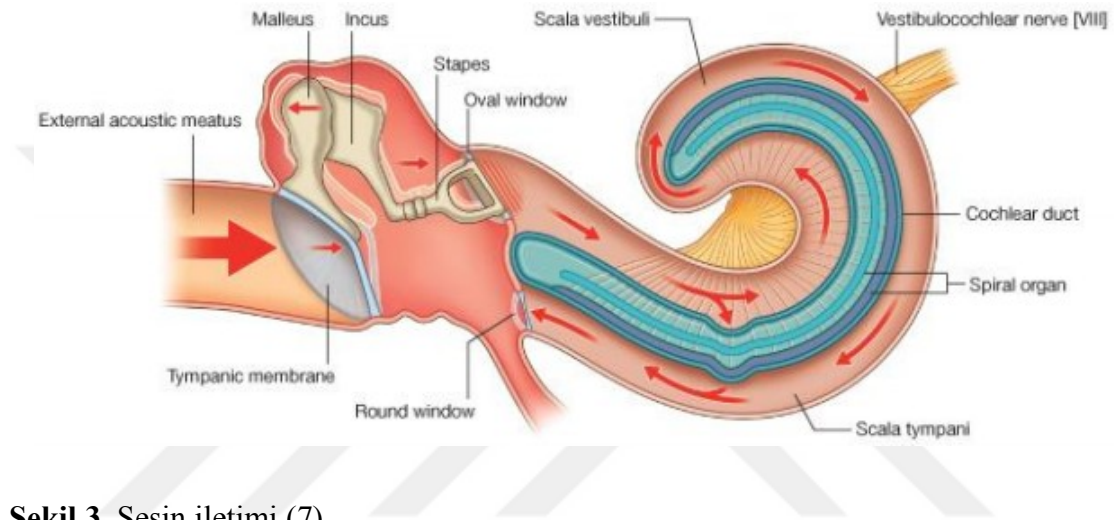
Medial genikulat cisim talamusta bulunur. Medial genikulat cisim, inferior kollikulus ve işitme korteksi arasında bilgi paylaşılmasına imkan tanır. Medial genikulat organ işitsel korteksle birlikte görme ve dokunma duyularından da bilgi toplar(11,14).

2.3.7. İşitme korteksi

İşitme korteksi, işitme korteksi ve assosiye sahalar olmak üzere iki ana gruba ayrılır. Primer işitme korteksi, anterior transvers temporal girusta bulunur ve Brodmann'ın 41 ve 42 numaralı alanlarını içerir. Assosiye alanlarla çevrelenmiştir. Hem akustik hem de diğer duyuusal bilgileri alan ikincil akustik bölge ise superior

temporal girusta, primer işitme korteksinin inferiorunda bulunur ve Brodmann'ın 22 ve 52 numaralı alanlarını kapsar. Assosiasyon alanlar primer kortekste ki konuşma ve kelime hazneleri ve görmeyle ilişkili bilgileri frontal ve temporoparietal kısımlara ulaştırır(11).

2.4. İşitme Fizyolojisi



Şekil 3. Sesin iletimi (7)

Dışarıdan gelen ses dalgaları dış kulak aracılığıyla orta kulağa iletilir. Kemikçik zincir ses enerjisini mekanik enerjiye dönüştürür. Stapesin oval pencere üzerinde değişken hızlarda hareket etmesi, farklı ses frekanslarının mekanik temelini oluşturur (18). Stapesin hareketi ile oluşan mekanik dalga, baziller membranın koklea tabanından helikotrema'ya (apex'e) doğru hareketlenmesine yol açar. Bu mekanik dalganın amplitüdü giderek artan karakterde olup titreşimler belli bir bölgede maksimum amplitüde ulaştıktan sonra sönümlenir. Doğal rezonans farkı nedeniyle baziller membran tonotopik özelliktedir. Belli frekanstaki sesler baziller membranın daha kolay titreşmesini sağlar. Bazal dönüşte baziller membran daha gergindir ve baziller membranın genişliğinin artmasıyla gerginlik giderek azalır. Yüksek frekanslı seslerin baziller membran amplitüdüleri genellikle bazal dönüşte en yüksek seviyededir. Alçak frekanslarda ise baziller membran amplitüdü en yüksek seviyeye apikal dönüşte ulaşır

(19,20). Baziller membran titreşiminin bu özelliğine, işitmenin ilerleyen dalga teorisi denir(18).

Baziller membranın titreşimi korti organına iletilir. Korti organına gelen bu mekanik uyarı elektriksel uyarıya çevrilir ve akustik nöronların dendritlerini uyarır. Akustik uyarı kortekse ulaşarak bellek tarafından algılanır. İşitsel bilgi nöral cevaba iki yolla kodlanır; bunlar temporal (zamansal) kodlama ve yer (frekans) kodlaması olarak ayrılır. Temporal kodlama, konuşma seslerinin uzunluğu, hece sayısı, vurgu ve tonlama temeline dayalı bilgileri taşıyan kodlamadır. Yer (frekans) kodlaması ise, nöronların koklear lokalizasyonundan kaynaklanan sesin perdesi gibi spesifik algısal özellikleri yansıtan kodlamadır(17).

2.5. Koklear Anomalilerin Sınıflandırılması

Konjenital SNİK vakalarının yaklaşık %20'sini kemik labirente ait anomaliler oluştururlar, geri kalan %80 vakada iç kulağın kemik yapılarının normal olduğu ve patolojinin hücresel düzeyde membranöz labirentte olduğu düşünülmektedir(21) .

Günümüzde membranöz labirentte bulunan hücresel düzeyde olan patolojiler konvansiyonel görüntülemelerle teşhis edilemezken BT ve MR görüntüleme ile kemik labirentteki anomaliler tespit edilebilmektedir (22).

Carlo Mondini ilk olarak 1791 yılında, bazal dönüşü normal olan ancak interskalar defekti olup 1,5 dönüşü olan bir koklea tanımlamıştır. O tarihten itibaren “Mondini displazisi” terimi iç kulak anomalilerini belirtmek için yaygın şekilde ve genellikle yanlış olarak kullanılmıştır. Görüntüleme teknikleri geliştikçe yeni anomaliler tanımlanmaya başlanmıştır(21) .

Jackler ve arkadaşları, 1987 yılında koklear anomalileri iç kulağın gelişim evrelerindeki basamaklara göre sınıflandırmışlardır. Jackler ve arkadaşları koklear anomalileri 4 sınıfa ayırmıştır (21):

1. Komplet aplazi (Michel),
2. Ortak kavite
3. İnkompert partisyon (IP)
4. Hipoplazik koklea

Ortak kavite deformitesi; gelişimin 4. haftasındaki duraklamaya baęlı olduęu düşünölen, tek bir kokleovestiböler odacık görölen ve interskalar septumun bulunmadıęı deformitedir. Hipoplazik koklea ise; gelişimin 6. haftasından önceki bir basamakta kokleovestiböler gelişimin duraklamasına baęlı olduęu düşünölen, rudimenter koklear divertikölden, boyutları normalden küçük kokleaya kadar olan tanımlamaları kapsamaktadır. İnkompert partisyon; gelişimin 7. haftasındaki bir duraklamaya baęlı geliştięi düşünölen, kokleanın apikal ve orta dönuşleri arasında bulunan interskalar septumun defektif olması ve bu dönuşler arasında anormal bir baęlantı olması durumudur. Bu tanımlamaya klasik Mondini deformitesini de dahil olmaktadır. Jackler'ın tanımladıęı IP tanımı, yalnızca interskalar septum defektini deęil bazal dönuşteki anomalileri de içermektedir (23,24).

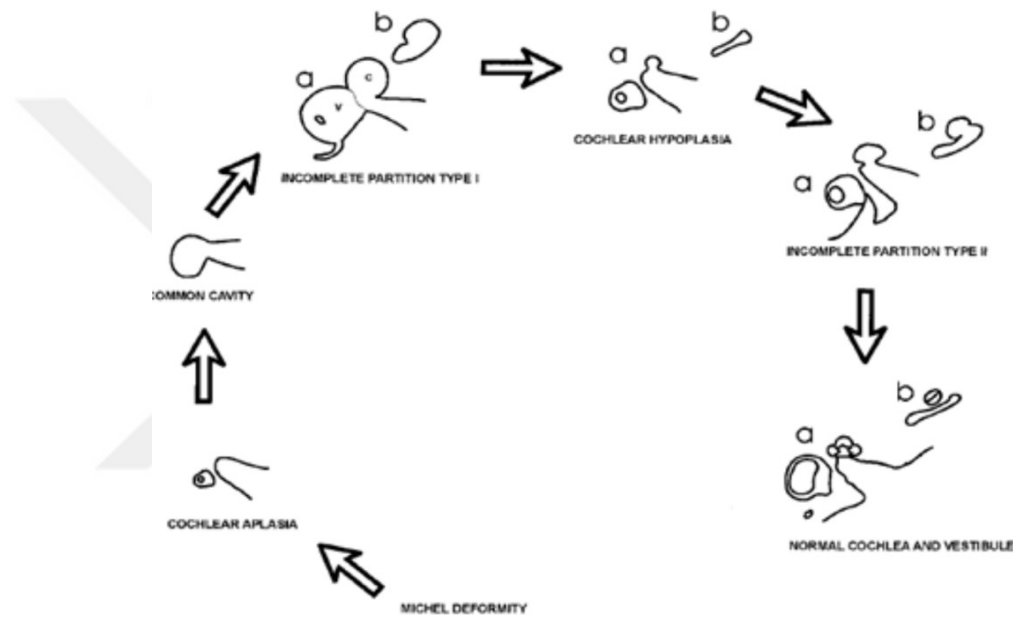
Phelps 1992 yılında daha basit bir sınıflama sistemi öne sürmüştür. Rudimenter bazal dönuş ile işitsel fonksiyonunun olabileceęini gösterdięi için bazal dönuşün olup olmamasını esas almıştır. Bu sınıflama sistemine göre bazal dönuşü normal olmayan koklea, ciddi "labirentin displazi"; bazal dönuşü normal olanlar "Mondini deformitesi" olarak adlandırılmaktadır. Phelps, ayrıca bazal dönuşün normal olduęu fakat kokleanın 1,5-2 dönuşle sınırlı kaldıęı "Mondini benzeri" bir deformite de tanımlamaktadır(25).

Zheng ve arkadaşları, 2002 yılında bazal dönuşün tamamlanmasına göre Mondini benzeri deformiteleri Tip A ve Tip B olarak sınıflandırmışlardır. Bazal dönuş tamamlanmışsa Tip A olarak, bazal dönuş tamamlanmamışsa Tip B olarak adlandırılmıştır (26).

Sennaroęlu ve arkadaşları (2002) yaptıkları çalışmada iç kulak anomalilerini BT ve MRG bulgularına dayanarak sınıflandırarak yeni bir sınıflama sistemi geliştirmişlerdir. Bu çalışmada, iç kulak anomalisi tanısı konan hastaların tüm BT bulguları tekrar gözden geçirilmiş ve malformasyonlar alt gruplarına göre yeniden sınıflandırılmıştır. Yapılan bu inceleme sonucunda, kokleovestiböler malformasyonlar;

labirintin aplazi, koklear aplazi, ortak kavite, kokleovestibüler hipoplazi, inkomplet partiyon Tip I (IP-I) ve inkomplet partiyon Tip II (Mondini Deformitesi) olarak altı gruba ayrılmıştır(22).

Sennaroğlu, Saraç ve Turan tarafından 2006 yılında yapılan bir çalışmada IP-I ve IP-II'den daha farklı ancak inkomplet partiyon olarak sınıflandırılabilir inkomplet Partiyon Tip III (IP-III) olarak adlandırılan yeni bir grup daha ortaya koyulmuştur(27).



Şekil 4. Gelişim basamaklarında meydana gelen duraklamalara göre anomalilerin oluşum ve sınıflaması (22)

Sennaroğlu sınıflaması şu şekildedir(28):

1. Labirintin aplazi(Michel deformitesi): Koklea, vestibül, vestibüler akuaduktus ve koklear akuaduktus yoktur. Hastaların çoğunda, internal akustik kanal (İAK) yalnızca kemik bir fasiyal kanaldan oluşur. Fasiyal sinir dışındaki sinirler yoktur.
2. Rudimenter otokist: Bu patoloji, bir Michel deformitesi ile ortak kavite arasındaki bir anormalliği temsil eder. Bu deformitede otik kapsül inkomplet milimetrik şekilde bulunur. İnternal akustik kanal bulunmamaktadır.

3. Koklear aplazi: Koklea yoktur. Eşlik eden vestibüler sistem normal olabilir veya genişlemiş bir vestibül olabilir.
4. Ortak kavite: Bu malformasyonda koklea ve vestibül tek bir boşluk ile temsil edilir. Teorik olarak, bu yapı koklear ve vestibüler nöral yapılara sahiptir (Koklear veya kokleovestibular sinirin varlığı koklear implantasyondan önce MRG ile gösterilmelidir). Bazen vestibüler dilatasyonlu vakalar, doğru terim olmayan 'vestibüler ortak kavite' olarak adlandırılır.

Vestibüler dilatasyonlu koklear aplaziyi ve ortak kaviteyi ayırt etmek çok önemlidir. Vestibüler dilatasyonlu koklear aplazide genellikle bir vestibül ve SSK'lar bulunur. Eşlik eden SSK'lar genişlemiş veya normal olabilir. Öte yandan ortak kavite deformitesinde SSK'lar rudimenter şekilde bulunurlar. İAK genellikle kaviteye merkezinden girer. Bu malformasyonları birbirinden ayırmak çok önemlidir, çünkü ortak kaviteye koklear implantasyon iyi bir akustik stimülasyonla sonuçlanabilir, ancak vestibüler dilatasyonlu koklear aplazide KI ile stimülasyon olmayacaktır. Bu faktörlere rağmen, iki malformasyonu ayırt etmek bazen zor olabilir.

5. İnkomplet partiyon: Mevcut radyolojik ve histopatolojik verilerle modiolus ve interskalar septadaki defekte göre dört farklı IP vakası tanımlanmıştır.

İnkomplet partiyon tip I: “Kistik kokleovestibüler malformasyon” olarak tanımlanan koklear anomali türüdür. Bu grupta, koklea tüm modiolus ve interkalar septadan yoksundur. Bu yapıya, dilate vestibül eşlik eder. Vestibüler akuaduktus genellikle normaldir. Koklear apertürün defektif gelişimi ve modiolusun olmaması nedeniyle, İAK ile koklea arasında bir defekt vardır. Koklea, İAK'nin fundusunun anterolateral kısmında olağan konumunda bulunur. Kokleanın boyutları normal koklea ile aynı olduğu bildirilmiştir.

İnkomplet partiyon tip II: Kokleada modiolusun sadece bazal kısmı mevcuttur. Bu, Carlo Mondini (Hartley, 1996) tarafından tanımlanan koklea türüdür ve minimal olarak genişlemiş bir vestibül ve geniş vestibüler akuaduktus ile birlikte Mondini deformitesinin üçlüsünü oluşturur. Phelps ve ark. (1994) ve Lo (1999), bu özel ismin, yalnızca yukarıda belirtilen malformasyonlar üçlüsü mevcutsa kullanılmasının önemini vurgulamaktadır. Modiolusun apikal kısmı ve buna karşılık

gelen interskalar septa defektiftir. Bu durum, orta ve apikal kıvrımların birleşmesinden dolayı kokleanın apeksine kistik bir görünüm verir. Kokleanın boyutları normal kokleadan farklı değildir.

İnkomplet partisyon tip III: Bu, X'e bağlı sağırılıkta gözlemlenen ve bildirilen koklea türüdür. Bu deformitede interskalar septalar mevcuttur ancak modiolus yoktur. Koklea, normal anterolateral pozisyonu yerine doğrudan İAK'nin lateral ucuna yerleştirilir. Bu, kokleaya karakteristik bir görünüm kazandırır. Kokleanın boyutları normal kokleadan farklı değildir. Koklear implantasyon uygulaması sırasında “gusher” bu hastaların tamamında görülmektedir.

6. Koklear hipoplazi(KH): Normalden daha küçük boyutlara sahip koklea vardır. Daha küçük kokleada, BT ve / veya MRG ile dönüş sayısını saymak genellikle zordur. Ancak "1.5 dönüşlü koklea" tanımı, IP tip II koklea yerine koklear hipoplazi (özellikle tip III) için kullanılmalıdır. Radyolojik ve histopatolojik literatüre ve radyolojik verilere göre, üç farklı tipte koklear hipoplazi tanımlanabilir.

KH Tip I (tomurcuk benzeri koklea): Koklea, İAK'dan çıkan küçük bir tomurcuk gibidir. Koklea ciddi şekilde deforme olmuştur; modiolus veya interskalar septa tanımlanamaz.

KH Tip II (kistik hipoplastik koklea): Koklea boyutları normalden küçük olup, modiolus ve interkalar septa yoktur. Ancak, kokleanın dış görünüşü normaldir. İAK ile geniş bir bağlantı var. Vestibüler akuaduktus geniştir ve vestibül minimal dilate haldedir. Bu, İAK ile geniş bağlantı halinde olduğundan koklear implantasyon sırasında gusher ve elektrotun İAK'ye geçişinin mümkün olduğu hipoplazi türüdür.

KH Tip III (ikiden az dönüşlü koklea): Koklea daha kısa bir modiolusa sahiptir ve interskalar septanın toplam uzunluğu daha azdır. Bu da daha az sayıda (iki turdan daha az) dönüşle sonuçlanır. İç ve dış görünüşü normal bir kokleaya benzer, ancak boyutlar daha azdır ve bu nedenle dönüş sayısı daha azdır. Vestibül ve SSK'lar hipoplastiktir.

KH Tip IV (Hipoplastik orta ve apikal dönüşlü koklea) : Koklea normal bir bazal dönüşe sahiptir, ancak orta ve apikal dönüşler ciddi derecede hipoplastiktir ve

normal merkezi konumlarından ziyade anterior ve medialde bulunur. Fasiyal sinirin labirent segmenti normal konumundan ziyade genellikle kokleanın önünde yer alır.

7. Geniş vestibüler akuaduktus sendromu (GVA): Bu, normal bir koklea, vestibül ve SSK'lerin varlığında genişlemiş bir vestibüler akuaduktus varlığını tanımlar. GVA ve IP-II arasındaki fark, koklea ve vestibülün YRBT ve MRG'de tamamen normal olmasıdır. Klasik olarak GVA, orta noktadan ölçüldüğünde posterior labirent ve operkulum arasının 1.5 mm'den büyük olduğunda tanımlanır.
8. Koklear apertür anomalileri: Koklear sinirin internal akustik kanala girişinde olan anomalilerdir. Bu, midmodiolar görünümde ve YRBT'de koronal kesitlerde görselleştirilebilir. Genişlik 1,4 mm'den az ise koklear apertür(KA) hipoplastik kabul edilir. Kanal tamamen kemikle yer değiştirdiğinde veya orta modiolar görünümde kanal olmadığında KA aplastik kabul edilir. KA anormalliklerine YRBT'de dar bir İAK eşlik edebilir. İAK'nin orta noktasının genişliği 2,5 mm'den küçükse İAK'nin dar olduğu kabul edilir. Dar İAK'ya, diğer malformasyonlar veya normal bir kokleaeşlik edebilir. Dar İAK vakalarında, koklear sinirin normal, aplastik veya hipoplastik olup olmadığını göstermek için MRG çekilmelidir. Bunun için aksiyal ve sagittal oblik yüksek T2 ağırlıklı görüntüler gereklidir. Koklear sinir aplazisinde, İAK'nin anterior inferior kısmında hiçbir sinir tanımlanamaz. Aksiyal kesitte koklear sinir modiolusa kadar takip edilir. Sagittal oblik MR kesitlerinde, İAK'de dört farklı sinir görselleştirilebilir. KA aplazisine tipik olarak koklear sinir aplazisi eşlik eder. KA hipoplastik olduğunda koklear sinir hipoplastik veya aplastik olabilir. KA hipoplazisi ve aplazi normal bir kokleada da görülebilir.

2.6. İşitme kayıpları ve sınıflandırılması

İşitme kaybı birçok faktöre bağlıdır ve özelliği kişiden kişiye göre değişir. İşitme kayıpları, işitme kaybının tipi, şiddeti, ortaya çıkış zamanı ve dil gelişimine göre sınıflandırılabilir.

- İşitme kaybının şiddetine göre sınıflandırılması: Çok hafif, hafif, orta, orta-ileri, ileri ve çok ileri işitme kayıpları

- Ortaya çıkış zamanına göre sınıflandırılması: Prenatal, perinatal, postnatal
- Dil gelişimine göre sınıflandırılması: Prelingual, perilingual ve postlingual
- Patolojinin yerleştiği yere göre sınıflandırılması: İletim tipi, sensörinöral, mikst tip, santral tip, fonksiyonel tipte işitme kayıpları (29)

İşitme kaybının şiddetine göre, Goodman tarafından geliştirilen sınıflandırma yaygın biçimde kullanılmaktadır. Modifiye Goodman sınıflandırmasında, işitme kaybı şiddeti konuşma frekanslarındaki saf ses hava yolu işitme eşikleri ortalaması alınarak sınıflandırılmıştır. (Tablo 1)(30).

Tablo 1. Modifiye Goodman sınıflandırması(30)

10-15 dB	Normal
16-25 dB	Çok hafif
26-40 dB	Hafif
41-55 dB	Orta
56-70 dB	Orta-ileri
71-90 dB	İleri
90 dB üzeri	Çok ileri

İşitme kaybının ortaya çıkış zamanına göre sınıflandırılması:

1. Prenatal işitme kaybı: Annenin alkol alması, doğum öncesi annenin geçirdiği enfeksiyonlar(sitomegalovirüs, herpes, sifiliz, rubella) gibi doğum öncesi annenin ve bebeğin maruz kaldığı riskli durumlar sonucu oluşur.
2. Perinatal işitme kaybı: Düşük doğum ağırlığı (doğum ağırlığı 1500 g'dan daha düşük olması), doğumda şiddetli asfiksi olması, kernikterus, prematurite gibi doğumda çocuğun geçirdiği riskli durumlar sonucu oluşur.
3. Postnatal işitme kaybı: Kafa travması, menenjit, suçiçeği, kızamık gibi enfeksiyonlar, streptomisin gibi bazı ilaçlar gibi doğum sonrası riskli durumlar sonucu oluşur (31).

İşitme kaybının dil gelişimine göre sınıflandırılması:

1. Prelingual işitme kaybı: Dilin karakteristik özelliklerini öğrenmeden, doğum ile 2 yaş arasında olan sürede ortaya çıkan işitme kayıplarıdır. Dil gelişiminin yaşıtlarına göre geri kalmasıyla dikkat çeker. Yenidoğan işitme tarama programları prelingual işitme kayıplarını erken dönemde tespit için geliştirilmiştir.
2. Perilingual işitme kaybı: Dil öğrenme ve konuşma döneminde, 2-6 yaş arası oluşan işitme kayıplarıdır.
3. Postlingual işitme kaybı: Doğumda normal bir işitmesi olan, konuşma ve dil gelişimi normal olan çocukta 6 yaşından sonra ortaya çıkan işitme kaybıdır. Bu grup işitme kaybına sahip olan hastalar konuşma ve dil gelişimi büyük oranda tamamlandığı için koklear implantasyondan en fazla fayda gören, işitme ve konuşma eğitimine en az ihtiyaç duyan hasta grubudur(32).

Patolojinin yerleştiği yere göre işitme kayıpları sınıflandırılması:

1. İletim tipi işitme kaybı: Kulak kepçesi, dış kulak yolu, timpanik membran, orta kulak kavitesi ve kemikçikler kaynaklı patolojilerde kokleaya ulaşan ses şiddetinde azalma meydana gelmesiyle ortaya çıkan işitme kaybıdır. Buşon, yabancı cisim, timpanik membran perforasyonları, dış kulak yolu veya orta kulak enfeksiyonları bu tip işitme kaybına yol açar. İletim tipi kayıplarda saf ses ortalaması genellikle 60 dB'i geçmez(33).
2. Sensörinöral işitme kaybı: Kokleadan işitme merkezine kadar olan yolaktaki patolojilerden kaynaklanan işitme kaybıdır. İç kulak anomalileri, ototoksik ilaç ve maddeler, presbiakuzi, ani işitme kayıpları, hematolojik hastalıklar, akustik travma, iç kulağı etkileyen enfeksiyonlar, akustik nörinom gibi nedenler bu tip işitme kaybına yol açar(34).
3. Mikst tip işitme kaybı: Aynı kulakta sensörinöral ve iletim tipi işitme kaybına yol açan patolojilerin bir arada olması durumunda oluşan işitme kaybıdır. Koklear otoskleroz ve kronik seröz otitis media bu tipte işitme kaybına neden olur.
4. Santral tip işitme kaybı: İşitme siniri, beyin sapı ve temporal lobtaki işitme merkezlerine kadar olan bölgelerdeki fonksiyon bozukluğundan kaynaklanan konuşmayı anlama zorluğudur. Genellikle saf ses eşiklerinde belirgin etkilenme görülmez(29,34,35).

5. Fonksiyonel tip işitme kaybı: Subjektif ve objektif işitme testleri ile işitme kaybının tespit edilemediği veya işitme kaybını açıklayacak başka bir patolojinin bulunmadığı durumlar için tanımlanan işitme kaybıdır(29).

2.7. Koklear İmplantasyon

Koklear implant(Kİ) tıbbi ve toplumsal etkisi çok önemli devrim niteliğinde bir buluştur.Kİ, ileri derecede işitme kaybı olan ve konvansiyonel işitme cihazlarından fayda sağlayamayan hastalara, çevre ile iletişim kurma ve sosyal dünyaya yeniden girme imkanı sunar. Tıbbi olarak; amplifikasyonun ötesinde sensörinöral işitme kaybı (SNİK) için doktorlara ve hastalara seçenekler sunmuştur. Kİ ilk başarılı implante edilebilir kraniyal sinir stimülatörüdür. Koklear implant, mekanik ses enerjisini, elektrik sinyallerine dönüştüren ve bu oluşan elektrik sinyallerini doğrudan kokleaya aktararak, seslerin algılanmasını sağlayan bir cihazdır. Koklear implantların en önemli endikasyonu konjenital/prelingual işitme kayıpları olup postlingual işitme kayıplarına da uygulanabilmektedir (36–38).

2.7.1. Koklear İmplant Tarihçesi

İç kulağın ilk elektriksel uyarımı, 18. yüzyılın sonlarında Kont Alessandro Volta tarafından kulaklarına 2 metal çubuk yerleştirerek ve yaklaşık 50V kadar bir uyarı ile denenmiştir. Volta, kafasına bir darbe almış gibi hissettiğini ve ardından sıvının kaynaması gibi bir sesin geldiğini bildirmiştir. Fransız nörofizyolog olan Djoumo ve köklü bir otolog olan Eyries, elektriksel uyarıcı bir protezin ilk intralabirentin implantasyonunu gerçekleştirmiştir. 1960 ve 1961'de House, meslektaşları ile iç kulağın elektriksel uyarımı ile ilgili deneyler yapmış ve Los Angeles'ta House tarafından ilk kez intrakoklear stimülasyon uygulanmıştır. 1960'larda ve 1970'lerde, çok sayıda çalışmacı iç kulağın elektriksel uyarımı üzerinde araştırmalar yapmıştır. House daha sonra mühendis Jack Urban ile işbirliği yaparak 1972'de ilk "taşınabilir koklear implantı"

üretmiştir. Bu kalp pili endüstrisinde meydana gelen biouyumlu materyallerin geliştirilmesiyle gerçekleşmiştir. W. House , ilk kez 1973 yılında bir yetişkin hastaya koklear implant uygulamıştır. Graeme Clark ve Melbourne'daki arkadaşları ilk çok kanallı prototip koklear implant cihazlarını uygulamışlardır. Çocuk hastalara ise ilk kez 1980 yılında House tarafından koklear implant uygulanmıştır. Ülkemizde ilk koklear implant cerrahisi, 1987 yılında Bekir Altay tarafından Eskişehir’de uygulanmıştır.

Son 30 yılda, elektrot ve konuşma işlemcisi gelişmeleri ile, birbirini takip eden daha yüksek performans seviyeleri ile ilişkili daha etkili stimülasyon stratejileri üretilmiştir. Bileşenlerin daha da minyatürleştirilmesi, kulak arkası konuşma işlemcileri ve intrakoklear yapıları koruyan çok ince, atravmatik elektrotlarla sonuçlanmıştır(39,40).

2.7.2. Koklear İmplantın Genel Özellikleri

Piyasada satılan çeşitli Kİ cihazları mevcuttur. Ancak, Kİ'nin donanım bileşenlerinin arkasındaki tasarım, çeşitli cihazlar arasında benzerdir. Genel olarak donanım, sesleri alan ve işleyen harici bir cihazdan ve alınan sinyali ileten ve koklear siniri doğrudan uyaran dahili cihazdan oluşur (Şekil 1). İmplantın arkasındaki tasarım basit olmasına rağmen, ses girişini geri kazandıran bir protezin üretimi ve uygulaması son derece karmaşıktır. Üreticilerin, özellikle beyin omurilik sıvısı ile potansiyel olarak iletişim kurulan bir alanda yabancı bir cismin bulunduğu durumlarda menenjit riski nedeniyle biyolojik uyumluluk sağlamaları gerekmektedir. Kİ için tasarımdaki bu hususlar zorlayıcı olduğu için mükemmelleştirilmesi önemli miktarda zaman almıştır; ancak, tasarımı mükemmelleştirme çabası değerlidir. Kİ, mevcut elektriksel kraniyal sinir stimülatörlerinin çoğunun tasarlandığı prototip haline gelmiştir(41,42) .



Şekil 5. Koklear implant dış ve iç parçaları(43)

Kİ, harici bileşen bir mikrofon ve bir konuşma işlemcisinden ve dahili bileşen bir alıcı-uyarıcı ve elektrot dizisinden oluşmaktadır. İki bileşen, eksternal sinyalin koklear sinire iletilmesine ve entegrasyonunu sağlayan bir mıknatıs içermektedir. Mikrofon, dış ortam tarafından üretilen sesleri algılamaktadır ve işlemci bu girişleri elektriksel olarak kodlanmış sinyallere dönüştürmektedir. Mevcut Kİ modellerinde her iki bileşen de kulak arkasına takılmaktadır. Eksternal bileşenler tarafından üretilen kodlanmış sinyal, deri ve yumuşak dokular üzerinden dahili alıcı-uyarıcıya iletilir. Sinyal, kokleanın skala timpanisi (ST) içinde bulunan ve koklear sinir liflerine elektriksel uyarılar gönderen elektrot dizileriyle iletilir. Elektrot dizileri yıllar içerisinde en fazla değişim geçiren Kİ bileşenidir. Teorik olarak koklear sinire verilen sinyalin bütünlüğü ve çözünürlüğü, elektrot sayısı arttıkça artmaktadır(44). Ek olarak, elektrot esnekliği, bireysel ihtiyaçlara göre yerleştirme uzunluğunu ve atravmatik yerleştirmeyi optimize etmek için değiştirilebilmektedir.

Diğer elektrikli implante edilebilir cihazların birçoğuna kıyasla, Kİ tarafından sağlanan elektrik input aralığı geniş ve karmaşıktır. Kİ, karmaşık ve spesifik uzamsal ve zamansal bilgilere sahip çevresel sinyalleri çevirmeye çalışmaktadır ve teknolojilerdeki önemli ilerlemelere rağmen, modern mühendislik, doğal işitmenin restorasyonunu

kısmen sağlamaktadır. Bununla birlikte, Kİ'yi oluşturan teknoloji ve donanım, kulak burun boğazda kullanılan çeşitli implante edilebilir stimülasyon cihazlarında (hipoglossal sinir stimülatörü, vestibüler implant, vagal sinir stimülatörü vb.) uygulanmıştır (37).

2.7.3. Koklear implantasyonda hasta seçimi

Preoperatif değerlendirme, implant sürecinin son derece önemli bir parçasıdır. Preoperatif değerlendirmenin birincil amacı, hastanın tıbbi ve odyolojik olarak koklear implant için uygun olup olmadığını belirlemektir. İmplant öncesi değerlendirme sürecinde elde edilen bilgiler, hastanın tedavi yanıtını ve cihaz etkinliğini değerlendirmek için postoperatif performansla karşılaştırılabilir (45).

Koklear implant uygulaması için kulak burun boğaz uzmanı, kulak radyolojisinde deneyimli bir radyolog, psikolojik durumun değerlendirilmesi amacıyla yaşa göre psikiyatrist ve çocuk psikiyatristi, odyolojik değerlendirmeler için uzman bir odyolog, dil gelişiminin değerlendirmesi ve aile eğitimi için eğitim odyologundan oluşan deneyimli bir ekip gerekmektedir.

2.7.3.1. Tıbbi değerlendirme

Ameliyat öncesi tıbbi değerlendirme sırasında, hekim tam bir tıbbi öykü almalı ve fizik muayene yapmalıdır. Cerrah bilinmiyorsa işitme kaybının nedenini belirlemeye çalışır, koklear implant dışındaki tedavi seçeneklerinin hasta için daha uygun olup olmadığını belirler ve koklear implant adayının genel sağlığının implantasyona uygun olup olmadığına karar verir. Hastanın ve ailesinin psikolojik durumu değerlendirilir. Hastalar ameliyat sonrası rutin değerlendirmeler için yılda iki kez implant cerrahı tarafından görülmelidir. Herhangi bir otolojik sorun ortaya çıkarsa veya elektrot dizisiyle ilgili sorunlar odyolog tarafından tespit edilirse hasta cerrah tarafından da görülmelidir.

2.7.3.2. Odyolojik deęerlendirme

Preoperatif odyolojik deęerlendirmenin birincil amacı, iřitme kaybının tipini ve ciddiyetini belirlemektir. Tipik olarak, bu deęerlendirme, yarımsız hava ve kemik iletim eřiklerinin belirlenmesini, yarımsız konuřma ayırt etme skorunu, konuřmayı alma eřięini (SRT) (m¼mk¼nse), konuřma algılama eřięini (SDT), otoakustik emisyonları (OAE'ler), timpanometriyi ve akustik refleksleri içerecek řekilde empedans testlerini içermelidir.

İřitsel beyin sapı refleksi (ABR) gibi testler, odyometrik test sonuçlarını doęrular. Bu tür testler özellikle küçük çocuklar test edilirken önemlidir.

Bazı kliniklerde, elektriksel iřitsel beyin sapı refleksi (EABR) testinin (46,47) elektrofizyolojik ölçümü, koklear malformasyonlar ile çocuk hasta başvurduğunda, 2 yařından küçük çocuklarda veya implantasyon için tercih edilen kulak rezid¼ iřitme göstermediğinde rutin olarak geręekleřtirilir. Bu tür testler, iřitme sisteminin elektriksel uyarılabilirliğini doęrulamak için yardımcı olabilir ve implante edilecek kulakta VIII. sinirin varlığı veya uyarılabilirliği ile ilgili sorular ortaya çıktığında özellikle yararlıdır(45).

2.7.3.3. Dil ve konuřma gelişiminin deęerlendirilmesi

İřitsel performans deęerlendirilmesi koklear implantasyon adayları için önemlidir. İřitme cihazları, sesin farkedilmesinde rol oynar. Dinleme ise duyulan sesi ayırt ederek olaylar ve nesnelerle ilişkilendirme durumudur. Bazı hastalarda iřitme kaybından önce dinleme deneyimi edinilmişken bazılarında iřitmenin cihazla desteklenmesiyle kısmi deneyim elde edilmiştir. Uygun rehabilitasyona rağmen yeterli düzeyde iřitsel performans gösteremeyen çocuk hastalarda, algısal öğrenme gibi santral problemler olabileceęi unutulmamalıdır. Koklear implant uygulaması sonrasında da bu durum devam edeceęinden bunun tespit edilmesi önemlidir. Koklear implantasyon öncesi konuřma seviyesinin belirlenmesi implant başarısı tahmini ve seçilecek rehabilitasyon programının tespiti için gereklidir.

Koklear implant adayı olan çocuğun konuşma ve dil becerileri değerlendirilmelidir. Çocuğun kronolojik yaşı ile dil-konuşma yaşı eşitse ve normal gelişen dil gelişimini yansıtıyorsa implanttan iyi şekilde fayda göreceği öngörülür. Kronolojik yaş ile dil-konuşma yaşı arasındaki 1-3 yıl arasında fark olması durumunda, dil sisteminde problem gözlenir. Bu hastalar implant uygulandıktan sonra etkili bir rehabilitasyon ile dil gelişimindeki açığı kısa sürede kapatabilirler. Fakat kronolojik yaş ile dil-konuşma yaşı arasındaki 3 yıl veya daha fazla fark varsa dil sistemi oluşmamışsa implant uygulama kararı riskli bir karardır. Kronolojik yaş ile dil- konuşma yaşı arasındaki fark arttıkça hastanın implant vasıtasıyla algıladığı konuşma seslerini algılama şansı azalmaktadır(48,49).

Preoperatif konuşma ve dil değerlendirmesinin amacı, çocuğun gelişimsel dil ve / veya artikülasyon bozuklukları gösterip göstermediğini belirlemek, çocuğun iletişimsel durumunu normatif dil gelişimi modellerine göre tanımlamak ve koklear implant ile müdahalenin ardından konuşma ve dil becerileri için uygun beklentileri tanımlamaya yardımcı olmaktır. Preoperatif değerlendirme, ön hedefler, hedefler ve tedavi yaklaşımları geliştirme fırsatı sağlar. Konuşma algılama materyallerine benzer şekilde, konuşma ve dil değerlendirmesinde kullanılan özel testler çocuğun yaşına ve dil seviyesine bağlıdır. Postoperatif olarak, koklear implantı olan çocuklar düzenli olarak planlanan konuşma ve dil değerlendirmelerine katılmaya devam etmelidir. Konuşma algılama ölçümleri gibi, ameliyat sonrası konuşma ve dil değerlendirmeleri de çocuk tarafından hangi konuşma repliklerinin algılanıp algılanmadığını belirlemeye yardımcı olur, çocuğun cihazını programlamaya yardımcı olabilecek bilgiler sağlar ve işitsel terapi hedeflerini belirlemeye yardımcı olur(45).

2.7.3.4. Radyolojik değerlendirme

Temporal kemiğin bilgisayarlı tomografisi (BT) veya manyetik rezonans görüntülemesi (MRG), ameliyat öncesi değerlendirme sürecinin bir parçası olarak rutin olarak gerçekleştirilir ve koklea yapısının bir görüntüsünü sağlar ve koklear anomalilerin tanımlanmasına yardımcı olur. Bu tür testlerin sonuçları, implantasyon için en uygun kulağı belirlemek için kullanılabilir(45).

Koklear anormalliklerin çoğu koklear implantasyonla başarılı bir şekilde tedavi edilebilir, ancak koklear bir malformasyonun varlığı intraoperatif beyin omurilik sıvısı sızıntısı ve postoperatif bakteriyel menenjit riskini artırabilir. Sekizinci sinir eksikliği, kötü işitsel sonuçlarla ilişkilidir ve koklear implantasyon için uygunluğu etkileyebilir. İmplantasyon için bir diğer önemli husus, bakteriyel menenjitten kaynaklanan sağırılığı olan bazı çocuklarda, elektrot yerleştirilmesini sınırlayan tıkanıklığa neden olabilen labirentit ossificans varlığıdır. Sendromik hastalarda daha sık görülen fasiyal sinir veya orta kulak boşluğunun anatomik varyasyonları da cerrahi yaklaşımı etkileyebilir ve implantasyonu zorlaştırabilir.

Endolenfatik kanal, posterior vestibülden doğar ve kemik labirenti boyunca, posterior fossanın epidural boşluğunda sonlanan endolenfatik keseye kadar uzanır. Sıvı dolu kanal genellikle MR görüntülemeye görülebilir, ancak dilate değilse bazen çözünürlük sınırlarının altında olabilir. Vestibüler aquadukt, endolenfatik kanalı veya keseyi çevreleyen ve BT'de görülebilen osseöz kanaldır.

Tipik olarak, mastoid ve orta kulak patolojileri, sensörinöral değil iletim tipi işitmeyi etkiler. Ancak bu bölgenin anatomik özellikleri, parsiyel mastoidektomi gerektiren koklear implantasyonun cerrahi planlamasında önemlidir. Mastoid pnömatizasyon derecesi veya gelişimi yaklaşımı etkileyebilir. Orta kulak boşluğu, aynı zamanda, cerrahın koklear implant elektrot dizisinin yerleştirilmesi için kokleaya erişmek için kullandığı, fasiyal reses ve yuvarlak pencere nişi gibi önemli kemik işaretlerini de içerir.

Sekizinci kranial sinir, serebellopontin köşeden internal akustik kanala uzanır ve burada sinir koklear, superior vestibüler ve inferior vestibüler olarak bileşenlere ayrılır. İnternal akustik kanalın anteroinferior kadranında bulunan koklear sinir, beyin sapına işitsel uyarıları iletir. Kemik internal akustik kanal BT'de iyi gösterilebilmektedir, ancak sisternal ve intrakanaliküler sinirler yalnızca MR görüntülemeye görülebilir.

Yedinci (fasiyal) sinir, major kulak cerrahilerinde önemli bir landmarktır. İmplantasyon genellikle fasiyal resesin açılmasıyla gerçekleştirilir. Elektrot yerleştirme için iç kulağa erişim sırasında, fasiyal sinire yakın çalışılır ve sinirin seyri anormal ise yaralanma riski artar.

Juguler ven ve internal karotis arter, orta ve iç kulağa bitişik olarak kafa tabanına girer. Bu damarlar, normal kemik kanallarından farklı bir seyir veya dehissans olmadığı sürece genellikle implantasyon sırasında bir sorun oluşturmaz.

Manyetik rezonans görüntüleme ve BT, iç kulak anormalliklerinin ameliyat öncesi değerlendirilmesinde önemli rol oynar; bu anormallikler sadece implantasyon prosedürünü uygulama kararını ve hastanın işitsel iyileşme ile ilgili prognozunu değil, aynı zamanda komplikasyon riskini de etkileyebilir(50).

Şiddetli anomaliler ve / veya koklear ossifikasyon yerleştirme derinliğini, elektrot dizisinin yerleşimini veya seçilen cihazın türünü etkileyebilse de, bunlar kesin olarak hastayı implantasyondan alıkoymaz(51–53). Postoperatif olarak görüntüleme çalışmaları, cihaz yerleşimini değerlendirmek ve elektrot dizisinin koklea içindeki konumu ile ilgili değişikliklerin olup olmadığını belirlemek için kullanılabilir(45).

2.7.3.5. Psikolojik değerlendirme

Psikolojik değerlendirmede koklear implant adayı ve ailesinin koklear implantasyondan beklentileri değerlendirilerek bu beklentilerin gerçekçi olup olmadığı belirlenir. İmplant adayı psikolojik olarak stabil ve operasyon için istekli olmalıdır. Buradaki amaç, cerrahi sonrası rehabilitasyon programına uyumu değerlendirmektir. Çocuk hastalarda aile ile arasındaki iletişim değerlendirilir(54,55). İleri derecede mental retardasyon, organik beyin hastalıkları, gerçekçi olmayan beklentiler kontrendikasyon oluşturan durumlardır (56).

2.7.4. Koklear implantasyon endikasyonları

İlk klinik çalışmalarda, yalnızca bilateral ileri sensörinöral işitme kaybı (saf ses ortalaması 90 dB HL'ye eşit veya daha büyük) gösteren kişiler koklear implant için aday olarak kabul edildi. Mevcut kılavuzlar, geçmişte kullanılan kılavuzlardan daha esnektir ve biraz daha iyi işiten kişilerin (özellikle düşük frekanslarda) koklear implant uygulaması için dikkate alınmasına izin verir. (45)

Ülkemizde koklear implant adayları Sağlık Uygulama Tebliği'ndeki kriterlere göre belirlenmektedir. Bu kriterler yıllar içerisinde deneyimler ve talepler doğrultusunda değişiklikler göstermiştir.

Ülkemizde koklear implant cihazları için SUT (Sağlık Uygulama Tebliği) yönetmeliğine göre aranan şartlar; Resmi Gazetenin 26 Kasım 2016 tarihli SUT tebliği olarak yayınlanmıştır. Buna göre aşağıdaki kriterlere sahip olan hastalarda koklear implant uygulanmasının bedeli kurumca karşılanır:

1. En az 3 (üç) aylık süre ile binaural işitme cihazı kullanımından fayda görmemesi
 2. Aşağıdaki kriterlerden en az birisine sahip olduğu gösterilmeli
 - 1- Alıcı ve/veya ifade edici dil yaşı ile kronolojik yaş arasında 4 (dört) yıldan daha az fark olması veya alıcı ve/veya ifade edici dili 4 (dört) yaş ve üstü olması (4-18 yaş, kronolojik yaşa bakılmaksızın)
 - 2- Post-lingual işitme kaybı olması
 3. Elektrod yerleşimini sağlayacak kadar iç kulak gelişiminin olduğu ve koklear sinirin varlığı yüksek çözünürlükte bilgisayarlı tomografi ve/veya manyetik rezonans görüntüleme ile gösterilmeli
 4. Menenjit sonrası oluşan işitme kaybı olması(koklear implantasyon kriterlerine uygun olması şartıyla, 3 (üç) aylık süre ile binaural işitme cihazı kullanımından fayda görmeme kuralı aranmaksızın)
 5. İşitsel nöropati tanısı alan olgularda; en az 6 (altı) ay süreyle işitme rehabilitasyonu ve eğitiminden fayda görmemesi
 6. Odyolojik değerlendirmede 2 (iki) yaş üstü çocuklarda ve erişkinlerde bilateral 500, 1000, 2000 ve 4000 Hz'lerdeki işitme eşikleri ortalamasının 80 dB'den daha kötü olması veya bir kulakta 70 dB ve daha kötü, karşı kulakta 90 dB ve daha kötü, konuşmayı ayırt etme testi yapılabilen hastalarda konuşmayı ayırt etme skorunun %30'un altında olması
 7. Odyolojik değerlendirmede 2 (iki) yaş ve altı çocuklarda, bilateral 90 dB HL'den daha fazla sensörinöral işitme kaybının olması
 8. Hastanın psikolojik olarak koklear implantasyona uygun olması
- (57)

2.7.5. Koklear implant cerrahisi

Cerrahi öncesi implantın hangi kulağa uygulanacağı planlanır. Eğer her iki kulakta eşit derecede işitme kaybı varsa, işitsel uyarana daha fazla maruz kalan kulak seçilmelidir. Her iki kulak eşit özelliklere sahipse ve işitme kaybı farklı zamanlarda oluşmuşsa, daha kısa süreli kaybı olan taraf için koklear implantasyon düşünülmelidir. İşitme kaybı süresi ve etyolojisi her iki kulakta aynı ise eğer tek kulağa işitme cihazı kullanılmışsa işitme cihazı kullanılan kulak seçilmelidir. Anatomik varyasyonlar ve patolojiler yön seçiminde dikkate alınır (36,39).

Preoperatif dönemde koklear implant adayına menenjit profilaksisi açısından yaşına uygun şekilde, 23 valanlı pnömokokkal polisakkarit aşısı (PPV-23) ve /veya 7 valanlı pnömokokkal polisakkarit aşısı (PCV-7) kullanılması tavsiye edilmektedir. Preoperatif pediatrik hastalar hem HİB hem de pnömokok aşıları uygulanmalıdır. Erişkin hastalarda tek doz PPV-23 aşısı yeterli olmaktadır. Premedikasyon olarak antibiyotik profilaksisi önerilir. Kulak bölgesinde olan akut ve kronik enfeksiyonlar preoperatif olarak tedavi edilmelidir. Aurikulanın 5 cm üst ve arkasına kadar saçlar tıraş edilmelidir. Ameliyat alanı batikon ile temizlenerek cerrahiye hazırlanır (39,48).

Günümüze kadar koklear implantasyon cerrahisinde birçok cerrahi teknik kullanılmıştır. Ancak günümüzde en çok tercih edilen yöntem klasik mastoidektomi-posterior timpanotomi yöntemidir (39).

Koklear implantasyon cerrahisinde temel amaç; implant gövdesi ve elektrotu en güvenli şekilde kullanıma uygun yerleştirmek ve elektrot dizinini modiolustaki işitme siniri liflerini en etkin uyuracak şekilde koklea içine göndermektir (48).

Koklear implant cerrahisinde çeşitli insizyonlar kullanılmaktadır. Daha önceki dönemlerde kullanılan postaurikular c şeklinde ve uzatılmış endaural insizyonlar günümüzde genellikle uygulanmamaktadır. Son zamanlarda sıklıkla küçük postaurikular insizyon ile modifiye minimal yaklaşım uygulanmaktadır (39). Günümüzde implant boyutlarındaki değişiklikler sayesinde insizyonlar giderek küçülmektedir.

Cilt insizyonu sonrası cilt altı dokular geçilerek cilt insizyonunun yaklaşık 1 cm posteriorundan periost insizyonu yapılır. Cilt, cilt altı ve periost insizyonlar

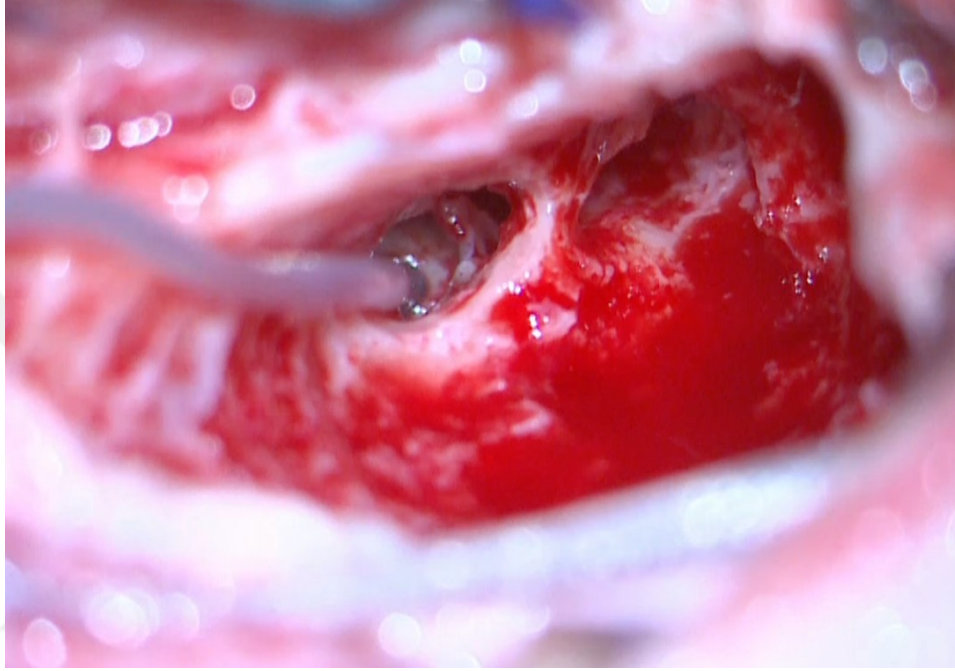
çakışmayacak şekilde kaldırılarak temporal kemik korteksine ulaşılır. Aksi takdirde, implantın atılmasını gerektirecek boyutta enfeksiyon, cilt insizyonlarının açılması gibi durumlarla karşılaşılabilir. Ardından mastoidektomiye geçilir. Basit mastoidektomi sınırlarına ulaşmayacak ölçüde mastoidektomi kavitesi açılır. Kavitenin üst ve arka kenarları sağlam ve dik olmalıdır. Bu aşamadan sonra mikroskop ile cerrahiye devam edilmesi uygundur (39).

Sonrasında dış kulak arka duvarı yeterince inceltilir. Bu işlem sırasında dış kulak yolu duvarında dehissans gerçekleşirse fasya veya kıkırdak ile onarılmalıdır. Eğer onarılmazsa zaman içerisinde kolesteatom oluşabilir. Ardından lateral semisirküler kanal ve inkusun kısa kolu bulunarak fasiyal resesin açılması için yardımcı işaret noktaları ortaya çıkarılır (39). Lateralde korda timpani, medialde fasiyal sinir ve superiorda fossa inkudisle sınırlanan üçgenden fasiyal resese ulaşım sağlanır (48). Bu bölge tur ile açılarak orta kulak boşluğuna ulaşılır. Bu kısımda elmas turla ve bol irrigasyon ile çalışmak fasiyal sinir hasarını engellemek açısından önemlidir. Fasiyal reses; inkustaki lentiküler çıkıntı, stapes ve stapes tendonu ile yuvarlak pencere nişinin kenarı görülecek şekilde genişletilmelidir (39).

Mastoidektomi kavite sınırları oluşturulduktan sonra implantın yerleştirileceği alan hazırlanır. İmplanta uygun şekilde belirlenir. Yerleştirilen implantın ön kenarı dış kulak yolundan yaklaşık 4 cm arkada olmalıdır. İmplantın mastoidektomi kavitesine ve insizyona yakın olmamasına dikkat edilmelidir. Bazı cerrahlar implanta yatak oluşturarak onu alana sabitlemeyi planlar. Bu alandaki periost superiora ve posteriora eleve edildikten sonra, elektrot demetinin kaviteye gireceği oluk oluşturulur (39).

Kokleaya girmek için iki yol izlenebilir. Kokleaya, yuvarlak pencere membranı kaldırılarak ya da yuvarlak pencerenin ön tarafından promontoryuma uygulanacak olan kokleostomi ile ulaşılabilir. Son zamanlarda yuvarlak pencereden giriş bazı avantajlarından dolayı öne çıkmaya başlamıştır. Bu yöntemle, elektrot yerleşimi için daha az turlama gerekirken akustik travma riski azalmış olur. Ayrıca bu yöntemle, skala timpaniye kemik talaş girme riski azalır ve perilenf kaybı en aza iner. Elektrot etrafındaki dokular daha iyi kapatılarak enfeksiyon ihtimali azalmış olur (58). Yuvarlak pencere membranından yapılan giriş ile elektrot daha bazal yerleşimli olacağı için koklea bazalindeki nöronal yapıların daha iyi uyarılabileceği bildirilmiştir (59,60).

Elektrot kokleostomiden alligator gibi ezici bir alet kullanılmadan, her implanta özgü farklı enstrümanlar kullanılarak skala timpaniye yerleştirilmelidir. Elektrot yerleştirildikten sonra etraftaki dokular temporal kastan alınan doku parçalarıyla sıkıca kapatılabilir. İmplant modeline bağlı olarak referans elektrot varsa cilt altı dokular içerisine yerleştirilir(39).



Şekil 6. Elektrotun skala timpaniye yerleştirilmesi

İntraoperatif koklear implant bilgisayara bağlanarak implantın tipi ve markasına göre elektrofizyolojik test aşamasına geçilir. Empedans ölçümü, elektriksel stapes refleksi eşikleri (ESRT) ve elektriksel uyarılmış aksiyon potansiyelleri değerlendirilir. Elektrot empedans telemetri, aktif elektrotlardaki voltajı ölçerek elektrot anormallikleri tespit edilir. Komplians telemetri ise çevre dokuların empedansını değerlendirmeyi sağlar. Elektrot empedans ve komplians telemetri ile elektrot fonksiyonları hakkında bilgi sağlanır. Nöral cevap telemetrisi (NRT), elektriksel olarak uyarılmış olan sinir aksiyon potansiyeli olup, bu yöntemle işitme siniri tarafından elektriksel uyarıya verilen elektrofizyolojik yanıt görülür. Stapes refleksi, her elektrot için tek tek bakılır ve VIII-VII refleksi arkını kontrol etmeyi sağlar. Bu arkın tamamlanması, işitme siniri stimüle edildiğinde stapedius kasının kontraksiyonlarını mikroskop yardımıyla görmek mümkün olur (61).

Testlerde tamamlandığında, sorun yoksa uygun şekilde kapatma işlemine geçilir. Koklear implant yerleştirilinceye kadar kanama kontrolü için bipolar koter kullanılabilir ancak implant yerleştirildikten sonra kokleaya ve implanta zarar verebilme riski nedeniyle bipolar koter kullanılmamalıdır. Elektrotun sabitlenmesi ve dokuların kapatılmasına yardımcı olmak amacıyla kaviteye fibrin glue uygulanabilir. Başlangıç insizyonu periost flebi, temporal kas, ciltaltı ve cilt usulüne uygun kapatılır.

Postoperatif elektrotun intrakoklear yerleşimini kontrol etmek amacıyla transorbital grafi ile çekilmelidir (62).

2.7.6. Koklear implantasyon komplikasyonları

Günümüzde Kİ kullanıcılarının sayısı önemli ölçüde artmaktadır, bu nedenle hastaların ve hekimlerin Kİ komplikasyonlarından haberdar olması gerekir. Diğer tüm cerrahilerde olduğu gibi koklear implant cerrahisi ile ilişkili komplikasyonlar hastayla ilişkili değişkenleri (anatomik varyasyonlar, iç kulak anomalileri gibi) içermektedir. Bu komplikasyonlar aynı zamanda cerrahların beceri ve deneyimlerine bağlıdır. Bu nedenle, uygun hasta seçimi ile anestezi ve cerrahi tekniklere dikkat edilmelidir (63).

Komplikasyonlar ameliyat sırasında ve ameliyat sonrasında olmak üzere iki ayrı gruba ayrılmaktadır.

2.7.6.1. Ameliyat sırasında gelişen komplikasyonlar

Ameliyat sırasında özellikle fasiyal resesin dar olduğu durumlarda posterior timpanotomi esnasında korda timpani ve fasiyal sinir zedelenmesi görülebilir (39). Hoffman ve arkadaşları, iç kulak anomalilerinin neredeyse % 16'sının anormal fasiyal sinir seyri ile ilişkili olabileceğini belirtmişlerdir (64). Anatomik işaret noktalarına dikkat edilerek fasiyal sinirin zedelenmesi önlenabilir. Özellikle fasiyal resesin açılması ve kokleostomi sırasında tur şaftı çevre dokulara termal hasar verebilir. Turun çevre dokulara termal hasarını önlemek amacıyla bol irrigasyon kullanılması gerekir (39).

Ameliyat sırasında, özellikle posterior timpanotomi sırasında korda timpani sinirine belirgin hasar riski nedeniyle, tat bozuklukları sık görülen komplikasyonlardan biridir. Ameliyat sonrası tat bozukluğu çeşitli çalışmalarda gözlenmiştir (65,66).

Posterior timpanotomi sırasında olması gerekenden daha anterior veya superiorda çalışılması durumunda dış kulak yolu açılması veya timpanik membran perforasyonu oluşabilir. Böyle bir durumda, dış kulak yolu kıkırdak, fasya ve/veya kortikal kemik ile zar ise fasya grefti onarılmalıdır (39). Kanal duvarının hasar gördüğü ve / veya timpanik anulus hasarının meydana geldiği durumlarda, hastalarda kolesteatomlu kronik otitis media gelişebileceği için daha uzun süreyi kapsayan bir klinik takip ihtiyacı bulunmaktadır. Bununla birlikte, kolesteatomlar intraoperatif yaralanması olmayan hastaları da etkiler (63).

Kokleostomi açıldığında özellikle doğumsal malformasyonu olan hastalarda “gusher” olarak adlandırılan beyin omurilik sıvısının (BOS) gelişi gözlenebilir. Bu durumla karşılaşıldığında, BOS basıncını düşürmek için gerekli önlemler alınmalı ve elektrodun etrafı sıkıca kapatılmalıdır (39).

2.7.6.2. Ameliyat sonrasında gelişen komplikasyonlar

Koklear implant cerrahisinde postoperatif sık görülen komplikasyonlardan biri postauriküler şişlik olup, implant bölgesinde sıvı birikimi ödem, seroma veya hematoma olabilir. Postauriküler hematoma genellikle ameliyattan 1 ila 2 gün sonra ortaya çıkmaktadır. Hematom basınçlı pansuman ile düzelmezse aspirasyon endike olabilir. Postoperatif hematoma insidansı % 0,4 ile % 3,7 arasında değişmektedir (67). Cerrahi alan enfeksiyonu, koklear implant ekibini endişelendiren komplikasyonlardan biridir. Literatüre göre, enfeksiyon insidansı %1,7 ile %16,6 arasında değişmektedir. Tıbbi tedaviye dirençli vakalarda daha sonra flep nekrozu görülebilir (63,68).

Hematoma ve enfeksiyon kanama kontrolü iyi sağlanıp antiseptik kuralları uygulandığında büyük oranda önlenabilmektedir. İnsizyon ve deri flebi ile ilgili komplikasyonlar eskiden kullanılan insizyon teknikleri ile daha sık görülmekteydi. Günümüzde uygulanan cerrahi teknikler ile insizyon ve flep sorunları nadir yaşanmaktadır. Cerrahide implant ve insizyon arasında 1,5-2 cm mesafe bırakılması flep sorunlarının görülme olasılığını düşürmektedir. Ayrıca cerrahi sonrası 24-48 saat

süre ile baskılı bansuman yapmak deri altı birikimleri önleyerek flebin oturmasına yardımcı olabilmektedir(39).

Çocuklarda otitis media çok yaygın olmasına rağmen, bu durum genellikle mastoidite yol açmadan intravenöz olarak uygulanan standart bir antibiyotik rejimi kullanılarak yönetilebilir (68).

Postoperatif çekilen transorbital grafide elektrotların yerinde olmadığı görülebilir. Bu durumda hasta yeniden ameliyata alınarak elektrot uygun şekilde yerleştirilmelidir.



Şekil 7. Transorbital grafide koklear implant elektrotlarının görünümü

Postoperatif dönemde vertigo ve dengesizlik semptomları nadir de olsa görülebilmekte ve genellikle kendiliğinden düzelmektedir.

Özellikle otoskleroz olgularında fasiyal sinirde anormal uyarılma görülebilmektedir. Bu sorun ilgili elektrotların kapatılması ile çözülebilmektedir.

Postoperatif dönemde görülen en ciddi komplikasyon menenjit ve buna bağlı ölümdür. Bu komplikasyonun önlenmesi için preopratif dönemde pnömokok ve HiB aşılarının uygulanması, operasyon sırasında elektrot etrafındaki kokleostominin kapatılması gibi önlemler alınmalıdır. BOS'a geçişinin iyi olması dolayısıyla menenjit riskini azalttığı için operasyon sırasında ve sonrasında seftriakson ile antibiyotik profilaksisi menenjit riski azalttığı için uygulanmalıdır (69). Menenjit açısından en fazla risk altındaki grup iç kulak anomalisi olan ve operasyon sırasında gusher görülen hastalardır. Gusher görülmesi durumunda BOS gelişi durdurulmalı ve kokleostominin çok iyi kapatılmalıdır (39).

2.7.7. Koklear implantasyon cerrahisi sonrası postoperatif izlem ve rehabilitasyon

Postoperatif dönemde operasyon sahasına baskılı mastoid sargı ile pansuman yapılır. Hastaların postoperatif hastanede yatış süresi genellikle 2-4 gün arasında değişmektedir. Hastalar üçüncü gün mastoid sargısı kaldırılarak ve oral antibiyotik profilaksisi ile hasta taburcu edilir ve cilt sütürlerini almak üzere 7-10 gün sonra kontrole çağırılır (69). Ameliyat sonrası yara iyileşmesi için beklenildikten sonra hastalar postoperatif 3.-4. haftada konuşma işlemcisi ilk kez aktive edilmesi ve cihaz programlaması için odyoloji bölümüne yönlendirilir. Konuşma işlemcisi bireye özel ayarlanmalıdır.

İmplantasyon sonrası başarı için rehabilitasyon en önemli ve en çok vakit alan kısımdır. Çocuklar için rehabilitasyonun temel amacı; elektriksel ses uyarılarını dinlemeyi öğrenme, ses uyarılarını anlamlandırabilme ve konuşma gelişimine aktarabilmesidir. Çocuklarda rehabilitasyon ihtiyaca bağlı olarak erişkin yaşlara kadar sürebilir. Yetişkinlerin ihtiyacı olan rehabilitasyon programı; konuşmayı anlama, dinleme eğitimi, yardımcı cihazlar hakkında bilgi almayı içerir (39).

Takipler ilk programlamayı takiben 1., 3., 6. ve 12. aylarda yapılmakta ve hastanın durumuna, ihtiyaçlarına göre 6 aylık veya yıllık olarak devam etmektedir. Takiplerde objektif ve davranışsal yöntemler birlikte kullanılmaktadır (70–72).

Ameliyat sonrası implantlı ve implantsız kulaklara timpanometrik değerlendirme yapılarak olası orta kulak enfeksiyonları açısından hastalar takip edilmelidir (73).

3. MATERYAL VE METOD

Bu çalışma, Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi Girişimsel olmayan klinik araştırmalar Etik kurulu'nun 04.02.2021 tarihinde yapmış olduğu toplantıda incelenmiş olup, 2021/28 karar numarası ile bilimsel ve etik yönden onaylanmıştır (E-40465587-050.01.04-34).(EK-1)

Bu çalışmada Eylül 2017 ve Ocak 2021 arasında Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Ana Bilim Dalı'nda koklear implant cerrahisi yapılan hastaların medikal bilgileri retrospektif olarak incelenmiştir.

Çalışma için toplam 74 hastanın sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi. Çalışmaya dahil edilen koklear implant uygulanan olguların yaş, cinsiyet gibi demografik verileri, ek hastalık durumu, implant öncesi radyolojik bulguları, implant endikasyonları, cerrahi tarafı, reimplantasyon nedenleri, perioperatif bulgular ve komplikasyonlar, cerrahi sonrası komplikasyonlar araştırıldı.

Tüm ameliyatlar kıdemli bir cerrah tarafından gerçekleştirilmiş olup transmastoid yaklaşım kullanıldı. Orta kulak posterior timpanotomi ile açıldı.

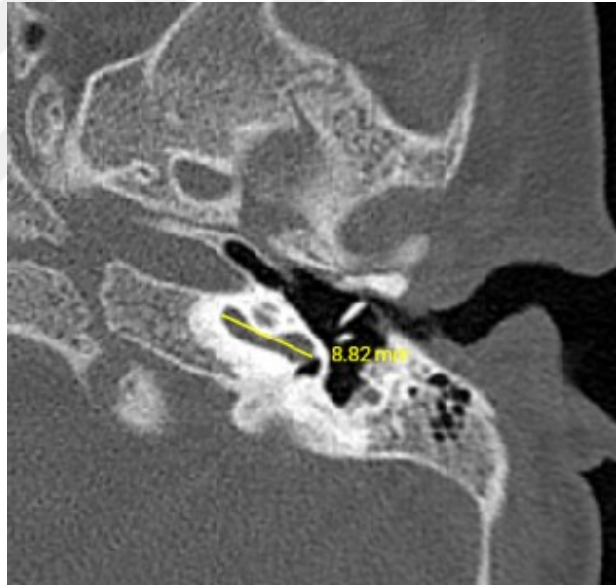
Hastaların yüksek rezolüsyonlu temporal kemik BT ve kulak MR görüntülerine PACS (Picture Archiving Communication Systems) ve AWS(Acquisition Workstation Software) ile ulaşılmıştır. Ölçümler sorumlu araştırmacı gözetiminde 1 radyolog ve yardımcı araştırmacı tarafından yapılmıştır.

Radyolojik veri olarak çalışmaya alınan kulakta kokleanın bazal dönüş uzunluğu, bazal dönüş yüksekliği, koklear apertür genişliği, koklear akuaduktus çapı, vestibuler akuaduktus çapı, vestibul çapı, koklea çapı, internal akustik kanal çapı, mastoid havalanma, dura pozisyonu, sigmoid sinüs pozisyonu, juguler bulbus pozisyonu yüksek rezolüsyonlu temporal BT kullanılarak değerlendirildi. Korner septum, emisser ven varyasyonu, Hyrtl's fissürü, SSK dehissansı olup olmadığı değerlendirildi.

Koklear apertür boyutu ölçümü, aksiyal kesitte midmodiolar seviyeden yapılmış olup koklear apertür genişliği 1.4 mm'den fazla olanlar doğal; 1.4 mm'den az olanlar stenotik, koklear apertür gelişmemiş olanlar ise atretik olarak sınıflandırıldı.

Mastoid kemik pnömatizasyonuna göre üç gruba ayrıldı. Lateral kısımda attikten zigomaya doğru, medial tarafta genikulat ganglion ve superior semisirküler kanal ampullası üstünden petröz apekse doğru genişleyen tarzda hücreler pnömatik tip, mastoid havalanmanın sınırlı olduğu, kompakt kemik dokusu içeren tarzda görünüm sklerotik tip, pnömatik tip ve sklerotik tip kombinasyonu diploik tip olarak sınıflandırıldı. (74)

Yüksek rezolüsyonlu temporal kemik BT'de yapılan ölçümler kaydedildi (Şekil 8-15) .



Şekil 8. Sol kulakta YRBT'de aksiyal kesitte bazal dönüş uzunluğu



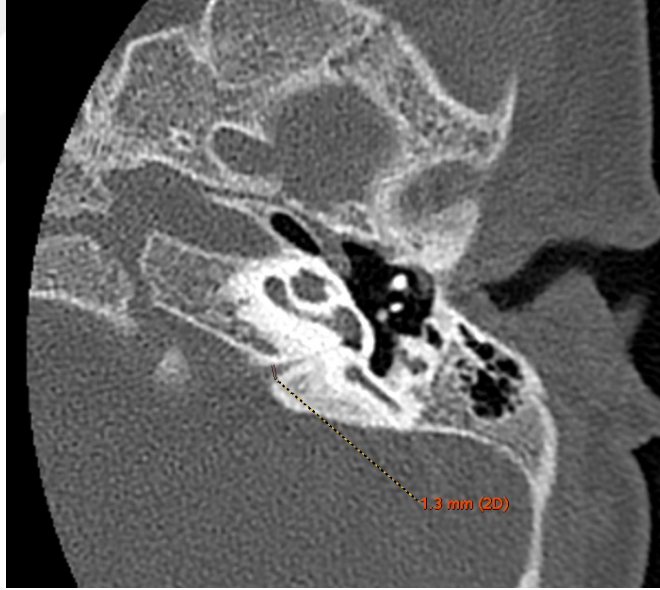
Şekil 9. Sol kulakta YRBT’de aksiyal kesitte bazal dönüş yüksekliği



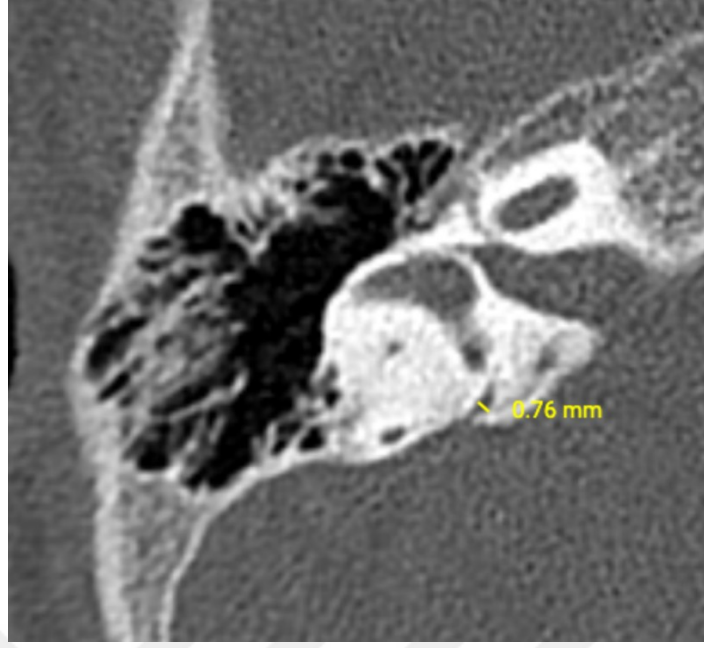
Şekil 10. Sol kulakta YRBT’de aksiyal kesitte internal akustik kanal çapı



Şekil 11. Sol kulakta YRBT’de aksiyal kesitte vestibul çapı



Şekil 12. Sol kulakta YRBT’de aksiyal kesitte koklear akuaduktus çapı



Şekil 13. Sağ kulakta YRBT’de aksiyal kesitte vestibuler akuaduktus çapı

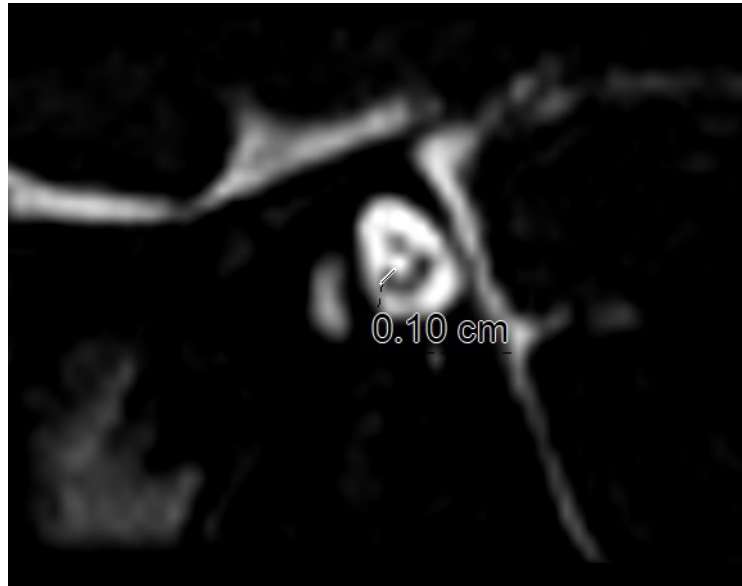


Şekil 14. Sol kulakta YRBT’de sagittal kesitte koklea çapı

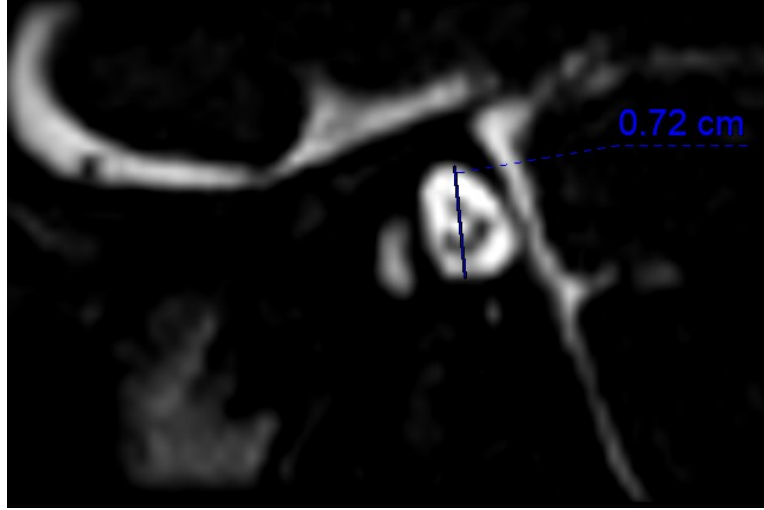


Şekil 15. Sol kulakta YRBT’de sagittal kesitte koklear apertür genişliği

Koklear sinir varlığı, vestibüler yapılar, semisirküler kanallar, sıvı sinyal intensitesi, internal akustik kanal çapı, koklear sinir çapı ise MRG kullanılarak değerlendirilmiştir (Şekil 16-17) .



Şekil 16. Sol kulakta MRG’de sinir aksına hafif açlandırılmış midsagittal planda koklear sinir çapı



Şekil 17. Sol kulakta MRG’de sinir aksına hafif açıldırılmış midsagittal planda İAK’nin en geniş çapı

Kulak MRG incelenerek koklear sinir varlığı, vestibüler yapılar, semisirküler kanallar değerlendirilmiş ve anomaliler kaydedilmiştir.

İleri derecede sensorinöral işitme kaybı nedeniyle konvansiyonel işitme cihazlarından fayda göremeyen bu nedenle koklear implantasyon ameliyatı kliniğimizde yapılan hastaların klinik verileri ve radyolojik olarak yüksek rezolüsyonlu temporal kemik BT ve/veya kulak MR görüntülemeleri ve değerlendirmeleri hastanemizde yapılmış olan hastaların radyolojik verileri çalışmaya dahil edilmiştir. Radyolojik görüntülemelerinde artefakt izlenen hastaların radyolojik verileri çalışma dışı bırakılmıştır. Görüntülemeleri, başka merkezde yapılan hastaların klinik verileri değerlendirmeye alınırken radyolojik verileri çalışma dışında bırakılmıştır.

3.1. İstatistiksel Değerlendirme

Sayısal veriler ortalama ve standart sapma değerleri ile, kategorik veriler ise sayı ve yüzde değerleri ile gösterilmiştir. Sayısal verilerin dağılım özellikleri Kolmogorow-Smirnov testi ile değerlendirilmiştir. Kategorik değişkenler arasındaki ilişkiler Ki-kare ve Fisher’s Exact test ile değerlendirilmiştir. Sürekli değişkenler arasındaki ilişkilerin değerlendirilmesinde Pearson korelasyon analizi kullanılmıştır. Kategorik değişkenlerle sürekli değişkenler arasındaki ilişkiler Mann-Whitney-U Testi ile değerlendirilmiştir.

Tüm hipotez testlerinde istatistiksel anlamlılık düzeyi $p < 0,05$ olarak kabul edilmiştir. İstatistiksel analizler SPSS 18.0 yazılımı kullanılarak yapılmıştır.

4. BULGULAR

Çalışmamızda implant uygulanan 74 hasta retrospektif olarak incelenmiştir. Çalışma grubunda 31 erkek (% 42), 43 kadın (% 58) hasta bulunmaktadır. Popülasyonun 18 yaşından küçük olanları çocuk hasta, 18 yaş ve üzeri olanları yetişkin hasta olarak gruplandırıldı. Hasta popülasyonunun çoğunluğu 18 yaşından küçük çocuklardı (n = % 62). Çalışma popülasyonunda 46 çocuk hasta, 28 yetişkin hasta vardı. Çalışma grubunun implant uygulama yaş ortalaması 16,97 idi.

Toplam yapılan koklear implant cerrahi uygulanan kulak sayısı 102 olarak kayda geçmiştir. Bilateral koklear implant cerrahisi sayısı 22, sağ koklear implant cerrahi sayısı 28, sol koklear implant cerrahi sayısı 23, revizyon cerrahi sayısı ise 7'dir. Daha önce dış merkezde sol koklear implantasyon uygulanan 1 hastaya 2 kez kliniğimizde revizyon cerrahisi uygulandı. İlk koklear implant cerrahisi kliniğimizde uygulanan 3 hastaya da kliniğimizde revizyon cerrahisi uygulandı. Bu 74 hastadan 6'sına dış merkezde sağ koklear implant, 1'ine dış merkezde sol koklear implant uygulanmış olup karşı tarafı kliniğimizde gerçekleştirildi. Kliniğimizde daha önce tek taraflı koklear implantasyon uyguladığımız 2 hastaya komisyon kararıyla karşı kulak implantı uygulandı.

Çalışmamızda işitme kaybının en yaygın etiyolojik nedeni, sendromik olmayan, doğuştan sensörinöral işitme kaybıdır. Diğer endikasyonlar arasında travma, menenjit, Usher sendromu, otoskleroz sekeli ve ani işitme kaybı sonrası işitme kaybı yer alıyordu.

Çalışmamızdaki 74 hastanın 26'sının aile öyküsünde akraba evliliği vardı. 15 hastanın birinci derece akrabalarında doğuştan işitme kaybı olan bireyler vardı.

Revizyon cerrahisi uygulanan 6 hastadan 3 hastanın ilk koklear implant ameliyatları kliniğimize yapılmış olup 1'ine posterior semisirküler kanal insersiyonu nedeniyle, diğerine enfeksiyon nedeniyle, diğerine ise travma sonrası implant gövdesinin yerinden oynaması nedeniyle revizyon cerrahisi uygulandı. İlk ameliyatı dış merkezde gerçekleştirilen 3 hastanın 1'ine travma öyküsü nedeniyle 2 kez revizyon

cerrahisi yapıldı. Diğer 2 hastanın endikasyonları ise MR çekimi sonrası cihaz hatası ve travmadır. Revizyon cerrahisi toplam 6 hastaya uygulanmış olup toplam 7 cerrahi yapıldı.

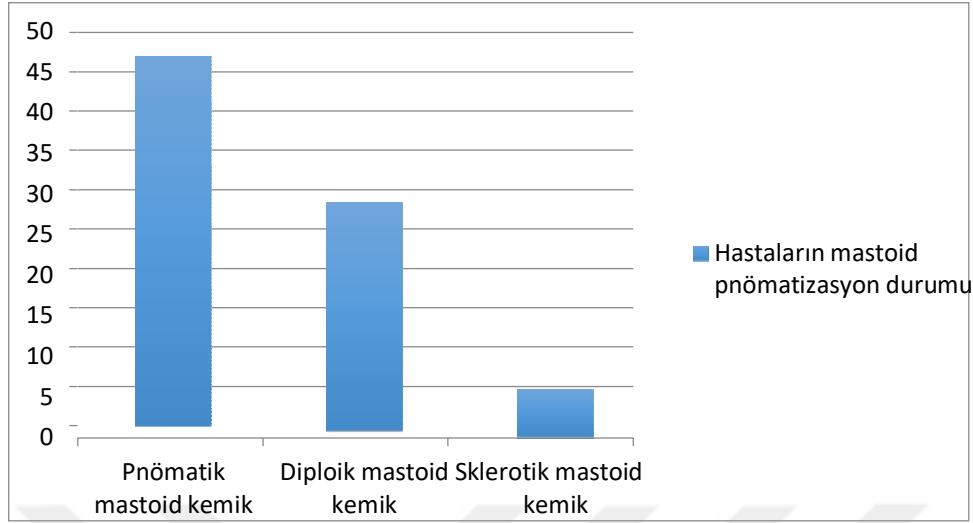
Tüm hastalarımızda postoperatif transorbital grafi çekilmiş olup 1 hastada elektrot yerleşim hatası izlendi ve revizyon cerrahisi yapıldı.

Hastalardaki genel komplikasyon oranı % 10 (n = 11) idi, 8 vakada intraoperatif komplikasyon vardı; 3 vakada postoperatif komplikasyonlar görüldü. İntraoperatif komplikasyon olarak otoskleroz sekeli olan 1 hastada posterior semisirküler kanal insersiyonu yapıldı. Ameliyat notlarından alınan verilere göre 4 kulakta intraoperatif gusher, 3 kulakta ise oozing görüldü. Postoperatif olarak 2 hastada enfeksiyon nedeniyle implantlar çıkarıldı, birinde Staphylococcus aureus üremesi, diğerinde Corynebacterium diphtheriae üremesi görüldü. 1 hastada implantasyon sonrası silikon alerjisi görülmüş olup implantları bilateral olarak çıkarılmak zorunda kalındı. Hastalarda cerrahi müdahale gerektiren seroma, hematoma, flep nekrozu görülmeydi.

74 hastanın 67'sinin BT görüntülerine ulaşılabilmiş toplam 86 kulak BT görüntülemeye değerlendirildi.

Hastaların BT görüntülemelerinde, 47 kulakta (%57,3) mastoid pnömatizasyon pnömatik, 29 kulakta (%35,4) diploik, 6 kulakta (%7,3) sklerotik olarak izlendi. 4 hastanın BT görüntüleme sırasındaki temporal kemik görüntüleri postoperatif görüntüler olduğu için mastoid havalanma açısından değerlendirilemedi.

Tablo 2. Hastaların mastoid pnömatizasyon durumu



Hastaların temporal kemik BT görüntülerinde 4'ü çocuk olmak üzere 5 olguda düşük dura, 15'i çocuk olmak üzere 32 olguda sigmoid sinüs lateralizasyonu, 20'si çocuk olmak üzere 34 olguda yüksek juguler bulbus, 9'u çocuk olmak üzere 14 olguda Hyrtl's fissürü, 21'i çocuk olmak üzere 37 olguda emisser ven varyasyonu görüldü.

Çalışmamızda çocuk olgularda düşük dura, mastoid havalanması pnömatik olanlarda görülmüş olup diploik ve sklerotik olgularda görülmedi. Yetişkin olgularda ise düşük dura, sklerotik olan grupta görüldü.

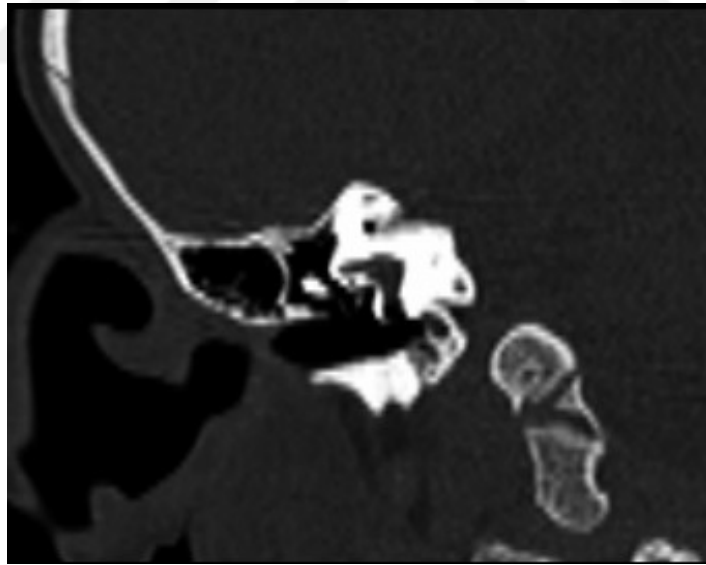
Çalışmamızda çocuk olgularda sigmoid sinüs lateralizasyonu görülen 10 hasta (%66,7) mastoid havalanma pnömatik olanlarda, 5 hasta (%33,3) diploik olanlarda görüldü. Sklerotik olanlarda lateralizasyon izlenmedi. Yetişkinlerde sinüs lateralizasyonu görülen 11 hasta (%64,8) mastoid havalanma pnömatik olanlarda, 3 hasta (%17,6) diploik olanlarda, 3 hasta (%17,6) sklerotik olanlarda görüldü.

Çalışmamızda çocuk olgularda yüksek juguler bulbus görülen 11 hasta (%55,0) mastoid havalanma pnömatik olanlarda, 9 hasta (%45,0) diploik olanlarda görüldü. Sklerotik olanlarda yüksek juguler bulbus izlenmedi. Yetişkinlerde yüksek juguler

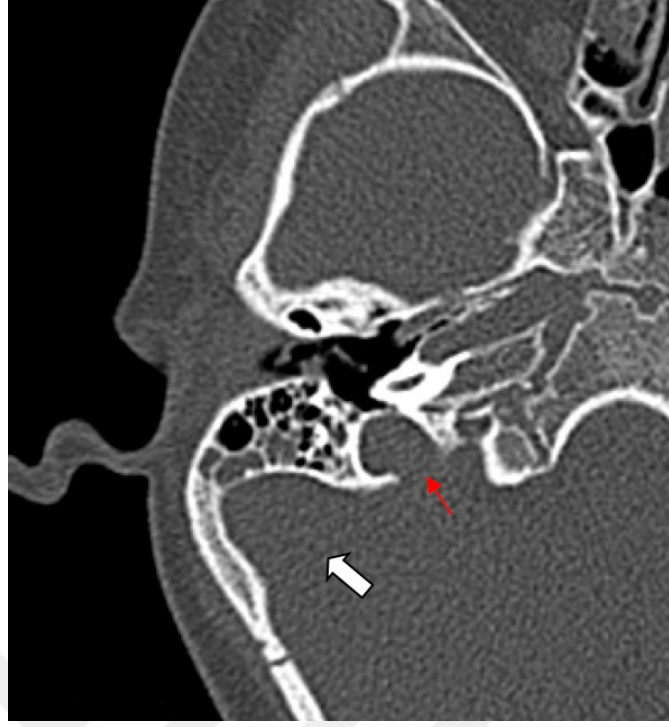
bulbus görülen 7 hasta (%50,0) mastoid havalanma pnömatik olanlarda, 3 hasta (%21,4) diploik olanlarda, 4 hasta (%28,6) sklerotik olanlarda görüldü.

Mastoid havalanma ve Hyrtl's fissürü arasındaki ilişki incelendiğinde çocuk olgularda Hyrtl's fissürü görülen 8 olgu (%88,9) mastoid havalanma pnömatik olanlarda, 1 olgu (%11,1) ise diploik olanda görüldü. Sklerotik olan olgularda Hyrtl's fissürü izlenmedi. Yetişkin hastalarda ise Hyrtl's fissürü görülen 2 olgu (%40,0) mastoid havalanma pnömatik olanlarda, 2 olgu (%40,0) diploik olanlarda, 1 olgu (%20,0) sklerotik olanlarda izlendi.

Mastoid havalanma ile sigmoid sinüs lateralizasyonu, dura pozisyonu, juguler bulbus pozisyonu, Hyrtl's fissürü ve emisser ven varyasyonu arasındaki ilişki mastoid havalanmanın sklerotik grubunda yeterli vaka olmadığı için gösterilemedi ve ki-kare analizi bu olgularda yapılamadı.



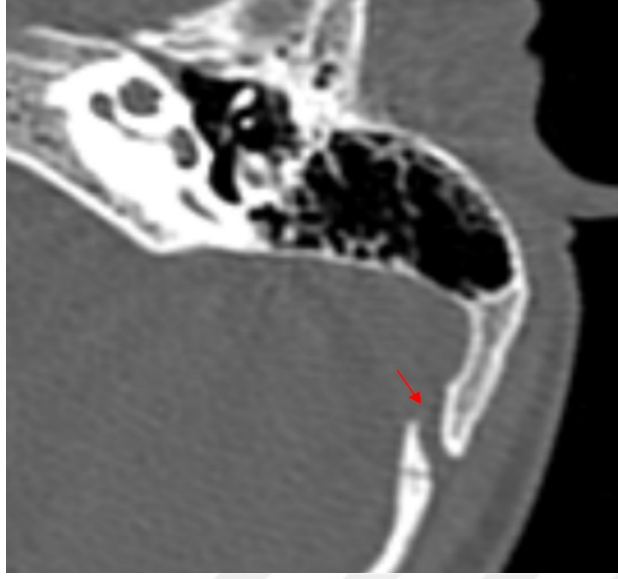
Şekil 18. Sağ kulakta YRBT'de koronal kesitte timpanik kaviteye doğru indentasyon gösteren düşük dura pozisyonu



Şekil 19. Sağ kulakta YRBT’de aksiyal kesitte yüksek juguler bulbus (kırmızı ok) ve lateralize sigmoid sinüs (beyaz ok)

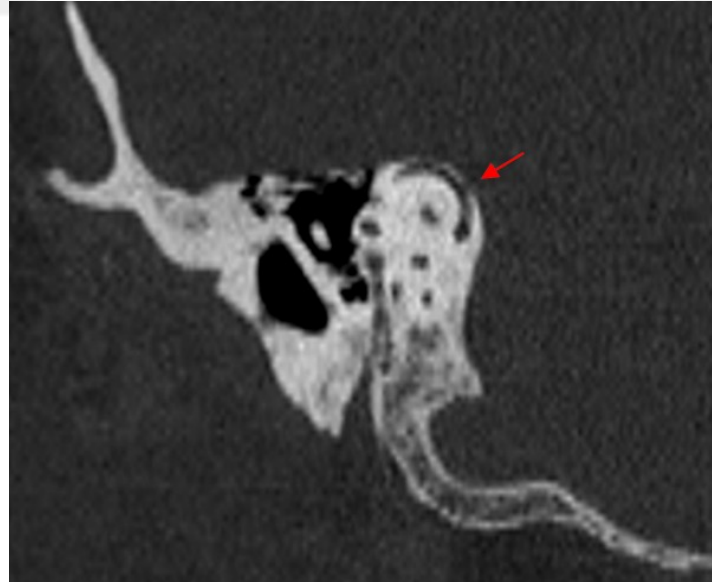


Şekil 20. Sol kulakta YRBT’de aksiyal kesitte Hyrtl’s fissürü



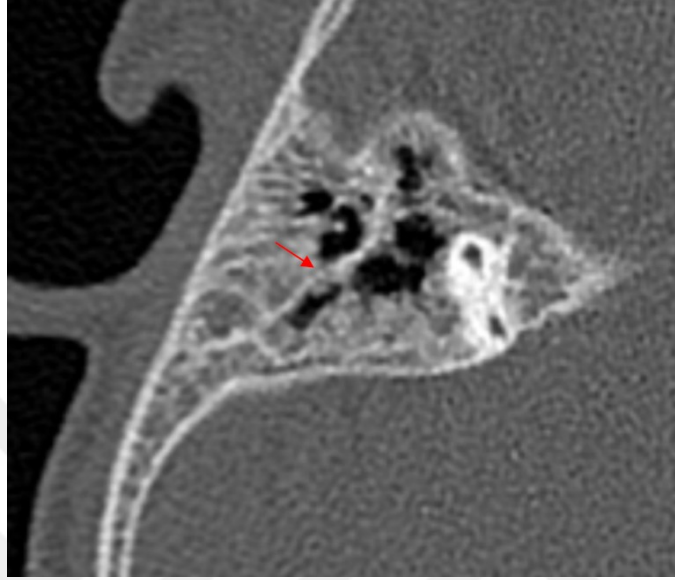
Şekil 21. Sol kulakta YRBT’de aksiyal kesitte emisser ven görünümü

Superior semisirküler kanal dehissansı, 3’ü sol tarafta 7’si sağ tarafta olmak üzere 10 olguda görüldü.



Şekil 22. Sol kulakta YRBT’de Pöschl planında superior semisirküler kanal dehissansı

Çalışmamızda 43 olguda inkomplet, 8 olguda komplet olmak üzere 51 kulakta Korner septum görüldü. 4 hastada BT görüntülemeler operasyon sonrası görüntülemeler olduğu için değerlendirilemedi.



Şekil 23. Sağ kulakta YRBT’de aksiyal kesitte Korner septum görünümü

Vestibuler akuaduktus çapı ortalama 1,02 mm olarak ölçüldü. Çocuk hastalarda ortalama 0,96 mm , yetişkin hastalarda ortalama 1,11 mm olarak ölçüldü. Hastaların BT görüntülemelerinde 8 kulakta geniş vestibuler akuaduktus görüldü. 6 olguda sol kulakta izlendi.

Koklear akuaduktus çapı ortalama 1,50 mm olarak ölçüldü. Çocuk hastalarda bu sayı ortalama 1,32 mm , yetişkin hastalarda ortalama 1,82 mm olarak bulundu.

Çalışma grubundaki 1’i yetişkin 8 kulakta koklear malformasyon izlendi. 2 hastada bilateral olmak üzere 4 hastada IP tip 2, 2 hastada koklear hipoplazi tip 2 malformasyon izlendi.



Şekil 24. Sağ kulakta YRBT’de koklear hipoplazili hastanın görünümü(modiolus yok, interskalar septum yok, koklear apertür stenotik)

Bazal dönüş uzunluğu aksiyal kesitlerde mm cinsinden ölçüldü. Hastalarda ortalama bazal dönüş uzunluğu ortalama 8,97 mm bulundu. Çocuk hastalarda bazal dönüş uzunluğu ortalama 8,94 mm, yetişkinlerde ortalama 9,05 mm bulundu.

Bazal dönüş yüksekliği ölçüm alınabilen tüm hastalarda ortalama 2,61 mm olarak ölçüldü. Bu oran çocuk hastalarda ortalama 2,58 mm, yetişkin hastalarda ortalama 2,67 mm olarak bulundu.

Çalışmamızda koklear akuaduktus çapı, vestibuler akuaduktus çapı, vestibul çapı, koklea çapı, koklear apertür genişliği, İAK çapı, bazal dönüş uzunluğu ve bazal dönüş yüksekliği çocuk ve yetişkin gruplar arasından karşılaştırıldı. Koklear akuaduktus çapı, vestibuler akuaduktus çapı, koklear apertür genişliği anlamlı olarak yetişkinlerde çocuklara göre daha büyük bulundu (Tablo 3).

Tablo 3. Çocuklar ile yetişkinlerde normal kulaklarda koklea ölçümlerinin karşılaştırılması

	Çocuk	Yetişkin	p değeri
Koklear akuaduktus çapı	1,34 ± 0,37	1,82 ± 0,53	< 0,001
Vestibuler akuaduktus çapı	0,87 ± 0,26	1,06 ± 0,47	0,031
Vestibul çapı	3,48 ± 0,45	3,59 ± 0,47	0,521
Koklea çapı	5,33 ± 0,51	5,43 ± 0,36	0,257
Koklear apertür genişliği	1,49 ± 0,18	1,59 ± 0,16	0,003
İAK çapı	5,23 ± 0,93	5,36 ± 0,83	0,310
Bazal dönüş uzunluğu	9,01 ± 0,40	9,07 ± 0,56	0,560
Bazal dönüş yüksekliği	2,58 ± 0,34	2,68 ± 0,41	0,332

Çocuk grubunda koklea anomalisi olan hastalar ile anomalisi olmayan hastalar arasında koklear akuaduktus çapı, vestibuler akuaduktus çapı, vestibul çapı, koklea çapı, koklear apertür genişliği, İAK çapı, bazal dönüş uzunluğu, bazal dönüş yüksekliği karşılaştırıldı. Koklea çapı ve bazal dönüş uzunluğunun anlamlı olarak anomalisi olan grupta küçük olduğu görüldü. Vestibul çapı ise anlamlı olarak anomalili grupta daha büyük bulundu (Tablo 4).

Tablo 4. Çocuklarda koklear anomalili kulaklar ile normal kulaklarda koklea ölçümlerinin karşılaştırılması

	Anomali yok (n=46) (Ortalama ±SS)	Anomali var (n=9) (Ortalama ±SS)	p değeri
Koklear akuaduktus çapı	1,34 ± 0,37	1,16 ± 0,73	0,270
Vestibuler akuaduktus çapı	0,87 ± 0,26	2,18 ± 1,88	0,148
Vestibul çapı	3,49 ± 0,45	4,96 ± 1,74	0,015
Koklea çapı	5,33 ± 0,51	5,03 ± 0,51	0,038
Koklear apertür genişliği	1,49 ± 0,18	1,96 ± 0,83	0,602
İAK çapı	5,23 ± 0,93	5,79 ± 0,99	0,270
Bazal dönüş uzunluğu	9,01 ± 0,40	8,01 ± 0,68	0,005
Bazal dönüş yüksekliği	2,58 ± 0,34	2,55 ± 0,29	0,948

Çalışmamızdaki çocuk hastalarda koklear apertür genişliği ile İAK çapı karşılaştırıldığında anlamlı olarak birinin boyutu arttığında diğeri de artmaktaydı. Yetişkin hastalarda ise ölçümler arasında anlamlı orantı izlenmedi (Tablo 5).

Tablo 5. Farklı yaş gruplarına göre koklear apertür genişliği ile İAK çapı arasındaki ilişki

İAK çapı	Koklear apertür genişliği			
	Çocuk		Yetişkin	
	r	p	r	p
	0.395	0,003	0.268	0,145

74 hastanın 48'inin MR görüntülerine ulaşılmış olup toplam 61 kulak MR görüntülemeye değerlendirilmiştir.

MR görüntülemelerinde yapılan ölçümlerde sinir aksına hafif açıldırılmış midsagittal planda internal akustik kanalın en geniş çapı ve koklear sinir çapı ölçüldü. Yaş gruplarına göre yapılan ölçümlerde çocuk hastalarda koklear sinir çapı ile İAK çapı arasında doğru orantı izlenirken, yetişkin hastalarda koklear sinir çapı arttıkça İAK çapının azaldığı izlendi.

Tablo 6. Farklı yaş gruplarına göre koklear sinir çapı ile İAK çapı arasındaki ilişki

İAK çapı	Koklear sinir çapı			
	Çocuk		Yetişkin	
	r	p	r	p
	0.575	<0,001	-0.398	0,040

5. TARTIŞMA

Sensorinöral işitme kaybı çocuklarda öğrenme ve gelişmeyi, yetişkinlerde ise istihdamı ve ekonomik kazanımı olumsuz etkilemektedir. (75) Koklear implant, günümüzde çok ileri dereceye kadar işitme kaybı olan hastalarda işitmeyi kısmen eski haline getirmek için mevcut olan tek tıbbi tedavidir. Son yıllarda Kİ, modern tıptaki en önemli gelişmelerden biri haline gelmiştir. Tıbbi öykü, objektif ve subjektif odyometri, kulağın görüntülenmesi ve ayrıca genetik tanı dahil olmak üzere tıbbi değerlendirme ameliyattan önce ayrıntılı şekilde yapılmalıdır (76).

Koklear implantasyon sıklığı arttıkça, koklear implant adaylarının değerlendirilmesinde görüntüleme talepleri de artmıştır. Radyologlar ve cerrahlar implantasyonu kontrendike olan görüntüleme bulgularına aşina olmalıdır. Temporal kemiğin yüksek rezolüsyonlu BT'si (YRBT), mastoid havalanma, fasiyal sinir pozisyonunu ve iç kulak malformasyonlarını değerlendirmek için kullanılmıştır. Öte yandan, MRG, koklear siniri ve kafa içi yapıyı doğrudan görselleştirmek için daha uygun bir görüntüleme yöntemidir. Bu nedenle, sensörinöral işitme kaybı (SNİK) olan çocuklarda koklear sinir aplazisi veya hipoplazisini saptamak için MRG kullanılmıştır (77,78) .

Özellikle preoperatif değerlendirmede ister çocuk ister yetişkin hastalar olsun Kİ uygunluğu, peroperatif cerrahı zorlayıcı durumlardan cerrahın önceden haberdar olması açısından çok önemlidir. Ayrıca postoperatif nasıl problemlerle karşılaşılacağı öngörmek ve bununla ilgili önlemler alınmasını sağlamak açısından da önem arz etmektedir.

Çalışmamızdaki doğuştan ve idiopatik işitme kaybı olan hasta sayımız 44 bulundu. 5 olguda prematür doğum veya yenidoğan yoğun bakım öyküsü, 2 olguda hiperbilirubinemi öyküsü, 2 olguda otoskleroz, 6 olguda travma, 2 olguda Usher sendromu, 1 olguda menenjit, 12 hastada üst solunum yolu veya febril konvülsiyon öyküsü vardı. Etiyolojik faktörlerden en sık görüleni, literatür ile uyumlu olarak doğuştan ve idiopatik işitme kaybıdır.

Akraba evliliği, Orta Doğu'daki evlilikler arasında yaygın olarak kabul edilen bir uygulamadır ve kalıtsal bozuklukların yaygınlığında artışa neden olabilir. Değişken derecelerde SNİK olan 800 çocuktan oluşan bir çalışmada akraba evliliğinden doğan çocukların prevalansı normal işitme grubunda %42,5 iken, işitme kaybı olan grupta %68,9 idi (79). Yine bir başka çalışmada akraba evliliğinden doğan çocuklarda SNİK'li birden fazla çocuğa sahip olma riski, ebeveyni akraba olmayan çocuklara göre 3,5 kat daha fazla olarak bulunmuştur (80). Bizim çalışmamızda %35 oranında akraba evliliği vardı ve 15 hastanın birinci derece akrabalarında işitme kayıplı bireyler vardı.

Koklear reimplantasyonun en yaygın endikasyonu cihaz arızasıdır. Diğer, önemli endikasyonlar, enfeksiyon, iç parçanın migrasyonu ve flep beslenmesinin bozulmasıdır (81,82). Bizim çalışmamızda revizyon cerrahilerin % 57,1'si travma, % 14,3'ü enfeksiyon, %14,3'ü elektrotun yanlış yerleşimi, % 14,3'ü MR sonrası cihaz arızası nedeniyle yapıldı.

Koklear implantasyon, nispeten düşük komplikasyon oranı ile deneyimli ellerde güvenli bir cerrahidir. Literatürde en sık karşılaşılan komplikasyonlar arasında flep nekrozu, seroma, hematoma, dış kulak yolu ve/veya timpanik membran perforasyonları, gusher, cihaz arızası, menenjit, miknatis migrasyonu, elektrot kayması, geçici yüz felci, vertigo görülmektedir (83,84). Sennaroğlu ve arkadaşlarının çalışmasında 787 implant cerrahisi uygulanan hastalardan çeşitli malformasyonlar izlenmiş olan 71 hastanın kokleostomi sırasında 11'ine oozing, 14'ünde ise gusher görülmüştür (24). Literatürde koklear implantasyon cerrahisi sırasında komplikasyon oranları % 8-18 arasında olup çalışmamızda hastalardaki genel komplikasyon oranı % 10 (n = 11) idi. İntraoperatif komplikasyon olarak otoskleroz sekeli olan 1 hastada hatalı elektrot yerleşimi yapıldı. Ameliyat notlarına göre 4 kulakta intraoperatif gusher, 3 kulakta ise oozing görüldü. BT görüntüleri kliniğimizde değerlendirilen 7 koklear anomalili kulakta bu sayımız 2 kulakta gusser, 1 kulakta ise oozing şeklindeydi. Postoperatif olarak 2 hastada enfeksiyon, 1 hastada ise silikon alerjisi nedeniyle ekstrüzyon görüldü. Hastalarda cerrahi müdahale gerektiren seroma, hematoma, flep nekrozu görülmedi.

Literatüre göre, Korner septumunun varlığı, işitsel patoloji öyküsü olmayan temporal kemiklerde, farklı gruplarda yaklaşık %6.5 ile % 47 arasında değişebilir (85–87). 20 erişkin temporal kemikte yapılan bir çalışmada 9 kemikte (%45) Korner septum

(KS) tespit edildi. Korner septum, iyi pnömatizasyonu olan 16 mastoid kemiğin sekizinde (%50) mevcuttu (86). Korner septum ve mastoid havalanma arasındaki ilişkinin araştırıldığı 356 temporal kemiğin değerlendirildiği bir çalışmada KS ve mastoid pnömatizasyon derecesi arasında anlamlı farklılık izlenmedi. KS'nin varlığı, mutlaka kötü pnömatizasyonun varlığını doğrulamaz sonucuna varıldı. Bu çalışmada benzer koşullar altında opere edilen temporal kemiklerin yaklaşık %24'ünde KS'nin mevcut olduğu bulunmuştur (88). Bizim çalışmamızda KS 51 temporal kemikte (%59) görüldü. Ancak mastoid kemik pnömatizasyonu ile ilişki, sklerotik pnömatizasyon açısından vaka sayısının azlığı nedeniyle istatistiksel olarak değerlendirilemedi.

Meng ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada koklea bazal dönüşünün ortalama uzunluğu ve yüksekliği sırasıyla $9,02 \pm 0,31$ ve $6,33 \pm 0,28$ mm olarak bulunmuştur (89). Erixon ve arkadaşlarının yaptığı kadavra çalışmasında bazal dönüş uzunluğu $6,8 \pm 0,46$ mm, bazal dönüş yüksekliği $2,1 \pm 0,20$ mm olarak bulunmuştur (90). Çalışmamızda bazal dönüş uzunluğu ve bazal dönüş yüksekliği sırasıyla ortalama 8,97 mm ve 2,61 mm bulunmuştur.

Yüksek rezolüsyonlu BT görüntülemelerde yapılan ölçümlerde koklea anomalisi olan çocuk hastalar ile anomalisi olmayan hastalar arasındaki ölçümlerin karşılaştırılması sonucunda koklea çapı ve bazal dönüş uzunluğunun anlamlı olarak anomalisi olan grupta düşük olduğu görüldü. Bunun koklear malformasyonlarla uyumlu olduğu görüldü. Vestibül çapının ise anlamlı olarak anomalili grupta yüksek bulunması GVA olan hastalarda basınçtan dolayı etkilenen vestibul nedeniyle olabileceği düşünüldü.

Yüksek rezolüsyonlu BT görüntülemelerinde çocuk ve yetişkin hastaların anomalisiz kulakları arasında yapılan karşılaştırmalarda koklear akuaduktus çapı, vestibuler akuaduktus çapı, koklear apertür genişliği, anlamlı olarak yetişkinlerde çocuklara göre daha büyük bulundu. Otik kapsülün gelişimini yaklaşık 20. haftalarda tamamlaması nedeniyle otik kapsül ana yapılarında anlamlı fark izlenmezken, koklear akuaduktus, vestibuler akuaduktus ve koklear apertür genişliği yetişkinlere göre çocuklarda küçük bulundu.

Literatürdeki çalışmalarda koklear sinirin olmadığı veya küçük olduğu durumlar koklear sinir eksikliği olarak tanımlanmakta, koklear sinir, aksiyal veya oblik sagittal düzlemde tanımlanamadığında yok olarak kabul edilmektedir. Koklear sinirin, ipsilateral superior vestibuler sinir, inferior vestibüler sinir, fasiyal sinir ve kontralateral koklear sinirden daha küçük görüldüğü ancak açıkça görülebildiği durumlarda hipoplazik olarak adlandırılmaktadır (91,92). Çalışmamızda 4 hastada koklear sinir hipoplazik izlendi. Bu hastaların 3'ünde koklear apertür stenotik olarak izlendi.

Normal İAK çapı, 2-8 mm arasında değişmekte olup literatürde 2 mm ve altında olan İAK çapı, stenotik olarak adlandırılmaktadır (93–95). 2000 yılında konjenital SNİK'li hastalarda hipoplastik koklear apertür bildirilmiştir (96). Yakın zamanda Kono da koklear apertür darlığı ile SNİK arasında bir ilişki olduğunu bildirmiştir (95). Sachiko ve Mikiko, SNİK'li kulaklarda koklear sinir aplazisi veya hipoplazisi ile KA arasındaki korelasyonu bildirdiler (94,97). Ayrıca Yan ve arkadaşları çalışmalarında normal bir kokleanın gösterilmesine rağmen SNİK'li çocuklarda koklear sinir eksikliğinin ortaya çıkabileceğini vurgulamaktadır. İAK'nın her zaman koklear sinir eksikliğini göstermeyeceği, KA'nın genişliğinin < 1.5 mm den küçük olmasının koklear sinir hipoplazisi ve aplazisi göstergesi olarak kullanılabileceği bildirilmiştir (92). Komatsubara ve ark. BT ile incelenen KA genişliği 1,5 mm'den küçük olan hastaların MRG ile %88,9 duyarlılık ve %88,9 özgüllük ile koklear sinir eksikliği tanısı alacağını bildirmiştir (97). Stjernholm ve Muren, KA genişliğinin <1.4 mm olması durumunda koklear sinir eksikliği olasılığının dikkate alınması gerektiği sonucuna vardılar (98). Bizim çalışmamızda stenotik İAK görülmemiş olup 10 hastada koklear apertürün stenotik olduğu görüldü, atrezik koklear apertür izlenmedi. Koklear apertürün stenotik olduğu 3 hastada hipoplazik koklear sinir izlendi. Çalışmamızdaki çocuk hastalarda koklear apertür genişliği ile İAK çapı karşılaştırıldığında anlamlı olarak orantılı bulundu. Yetişkin hastalarda ise ölçümler arasında anlamlı orantı izlenmedi.

Manyetik rezonans görüntülemeye yapılan ölçümlerde internal akustik kanal çapı ve koklear sinir çapı karşılaştırılmış olup çocuk hastalarda koklear sinir çapı ile İAK çapı doğru orantı izlenirken, yetişkin hastalarda koklear sinir çapı arttıkça İAK çapının azaldığı izlendi. Bu durumun yetişkinlerde yüksek BOS basıncı nedeniyle

İAK'ın daha geniş ve basınç etkisiyle kanal içerisindeki koklear sinirin ince olabileceği düşünüldü.

Vestibulokoklear sinir incelemesinde MRG daha etkili olmakla birlikte koklear sinir aplazisi veya hipoplazisinin değerlendirmesinde temporal kemik BT'de KA genişliği de fayda sağlamaktadır. Koklear sinir hipoplazisi olan olgularda KA genişliği İAK'dan daha önemli görülmektedir.



6. SONUÇ VE ÖNERİLER

Koklear implantasyon cerrahisinin sayısının artması nedeniyle cerrahi sırasında ve sonrasında hasta yönetimi açısından klinik ve radyolojik veriler önem arz etmektedir.

Koklear implant adayları için özgeçmiş ve soygeçmiş bilgileri, hastanın takibi ve gelecekteki adayların erken tespiti açısından önemlidir. Akraba evlilikleri sonucu konjenital işitme kayıplı bireylerin ülkemizde önemli bir yeri olmakla birlikte aileleri ve bireylerin bu konuda bilgilendirilmesi önemlidir. Özellikle bu bireylerde olmak üzere işitme taramaları ve takip süreçleri üzerinde titizlikle durulmalıdır. Ayrıca ebeveynlerinde işitme kaybı olan bireylerde işitme kaybının erken tanınması konusunda tetikte olunmalıdır.

Koklear implant adaylarının preoperatif değerlendirilmesinde en önemli verilerden biri radyolojik görüntülemelerdir. Preoperatif olarak radyolojik veriler, koklear implant adayına uygulanacak cerrahide karşımıza çıkacak zorlukların ve komplikasyonların ön görülmesi açısından çok önemlidir. Koklear implant adayı olacak hastanın seçiminde ekip olarak cerrahlar ve radyologlar preoperatif temporal kemik BT ve MR görüntülemelere hakim olmalıdır. Temporal kemiğin anomalileri ve anatomik varyantları yaygın olarak izlenebilmekte olup bazı anomaliler cerrahi sırasında çeşitli riskler doğurabileceği gibi ameliyatın başarısız geçmesine neden olabilir. Riskler gözetildiğinde koklear implant cerrahisi, iç kulak anomalisi olan birçok olguda güvenle uygulanabilmektedir.

Kokleanın ayrıntılı ölçümleri, anomalileri tespit etmekte faydalı olabileceği gibi araştırmalarda standardizasyon sağlamak için kantitatif veri kaynağı sağlamaktadır. Ayrıca bu tür sayısal veriler koklear implantın gelecekteki tasarımlarına yol gösterebilir. Çalışmamızın bu anlamda literatüre katkı sağlayacağını düşünmekteyiz.

Her ne kadar radyolojik veriler elimizi güçlendirse de koklear implant adaylarının seçiminde değerlendirmelerin bu cerrahide deneyimli ekip ile yapılması önemlidir.

KAYNAKLAR

1. De Souza Vieira S, Chiari BM, Dupas G. Effects of cochlear implantation on adulthood. CODAS. 2018;30(6):1–8.
2. Giraldez F, Fritzsche B. The molecular biology of ear development - “Twenty years are nothing” . International Journal of Developmental Biology. Int J Dev Biol, 2007; 429-438.
3. Solomon KS, Kwak SJ, Fritz A. Genetic interactions underlying otic placode induction and formation. Dev Dyn. July 2004 ; 230(3):419–433.
4. Wu DK, Kelley MW. Molecular mechanisms of inner ear development. Cold Spring Harb Perspect Biol. August 2012;4(8).
5. Chang W, Brigande J V., Fekete DM, Wu DK. The development of semicircular canals in the inner ear: Role of FGFs in sensory cristae. Development. September 2004;131(17):4201–4211.
6. Christophorou NAD, Mende M, Lleras-Forero L, Grocott T, Streit A. Pax2 coordinates epithelial morphogenesis and cell fate in the inner ear. Dev Biol. 2010;345(2):180–190.
7. Drake RL, Vogl W, Mitchell AWM. Gray’s Anatomy for Students. (Çeviri editörü: Yıldırım M). Güneş Kitabevi; 2007. 854–871 s.
8. Aslan A. Kulak anatomisi. Koç C, editör. Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi. 2. baskı Ankara: Güneş Tıp Kitabevi; 2013. s. 47–63.
9. The Inner Ear. İçinde: Anatomy of the Temporal Bone with Surgical Implications, Third Edition. CRC press; 2007. s. 137–170.
10. Oghalai JS, Brownell WE. Anatomy and Physiology of the Ear. Lalwani AK, editör. Current Diagnosis and Treatment Otolaryngology Head and Neck Surgery. 3. baskı New York, NY: McGrawHill Medical; 2012. s. 599–616.
11. Santi PA, Mancini P, (çev. Karayel F). Koklear anatomi ve santral işitme yolları. Cummings CW, Flint PW, Harker LA, Haughey BH, Richardson MA, Robbins KT, vd., editörler. Cummings Otolaringoloji Baş ve Boyun Cerrahisi. 4. baskı Ankara: Güneş Tıp Kitabevi; 2007. s. 3373–3396.
12. Akyıldız N. İşitme ve Denge Organlarının Morfolojisi. Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi Cilt 1. Ankara: Bilimsel Tıp Yayınevi; 1998. s. 3–73.
13. Forge A, Wright T. The molecular architecture of the inner ear. British Medical Bulletin. Br Med Bull; 2002; 5–24.
14. Webster DB, Popper AN, Fay RR. The Mammalian auditory pathway: neuroanatomy. New York, NY: Springer-Verlag; 1992. 117–167 s.

15. Plack CJ. The sense of hearing. USA: Lawrence Erlbaum Associates; 2005. 104–112.
16. Audition and the central nervous system. In: Finger S. Origins of neuroscience: a history of explorations into brain function, Oxford university pres. 2001;9:124-131.
17. Musiek FE, Weihing JA, Oxholm VB. Anatomy and physiology of the central auditory nervous system: a clinical perspective. In: Roeser RJ, Valente M, Hosford- Dunn H. Audiology: Diagnosis (2nded.), New York, Thieme Medical Publishers 2007;1:17-36.
18. Cranford JL. Odyolojinin temelleri titreşimden seslere(çev. ed. Yılmaz İ). İstanbul: Plural Publishing; 2008. 30–44 s.
19. Karasalihoğlu AR. Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi (2.Baskı). Güneş Kitabevi; 1993. 16: 93-97.
20. Austin FA: Anatomy of the ear. In: Otorhinolaryngology: Head and Neck Surgery. Ballenger JJ, Snow JB (eds.) 15. ed. Williams and Wilkins. 1996: 838-857.
21. Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: A classification based on embryo genesis. Laryngoscope. 1987;97(3):2–14.
22. Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. Laryngoscope. 2002;112(12):2230–2241.
23. Schuknecht HF. Pathology of the Ear. 2. baskı. Philadelphia: Lea ad Febiger; 1993. 180–181.
24. Sennaroglu L. Cochlear implantation in inner ear malformations - a review article. *Cochlear Implants Int*. 2010;11:4–41.
25. Phelps PD. The basal turn of the cochlea. Br J Radiol. 1992;65(773):370–4.
26. Zheng Y, Schachern PA, Cureoglu S, Mutlu C, Dijalilian H, Paparella MM. The shortened cochlea: its classification and histopathologic features. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2002;63(1):29–39.
27. Sennaroglu L, Sarac S, Ergin T. Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea. Otolology and Neurotology. Otol Neurotol; 2006; 615–623.
28. Sennaroğlu L, Bajin MD. Classification and current management of inner ear malformations. Balkan Med J. 2017;34(5):397–411.
29. Çelik O. Kulak burun boğaz hastalıkları ve baş boyun cerrahisi. Turgut yayıncılık; 2002.

30. Goodman A. Reference zero levels for pure tone audiometer. ASHA. 1964;7:262–263.
31. Morzaria S, Westerberg BD, Kozak FK. Systematic review of the etiology of bilateral sensorineural hearing loss in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2004;68(9):1193–1198.
32. Carney AE, Moeller MP. Treatment efficacy: Hearing loss in children. Journal of Speech, Language, and Hearing Research. American Speech-Language-Hearing Association; 1998.
33. Sataloff J, Sataloff RT. Hearing Loss. CRC press; 2005.
34. Tuncer U. İşitme kayıpları ve tedavisi. Doktor. 2005;28:86–88.
35. Graham J, Greenwood R, Lecky B. Cortical deafness: A case report and review of the literature. J Neurol Sci. 1980;48(1):35–49.
36. Luxford WM. Surgery for cochlear implantation. Brackmann DE, Shelton C, Arriaga MA, editörler. Otologic Surgery. Philadelphia WB: Saunders Company; 1994. s. 426–436.
37. Naples JG, Ruckenstein MJ. Cochlear Implant. Otolaryngol Clin North Am. 2020;53(1):87–102.
38. Akyıldız N. Koklear implant. İçinde: Kulak Hastalıkları ve Mikrobiyolojisi Cilt 2. Ankara: Bilimsel Tıp Yayınevi; 2002. 590–607.
39. Atay G, Sennaroğlu L. Koklear implantasyon. Koç C, editör. Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi. Ankara: Güneş Tıp Kitabevi; 2013. 357–368.
40. Adunka OF, Buchman CA. Cochlear Implants and Other Implantable Auditory Prostheses. Hirsch BE, Jackler RK, editörler. Bailey's Head and Neck Surgery Otolaryngology. 5. baskı Lippincott Williams and Wilkins; 2013. 2625–2636.
41. Eisele DW, Schwartz AR, Smith PL. Tongue neuromuscular and direct hypoglossal nerve stimulation for obstructive sleep apnea. Otolaryngologic Clinics of North America. W.B. Saunders; 2003. 501–510.
42. Eisen MD. Djournio, eyries, and the first implanted electrical neural stimulator to restore hearing. Otology and Neurotology. Otol Neurotol; 2003; 500–506.
43. <https://meders.com.tr/web/koklear-implant.php>.
44. Clark G. The multi-channel cochlear implant: Past, present and future perspectives. Cochlear Implants Int. 2009;10(sup1):2–13.
45. Zwolan TA. Selection of Cochlear Implant Candidates. İçinde: Waltzman SB, Roland JTJ, editörler. Cochlear Implants. 2. baskı New York, NY: Thieme; 2006. 57–68.

46. Kileny PR, Zwolan TA, Zimmerman Phillips S, Telian SA. Electrically Evoked Auditory Brain-Stem Response in Pediatric Patients With Cochlear Implants. *Arch Otolaryngol Neck Surg.* 1994;120(10):1083–1090.
47. Kileny PR, Zwolan TA. Perioperative, transtympanic electric ABR in paediatric cochlear implant candidates. *Cochlear Implants Int.* Eylül 2004;5(sup1):23–25.
48. Tucci DL, Pilkington TM. Medical and surgical aspects of cochlear implantation. İçinde: Niparko JK, editör. *Cochlear implants: principles & practices* (2nd ed). Lippincott Williams and Wilkins; 2009.161–186.
49. Archbold S, Tait M. Rehabilitation: A practical approach. McCormick B, Archbold S, editörler. *Cochlear implants for young children: the Nottingham approach to assessment and rehabilitation.* 2. baskı Londra: Whurr Pub. Ltd; 2003. 266–297.
50. Young JY, Ryan ME, Young NM. Preoperative imaging of sensorineural hearing loss in pediatric candidates for cochlear implantation. *Radiographics.* 2014;34(5):E133–149.
51. Balkany T, Gantz BJ, Steenerson RL, Cohen NL. Systematic approach to electrode insertion in the ossified cochlea. *Otolaryngol - Head Neck Surg.* 1996;114(1):4–11.
52. Eisenman DJ, Ashbaugh C, Zwolan TA, Arts HA, Telian SA. Implantation of the malformed cochlea. *Otol Neurotol.* 2001;22(6):834–841.
53. Tucci DL, Telian SA, Zimmerman-Phillips S, Zwolan TA, Kileny PR. Cochlear Implantation in Patients With Cochlear Malformations. *Arch Otolaryngol Neck Surg.* 1995;121(8):833–838.
54. Teschendorf M, Janeschik S, Bagus H, Lang S, Arweiler-Harbeck D. Speech development after cochlear implantation in children from bilingual homes. *Otol Neurotol.* 2011;32(2):229–235.
55. Niparko JK, Tobey EA, Thal DJ, Eisenberg LS, Wang NY, Quittner AL, vd. Spoken language development in children following cochlear implantation. *JAMA - J Am Med Assoc.* 2010;303(15):1498–506.
56. Edwards LC. Children with cochlear implants and complex needs: A review of outcome research and psychological practice. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education.* J Deaf Stud Deaf Educ; 2007. 258–268.
57. T.C. Resmi Gazete, 2016. Sosyal güvenlik kurumu sağlık uygulama tebliğinde değişiklik yapılmasına dair tebliğ.(29900), 26.11.2016.
58. Roland PS, Wright CG, Isaacson B. Cochlear implant electrode insertion: The round window revisited. *Laryngoscope.* 2007;117(8):1397–1402.

59. Briggs RJS, Tykocinski M, Xu J, Risi F, Svehla M, Cowan R, vd. Comparison of round window and cochleostomy approaches with a prototype hearing preservation electrode. *Audiology and Neurotology*. S. Karger AG; 2006.42–48.
60. Adunka O, Unkelbach MH, Mack M, Hambek M, Gstoeßner W, Kiefer J. Cochlear implantation via the round window membrane minimizes trauma to cochlear structures: A histologically controlled insertion study. *Acta Otolaryngol*. 2004 ;124(7):807–812.
61. Heman-Ackah SE, Roland JT, Haynes DS, Waltzman SB. Pediatric cochlear implantation: Candidacy evaluation, medical and surgical considerations, and expanding criteria. *Otolaryngologic Clinics of North America*. *Otolaryngol Clin North Am*; 2012: 41–67.
62. Bettman RHR, Van Olphen AF, Zonneveld FW, Huizing EH. Electrode insertion depth in cochlear implantees estimated during surgery, on plain film radiographs and with electrode function testing. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology*. 2003;260(10):536–540.
63. Aldhafeeri A, Alajlan S, Alzhrani F, Halawani R. Complications of post-cochlear implantation in 1027 adults and children. *Ann Saudi Med*.2019;39(2):77–81.
64. Hoffman RA, Cohen NL. Complications of cochlear implant surgery. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1995;166:420–422.
65. Alzhrani F, Lenarz T, Teschner M. Taste sensation following cochlear implantation surgery. *Cochlear Implants Int*. 2013;14(4):200–206.
66. Mueller CA, Khatib S, Temmel AFP, Baumgartner WD, Hummel T. Effects of cochlear implantation on gustatory function. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2007;116(7):498–501.
67. Bhatia K, Gibbin KP, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM. Surgical complications and their management in a series of 300 consecutive pediatric cochlear implantations. *Otol Neurotol*. 2004;25(5):730–739.
68. Ramos Macías Á, Charlone R, De Miguel I, Valdivielso A, Cuyas JM, Pérez D, vd. Complications in cochlear implantation. *Acta Otor. Esp*. 2006;57(3):122–125.
69. Çağlar PA. Koklear İmplantasyonda Cerrahi Teknikler. *Türkiye Klin*. 2012;5(1).
70. Gökdoğan Ç. Koklear İmplant Adaylarında Preoperatif Odyolojik Değerlendirme ve Postoperatif Takip. *Türkiye Klin*. 2012;5(1).
71. Gordon KA, Papsin BC, Harrison R V. Toward a battery of behavioral and objective measures to achieve optimal cochlear implant stimulation levels in children. *Ear Hear*. 2004;25(5):447–463.
72. Muhaimeed H Al, Anazy F Al, Hamed O, Shubair E. Correlation between NRT measurement level and behavioral levels in pediatrics cochlear implant patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74(4):356–360.

73. Neault MT. Care of Children Who Use Cochlear Implants. Seewald R, Tharpe AM, editörler. *Comprehensive Handbook of Pediatric Audiology*. 1. baskı Abingdon, Oxfordshire: Plural Publishing; 2011. s. 693–713.
74. Shambaugh EG, Glasscock EM. *Surgery of The Ear*. 4th ed. Philadelphia: Saunders Co; 1990.
75. Bilateral cochlear implantation: A health technology assessment. *Ont Health Technol Assess Ser*. 2018;18(6):1–139.
76. Chen F, Ni W, Li W, Li H. Cochlear Implantation and Rehabilitation. *Advances in Experimental Medicine and Biology*. Springer New York LLC; 2019. 129–144.
77. Witte RJ, Lane JJ, Driscoll CLW, Lundy LB, Bernstein MA, Kotsenas AL, vd. Pediatric and Adult Cochlear Implantation. *Radiographics*. Radiological Society of North America Inc.; 2003.1185–1200.
78. Russo EE, Manolidis S. Cochlear nerve size evaluation in children with sensorineural hearing loss by high-resolution magnetic resonance imaging. *Am J Otolaryngol - Head Neck Med Surg*. 2006;27(3):166–172.
79. Sanyelbhaa H, Kabel A, Abo El-Naga HAER, Sanyelbhaa A, Salem H. The risk ratio for development of hereditary sensorineural hearing loss in consanguineous marriage offspring. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;101:7–10.
80. Almazroua AM, Alsughayer L, Ababtain R, Al-Shawi Y, Hagr AA. The association between consanguineous marriage and offspring with congenital hearing loss. *Ann Saudi Med*. 2020;40(6):456–461.
81. Kim SY, Kim MB, Chung WH, Cho YS, Hong SH, Moon IJ. Evaluating Reasons for Revision Surgery and Device Failure Rates in Patients Who Underwent Cochlear Implantation Surgery. *JAMA Otolaryngol - Head Neck Surg*. 2020;146(5):414–420.
82. Alexiades G, Roland JT, Fishman AJ, Shapiro W, Waltzman SB, Cohen NL. Cochlear reimplantation: Surgical techniques and functional results. *Laryngoscope*. 2001;111(9):1608–1613.
83. Tarkan Ö, Tuncer Ü, Özdemir S, Sürmelioğlu Ö, Çetik F, Kiroğlu M, vd. Surgical and medical management for complications in 475 consecutive pediatric cochlear implantations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013;77(4):473–479.
84. Qiu J, Chen Y, Tan P, Chen J, Han Y, Gao L, vd. Complications and clinical analysis of 416 consecutive cochlear implantations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75(9):1143–1146.
85. Wojciechowski T, Skadorwa T, Drożdż A, Ciszek B, Szopiński K. Anatomic Bases Of Medical, Radiological And Surgical Techniques. The radioanatomical assessment of the Korner's septum. *Surg Radiol Anat*. 2019.

86. Aslan A, Mutlu C, Celik O, Govsa F, Ozgur T, Egrilmez M. Surgical implications of anatomical landmarks on the lateral surface of the mastoid bone. *Surg Radiol Anat.* 2004;26(4):263–267.
87. Kemaloglu Y. Clinical importance of the Korner's septum.
88. Toros SZ, Karaca ÇT, Habeşoğlu TE, Noşeri H, Ertugay ÇK, Naiboğlu B, vd. Is there a relation between mastoid aeration and Korner's septum? *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology.* 2010;267(10):1523–1526.
89. Meng J, Li S, Zhang F, Li Q, Qin Z. Cochlear size and shape variability and implications in cochlear implantation surgery. *Otol Neurotol.* 2016;37(9):1307–1313.
90. Erixon E, Högstorp H, Wadin K, Rask-Andersen H. Variational anatomy of the human cochlea: Implications for cochlear implantation. *Otol Neurotol.* 2009;30(1):14–22.
91. Huang BY, Roche JP, Buchman CA, Castillo M. Brain stem and inner ear abnormalities in children with auditory neuropathy spectrum disorder and cochlear nerve deficiency. *Am J Neuroradiol.* 2010;31(10):1972–1979.
92. Yan F, Li J, Xian J, Wang Z, Mo L. The cochlear nerve canal and internal auditory canal in children with normal cochlea but cochlear nerve deficiency. *Acta radiol.* 2013;54(3):292–298.
93. Shelton C, Luxford WM, Tonokawa LL, Lo WWM, House WF. The narrow internal auditory canal in children: A contraindication to cochlear implants. *Otolaryngol Neck Surg.* 1989;100(3):227–231.
94. Miyasaka M, Nosaka S, Morimoto N, Taiji H, Masaki H. CT and MR imaging for pediatric cochlear implantation: Emphasis on the relationship between the cochlear nerve canal and the cochlear nerve. *Pediatr Radiol.* 2010;40(9):1509–1516.
95. Kono T. Computed tomographic features of the bony canal of the cochlear nerve in pediatric patients with unilateral sensorineural hearing loss. *Radiat Med - Med Imaging Radiat Oncol.* 2008;26(3):115–119.
96. Fatterpekar GM, Mukherji SK, Alley J, Lin Y, Castillo M. Hypoplasia of the bony canal for the cochlear nerve in patients with congenital sensorineural hearing loss: Initial observations. *Radiology.* 2000;215(1):243–246.
97. Komatsubara S, Haruta A, Nagano Y, Kodama T. Evaluation of cochlear nerve imaging in severe congenital sensorineural hearing loss. *ORL.* 2007;69(3):198–202.
98. Stjernholm C, Muren C. Dimensions of the cochlear nerve canal: A radioanatomic investigation. *Acta Otolaryngol.* 2002;122(1):43–48.

EK-1



T.C.
RECEP TAYYİP ERDOĞAN ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurul Başkanlığı



Sayı : E-40465587-050.01.04-34
Konu : Etik Kurul

16.02.2021

Sayın Prof. Dr. Engin DURSUN

Üniversitemiz Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kuruluna yapmış olduğunuz “**Koklear İmplant Uygulanan Hastalarda Klinik Ve Radyolojik Değerlendirme**” isimli başvurunuz etik kurulumuz yönergesine göre 04.02.2021 tarihinde yapmış olduğu toplantıda incelenmiş olup, 2021/28 karar numarası ile bilimsel ve etik yönden uygun bulunmuştur. Bilgilerinizi ve gereğini saygılarımla rica ederim.

Prof. Dr. Hüseyin Avni UYDU
Başkan

Bu belge güvenli elektronik imza ile imzalanmıştır.

Belge Doğrulama Kodu : 4fd3cce22395

Belge Takip Adresi: <http://ebys.erdogan.edu.tr/EBYS/eimzadogrulama>

Fener Mah. Zihni Derin Yerleşkesi 53100 Rize / TÜRKİYE

Bilgi için : BURAK HANKAYA

Telefon No : +90 (464) 223 61 26 Faks No : +90 (464) 223 53 76

e-Posta : İnternet Adresi: <http://www.erdogan.edu.tr/>

Kep Adresi:

