



**T.C.
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
RADYOLOJİ ANABİLİM DALI**

**KONJENİTAL SENSÖRİNÖRAL İŞİTME KAYBI OLAN
HASTALARDA PREOPERATİF TEMPORAL KEMİK
BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ VE MANYETİK REZONANS
GÖRÜNTÜLEME BULGULARI**

Dr. Nermin DAĞKIRAN

UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Erol AKGÜL

ADANA-2014

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim boyunca teorik ve pratik becerilerimi kazanmamda bilgi ve tecrübelerini esirgemeyen değerli hocalarım Prof. Dr. Mahmut OĞUZ'a, Prof. Dr. Erol H. AKSUNGUR'a, Prof. Dr. Y. Kenan BIÇAKÇI'ya, Doç. Dr. Kairgueldy AIKIMBAEV'e, Prof. Dr. Mehmet E. İNAL'e, Prof. Dr. Süreyya SOYUPAK'a, Prof. Dr. Figen BİNOKAY'a ve Yrd. Doç. Dr. H. Tuğsan BALLI'ya şükranlarımı ve saygılarımı sunar, teşekkür ederim. Tezimin hazırlanmasında her zaman bana destek olan ve sabrını esirgemeyen tez hocam Prof. Dr. Erol AKGÜL'e ve teşekkür ederim. Tezimin hazırlık aşamasında benden yardımlarını esirgemeyen Kulak-Burun-Boğaz Anabilim Dalı'ndan Prof. Dr. Ülkü TUNCER ve Yrd. Doç. Dr. Özgür SÜRMEİİOĞLU'na teşekkür ederim.

Birlikte çalışmaktan büyük keyif aldığım Radyoloji Anabilim Dalı'nda görevli asistan arkadaşlarıma ve tüm radyoloji personeline teşekkür ederim.

Beni her zaman koşulsuz seven, her türlü desteği sağlayan, hiçbir fedakarlıktan kaçınmayan sevgili anneme ve sevgili babama teşekkürü bir borç bilirim. Tanıştığımız günden beri her zaman yanımda olan ve beni destekleyen sevgili eşime tez aşamasında da gösterdiği manevi destek ve sabır için teşekkür ederim. Sadece varlığıyla bile beni mutlu eden biricik kızıma teşekkür ederim.

Dr. Nermin DAĞKIRAN

ADANA, 2014

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	I
İÇİNDEKİLER	II
TABLolar LİSTESİ.....	V
ŞEKİLLER LİSTESİ	VI
KISALTMALAR LİSTESİ	VII
ÖZET ve ANAHTAR KELİMELEr	VIII
ABSTRACT and KEY WORDS	IX
1. GİRİŞ ve AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. Kulak Embriyolojisi	3
2.2. Kulak Anatomisi	3
2.2.1. Dış kulak	3
2.2.2. Dış Kulak Yolu	3
2.2.3. Orta Kulak.....	3
2.3. İç Kulak Anatomi ve Fizyolojisi	5
2.3.1. Kemik Labirent	5
2.3.2. Membranöz Labirent.....	6
2.3.2.1. Utrikül ve Sakkül.....	7
2.3.2.2. Koklea.....	7
2.3.2.3. Korti Organı (Organum Spirale).....	8
2.3.2.4. Endolenfatik Sistem.....	8
2.3.2.5. Vestibüler Akvadukt.....	8
2.3.2.6. Koklear Akvadakt.....	9
2.3.2.7. İnternal Akustik Kanal.....	9
2.4. İşitme Fizyolojisi.....	9
2.4.1. Sesin Kokleaya Gelişi ve Baziller Zardaki Değişimler	9
2.4.2. Baziler Membran.....	10
2.4.3. Endokoklear Potansiyel.....	10
2.4.4. Sesin Sinir Sinyallerine Dönüştürülmesi	11

2.4.5. Afferent ve Efferent Sinirlerin İşitmede Önemi	12
2.4.6. N. Vestibulokoklearis (N. Statoakustikus).....	12
2.4.7. İşitme Yolları	12
2.4.8. İşitme Korteksinin Organizasyonu.....	14
2.5. İşitme Kayıpları.....	14
2.5.1. İletim Tipi İşitme Kaybı.....	14
2.5.2. Sensorinöral İşitme Kaybı.....	15
2.5.2.1. Genetik SNİK	15
2.5.2.2. İnfeksiyöz SNİK	16
2.5.2.3. Ototoksik SNİK	16
2.5.2.4. Travmatik SNİK	16
2.5.2.5. Neoplastik SNİK.....	17
2.6. Koklear İmplant	17
2.6.1. Koklear İmplantın Tarihçesi	17
2.6.2. Koklear İmplantın Genel Özellikleri.....	18
2.7. Bilgisayarlı Tomografi Fiziği.....	19
2.8. Temporal Kemik BT	21
2.9. MRG Fiziği	23
2.10. Temporal Kemik MR	26
2.11. İç Kulak Anomalileri.....	27
2.11.1. Michel Deformitesi (Komplet Labirintin Aplazi)	28
2.11.2. Koklear Aplazi	29
2.11.3. Koklear Hipoplazi	29
2.11.4. Scheibe Aplazisi (Kokleasakküler displazi)	29
2.11.5. Alexander Displazisi	29
2.11.6. Ortak Kavite	30
2.11.7. Incomplet Partition -I (IP-I)	30
2.11.8. Mondini Displazisi (<i>Incomplet Partition-II</i> , IP-II)	30
2.11.9. <i>X-Linked</i> Sağırlık	31
2.11.10. Vestibüler Akuadukt Genişlemesi	31
2.11.11. Semisirküler Kanal Displazisi.....	31
2.11.12. İnternal Akustik Kanal Anomalileri.....	32

2.11.13. Sekizinci Sinir Anomalileri.....	32
2.12. Birlikte Görülen Sendromlar ve Ailesel Geçişler	32
3. GEREÇ ve YÖNTEM	34
4. BULGULAR.....	36
5. TARTIŞMA	47
6. SONUÇLAR.....	57
KAYNAKLAR	58
ÖZGEÇMİŞ	63

TABLÖLAR LİSTESİ

Tablo No:

Sayfa No:

Tablo 1.	Kokleovestibüler Anomalilerin Tarihsel Sınıflaması	27
Tablo 2.	Konjenital Sensorinöral İtme Kayıplı Olgularda Temporal Kemik BT, İç Kulak MRG ve Serebral MR’de Değerlendirdiğimiz Parametreler.....	35
Tablo 3.	İç Kulak Malformasyonları Tablosu	36
Tablo 4.	Koklear ve Vestibüler Anomaliler Tablosu	37
Tablo 5.	İAK, VA ve SSK Anomalileri.....	37
Tablo 6.	Diğer Değişiklikler Tablosu	38
Tablo 7.	Serebral ve/veya Serebellar Değişiklikler	38

ŞEKİLLER LİSTESİ

Şekil No:

Sayfa No:

Şekil 1. Dış, orta ve iç kulak	4
Şekil 2. Vestibüler organ (Sobotta anatomi atlası)	6
Şekil 3. Dalga teorisi.....	10
Şekil 4. İşitme fiziolojisi	11
Şekil 5. İşitmenin afferent yolu	13
Şekil 6. Koklear implant.....	17
Şekil 7. İmplantın yerleştirilmesi.....	19
Şekil 8. Olgu 1: 3 yaşında erkek hasta, bilateral SNİK. İç kulak MRG incelemede ardışık FIESTA kesitlerinde (a-c) sağda İAK hipoplazik görünümde ve kanal içinde 7. kranial sinir ile uyumlu olduğu düşünülen tek sinir izleniyor, solda ise İAK ve kanal içerisindeki kranial sinirler izlenmiyor.....	39
Şekil 9. Olgu 2: 3 yaşında erkek hasta, KSNİK. İç kulak MRG incelemede ardışık FIESTA kesitlerinde (a-c) bilateral İAK'lar dilate izlenmektedir.....	40
Şekil 10. Olgu 3: 1 yaşında erkek hasta, KSNİK. İç kulak MRG'de ardışık FIESTA kesitlerinde (a-c) bilateral İAK'lar, koklea, vestibül ve SSK'lar vizüalize olmuyor (Michel Deformitesi).	41
Şekil 11. Olgu 4: 3 yaşında kız hasta, KSNİK. İç kulak MRG FIESTA (a) ve BT (b, c) kesitlerinde solda koklea, vestibül ve SSK'lar ayrı olarak seçilemiyor ve birleşik ovoid bir kist şeklinde izleniyor (Ortak Kavite Deformitesi).	42
Şekil 12. Olgu 5: 4 yaşında erkek hasta, KSNİK: Ardışık Temporal kemik BT'de (a-c) solda koklea kıvrım sayısı normalden az ve koklea dilate ve deforme, vestibül deforme izlenmektedir (Mondini Deformitesi).....	43
Şekil 13. a,b) Olgu 6: 1 yaşında erkek hasta, KSNİK: Ardışık Temporal kemik BT kesitlerinde (a, b) solda koklea ve vestibül kistik bir yapıda izlenmektedir (IP-I).....	44
Şekil 14. Olgu 8: 2 yaşında erkek hasta, KSNİK: Temporal kemik BT'de sağda belirgin bilateral mastoid hücrelerin ve orta kulak boşluklarının havalanmasını azaltan yumuşak doku dansiteleri izlenmektedir (otit ve mastoidit).	44
Şekil 15. Olgu 10: 4 yaşında kız hasta, KSNİK: Ardışık Beyin FLAIR MRG kesitlerinde (a, b) korpus kallozum posterioru izlenmiyor (korpus kallozum hipogenezisi). Ayrıca kolposefali eşlik etmektedir.....	45
Şekil 16. Olgu 11: 2 yaşında erkek hasta, KSNİK: Serebral FLAIR MRG'de periventriküler hiperintens alanlar izlenmektedir (sekel değişiklikler?).....	45
Şekil 17. Olgu 12: 3 yaşında erkek hasta, KSNİK: Serebral FLAIR MRG sekansında bilateral serebellar hemisferlerde klefler izlenmektedir.	46
Şekil 18. Olgu 13: 1 yaşında kız hasta, KSNİK: Serebral FLAIR MRG sekansında sağ serebral hemisferde giruslar sığ ve sulkuslar oblitere izlenmektedir (inkomplet lizensefali).	46

KISALTMALAR LİSTESİ

BOS	: Beyin-Omurilik Sıvısı
BT	: Bilgisayarlı Tomografi
GRE	: Gradyent Eko
IP-I	: İncomplete Partition Type-I
IP-II	: İncomplete Partition Type-II
IR	: Inversion Recovery
İAK	: İnternal Akustik Kanal
KA	: Koklear Akuadukt
Kİ	: Koklear İmplant
KSNİK	: Konjenital Sensörinöral İşitme Kaybı
LSSK	: Lateral Semisirküler Kanal
MRA	: Manyetik Rezonans Anjiografi
MRG	: Manyetik Rezonans Görüntüleme
PSSK	: Posterior Semisirküler Kanal
RF	: Radyofrekans
SE	: Spin Eko
SNİK	: Sensörinöral İşitme Kaybı
SSK	: Semisirküler Kanal
SSSK	: Süperior Semisirküler Kanal
VA	: Vestibüler Akuadukt

ÖZET

Konjenital Sensörinöral İşitme Kaybı Olan Hastalarda Preoperatif Temporal Kemik Bilgisayarlı Tomografi ve Manyetik Rezonans Görüntüleme Bulguları

Amaç: Bu çalışmada konjenital sensörinöral işitme kaybı olan hastalarda koklear implantasyon cerrahisi öncesi temporal kemik bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme bulguları ile iç kulak malformasyonlarını saptamak ve sınıflamak ve koklear implant için kontrendikasyonları belirlemek amaçlandı.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamıza Ocak 2011 ile Aralık 2013 tarihleri arasında Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalında konjenital sensörinöral işitme kaybı tespit edilen ve koklear implant planlanan 167'si erkek, 133'ü kız toplam 300 hasta dahil edildi. Tüm hastaların 4 dedektörlü bilgisayarlı tomografi ile temporal kemik ve 1,5 tesla manyetik rezonans görüntüleme ile temporal kemik ve serebral görüntüleri alındı.

Bulgular: Toplam 600 kulak çalışmaya alındı ve 136'sında (% 20,3) iç kulak malformasyonu tesbit edildi. 2 kulakta (% 1,4) Michel deformitesi, 1 kulakta (% 0,7) ortak kavite deformitesi, 5 kulakta (% 3,6) incomplet partition tip-I, 6 kulakta (% 4,4) incomplet partition tip-II, 2 kulakta (% 1,4) koklear hipoplazi ve 2 kulakta (% 1,4) koklear otoskleroz izlendi. Toplam 21 kulakta (% 15,4) koklear sinir aplazisi/hipoplazisi, 42 kulakta (% 30,9) internal akustik kanal dilatasyonu, 5 kulakta (% 3,6) internal akustik kanal aplazisi ve 1 kulakta (% 0,73), internal akustik kanal hipoplazisi tespit edildi. Lateral semisirküler kanal-vestibül displazisi ile uyumlu bulgular 8 kulakta (% 5,9) izlenirken, 10 kulakta (% 7,3) posterior semisirküler kanal, 10 kulakta (% 7,3) lateral semisirküler kanal ve 8 kulakta (% 5,9) süperior semisirküler kanal aplazik/hipoplazik görünümdeydi. Ayrıca 16 kulakta (% 11,7) geniş vestibüler akuadukt izlendi. 600 kulağın toplam 21'inde (% 3,5) yüksek yerleşimli juguler bulb varyasyonu izlenmiş olup bu olgular iç kulak anomalisi grubuna dahil edilmemiştir.

Sonuç: Çalışmamızın sonucu olarak konjenital sensörinöral işitme kaybı olan ve koklear implantasyon planlanan hastalarda temporal kemik bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme bulguları iç kulak anomalilerinin saptanması ve sınıflandırılmasında, kontrendike durumların belirlenmesinde çok önemli olduğu kadar cerrahi esnasında gelişebilecek bir takım sorunların belirlenmesi ve cerrahin bu konuda operasyon öncesinde uyarılması açısından da son derece önemlidir. Bu nedenle implantasyon planlanan tüm hastaların bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntülerinin bu konuda deneyimli bir radyolog tarafından değerlendirilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital sensörinöral işitme kaybı, koklear implant, iç kulak malformasyonu, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme.

ABSTRACT

Preoperative Temporal Bone Computerised Tomography and Magnetic Resonance Imaging Findings in Patients with Congenital Sensorineural Hearing Loss

Objective: The aim of this study is to determine and classify inner ear abnormalities in patients who had cochlear implant because of congenital sensorineural hearing loss by using preoperative temporal bone computerised tomography and magnetic resonance imaging.

Material and Method: Patients who had cochlear implantation because of congenital sensorineural hearing loss between January 2011 and December 2013 in otolaryngology department were included in study. There were 167 male and 133 female patients with a sum of 300. All of the patients were evaluated with 4-detector-row Computerised Tomography and 1,5 Tesla Magnetic Resonance Imaging.

Results: Inner ear abnormalities were found in 136 of 600 ears (20.3%). There were 6 ears with incomplete partition-II (4.4%), 5 ears with incomplete partition-I (3.6%), 2 ears with Michel Deformity (1.4%), 2 ears with cochlear hypoplasia (1.4%), 2 ears with cochlear otosclerosis (1.4%) and one ear with common cavity deformity (0.7%). Dilatation of internal acoustic canal was found in 42 ears (30.9%) also 21 ears with cochlear nerve aplasia/hypoplasia (15.4%), 5 ears with internal acoustic canal aplasia and 1 ear with internal acoustic canal hypoplasia (0.73%) were detected. There were 10 ears with posterior semicircular canal (7.3%), 10 ears with lateral semicircular canal (7.4%), 8 ears with superior semicircular canal aplasia/hypoplasia (5.9%) and 8 ears with lateral semicircular canal-vestibular dysplasia. Enlarged vestibular aqueduct was found in 16 ears (11.7%). High riding jugular bulb was found in 21 ears but this variation was not considered as an inner ear abnormality.

Conclusion: Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging are essential for evaluation of determining and classifying of inner ear abnormalities in patients with congenital sensorineural hearing loss who are planned to have cochlear implantation. Also these radiological instruments are helpful to determine contraindications and to predict intraoperative difficulties. Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging findings of these patients should be evaluated by an experienced radiologist before operation.

Key Words: Congenital Sensorineural Hearing Loss, cochlear implant, inner ear abnormalities, Computed Tomography, Magnetic Resonance Imaging.

1. GİRİŞ ve AMAÇ

İşitme kaybının derecesine göre her 1000 canlı doğumdan 1 ila 3'ünde konjenital sensörinöral işitme kaybı (KSNİK) görülür. Bu hastaların % 80'inde temporal kemik bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG'de) iç kulak yapıları normal tespit edilirken ancak % 20'sinde iç kulak malformasyonu saptanabilir.¹ Koklear implant (Kİ) konvansiyonel işitme cihazlarından fayda göremeyen bilateral çok ileri derecede sensorinöral işitme kaybı (SNİK) olan hastaların işitsel rehabilitasyonunda kullanılan elektronik bir cihazdır.² İmplantasyon kararı verilmeden önce hastaların odyolojik, radyolojik ve psikolojik değerlendirmeleri yapılır. Bu değerlendirmenin özenli yapılması implantasyon başarısının doğrudan etkilemektedir.³ Radyolojik inceleme, kontraendikasyon bulunan olguları ve ameliyat sırasında karşılaşılabilecek patolojileri saptamak amacıyla kullanılmaktadır. Ayrıca, hangi kulağın tercih edileceğine karar vermede rol alır.^{4,5,6}

BT ve MRG implantasyon öncesi hastanın değerlendirilmesi için en önemli iki radyolojik tetkiktir. Kemik labirentin ve internal akustik kanalın (İAK'ın) gösterilmesinde temporal kemik yüksek rezolüsyonlu BT tekniği önceliklidir.⁷ Temporal kemik BT otik kapsülün durumu, koklea, vestibül, oval ve yuvarlak pencere, semisirküler kanallar, fasial sinirin seyri, İAK, vestibüler akuadukt (VA) ve koklear akuadukt (KA) hakkında ayrıntılı bilgiler verir.⁸

İAK içerisindeki sinirlerin (fasiyal, koklear, superior vestibüler ve inferior vestibüler) varlığının ortaya konması ve çaplarının belirlenmesi için ise temporal kemik MRG inceleme ile yapılır.³

İç kulak malformasyonlarından Michel deformitesi, koklear aplazi, koklear sinir yokluğu ve dar İAK Kİ için kesin kontrendikasyonlar iken koklear ossifikasyon ve luminal obstruksiyon ise kesin kontrendikasyon olmasa da preoperatif saptanması çok önemlidir.⁹

Bizim bu çalışmadaki amacımız ise KSNİK nedeniyle Kİ planlanan hastalarda temporal kemik BT ve MRG ile iç kulak oluşumları ve malformasyonlarının değerlendirmek ve varsa bu malformasyonları Sennaroğlu ve ark'nın 2002 yılında yaptığı çalışmaya göre sınıflamak ve Kİ için kontrendike durumları belirlemektir.

Bunun dışında cerrahi esnasında cerrahın karşılaşacağı bir takım sorunların belirlenmesi ve bu açıdan cerrahın uyarılması da amaçlanmıştır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Kulak Embriyolojisi

İç, orta ve dış kulak birbirinden bağımsız gelişir. Dış kulak kanalı birinci brankiyal yarıktan, primitif aurikula birinci ve ikinci brankial arklardan kaynaklanan 6 tepecikten şekillenir.^{10,11} Östaki tüpü, timpanik kavite ve mastoid havalı hücreler birinci brankial poştan kaynaklanır ve timpanik membran, bu poşun dış kulak kanalı epitelindeki doku plağından şekillenir.^{10,12} Arka beyin lateral yüzündeki işitme plağı membranöz iç kulağın gelişimini sağlar.

2.2. Kulak Anatomisi

2.2.1. Dış kulak

Başın her iki yanında bulunan aurikula, düzensiz girinti ve çıkıntılardan oluşmuştur. Dış ve iç olmak üzere iki yüzü vardır. Aurikulayı çepeçevre saran çıkıntıya *heliks* adı verilmektedir. Bunun önünde bulunan ikinci bir kabarıklık vardır ve *antiheliks* adını alır.

2.2.2. Dış Kulak Yolu

Kavum konka kısmından, kulak zarına kadar olan bölümdür. Yaklaşık 25-30 mm uzunluğundadır. Kıkırdak ve kemik olmak üzere iki parçadan oluşmaktadır. Kıkırdak parça dışta, kemik parça ise içte bulunur. Erişkindeki kemik bölüm daha uzundur.

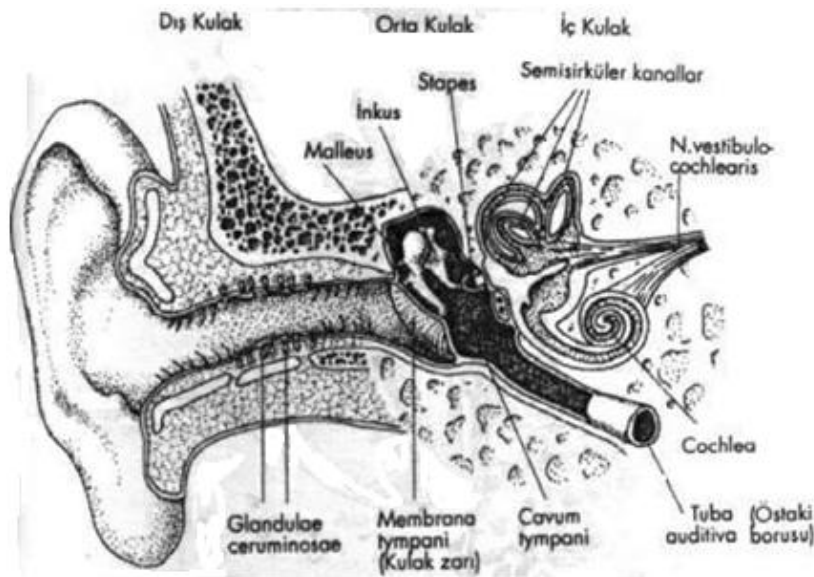
2.2.3. Orta Kulak

Orta kulak havalı bir bölge olup, tuba östaki aracılığı ile nazofarenksle ilişkilidir. Lateralde timpanik membranla örtülüdür. Ses dalgalarını timpanik membrandan iç kulağa iletir ve amplifiye eder. Timpanik membran ovoid yapıda olup, lateralde skuamöz epitel tabakası, medialde respiratuar epitel ve arada fibröz tabaka olmak üzere toplam 3 katmandan oluşur. Fibröz tabaka laterale doğru kalınlaşır ve anulusu oluşturur. Anulus tamamlanmamış bir halka olarak zarın kemiğe tutunmasını sağlar. Malleusun kısa kolundan öne ve arkaya doğru uzanan plikaların üstünde kalan bölgede anulusun

eksik olduğu alana pars *flaccida* denir. Plikaların altında ve zarın büyük kısmını oluşturan alan ise pars tensa denir.

Kemikçikler: Ses iletiminin düzenlenmesinden sorumlu olan 3 küçük kemikcik bulunur. Lateralinden mediale doğru bunlar; malleus, inkus, stapes olarak adlandırılır. Malleusun kısa kolu ve uzun kolu timpanik membran ile ilişkilidir ve fizik muayenede kolayca görülebilir. İnkusun uzun kolu, bazen timpanik membranın arkasında posterosuperior kadranda rahatça görülür. Stapes tabanı, iç kulak sıvısı ile direkt ilişkidir.

Bölgeler: Orta kulak boşluğu, timpanik membrandan daha geniş bir alanı kapsar ve bölgelere ayrılır; Epitimpanum: Timpanik membranın superiorunda kalan bölgedir. İnkusun gövdesini ve malleusun başını içerir. Aditus aracılığı ile mastoid hücrelerle ilişkidir. Mezotimpanum: Timpan zar ile aynı seviyede olan orta kulak boşluğudur. İç kulak ile ilişkili olan oval ve yuvarlak pencereler medial duvarda posterosuperior yerleşimlidir. Fasiyal sinir genelde bir kemik kanal ile örtülü olarak posterosuperior kadrandan geçer, daha sonra aşağıya doğru orta kulak ve mastoid hücreleri arasında devam eder. Protimpanum: Orta kulağın anterior kısmında yer alır ve nazofarenks ile ilişkiyi sağlayan östaki tüpü buradan çıkar. Bu tüp karotis arterine yakın olarak ilerler. Hipotimpanum: Hipotimpanumda juguler bulbus bulunur. Genelde üzeri kemik tarafından örtülüdür, ama bazen de açıklık vardır ve orta kulak boşluğuna kadar uzanır (Şekil 1).^{13,14}



Şekil 1. Dış, orta ve iç kulak

2.3. İç Kulak Anatomi ve Fizyolojisi

Dış ortamdaki ses dalgalarının beynimizin temporal lobunda işlenip algılanması işitme olarak adlandırılır. Bu işlem dış kulak, orta kulak, iç kulak, işitme yolları ve temporal lobu kapsar

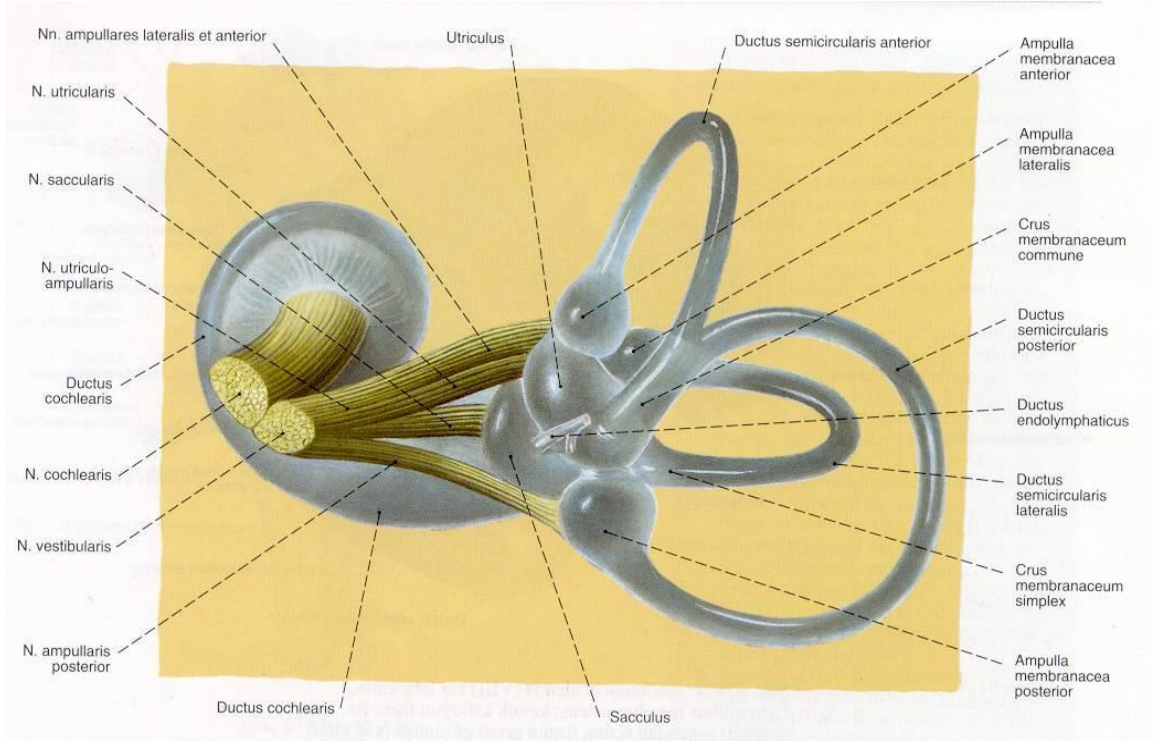
Petröz kemiğin derinlerine yerleşmiş olan iç kulak; işitme ve denge organlarını içerir. Kemik ve zar labirent olmak üzere iki kısımdan oluşur. Koklea, vestibül ve yarım daire kanallarından oluşan kemik labirenti, zar labirent aynen taklit eder ve zar labirent kemik labirentin 1/3'ünü doldurur.^{15,12}

2.3.1. Kemik Labirent

Kemik labirent temporal kemik içerisine yerleşir. Denge ve işitme duysal organlarını kapsar. Kemik labirent; vestibül (sakkul ve utrikulusu içerir), korti organı ve koklea, üç adet kemik semisirküler kanal (SSK), VA ve KA tarafından oluşturulur.¹²

Vestibül orta kulağın medial duvarı ile İAK'nın fundusu arasında, koklea ve SSK'ların ortasında yerleşir. Kemik labirentin en geniş parçasıdır. Boyu yaklaşık 6 mm, çapı 3 mm civarındadır. Vestibülün medial duvarının posteriorunda küçük bir delik vardır ve burası VA'nın başlangıcıdır. Bu kanal petröz kemiğin posterior yüzüne doğru giderek dura altında endolenfatik keseyi oluşturarak sonlanır. Vestibül lateral duvarında fenestra ovale (oval pencere) denilen açıklıkla orta kulakla ilişkidir. Buranın üzeri anuler ligaman ve stapesin tabanı ile örtülüdür.¹⁶

Kemik SSK üç tanedir ve klasik olarak birbirleriyle 90 derecelik açı yaptıkları söylenmekle beraber yapılan çalışmalarda bu açının 100 derece olduğu gösterilmiştir.¹⁶ SSK'lar, vestibülün arka duvarında başlayıp, dairenin yaklaşık 2/3'ünü oluşturarak tekrar vestibüle açılırlar. Süperior semisirküler kanal (SSSK) petröz kemiğin uzun aksına transvers olarak durur. İAK ile 60 derecelik açı yapar. Bu kanalın orta fossaysa bakan tarafında % 0,5 dehissans görülebilir.¹⁷ Kanalların en kısası olan horizontal kanal posteroinferior planda bulunur, vestibülün arka kısmına açılır ve yatay düzlemle 30 derecelik açı yapar. Posterior semisirküler kanal (PSSK) petröz kemiğin posterior yüzüne paralel yerleşir. SSSK ve lateral semisirküler kanal (LSSK)'ların ampullaları vestibülün anterosüperioruna yerleşmişlerdir. SSSK ve PSSK'ın düz uçları (ampullası olmayan krusları) birleşip 'crus commune'ü oluşturur (Şekil 2).



Şekil 2. Vestibüler organ (Sobotta anatomi atlası)

Kemik koklea vestibülün anteriorunda yerleşim gösterir. İAK'nın dirseğine yaklaşık 2 mm uzaklıktadır. Koklea modiolus adı verilen santral aksis etrafında iki buçuk tur dolanmaktadır. Koklear kanalda kemiksi spiral lamina tarafından skala timpani ve skala vestibuli olmak üzere ikiye ayrılmaktadır. Bu iki kompartman helikotrema olarak adlandırılan kokleanın apeksinde birleşmektedir. Koklea içindeki spiral kanal içinde lamina spiralis ossea denilen yarım bir kemik bölme vardır.

Kemik labirentin içinde perilenf denilen bir sıvı vardır. Membranöz labirent bu sıvı içine yerleşmiştir. Bu sıvının içeriği ekstraselüler sıvı içeriğine benzer, yani sodyum konsantrasyonu yüksek, potasyum konsantrasyonu düşüktür. Perilenf kan ve beyin omurilik sıvısından (BOS'dan) oluşan bir ultrafiltrat niteliğinde sıvı olarak kabul edilmektedir.¹

2.3.2. Membranöz Labirent

Endolenfatik sıvı içerir. Bu intraselüler sıvı içeriğine benzer özelliktedir, yani potasyum konsantrasyonu yüksek, sodyum konsantrasyonu düşüktür. Membranöz

labirent kabaca üç yapı içerir. Koklea, vestibüller labirent, endolenfatik sistem (endolenfatik duktus ve endolenfatik kese).

2.3.2.1. Utrikül ve Sakkül

Vestibül utrikulus ve sakkulusu içeren tek bir sistemdir. Bu boşluğun lateral tabanında stapes tabanı ile örtülü olan oval pencere yerleşir. Utrikulus ön yüzünden utrikuloendolenfatik valv ile ayrılan duktus utrikularis, duktus sakkularis ile birleşerek duktus endolenfatikus oluşturur. Duktus endolenfatikus da bir sinüs oluşturdudan sonra kemik kanal içindeki VA'nın içine girer ve posteriora ilerleyerek petröz piramidin dural örtüsü altında yerleşir. Utrikulusun anterolateral bölümünde maküla bulunur ve duyarlı epiteli içerir. Sakkulus da utrikulusa benzer bir yapıya sahiptir. Duktus sakkularis vestibül tabanı boyunca ilerler ve duktus koklearise katılır. Buna da duktus reuniens denir. Utrikulus makülasının yatay düzleminde yerleşmiş olmasına karşılık sakkulusun makülası dikey konumdadır. Her iki makülada vücudun pozisyonel değişimlerine hassas olan duysal reseptörler içermektedir.

2.3.2.2. Koklea

Modiolus, kanalis spiralis koklea, lamina spiralis ossea olmak üzere üç parçası vardır. Modiolus kokleanın eksenini oluşturur ve içindeki kanallardan koklea damarlar ve sekizinci kranial sinir lifleri geçer. Korti ganglionu da modiolus içinde bulunur. Lamina spiralis ossea, kanalis spiralis koklea içinde spiral şeklinde 2,5 kez dolanır ve onu ikiye ayırır. Üstte kalan kısma skala vestibuli adı verilir ve oval pencereden başlayarak koklear apekse uzanıp vestibulumu açılır. Bazalde kalan kısım ise skala timpani adını alır ve yuvarlak pencere aracılığı ile orta kulak boşluğu ile komşuluk yapar. Skala vestibuli ve skala timpani kokleanın tepesinde helikotrema'da birleşirler.

Lamina spiralis ossea kanalis spiralis kokleanın iç yan duvarına tutunur fakat dış yan duvarına tutunmaz ve serbest kenar olarak sonlanır. Bu serbest kenar da sulkus spiralis adı verilen oluk ile iki dudağa ayrılmıştır. Üsttekine vestibüler dudak alttakine ise timpanik dudak adı verilir. Lamina spiralis osseanın serbest kenarı ile kanalis spiralis kokleanın dış yan duvarı arasında basiller membran adı verilen, duktus koklearisin alt duvarını oluşturan zar bulunur. Bu zar üzerinde korti organı bulunur. Timpanik dudak boyunca yerleşen deliklerden başlayan kanallar modiolusa kadar ulaşırlar. Bu

kanallardan korti ganglionundaki nöronların dendritleri geçer. Kanalis spiralis koklea içinde ise duktus koklearis denilen membranöz kanal bulunur. Duktus koklearis vestibulumdaki koklear resesten başlar ve kokleanın apeksinde çekum kupulada kör nokta olarak sonlanır. Üç duvarlı bir yapıdır. Üst duvarını Reissner membranı oluşturur ve skala vestibuliden ayırır. Dış duvar kanalis spiralis kokleanın dış yan duvarına tutunmuş olan ligamentum spirale adı verilen bir bağ dokusu tarafından oluşturulur.¹⁸

2.3.2.3. Korti Organı (Organum Spirale)

Korti organı spiral olarak dizilmiş sensörinöral saçlı hücrelerden, baziller membran tarafından desteklenen destek hücrelerinden oluşur. Basiller membran üst yüzeyinde yerleşir ve çekum kupulaya kadar ulaşır. Görevi lamina basillarisin mekanik vibrasyonlarını nöral impuls haline getirmektir. Korti organı destek hücreleri; Claudius, Boettcher, Hensen, Deiters, Pillar ve iç sınır hücrelerinden oluşur. İç ve dış pillar hücreler apekslerinde birbirlerine dokunarak iç korti tünelini oluştururlar ve bu tünel kortilenf ile doludur. Dış silyalı hücreler arasında ve dış silyalı hücrelerle dış pillar hücreleri arasında nuel boşlukları oluşur ve bunlar da kortilenf ile doludur. Korti organı birbirini takip eden lateral ve medial bölümlerden oluşur.¹⁹

2.3.2.4. Endolenfatik Sistem

Endolenfatik duktus endolenfatik kese ile duktus utrikulosakkülaris arasında bağlantı kurar, VA içinde perilenfle çevrili durumda bulunur. Endolenfatik kese duranın iki yaprağı arasında yerleşmiş yaklaşık olarak 2x1 cm çapında kese görünümünde bir boşluktur. Ana görevi endolenfin emilimini sağlamaktır. BOS ile temas halindedir ve endolenfle BOS arasındaki basınç farkının da düzenlenmesin de görev yapar. Endolenfatik kanal deneysel olarak bloke edildiğinde endolenfatik hidrops oluşur. Bu da endolenfin normal emilim yerinin endolenfatik kese olduğunu gösterir.¹⁸

2.3.2.5. Vestibüler Akuadukt

VA kommon krusa yakın bir bağı olan vestibülün anteromediyal duvarından başlayan kemik kanalıdır. Dış deliğe ulaşana kadar sürekli genişleyen arka petröz yüzeyi boyunca arkaya ve aşağı doğru uzanır. Periakuaduktal pnömatizasyon, genelde yaklaşık

olarak 1 cm olan 'nın uzunluğunu belirler. Normal bir VA genişliği kommon krus ve dış orifis arasındaki orta noktada 1,5 mm'den daha azdır.

Proksimal VA endolenfatik kanala ev sahipliği eder. Membranöz (zarlı) endolenfatik kanal yaklaşık olarak 2 mm uzunluğundadır ve endolenfatik sinüse giden utriküler ve sakküler kanallarla bağlantılıdır. Endolenfatik kanal, endolenfatik kese gibi VA'nın dikey parçası içinde biter.

Endolenfatik kese, düz ve katlantılı olan iki kısımdan oluşur. Katlantılı kısmı metabolik olarak bir filtre görevindedir.^{20,21}

2.3.2.6. Koklear Akuadakt

KA, İAK'ya paralel seyreder ve içine doğru uzanır. Kanal büyüdüğünde, jugular fossaya yaklaşır. KA, lateral otik kapsül ve orta petröz apeks segmentine sahiptir. Otik kapsül segmenti en fazla 2 mm çapa ulaşır. Petröz apeks segmenti ise eksternal aperturaya ulaştığında genişler ve ortalama 4,5 mm. çapındadır. Yetişkinlerde KA'nın ortalama uzunluğu yaklaşık 1 cm'dir. KA perilenfin iç kulağa yayılmasından sorumludur ve aynı zamanda iç kulaktaki dengeyi sağlayan bir fonksiyonu vardır.^{20,21}

2.3.2.7. İnternal Akustik Kanal

Temporal kemiğin petrozal parçası içerisinde yer alan İAK iç kulağı orta kraniyal fossaya bağlayan kemik bir kanaldır. İAK'nın dış ağzına porus akustikus internus, dip kısmına ise fundus akustikus interni denir. İAK'nın içinden fasiyal sinir, vestibulokoklear sinir, a.v. labirinti geçer.

İAK'nın uzunluğunun 3 ile 18 mm arasında değişir (ortalama 12 mm). Çapı ise 2-8 mm arasında değişkenlik gösterebilir. Kanal çapı 2 mm'in altında ise İAK dar olarak değerlendirilmelidir.^{22,23}

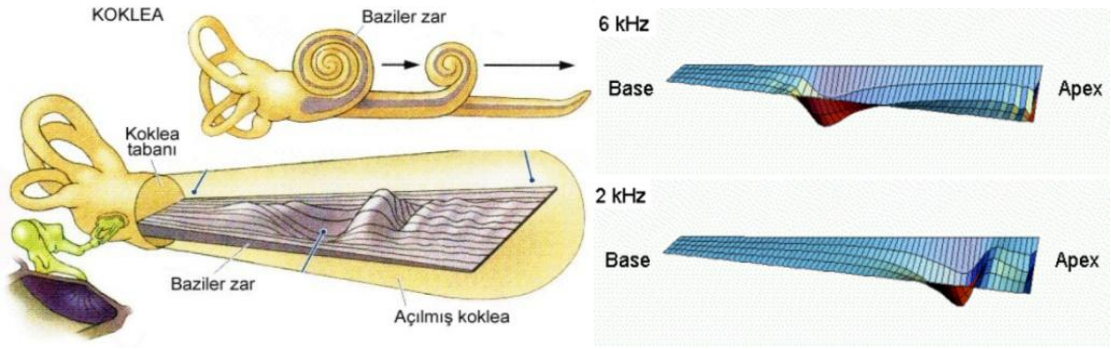
2.4. İşitme Fizyolojisi

2.4.1. Sesin Kokleaya Gelişi ve Baziller Zardaki Değişimler

Ses dalgaları stapes ile oval pencereye ve skala vestibulideki perilenfe iletilir. Perilenfi titretir. Bu titreşim baziler membranda dalgalanma şeklinde titreşime neden olur.

2.4.2. Baziler Membran

Yirmi -otuz bin baziler lif içerir. Bu lifler membranın başlarında kısa ve kalın iken kokleanın tepesine doğru gittikçe boyları uzar ve çapları küçülür. Bu nedenle baziler membran oval pencere yakınındaki sert ve kısa lifler yüksek frekanslarda en iyi titreşim gösterirken, kokleanın tepesine yakın uzun ve esnek lifler düşük frekanslarda en iyi titreşir (İlerleyen Dalga Teorisi), (Şekil 3).

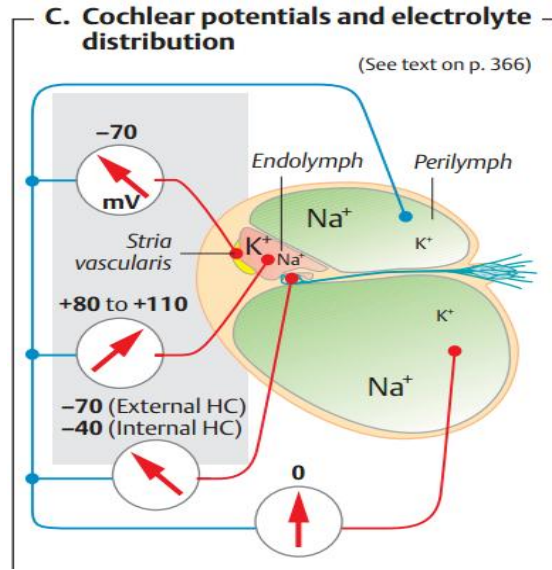


Şekil 3. Dalga teorisi

Baziler zar, işitilen seslerin frekans analizini yapar. Baziler membranın esneme katsayısından dolayı ilerleyen dalga baziler membranın ilk bölümünde hızlı hareket ederken, apekse yaklaştıkça daha yavaş hareket eder. İşitilebilen her frekans için baziler zarda belirli bir 'Maksimum titreşim bölgesi' vardır (Helmholtz'un Yer Teorisi). Dalga; maksimum titreştiği bölgede ortadan kalkar ve zarın geri kalan bölümüne ilerleyemez. Yüksek frekanslı sesler baziler zarda kısa bir titreşim oluşturur. Düşük frekanslı seslerin oluşturduğu hareket tüm zar boyunca ilerler.

2.4.3. Endokoklear Potansiyel

Endolenf ve perilenf arasında yaklaşık +80 mV'luk bir potansiyel farkı vardır. Skala medianın içi pozitif dışı negatiftir. Endokoklear potansiyel adı verilen bu fark striavaskülaris tarafından K⁺ iyonlarının sürekli skala mediaya salgılanması ile oluşturulur.



Şekil 4. İşitme fizyolojisi

Tüy hücresi perilenfe göre -70 mV'luk bir hücre içi potansiyele sahiptir. Bu değer tüylerin endolenf içine uzandığı üst yüzeylerde endolenfe göre -150 mV'luk hücreiçi potansiyel vardır. Stereosilyaların tepelerindeki bu yüksek elektriksel potansiyelin hücreyi ileri derecede duyarlı hale getirdiği ve bu yolla hücrenin en hafif seslere yanıt verme yeteneğini artırdığına inanılmaktadır.

2.4.4. Sesin Sinir Sinyallerine Dönüştürülmesi

Baziler membrandaki titreşimler tüy hücrelerinin siliyalarında titreşime ve reseptör potansiyeli oluşumuna neden olur. Yaklaşık 12.000 dış tüy hücresi; 3500 iç tüy hücresi vardır. İşitme ile ilgili sinir uçlarının yaklaşık % 90'ı iç tüy hücreler tarafından uyarılır. Dış tüy hücreleri iç tüy hücrelerinin farklı ses tonlarına duyarlılığını denetlemektedir. Tüy hücrelerinin tabanı destek hücrelerine, silyaları ise tektoryal membrana bağlanmışlardır. Baziler membran titreşimleri sırasında, korti çubukları ve retiküler lamina birlikte tek bir birim gibi hareket etmektedir

Baziler membranın titreşmesi siliyaların bir yöne eğilmesine neden olur. Skala vestibuliye olan eğilme hareketiyle tüylerin tektoryal membrana sürtünmesi tüy hücresindeki katyon kanallarının açılmasına ve endolenften tüy hücresi içine K geçişine neden olur.

Bu iyon hareketi tüy hücresinin depolarizasyonuna neden olur. Membran potansiyeli reseptör potansiyeline dönüşür. Reseptör potansiyeli tüy hücresinden bağlantı bölgesine bir nörotransmitter (Glutamat) salınmasına neden olur.

Baziler zarın aşağı doğru hareketi ile siliyalar zıt yönde bükülür ve hücre hiperpolarize olur ve bu yolla dalgalı (*alternating*) bir tüy hücre potansiyeli üretilir. Bu potansiyel daha sonra tüy hücrelerinin tabanlarıyla sinaps yapan koklea sinir uçlarını uyarır.²⁴

2.4.5. Afferent ve Efferent Sinirlerin İşitmede Önemi

Duyusal reseptörlerden santral sinir sistemine sinyal taşıyan sinirlere afferent sinir denir. Santral sinir sisteminden yanıt organlarına sinyal taşıyan sinirlere efferent sinir denir. İç kulaktaki işitme reseptörlerinden santral sinir sistemine işitsel sinyaller taşınır. Santral sinir sisteminden de iç kulağa birtakım sinyaller gelir. Bu sinyaller tüylü hücrelerin ve ilgili duyusal sinirlerin eksitabilitesini düzenler.

Retrograd sinirsel mekanizma: Dış tüy hücrelerinin oldukça ilginç bir özelliği; beyin sapından gelen sinirsel uyaranlara karşı biçim, boy değiştirebilme özelliğidir. Bu mekanizma sayesinde dış tüy hücreler baziler membranın hareketine mekanik bir enerji sağlayarak ses sinyalinin sinirsel sinyale dönüştürülme sürecine katkıda bulunurlar.

Ayrıca efferent sinirler aldıkları ses uyaranının büyüklüğüne göre afferent sinirler üzerinde inhibitor etki göstererek, iç kulak duyu hücrelerinin uyarılmalarını azaltabilirler. Bu da korti organının ses algılama miktarını ihtiyaca göre düzenlemeyi sağlar.^{13,24}

2.4.6. N. Vestibulokoklearis (N. Statoakustikus)

İşitme sinirinin koklear kısmını spiral gangliondaki bipolar hücrelerin uzantıları oluşturur. Bu lifler vestibüler liflerle birleşir ve 8. kranial siniri oluşturur.

2.4.7. İşitme Yolları

İç kulaktan işitsel sinyaller şu yolları izleyerek işitme merkezlerine gider (Şekil 5).

Dorsal ve ventral koklear çekirdekler

Superior oliver çekirdek

Lateral lemniskus

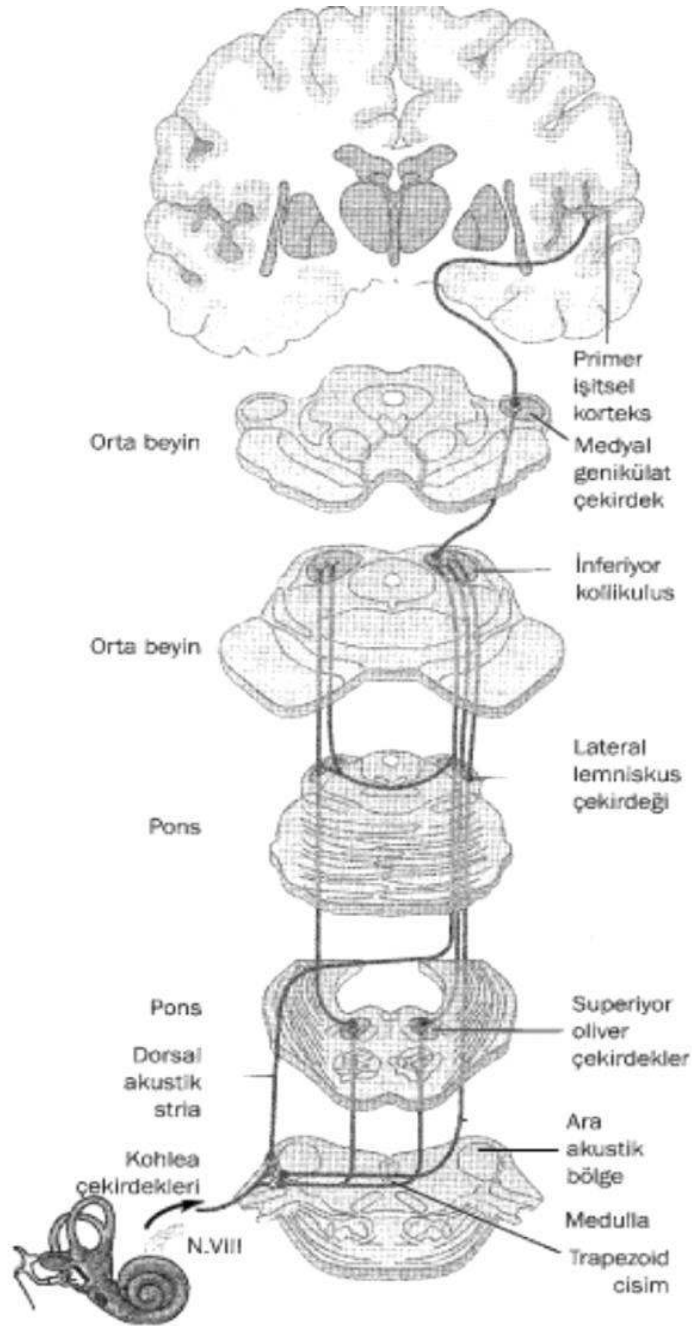
İnferior kollikulus

Mediyal genikulat nükleus

İşitme merkezi

Sağ kulaktan çıkan işitme sinyalleri sol hemisferdeki işitme merkezine gider.

Sinyalleri taşıyan lifler belirli seviyelerde çaprazlar yaparlar.



Şekil 5. İşitmenin afferent yolu

Primer işitme alanı: Birinci temporal girus,

Sekonder işitme alanı: Posterior silvian girusu (Wernicke'nin konuşma merkezi)

Ses frekansları primer ve sekonder işitme korteksi tarafından ayırt edilir. Bu işitme korteksleri sesin tonal ve dizgisel kalıplarının birbirlerinden ayrılmasını sağlar. Primer işitme kortekslerinin birinin tahrip edilmesi karşı taraftaki kulakta hafif işitme kaybına neden olurken her iki korteksin tahribi işitme duyarlılığını büyük oranda azaltır.

Sekonder işitme korteksinin tahribi ise kişinin işittiğini anlayamamasına neden olur. Sesin geldiği yönün belirlenmesinde ise sesin her iki kulağa giriş zamanları ve her iki kulakta algılanan seslerin şiddetleri arasındaki farktan yararlanılır.

2.4.8. İşitme Korteksinin Organizasyonu

Kokleanın ilk kısımlarından gelen yüksek frekans sinyalleri işitme korteksinin daha arka bölümüne, son kısımlarından (helikotrema'dan) gelen düşük frekanslı sinyaller ise işitme korteksinin ön bölümüne ulaşır. Böylece işitme korteksi, sesin frekans analizini bozulmadan algılamış olur.¹³⁻¹⁴

2.5. İşitme Kayıpları

Üç başlık altında incelenir.

- 1) İletim tipi (İTİK)
- 2) Sensorinöral tip (SNİK)
- 3) Mikst tip

2.5.1. İletim Tipi İşitme Kaybı

Kulak kepçesi, dış kulak yolu, kulak zarı, orta kulak kemikçikleri ve kaslarında meydana gelen hastalıklar İTİK'e neden olmaktadır.

İTİK nedenleri:

Auriküla: Auriküla aplazisi, Auriküla hipoplazisi, Aurikülada şekil bozuklukları.

Dış kulak yolu: Buşon, Diffüz otitis eksterna, Otomikoz, Ekzostoz, Yabancı cisim, Tümör, Büllöz mirinjit, Granüler mirinjit, Timpanoskleroz.

Orta kulak: Akut otitis media, sekretuar otitis media, adheziv otitis media, kronik otitis media, hemotimpanum, glomus timpanikum, timpanoskleroz.

2.5.2. Sensorinöral İşitme Kaybı

İşime kaybı koklea ve/veya daha sonrasındaki bölgeleri (işitme yolları, korteks vb.) içeriyorsa sensörinöral olarak tanımlanır. Doğumsal işitme kayıplarının % 60'tan fazlasının genetik faktörlere bağlı olduğu düşünülmektedir. Kalıtsal işitme kayıplarının yaklaşık % 70'i sendromik olmayan, geri kalan % 30'u ise diğer anomalilerle beraber görülen sendromik işitme kayıplarıdır Prelingual sendromik olmayan işitme kayıplarının % 75'i otozomal resesif, %10-20'si otozomal dominant, % 2-3'ü X'e bağlı %1'den azı ise mitokondriyal geçişlidir.

SNİK nedenleri:

Genetik
İnfeksiyöz
Travmatik
Ototoksisite
Neoplastik
Meniere hastalığı
Ani işitme kaybı

2.5.2.1. Genetik SNİK

İç kulak yapısal anormalileri
Michel aplazisi
Mondini deformitesi
Scheibe aplazisi
Alexander aplazisi
Geniş VA

Otozomal dominant

Waardenburg sendromu

Treacher Collins sendromu

Stickler sendromu

Branchio-oto-renal sendrom

Nörofibramatozis

Otozomal resesif

Usher sendromu

Pendred sendromu

Jarvell ve Lange-Nielsen sendromu

2.5.2.2. İnfeksiyöz SNİK

Sistemik infeksiyonlar

Viral:

Perrinatal (CMV, rubella)

Postnatal (Kabakulak, EBV, VZ, Influenza, Cocksackie)

Bakteriyal;

Perinatal (Sifiliz),

Postnatal (Lyme hastalığı)

Komşu infeksiyonların yayılması; Menenjit-ensefalit, Otitis media

2.5.2.3. Ototoksik SNİK

Aminoglikozidler, Vancomycine, Cisplatin, Loop diüretikleri, Salisilat.

2.5.2.4. Travmatik SNİK

Direkt travma

Ses travması

Akut

Kronik

2.5.2.5. Neoplastik SNİK

Akustik nörinom, menenjiom, fasiyal sinir schwannomaları, vasküler tümörler.²⁵⁻²⁶

2.6. Koklear İmplant

Kİ, bilateral, çok ileri derecede SNİK olan ve konvansiyonel işitme cihazlarından yararlanamayan hastalara uygulanan tıbbi bir cihazdır.²⁷ Bu cihazın uygulanması cerrahi bir işlem gerektirir.



Şekil 6. Koklear implant

2.6.1. Koklear İmplantın Tarihçesi

Aleksandro Volta, 1790'larda her bir kulağına metal çubuklar sokmuş ve bu çubukları 50 Volt akıma bağlamıştır. Volta bu uygulaması sırasında "*une recousse dans la tete*" olarak tarif ettiği başın çevresinde bir patlama hissi ve çorbanın kaynamasına benzer bir ses duymuştur.²⁸⁻²⁹ Bu girişim İlk olarak işitsel sistemi elektriksel olarak stimüle etme girişimi olarak kabul edilir.

Daha sonra 1930 yılında kulağa değişken akım uygulandığında işitsel duyuların ortaya çıktığının fark edilmesi üzerine çalışmalar yeni bir boyut kazanmıştır. Ayrıca bilim adamları kokleanın temel olarak, akustik enerjiyi elektriksel enerjiye çeviren bir transdüser olduğunu ortaya atmışlardır. Bu iki gelişmenin sonucunda, işitme sinirinin elektriksel olarak uyarılmasıyla yapay işitmenin elde edilebileceği fikri ortaya atılmıştır.³⁰

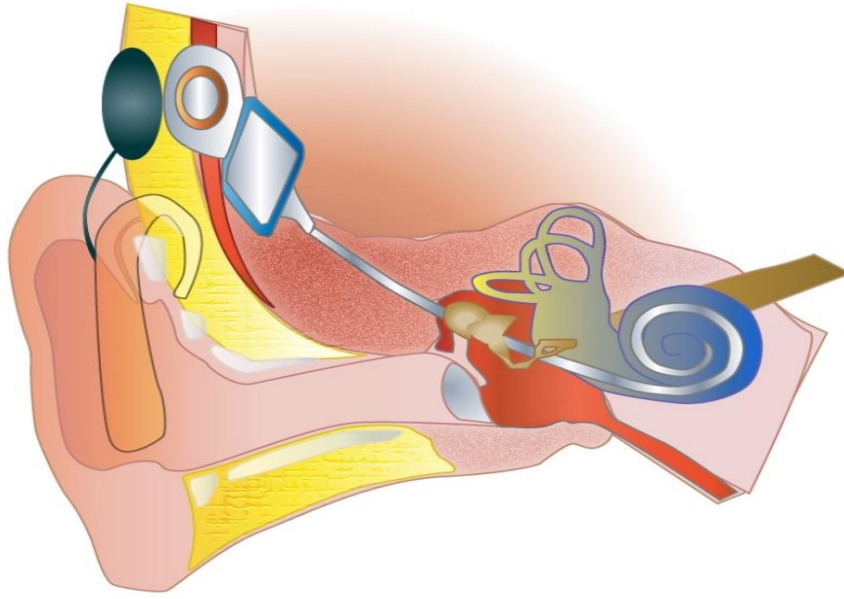
Djournon ve Eyries 1953'de işitme kaybı yüksek derecede olan kronik otitli bir hastada, fasiyal sinire yönelik dekompresyon yaparken, işitme sinirini direkt

uyarmışlardır. Cerrahiden sonra, hastaya bir primitif sinyal jeneratörü bağlanmış, hasta ‘rulet çarkı’ sesine benzer sesler duyduğunu ifade etmiştir.²⁸ Dr. House ile eşzamanlı olarak çalışmalarını sürdüren Dr. Blair Simmons ve Dr. Robin Michelson hayvan ve insan çalışmaları sonucunda Kİ gelişimine katkıda bulunmuşlardır. 1973 yılında House ve ekibi hasta seçim kriterlerini belirlemiş ve rehabilitasyon programını hazırlamışlardır. FDA tarafından onaylanan ilk implant 3M/House implantı 1985 yılında 3M tarafından piyasaya sürülmüştür.³¹ Dr. Graeme Clark 1970’li yıllarda çok kanallı implantlar üzerine çalışmalar yapmaya başlamıştır. Daha sonra Dr. Chouard, eksternal düzenekten internal cihaza bilgi ve gücü radyofrekans (RF) dalgalarını kullanarak iletmeyi başarmıştır. Dr. Clark 1984 yılında, Nucleus şirketi ile birlikte yaptığı çalışmalar sonucunda, ilk multikanal implantı uygulamış ve bunların monokanal implantlara üstünlüğünü göstermiştir.²⁸ Kİ sistemleri 1980’li yılların sonunda, ileri derecede işitme kayıplarının tedavisinde güvenilir olarak kabul edilmiş ve 1990’lı yıllarda teknolojiye gelişmeler Kİ alanında da kendini hissettirmiş, elektrot sayısı 8’den 24’e kadar yükselmiştir. Kanal sayısındaki artışın işitmenin anlaşılabilirliği üzerine etkileri vardır. W. House 1980 yılında çocuklarda ilk kez Kİ uygulamasını gerçekleştirmiştir. Ülkemizde ise Dr. Bekir Altay tarafından 1987 yılında Eskişehir’de gerçekleştirilmiştir.³²

2.6.2. Koklear İmplantın Genel Özellikleri

Kİ, konvansiyonel işitme cihazlarından ilke olarak bütünü ile farklıdır. Bunu açıklayabilmek için işitmenin nasıl gerçekleştiğini göz önüne almak gereklidir. Ses atmosferde meydana gelen bir iletişimdir, bir mekanik enerjidir. Ses kendi enerjisi ile dış kulak yolu, kulak zarı ve kemikçikler sistemini geçerek bazal membrana ve buraya yerleştirilmiş titreşim tüylere ulaşır. Buna işitmenin iletim fazı adı verilir. Titreşim tüyler henüz tam olarak bilmediğimiz bir mekanizma ile bu mekanik enerjiyi elektrik enerjisine dönüştürür. Yani bir *transduction* (dönüşüm) söz konusudur. Titreşim tüyler bir çeşit dönüşüm aracı bir “*transducer*”dir. Burada karakteri değiştirilen ses enerjisi ganglion spiraledeki hücrelere aktarılır ve işitme siniri ile çekirdeklere ve işitme merkezlerine taşınır. Konvansiyonel işitme cihazlarından yararlanamayacak derecede işitme kaybı olan kişilerin aşağı yukarı % 90’ında titreşim tüyler hasarlıdır ya da fonksiyonlarını kaybetmişlerdir.¹² Kİ uygulanan kişilerde titreşim tüylerin yokluğuna

karşılık ganglion hücrelerinin yeterli sayıda ve fonksiyonda olduğu kabul edilir.³³ Yine işitme siniri ve çekirdeklerinin de sağlam olduğu işitme merkezlerinin de iyi çalıştığı kabul edilmektedir. Kİ'de amaçlanan görev, fonksiyon görmeyen titreşim tüyleri by-pass etmek ve ses stimuluslarının ganglion spirale hücrelerine yada işitme sinirlerine aktarmaktadır.³⁴⁻³⁵ Bu durum ile Kİ titreşim tüylerin görevini üstlenir ve dış ortamla sinir sistemi arasına yerleştirilmiş bir cihaz olarak görev görür.



Şekil 7. İmplantın yerleştirilmesi

2.7. Bilgisayarlı Tomografi Fiziği

BT, x-ışınının bilgisayar teknolojisi ile birleşmesinin ürünüdür. Bir BT kesiti oluşturabilmek için, kesit düzlemindeki her noktanın x-ışını zayıflatma değerini bilmek gerekir. Bu amaçla kesit düzleminin çepeçevre her yönünden x –ışını geçirilir. Yapılan ölçümler güçlü bilgisayarlarla işlenir. Bulunan sayısal değerler, karşılığı olan gri tonlarla boyanarak kesit görüntüleri elde edilir.³⁶

BT çalışma prensibi olarak 4 ünitelerden oluşur.

Kaynak: X ışın tüpü

Dedektör: Hastadan geçen ışınları toplar

Bilgisayar: Dedektörden gelen bilgileri alır, depolar ve görünür hale dönüştürür.

Monitör: Bilgisayarda oluşan dijital görüntüleri gösterir.^{37,38}

X-ışını Tüpü

BT de, yüksek voltaj, yüksek mA ve 0.5-2 sn'lik tarama zamanı kullanılır. Sabit voltaj ve amper değerleri sağlanması için yüksek frekanslı güç kaynakları gerekir. 25 kW'nin altında 0,6 mm lik, 60 kW güce kadar 1,0 mm'lik foküs kullanılır.

BT tüplerinin ısı yüklenmesi genellikle yüksektir ve anot ısı kapasitesinin yüksek olması gerekir. Modern aygıtlarda tüpün ısı kapasitesi 3MJ'den büyüktür ve ısı kaybetme hızı yüksektir.

Dedektör

Dedektör hastaya geçen radyasyonun intensitesini ölçer. BT dedektörleri, yüksek x-ışını saptama etkinliğine, hızlı cevap yeteneğine sahip olmalı ve geniş bir dinamik aralık içinde çalışmalıdır. Bir BT dedektöründe, gelen radyasyonun intensitesi ile orantılı bir elektrik sinyali oluşur. Bu sinyal dijitalize edilir ve bilgisayarda depolanır. Üç tip dedektör vardır: Xenon dedektörler, solid-state dedektörler, çok sıralı dedektörler.

BT de görüntü oluşumu 3 aşamada gerçekleşir:

1. Tarama fazı: Data (bilgi) oluşur. Yalpaze şeklindeki X ışınları vücudu delerek dedektörler tarafından absorbsiyon miktarı ölçülür.

2. Rekonstrüksiyon fazı: Bilgi dijital görüntüye dönüştürülür.

3. Dijital-analog dönüşüm fazı: Bilgi grinin tonları şeklinde görülebilir hale getirilir.

Veri Toplama

Tek sıra dedektörlü sistemde kesit kalınlığı ışın demetinin kolimasyonu ile ayarlanır. Kesit kalınlığı arttıkça kesite düşen foton miktarı da aynı oranda artar, dolayısıyla SNR ve kontrast artar, ancak uzaysal çözümleme düşer. Bu nedenle kesit kalınlığı incelidikçe kontrastı devam ettirebilmek için ekspozur faktörleri arttırılmalıdır.

Dedektörlerin birleştirilerek tek dedektör gibi fonksiyone edilebildiği çok sıralı dedektör sistemlerinde, kesit kalınlığını dedektör grubunun genişliği belirler. X-ışını kalınlığı penumbra alanı kesit kalınlığının dışında kalacak şekilde ayarlanır. Böylece dedektör sıraları arasında sensitive profilindeki farklılık ve dolayısıyla görüntüdeki artefakt etkisi azalır, buna karşılık hastanın aldığı doz biraz artar.

Tek tek ardışık kesit alan konvansiyonel sistemlerde kesitlerin birbirine göre konumu, masanın hareketi ile belirlenir. Masa iki kesit arasında kesit kalınlığı kadar hareket ediyorsa kesitler birbirine sırt sırta dayanır, aralık veya üst üste binme yoktur. Masanın hareketi kesit kalınlığından az ise kesitler üst üste biner. Masanın hareketi kesit kalınlığından fazla ise arada taranmamış bir kesim kalıyor demektir. Reformasyon görüntülerinin kaliteli olması için ince kesitlerle üst üste tarama yapılmalıdır.

Helikal taramalarda ise kesit konumunu tanımlamak için kolimatör alanı (pitch) faktörü tanımlanmıştır. Kolimatör alanı tüpün 360 derece dönüşünde masanın aldığı yolun (T-mm), izosenterde kolimatör açıklığına (C-mm) bölünmesi ile elde edilir. Çok kesitli BT' de C tek sıralı sistemde olduğu gibi x-ışınının kolimsyon açıklığıdır ve bir defada alınan kesitlerin kalınlıkları toplamına eşittir.

Kesit Yapma

BT görüntüleri dokunun x-ışınlarını çizgisel zayıflatma katsayısının haritasıdır. Toplanan verilerden bir görüntü oluşturmak için görüntü oluşturmak için görüntü matriksi içerisindeki her vokselin çizgisel zayıflatma katsayısını hesaplamak gerekir. Bu değer BT numarası olarak ifade edilir.

Görüntü İşleme

Hastadan veriler toplanıp kesit görüntü rekonstrüksiyonu yapıldıktan sonra, elde edilen görüntünün tanıya yardım etmek amacıyla işlenmesidir. Bu işlemler pencereleme gibi elde edilen görüntünün işlenmesi olabileceği gibi hacim vericilerden yeni görüntüler oluşturmak veya görüntüleri farklı şekillerde yeniden yapılandırmak şeklinde de olabilir.³⁶

2.8. Temporal Kemik BT

Kulağın BT incelemesi için ana planlar aksial ve koronal planlardır ve 1983 yılına kadar BT ile temporal kemik incelemesi bu iki plan ile sınırlı kalmıştır. Klasik otoradyolojide bilinen diğer planlar, ilk defa Zonneveld tarafından 1983 yılında araştırılmış ve uygun hasta pozisyon teknikleri kullanılarak direkt BT ile pek çok klasik otoradyolojik planın nasıl görüntülenebileceği anlatılmıştır.¹

Direk BT'nin kullanıldığı otoradyolojik planlar şunlardır:

1. Aksial plan
2. Koronal plan
3. Sagital plan
4. Semiaksial plan (Guillen)
5. Semilongitudinal plan (Zonneveld)
6. Aksiopetrozal plan (Pöschl)
7. Longitudinal plan (Stenvers)

Aksial ve koronal projeksiyonlar temporal kemiğin anatomisini ve patolojisini göstermede yeterlidir ve rutin olarak kullanılan en pratik projeksiyonlardır.

Aksial plan hasta supine pozisyonda iken elde edilir. Genellikle inceleme planı SSSK'nın üst sınırından aşağıda bazal koklear kıvrımın üst parçasına kadar uzanır. Normalde kesit inkrementasyonu 1,5 mm'dir. Tüm temporal kemiği bu pozisyonda incelemek için yaklaşık 7 imaj gereklidir.

Koronal planda ise hasta prone pozisyonundadır ve baş yukarı doğru ekstansiyondadır.

Frontal kemiği ve çeneyi sabitleyen bir taşıyıcı yastıkçık kullanılmalıdır. Bu planı sağlamak için uygulanan diğer bir durumda, hasta supine pozisyonunda ve baş aşağı doğru ekstansiyondadır. İnceleme alanı attikin anterior kenarı ile posterior semisirküler kanal arasında uzanır

Aksial plan temporal kemiği incelenmesinde esas olan ideal plandır. En uygun, en pratik, en kolay projeksiyondur ve ilk önce uygulanması gereklidir. Anatomik ayrıntıların çoğu aksial planda görüntülenebilir ve her iki petröz kemiği bir planda karşılaştırılma imkanı vardır. Aksal planın dezavantajı ise lensin aldığı radyasyondur. Aksial plan fasial kanalın mastoid segmentini ve VA'yı incelemede yetersizdir. İnkudomalleolar ve inkudostapedial eklemler, fasial kanalın parçaları, internal akustik meatus, LSSK ve yuvarlak pencerenin görülmesi için en uygun plandır. Koronal plan internal akustik meatus ve vestibül için uygun plandır. Aksial plan ile karşılaştırıldığında, nispeten daha az anatomik detay sağlamaktadır. Aksial ve koronal görüntüler 1-1,5 mm kesit kalınlığında kontinu veya overlapping olarak alınır.⁴¹

2.9. MRG Fiziği

MRG’de kullanılan radyan enerji elektromanyetik spektrumun düşük enerji ucunda yer alan radyo dalgalarıdır (radyofrekans). Kuvvetli bir manyetik alan içine konan organizmadaki hidrojen çekirdekleri, uygun frekanstaki bir radyo dalgası ile uyarılırsa aldıkları enerjiyi, alternatif akım şeklinde saptanan bir sinyal olarak yayarlar. Saptanan bu sinyaller bilgisayarlar aracılığı ile kesit (tomografi) şeklinde görüntülenir. Yöntemin başlıca sinyal kaynağı hücre içi ve dışındaki serbest su ve yağ moleküllerindeki hidrojen çekirdeğidir. Yöntemde organizmayı geçen bir radyan enerji yoktur; tersine enerji aktarımından sonra hidrojen çekirdeklerinden yayılan sinyaller saptanır. Yöntem transmisyon değil, emisyon olayına bağlı bir tomografi yöntemidir.

MRG yumuşak dokuda kontrast çözümülemesi en yüksek olan radyolojik tanı yöntemidir. Görüntüler BT kesitlerine benzer. Yumuşak doku kontrast çözümülemesinin yüksek olması yanında her üç düzlemde de görüntü alabilmesi ve BT ile iyi görüntülenemeyen kemiğe komşu yumuşak dokuları çok iyi görüntüleyebilmesi yöntemin önemli üstünlükleridir. Akımın kontrastsız görüntülenmesi yöntemin diğer önemli bir üstünlüğüdür.

MRG Aygıtı

MRG aygıtının ana parçaları: ana magnet (mıknatıs), gradiyent sargıları, RF yayan ve saptayan sargılar ve bilgileri depolayan, işleyen ve görüntüleyen bilgisayarlardır.

Ana magnet: Ana magnet, dokuda ölçülebilen manyetizasyon oluşturmak için gerekli olan, güçlü, zamansal ve uzaysal üniformitede magnetik alanı sağlar. Ana magnet permanent, rezistiv, süperkonduktiv tipte olabilir. Permanent ve rezistiv magnetlerde manyetik alan gücünün üst sınırı 0.3-0.5T’dir. Süperkonduktiv magnetlerde ise bu sınır klinikte 3.0 T’dir.

Gradiyent sargıları: Gradiyent sargılarının görevi, sinyal lokalizasyonu yapabilmek amacıyla manyetik alanı her üç düzlemde de kontrollü olarak değiştirmektir. Biri kesit düzlemini belirleyen, diğerleri sinyalin bu düzlemde nereden geldiğini belirleyen toplam üç gradiyent sargısı vardır.

RF sargıları: RF pulsunu üretir ve hastadan gelen sinyalleri saptar. RF yayan sargılar genellikle daha büyüktür ve magnet boşluğunun veya vücut alıcı sargısının iç

kenarına yerleştirilir. Genellikle tüm vücudu çevreleyen büyük bir verici sargı ile birlikte her bölge için ayrı alıcı sargılar kullanılır.

Temel Puls Sekansları

MRG'de görüntü protonlardan gelen sinyallerden yapılır. Görüntünü elde edilmesi için ortamda yeterli sinyali üretebilecek bir proton yoğunluğu bulunması şarttır. Bununla birlikte sadece proton yoğunluğu farkından oluşturacağımız görüntüler tanı için yeterli kontrast farkı sağlanabiliyor. Doku kontrastını artırmak için başka ölçütlerden yararlanmak gerekir. Bu ölçütler protonların relaksasyon süreleridir (T1, T2, T*). Görüntüler oluşturulurken bu ölçütlerden biri daha ağırlıklı olarak kullanılır ve görüntü o ölçütün ismiyle belirtilir. T1A görüntülerde anatomik detay yüksektir. T2A görüntüler dokuların karakterizasyonunda ve dolayısıyla hastalıkların saptanmasında daha duyarlıdır.

MRG'de görüntü kontrastı dokuların proton yoğunluk farkıyla birlikte RF pulsunun enerjisi ve gönderilme aralıkları ve sinyalin dinlendiği ana bağlıdır. Bu faktörlerin değişik şekillerde kombinasyonları görüntü elde etmek için kullandığımız puls frekanslarını oluşturur. MRG'de Spin Eko (SE), İnversion Recovery (IR) ve Gradyent Eko (GRE) adlarıyla anılan, sinyal gönderme ve alma şekillerinin farkı olduğu başlıca 3 temel sekans kullanılır.

SE: MRG'nin ana sekansıdır. Biri 90, diğeri 180 derecelik iki RF pulsu kullanılır. Önce 90 derecelik puls ile longitudinal manyetizasyon transvers düzleme aktarılır. Bundan kısa bir süre sonra spinleri refaze etmek için 180 derecelik ikinci puls gönderilir. 180 derecelik pulsun görevi defaze olmaya başlayan spinleri refaze ederek elde edilecek sinyali şiddetlendirmektir. İki puls arasındaki süre sonra, spinler refaze olarak bir sinyal (eko) oluşturur. Görüntü bu ekoların ölçülmesi ile üretilir. Bu görüntünün oluşturulmasında 90 ve 180 derecelik pulslardan oluşan puls treni birçok defa tekrarlanır.

IR: Doku manyetizasyonu önce 180 derecelik radyofrekans pulsu ile tersine çevrilir. Time to inversion denilen bir süre sonra 90 derecelik bir puls gönderilir. Bu puls ile T1 süresinde kazanılan longitudinal manyetizasyon transvers düzleme aktarılır. Bundan sonrası SE sekansında olduğu gibidir.

GRE: Hızlı görüntü elde etmek amacıyla geliştirilmiştir. Görüntü alma süresi saniyeler veya on saniyelerle ölçülecek kadar kısaltılmıştır. Bu kısalma sekansın TR değerinin kısaltılması ve 180 derecelik pulsun kaldırılması ile sağlanır. GRE, puls sekanslarını temel fikri, SE sekanslarındaki 180 derece pulsunun yerine gradiyent çeviricilerin konmasıdır. Gradiyent çeviriciler lokal manyetik alanı gradiyentin uygulandığı yönde hafifçe arttırır veya azaltır. Buna bağlı olarak alandaki protonlar daha hızlı defaze olurlar. Bu gradiyentin süre veya güç bakımından eşiti olan bir gradiyent ters yönde uygulanırsa defaze protonlar refaze olarak sinyal üretir (gradiyet eko). Bu işlem SE görüntülemeindeki 180 derece pulsun yaptığı işin analogudur.

Görüntü Oluşturma

MRG'de görüntüyü oluşturabilmek için sinyalin nereden geldiği bilinmelidir. Bu amaçla RF pulsı ile birlikte manyetik olan gradiyentleri uygulanır Kesit seçici, frekans kodlama, faz kodlama olmak üzere üç çeşit gradiyent vardır. Bu gradiyentler manyetik alanı doğrusal bir şekilde değiştirilir.

Önce kesit seçici gradiyent uygulanarak görüntülenecek kesit düzlemi belirlenir. Daha sonra diğer iki gradiyent bu düzleme ve birbirine dik şekilde uygulanır. Bu gradiyentler arasındaki protonların fazlarını ve frekanslarını daha önceden belirlene şekilde değiştirirler. Alanın faz ve frekans kodları önceden bilinmiş olur. Saptanan sinyalin fazı ve frekansına bakılır ve nereden geldiği saptanır. Görüntüyü sinyalin amplitüdünden oluştururuz, fazı ve frekansı ise sinyalin adresidir.

Görüntü Kalitesi

MRG'nin temel amacı, tüm görüntüleme yöntemlerinde olduğu gibi varsa leyonu saptamak, lokalize ve karakterize etmek, yoksa olmadığını söylemektir. Tanı için en iyi kalitede olan bir MRG görüntüsünde lezyon ile çevresi arasında yeterli ton farkı bulunmalı (kontrast), lezyonun kenarları belirsiz ve görüntü bulanık olmamalı (çözümleme), kumlu ve düzensiz olmamalı (gürültü), anatomiye ait olmayan görüntüler içermemelidir.³⁶

2.10. Temporal Kemik MR

Temporal kemiğin MRG rutin beyin incelemesini içermelidir. Çünkü beyin sapı patolojileri ve santral işitme yollarındaki patolojiler temporal kemiğin primer patolojilerini taklit edebilir. İncelemede muhakkak kontrastsız ve intravenöz paramanyetik kontrastlı T1 ağırlıklı SE sekansı bulunmalıdır. Kontrastsız T1A görüntüler kan akımını, kanama ve yağın kontrastlanmadan ayrımını sağlar. Genellikle T1A kontrastsız koronal kesit temporal kemiğe yönelik, kontrastlı aksial kesitler tüm beyni içine alacak şekilde planlanır. Konvansiyonel SE 3 mm kesit kalınlığında (1,5 tesla cihazda FOV: 14-16, 192X256 matriks, 4 NEX) olmalıdır. Günümüzde 2 mm kalınlığında SE yada 1 mm kalınlığında T1A 3 boyutlu Fourier transformasyon GRE sekansları bulunmaktadır.⁷ Bu sekanslarda yüksek çözünürlükte görüntüleme mümkündür. Çok küçük kontrastlanmalar görülebilir, mükemmel sistern-parankim ayrımı yapılabilir ve uygun MRG anjiyografi (MRA) görüntüsü oluşur. Kontrast sonrası T1A görüntülerde kullanılan yağ baskılama tekniği özellikle İAK tavanındaki ve duvarındaki kemik iliğine bağlı normal hiperintensitenin, kontrastlanmadan ayrımını sağlar.

Aksial proton dansite ya da T2A hızlı SE sekansları alınmalıdır. Bu sekanslar kısa zamanda, yüksek çözünürlükte görüntüleme sağlar. Böylece yüksek su içerikli lezyonlar ve sistern yerleşimli lezyonlar saptanmaktadır, kanama ve yağ ayrımı yapılmaktadır.

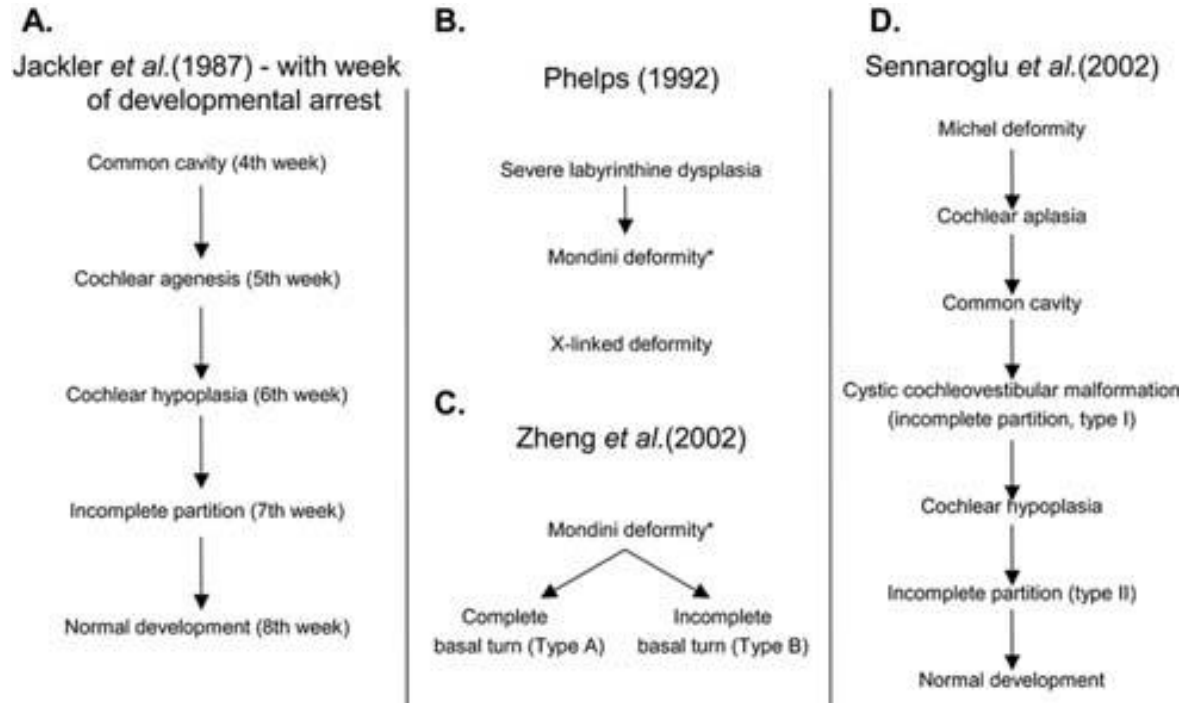
Membranöz labirent patolojilerinde ve Kİ adaylarında yüksek çözünürlüklü T2A görüntüleme gerekir. 3B FT “state free-precession ya da hızlı SE sekansı ile submilimetrik kesit kalınlığında inceleme yapmak mümkündür. Bu sekanslarda BOS ile labirent içi sıvı, sinir ve kemiklerle mükemmel kontrast oluşturur. Vestibülokoklear sinirin üç dalını (koklear, inferior ve süperior vestibüler sinir) ve fasial siniri görmek mümkündür. Eğer labirent içi sıvıda dolum azlığı görülürse tümör ya da fibrozisten şüphelenmek gerekir. Pulsatil tinnituslu hastalarda vasküler “time of flight” (TOF) tekniğiyle MRA yapmak gerekebilir. Ayrıca nörovasküler kompresyon sendromu ya da temporal temik ya da civarındaki vasküler kitle ya da arteriovenöz malformasyonlarda kullanılabilir. Genellikle 1 mm kesit kalınlığında yüksek çözünürlükte kullanılmalıdır. Faz dizilimli sargılar yüksek sinyal-gürültü oranı sağlamaktadır. Çoğu 3B sekansı ile

inceleme sonrasında anatomik yapıları istenen düzlemde görmek ve “maximum intensity projection” (MIP) işlemi yapmak mümkündür.⁴⁰

2.11. İç Kulak Anomalileri

İç kulağın kemik labirintin malformasyonları tüm KSNİK olan hastaların % 20’sini oluşturmaktadır. Geri kalan % 80’lik kısmında kemik labirintin normal olup, patoloji membranöz yapılarda ve hücresel düzeydedir.⁴¹

Tablo 1. Kokleovestibüler Anomalilerin Tarihsel Sınıflaması



2002 yılında Sennaroğlu ve arkadaşları yaptıkları çalışmada iç kulak anomalilerini şöyle sınıflamışlardır:⁴¹

1. Koklear malformasyonlar

Michel Deformitesi

Koklear Aplazi

Koklear Hipoplazi

Ortak Kavite Deformitesi
İnkomplet Bölünme Tip I
İnkomplet Bölünme Tip II
Ortak Kavite Deformitesi

2. Vestibüler Malformasyonlar

Michel Deformitesi
Ortak Kavite Deformitesi
Vestibül Aplazisi
Vestibül Hipoplazisi
Dilate Vestibül

3. SSK Malformasyonları

Aplazi
Hipoplazi
Genişleme

4. İAK Malformasyonları

Aplazi
Hipoplazi
Genişleme

5. VA ve KA Bulguları

Normal
Genişleme

2.11.1. Michel Deformitesi (Komplet Labirintin Aplazi)

Koklear ve vestibüler yapılar tümüyle yoktur. Bu malformasyon son derece nadirdir. Muhtemelen otik kesenin oluşumundan önce gelişimde bir duraklama olur ve bunun sonucunda iç kulak yapıları hiç oluşmaz.¹ BT veya MRG’de komplet iç kulak yokluğu veya sıvı dolu tek bir kavite şeklinde izlenir. İAK’ lar izlenmez.^{1,41}

Bazı vakalarda temporal kemiğin petröz parçası bile gelişmemiş olabilir. Orta ve dış kulak gelişmesi ve fonksiyonları normaldir.^{1,41}

Tam labirent aplazisi radyolojik literatürde normalde olması gerekenden daha fazla sıklıkla bildirilmiştir çünkü labirent ossifikasyonu ile karıştırılmaktadır. Yaşamla birlikte kazanılan ikinci durumda, radyolojik olarak tesbit edilebilen, ölçülebilir ve yoğun bir otik kapsül mevcuttur. Tam labirent aplazisinde ise otik kapsül hiç yoktur. Böyle kulaklar beklendiği gibi tamamen sağırdır.¹

2.11.2. Koklear Aplazi

Muhtemelen gebeliğin 5. Haftasında koklear tomurcuğun gelişiminde bir duraklama olması sonucu kokleanın hiç olmaması durumudur ve nadir rastlanır.¹ Vestibül ve SSK' lar normal, dilate veya hipoplastik olabilir. IAK anteriorunda dens otik kemik şeklinde izlenir. Koklea yokluğunda fasiyal sinir labirintin parçası belirgin anterior deplasman gösterecektir.^{41,42}

2.11.3. Koklear Hipoplazi

Gelişimin hamileliğin altıncı ayı civarında durması tek bir tura ya da daha azına sahip hipoplastik bir koklea oluşumu ile sonuçlanır. Tüm koklear deformitelerin yaklaşık % 15'inde bulunur. Vakaların yaklaşık yarısında sıklıkla SSK malformasyonlarının da eşlik ettiği vestibül genişlemesi saptanır.¹

2.11.4. Scheibe Aplazisi (Kokleasakküler displazi)

Pars inferiorun eksik gelişmesi konjenital sağırılıkta en sık görülen histopatolojik bulgudur. Otozomal resesif geçiş gösterir. Korti organı kısmen veya tamamen gelişmemiştir. Koklear değişiklikler bazal turda belirgin olup apekse doğru gidildikçe şiddeti azalabilir veya tamamını kapsayacak şekilde belirgin olabilir. SSK'lar ve utrikül normaldir. Sensörinöral epitel dejenere olan sakkül genellikle kollabe olur.¹

Scheibe displazisinde temporal kemik BT bulgusu yoktur.⁴³

2.11.5. Alexander Displazisi

Kemik labirent gelişimi normaldir. Membranöz koklear aplazi mevcuttur. Temporal kemik BT bulgusu yoktur.⁴²

2.11.6. Ortak Kavite

Koklea, vestibül ve SSK'lar ayrı olarak seçilemez ve birleşik ovoid bir kist şeklinde izlenir. Bu anomali konjenital iç kulak bozukluklarının % 26'sını oluşturmaktadır. BT'de ve MRG'de koklea ve vestibül içi sıvı dolu tek kistik bir kavite şeklinde izlenir. Kistin büyüklüğü değişkenlik gösterse de ortalama olarak vertikalde 7 mm ve horizontalde 10 mm boyutlarındadır.¹ SSK'lar normal veya malforme olabilir. Bu hastalarda ayrıca İAK anomalileri eşlik eder. Çoğu hastada İAK fundusu ve lateral ucu defektle sonlanmaktadır.^{41,42}

2.11.7. Incomplet Partition -I (IP-I)

Koklea kistik bir görünümde olup modiolus ve kribriiform alan yoktur, vestibül geniş ve kistik bir yapıdadır. Tip-I'de dilate VA izlenmez. Ancak tüm hastalarda İAK geniştir.⁴¹

2.11.8. Mondini Displazisi (Incomplet Partition-II, IP-II)

En sık görülen koklear malformasyon tipidir. Koklea 1.5 kıvrımlı olup orta ve apikal kıvrımlarının birleşmesi ile ortaya çıkan kistik bir apeks vardır. Vestibül dilatasyonu ve VA genişlemesi eşlik eder.⁴¹ Koklea'nın bazal turu normal olarak gelişir. Bazal turun izlenmesi teşhisin görüntülenmesinde köşe taşıdır. Modiolus hipoplaziktir veya izlenmez. Bu hastalarda % 20 oranında eşlik eden vestibül, SSK ve endolenfatik kese malformasyonları izlenir.^{41,42}

Koklea bazal kesimde İAK fundus kesimi arasında devamlılık vardır ve buna geniş VA eşlik ettiğinde “gusher” (BOS fışkırması) veya translabyrinthin fistül gelişebilir. Fasiyal sinirin labirintin segmenti ile timpanik segmenti arasındaki aç normalde keskindir. Bu açının artması ve anterior konveksite göstermesi perilabyrinthin fistül gelişmesi için potansiyel tehlikedir. Böylece BOS'un İAK'dan fasiyal sinirin labirentin segmentine kaçıışı kolaylaşır. Labirintin segment genişlediğinde MRG'da fasiyal sinir görünür hale gelir.^{44,45}

İşitme fonksiyonu normalden derin kaybına kadar varan bir aralıkta değişkendir.¹

Mondini malformasyonu geniş VA ile büyük ölçüde ilişkilidir. Kistik koklea ve vestibüler malformasyonda (IP-I) boş-kistik kokleaya geniş VA eşlik etmez fakat tüm hastalarda İAK geniştir.^{22,44,45}

Mondini malformasyonu insidansının yüksek olduğu sendromları şöyle sıralayabiliriz; Klippel-Feilsendromu, Pendred sendromu, Trizomi sendromu ve Di-George sendromudur.⁴⁴

2.11.9. X-Linked Sağırlık

X-linked sağırlık oldukça nadir görülen, konjenital mikst tip işitme kaybına sebep olan bir anomalidir. İşitme kaybı genelde progresedir.

X-linked tipi sağırlıkta koklear modiolus oluşmamıştır. Koklea türbüşon görünümünde, İAK ise sıklıkla dilatedir. Vestibüler sistemde, PSSK sıklıkla deforme edilir ve VA genişlemiş olabilir.¹ Bu hastalarda cerrahi sırasında stapes maniplasyonu sonrasında iç kulaktan orta kulağa doğru yoğun bir BOS kaçıışı olur ki buna *stapes gusher* denir.⁴⁶

İlk olarak 1971 yılında Nance ve ark. stapedektomi sırasında fiske stapes tabanı ve perilenfatik *gusher* ile ilişkili olarak *X-linked* sağırlığı tanımlamışlardır.^{47,48}

2.11.10. Vestibüler Akuadukt Genişlemesi

Radyolojik olarak tespit edilebilen en yaygın iç kulak malformasyonudur. Ortak krus ve bunun dış aperturası arasındaki yarı yol ölçülerek hesaplanan normal VA çapı 0.4 ile 1 mm arasındadır. VA genişlemesi tanısını koymak için çapının 2 mm'yi geçmesi gerekmektedir beraber 6 mm'ye kadar genişleyebilir. Birçok vakada VA genişlemesine koklear veya SSK malformasyonunda eşlik eder. Tipik olarak bilateralidir. Çocuklar sıklıkla normal veya hafif azalmış bir işitme ile doğarlar ve bu çocukluk döneminden ergenliğe ve genç erişkinliğe kadar giderek kötüleşir. Diğer iç kulak malformasyonlarında olduğu gibi, özellikle kafa travmalarından sonra ani işitme kaybı gelişimine yatkındırlar.¹

2.11.11. Semisirküler Kanal Displazisi

LSSK displazisi sık görülen iç kulak malformasyon tipidir. Koklea malformasyonu olan kulakların % 40'ında LSSK displazisi de birlikte bulunur. LSSK

deformitesine PSSK veya SSSK deformitesine oranla daha sık rastlanır. SSK displazisinin tipik radyolojik görünümü vestibülle birlikte kısa, geniş bir kistik boşluktur.¹

SSK'lardaki diğer anomaliler kanalların kısa, geniş, dar olması, parsiyel veya tam yokluğudur. Yine kanallar lokal ektazik veya dar olabilir. SSK aplazisi SSK displazilerinin yalnızca dörtte biri kadar yaygındır. Sıklıkla koklear anomalilere eşlik ederler.⁴²

2.11.12. İnternal Akustik Kanal Anomalileri

İAK'da aplazi, daralma, genişleme olabilir. İAK'ın uzunluğunun 3 ile 18 mm arasında değiştiği bildirilmektedir (ortalama 12 mm). İAK'ın çapı 2-8 mm arasında değişkenlik gösterebilir.¹⁵ Kanal çapı 2 mm'nin altında ise darlıktan bahsedilir. İAK darlığı konjenital malformasyonlara % 12 oranında eşlik eder. İAK stenozu olan hastalarda fasial sinir çoğunlukla izlenirken büyük oranda vestibülokoklear sinir hipoplazik veya aplaziktir.

İAK anomalilerini ve içerisindeki vestibülokoklear sinir varlığını saptamak Kİ adaylığını belirlemede oldukça önemlidir. MRG'de koklear sinir izlenmezse Kİ kontrendikedir.^{49,50}

2.11.13. Sekizinci Sinir Anomalileri

Sekizinci sinir aplazisi veya hipoplazisi her zaman olmasa da İAK'nın gelişmediği veya dar olduğu konjenital anomaliler ile sık görülür. Benzer şekilde sekizinci sinir gelişim bozuklukları sıklıkla iç kulak malformasyonlarıyla beraber görülür ancak koklea ve SSK' lar normal yapıda olsa bile işitme ve denge sinirleri sağlıklı olmayabilir.¹

2.12. Birlikte Görülen Sendromlar ve Ailesel Geçişler

SNİK yaptığı bilinen ve sayıları giderek artan birçok sendromda iç kulak malformasyonlarının da olduğu tespit edilmiştir. En çok görülen birkaç örnekten bahsedecek olursak; Tip I Waardenburg sendromunda SSK'ların üçünün birden olmaması % 17 oranında bildirilirken koklear hipoplazi sıklığı % 8 oranında bildirilmiştir. Tip II Waardenburg sendromunda ise PSSK'ın gelişim bozukluğu

bildirilmiştir. CHARGE sendromunda da SSK hipoplazisi veya agenezisine rastlanan vakalar olmuştur. Brankiootorenal sendromda da bazen geniş VA ile birlikte olabilen koklear hipoplazili olgular yayınlanmıştır. Penred sendromunda da bazen modiolus anomalisi ile birlikte olabilen geniş VA sık rastlanan bir durumdur. Trizomi E ve Usher sendromunda da otik kapsül anomalileri bildirilmiştir.

Ailesel geçişli nonsendromik iç kulak malformasyonları da tanımlanmıştır. Otozomal resesif geçiş özelliği gösteren bir monodini aplazisi tipi bildirilmiştir. Ailesel monodini displazilerinin genetik analizinde DFN3 gen loküsünde bir delesyon saptanmıştır.

Michel'in tam labirent aplazisinde muhtemel otozomal resesif geçiş özelliği gösterilmiştir. Ailesel LSSK malformasyonu dış ve iç kulak anomalileri ile beraber görülebilir. Nonsendromik ailesel geçişli geniş VA'nın Pendred geniyle bir bağlantısı mevcuttur.¹

3. GEREÇ ve YÖNTEM

Çalışma, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Etik Kurulunun 23 Ağustos 2013 tarihli toplantısında, kurulun 5 nolu izniyle gerçekleştirildi. Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalında Ocak 2011-Aralık 2013 tarihleri arasında KSNİK tanısı ile takip edilen 167'si erkek ve 133'ü kız toplam 300 hastanın temporal kemik BT ve MRG görüntüleri ile serebral MRG görüntüleri retrospektif olarak tekrar değerlendirildi. Yapılan odoyometri ve ERA testleri sonucu tüm hasalarda işitme kaybı bilateral ve toplam 600 kulak değerlendirildi. Hastaların yaşları 1-30 arasında değişmekte olup ortalama 4,1 idi.

Çalışmamıza sadece KSNİK olan hastalar alınırken sekonder işitme kaybı olanlar dahil edilmedi. Tüm görüntüler preoperatif değerlendirildi. Postoperatif hastalar çalışma dışı bırakıldı.

BT görüntüleme çok kesitli cihaz ile (Asteion TSX-021B Toshiba, Tokyo, Japonya) 4x0,5 kolimasyonda, 0,75 rotasyon zamanı, 1 mm kesit kalınlığı, 0,750 pitch F, 100 efektif mAs ve 120 kV parametreleri kullanılarak, supin pozisyonunda inferior orbital kenar ile external akustik kanalın üst kenarı arasındaki çizgiye orbitomeatal hat paralel olacak şekilde açı verilerek (0-30 derece arası açı ile) gerçekleştirildi. Görüntülemelerde genellikle 400WW / 4000 WL değerleri kullanıldı.

MRG 1.5 Tesla Signa Hdxt süper iletken sistemi ile gerçekleştirildi (GE, USA). İncelemede 8HR brain coil kullanıldı. İç kulak MRG'de aksiyel FIESTA sekansı (TE: minimum, Nex: 4,00, Slice Thickness: 1,0 ve Flip Angel: 65 derece) kullanıldı. Beyin MRG'de ise FLAIR sekansı (TR: 9000, TE: 95,0, Nex: 1,00, Slice Thickness: 5.0, Spacing: 1,5) kullanıldı.

Tablo 2'de görüntüleme ile değerlendirdiğimiz parametreler sunulmaktadır.

Tablo 2. Konjenital Sensorinöral İşitme Kayıplı Olgularda Temporal Kemik BT, İç Kulak MRG ve Serebral MR’de Değerlendirdiğimiz Parametreler

BT de değerlendirilenler		MRG de değerlendirilenler	
Koklea	Aplazi	Koklea	Aplazi
	Hipoplazi		Hipoplazi
	Tur sayısı		Tur sayısı
	Kistik kavite		Kistik kavite
	Skleroz artışı		
Vestibül	Dilate	Vestibül	Dilate
	Kistik kavite		Kistik kavite
	Aplazi		Aplazi
SSK’lar	Aplazi / hipoplazi	SSK’lar	Aplazi / hipoplazi
	Genişleme		Genişleme
İAK’lar	Aplazi / hipoplazi	İAK’lar	Aplazi / hipoplazi
	Genişleme		Genişleme
VA		İAK içindeki sinirler	
KA		Endolenfatik kese	
Mastoid hücreler	Hipoplazi	Mastoid hücrelerde ve orta kulak boşluğunda yumuşak doku ve / veya sıvı sinyali	
	Havalanma kaybı ve / veya yokluğu	Serebral değişiklikler	
	Yumuşak doku dansitesi	Serebellar değişiklikler	
Orta kulak boşluğunda yumuşak doku dansitesi			
Orta kulak kemikçikleri (malleus, stapes ve inkus)			
Sigmoid sinüs			
Juguler fossa			

4. BULGULAR

Çalışmamızda 600 kulaktan 136'sında (% 20,3) iç kulak anomalisi tespit edilmiş olup bunların 18'i (% 13,2) koklear anomalilerdir. Çalışmaya dahil edilen 2 kulakta (% 2) Michel deformitesi, 1 kulakta (% 0,7) ortak kavite deformitesi, 5 kulakta (% 3,6) IP-I ve 6 kulakta (% 4,4) IP-II (mondini) ile uyumlu bulgular izlendi. Toplam 21 kulakta koklear sinir aplazisi/hipoplazisi mevcuttu (Tablo 3). Koklear sinir aplazisi/hipoplazisi izlenen 21 kulaktan 13'ünde bu anomali izole iken tek taraflı anomali olan 2 olguda IP-II ve 1 olguda IP-I ile birliktelik gözlemlendi. Ayrıca Michel deformitesi olan 2 kulakta, ortak kavite deformitesi olan tek kulakta ve İAK aplazisi olan iki kulakta da koklear sinir aplazisi/hipoplazisi izlendi. İzole vakaların 3'ü sağ kulakta, 2'si sol kulakta iken 4 hastada bilateral anomali mevcuttu ve bir hastada ise ek olarak vestibüler dal da aplazikti. IP-II bir olguda sağ da İAK da daralma ve kanal içerisinde fasiyal sinir olduğu düşünülen tek sinir ve IP-I olan bir olguda ise sağ da 8. kranial sinir hipoplazisi ve koklear ve vestibüler dal aplazisi, solda vestibüler dal aplazisi izlendi (koklear sinir doğaldı).

Tablo 3. İç Kulak Malformasyonları Tablosu

İç Kulak Malformasyonu	Sayı	Yüzde (%)
Michel deformitesi	2	1,4
IP-I	5	3,6
IP-II	6	4,4
Ortak kavite deformitesi	1	0,7
Koklear sinir aplazisi / hipoplazisi	21	15,4

Koklear aplazi michel deformitesi olan toplam 2 kulakta izlenirken, 2 kulakta izole koklear hipoplazi (ek olarak bilateral SSK'lar dilatasyon) mevcuttu. Koklear tur eksikliği 6 kulakta (mondini olguları), kistik kavite şeklinde koklea ise 6 kulakta (5 kulakta IP-1 ve 1 kulakta ortak kavite deformitesi) izlendi. 2 kulakta koklea etrafında skleroz artışı izlendi ve otoskleroz olarak değerlendirildi. Dilate vestibül 16 (6 mondini, 6 LSVD) kulakta izlenirken bunların 2'sinde izole vestibüler dilatasyon mevcuttu, 2 olguda ise vestibüler dilatasyona solda belirgin bilateral İAK dilatasyonu eşlik ediyordu. Kistik kavite şeklinde vestibül 6 kulakta izlendi (1 kulakta ortak kavite deformitesi ve 5 kulakta IP-I). Michel deformitesi olan 2 kulakta vestibül aplazisi izlendi (Tablo 4).

Tablo 4. Koklear ve Vestibüler Anomaliler Tablosu

Lokalizasyon	Bulgular	Sayı		Yüzde (%)
		Sağ	Sol	
Koklear anomaliler	Koklear aplazi	1	1	1,4
	Koklear hipoplazi	1	1	1,4
	Kistik kavite şeklinde koklea	2	4	4,4
	Koklear eksik tur	3	3	4,4
	Koklea etrafında skleroz artışı	1	1	1,4
Vestibüler anomaliler	Dilate	8	8	1,7
	Kistik kavite	2	4	4,4
	Aplazi	1	1	1,4

Toplam 16 kulakta geniş VA (6 kulakta IP-II'nin komponenti) ve 4 kulakta VA agenezisi izlendi. Çalışmamızda 10 kulakta LSSK, 10 PSSK ve 8 SSSK da aplazi/hipoplazi izlendi. Ayrıca toplam 42 kulakta İAK dilate izlenmiştir (IP-I olan olgular, IP-II olan bir olgu ve vestibüler dilatasyon olan bir olgu). Toplam 5 kulakta İAK aplazik izlenmiş olup 1 olguda tek taraflı (IP-II) İAK hipoplazisi ve kanal içinde fasial sinir ile uyumlu olduğu düşünülen tek sinir mevcuttu. Toplam 21 kulakta yüksek yerleşimli juguler bulb varyasyonu izlenirken bunların 13'ü sağ kulakta, 2'si sol kulakta ve 3'ü her iki kulakta izlendi. Çalışmaya dahil edilen 28 kulakta SSK aplazisi/hipoplazisi izlenirken bunlardan 5 inde izole SSK aplazisi/hipoplazisi mevcuttu. İzole olguların 2'sinde LSSK hipoplazisi, 2'sinde PSSK hipoplazisi ve 2'sinde ise tüm SSK'larda aplazi izlendi. IP-I olan tek kulakta, Michel deformitesi olan 2 kulakta ve LSVD olan 2 kulakta SSK aplazisi/hipoplazisi izlendi. Ayrıca ortak kavite deformitesi olan 1 kulakta da o taraf SSK'lar şekillenmemiş olup 12 kulakta toplam 19 tane SSK dehisansı izlendi. Toplam 8 kulakta LSSK ve vestibül dilatasyonu izlendi (LSVD) ve 1 olguda ise her iki kulakta izole vestibül dilatasyonu mevcuttu (Tablo 5).

Tablo 5. İAK, VA ve SSK Anomalileri

Lokalizasyon	Bulgular	Sayı		Yüzde (%)
		Sağ	Sol	
İAK anomalileri	Dilatasyon	20	22	30,88
	Aplazi/ hipoplazi	4	2	4,4
VA anomalileri	Dilatasyon	10	6	11,7
	Agenezi	2	2	2,94
LSVD	Lateral SSK ve vestibül displazisi	4	4	5,88
SSK anomalileri	SSSK aplazisi / hipoplazisi	5	3	5,88
	PSSK aplazisi / hipoplazisi	5	5	7,35
	LSSK aplazisi / hipoplazisi	5	5	7,35

Yapılan değerlendirme sonrası 4 kulakta mastoid hücrelerde havalanma azlığı 16 kulakta mastoid hücrelerde, 8 kulakta orta kulak boşluğunda ve 60 kulakta ise mastoid hücrelerde ve orta kulak boşluğunda yumuşak doku dansiteleri izlendi. Toplam 9 kulakta mastoid hücrelerde hipoplazi, 1 kulakta dış kulak yolu stenozu ve 2 kulakta anterior yerleşimli sigmoid sinüs izlendi. 2 kulakta orta kulak kemikçikleri displazik görünümdeydi (Tablo 6).

Tablo 6. Diğer Değişiklikler Tablosu

Her iki kulakta izlenen diğer değişiklikler	Sayı		Yüzde (%)
	Sağ	Sol	
Mastoid hücrelerde yumuşak doku dansitesi	8	8	2,66
Orta kulakta yumuşak doku dansitesi	4	4	1,33
Mastoid hücrelerde ve orta kulakta yumuşak doku dansitesi	32	28	10
Mastoid hücrelerde havalanma azlığı	3	1	0,66
Mastoid hücrelerde hipoplazi	5	4	1,12
Dış kulak yolu stenozu	1	0	0,16
Anterior yerleşimli sigmoid sinüs	0	2	0,33
Orta kulak kemikçiklerinde displazi	1	1	0,33
Yüksek yerleşimli juguler bulb	11	10	3,5

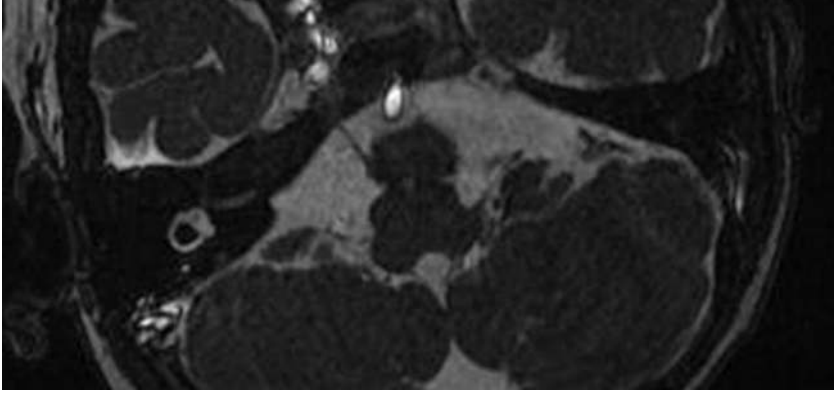
Çalışmasındaki 300 hastadan 44'ünde serebral ve/veya serebellar patoloji izlendi (% 7,3) (Tablo 7).

Tablo 7. Serebral ve/veya Serebellar Değişiklikler

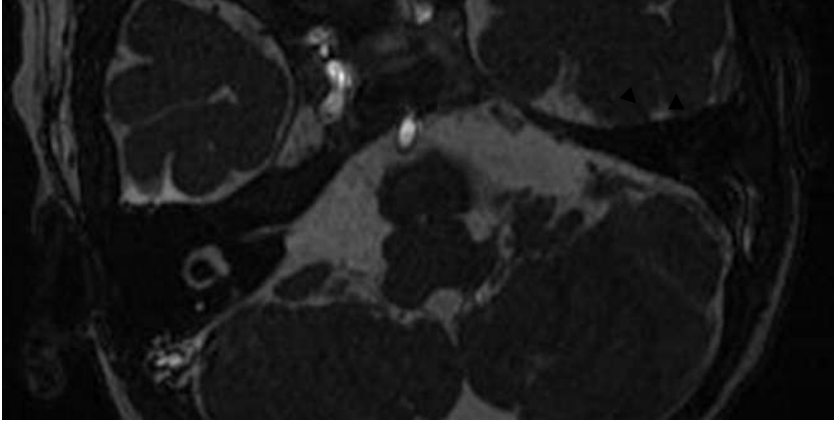
Serebral ve/veya serebellar değişiklikler	Sayı	Yüzde(%)
Korpus kallozum hipoplazisi ve kolposefali	4	9,09
Korpus kallozum agenezisi ve kolposefali	4	9,09
Band heterotopi	2	4,54
Serebellar vermis ve/veya hemisfer hipoplazisi	6	13,63
Serebral veya serebellar araknoid kist	6	13,63
Periventriküler intensite artışı	12	27,27
Myelinizasyonda gecikme	2	4,54
İnkomplet lizensefali	2	4,54
Kavum septum pellucidum ve vergaye varyasyonu	4	9,09
Pakigri / polimikroğri	1	2,27
Koroid pleksus kisti	1	2,27

Şekil 8-18'de olgu örnekleri sunulmaktadır.

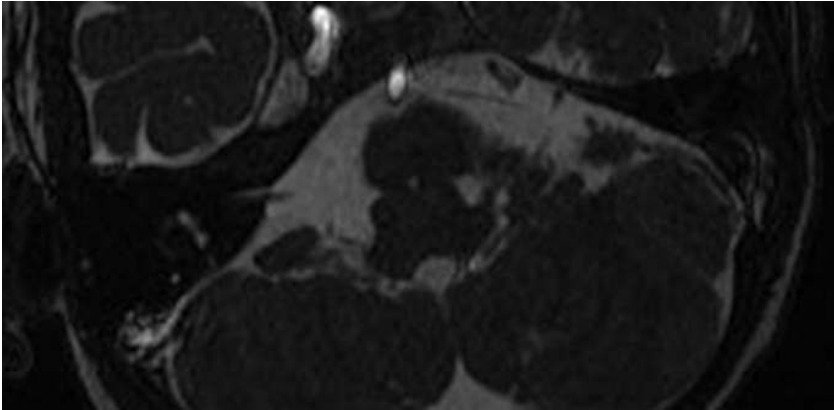
Olgu Örnekleri



a

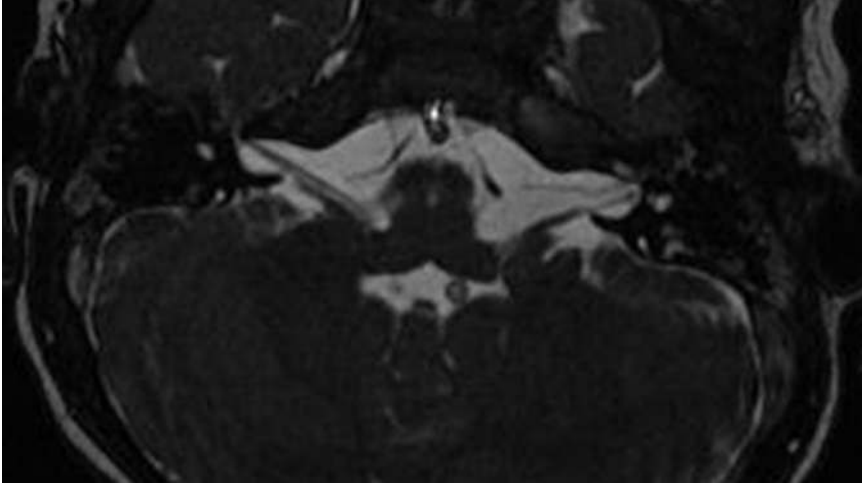


b

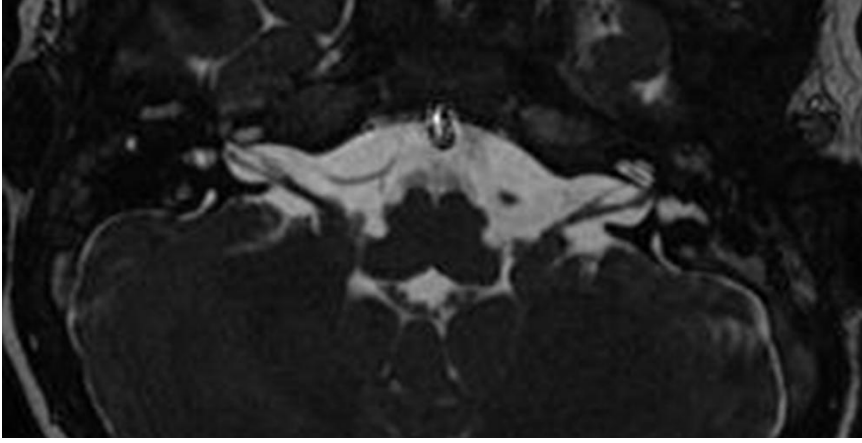


c

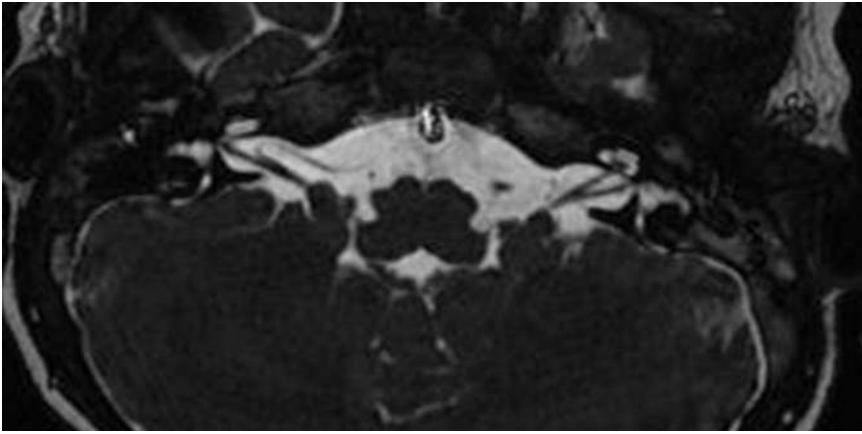
Şekil 8. Olgu 1: 3 yaşında erkek hasta, bilateral SNİK. İç kulak MRG incelemede ardışık FIESTA kesitleride (a-c) sağda İAK hipoplazik görünümde ve kanal içinde 7. kranial sinir ile uyumlu olduğu düşünülen tek sinir izleniyor, solda ise İAK ve kanal içerisindeki kranial sinirler izlenmiyor.



a

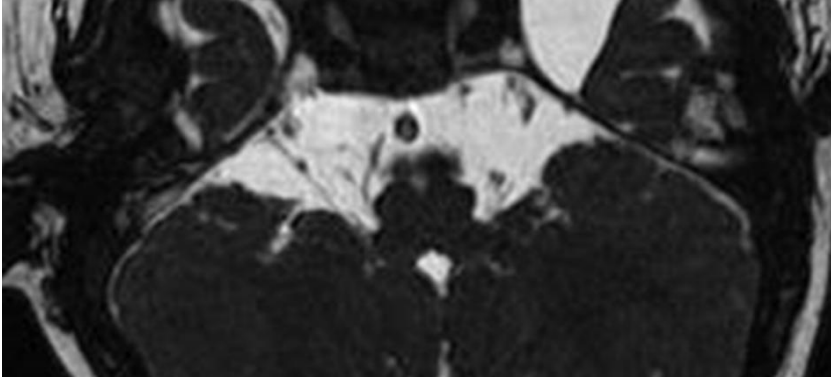


b

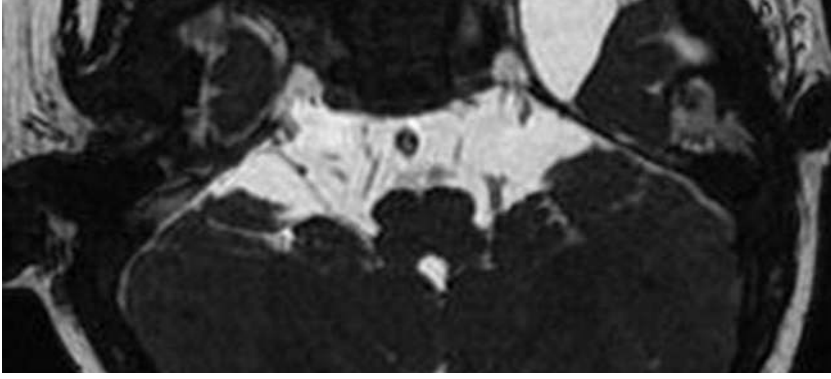


c

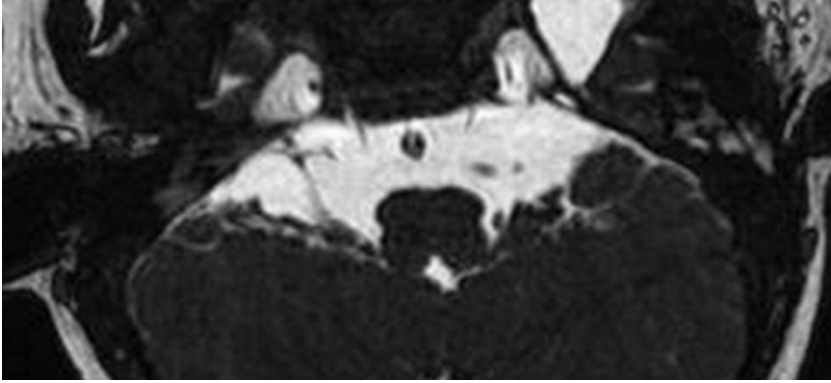
Şekil 9. Olgu 2: 3 yaşında erkek hasta, KSNİK. İç kulak MRG incelemede ardışık FIESTA kesitlerinde (a-c) bilateral İAK'lar dilate izlenmektedir.



a



b

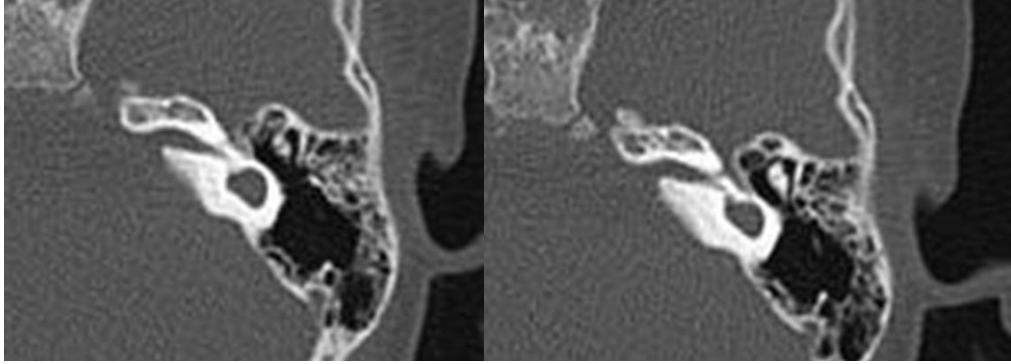


c

Şekil 10. Olgu 3: 1 yaşında erkek hasta, KSNİK. İç kulak MRG’de ardışık FIESTA kesitlerinde (a-c) bilateral İAK’lar, koklea, vestibül ve SSK’lar vizüalize olmuyor (Michel Deformitesi).



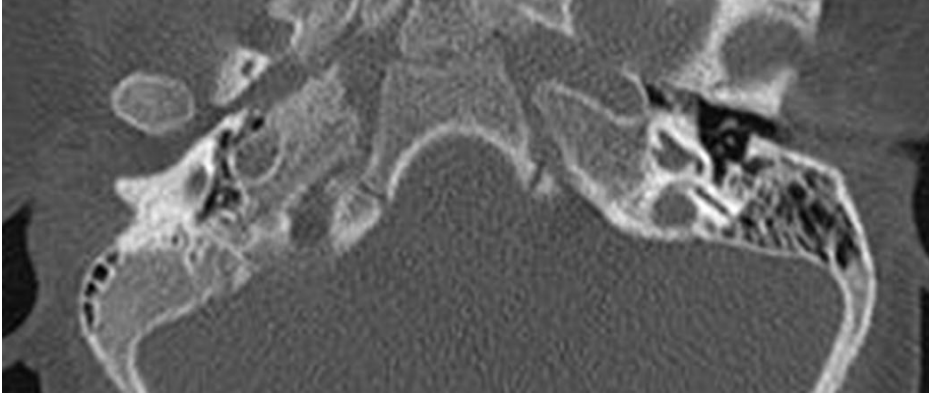
a



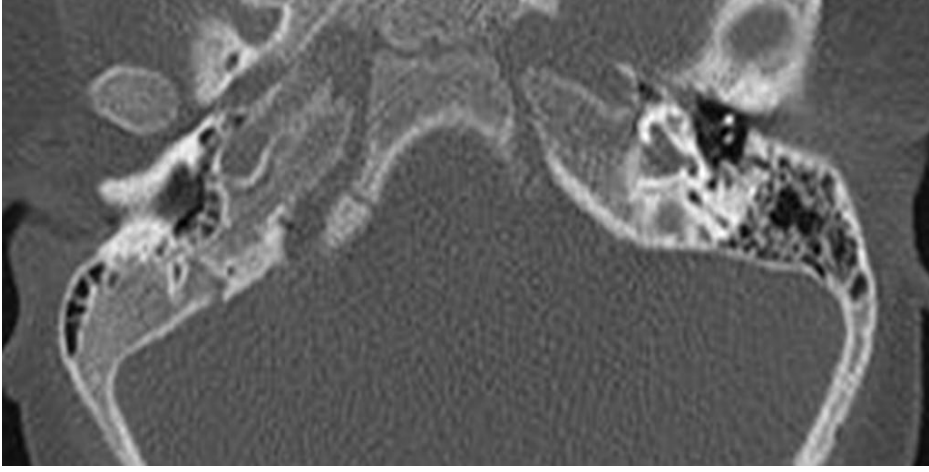
b

c

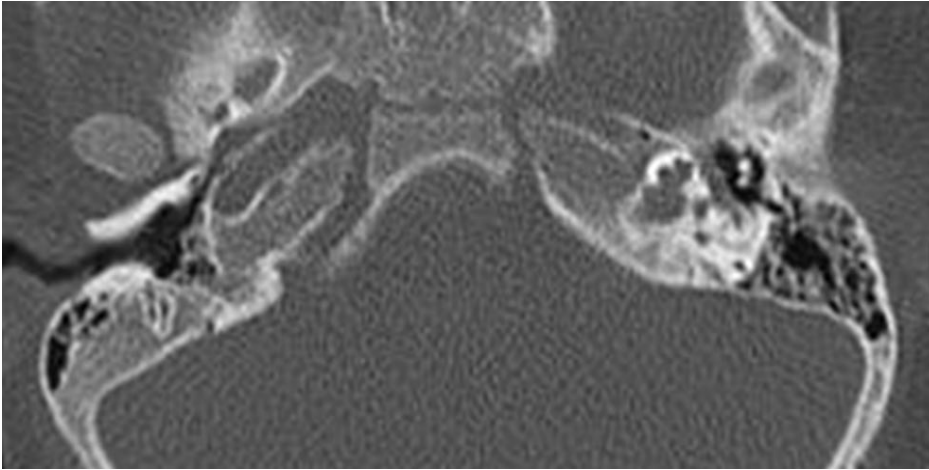
Şekil 11. Olgu 4: 3 yaşında kız hasta, KSNİK. İç kulak MRG FIESTA (a) ve BT (b, c) kesitlerinde solda koklea, vestibül ve SSK'lar ayrı olarak seçilemiyor ve birleşik ovoid bir kist şeklinde izleniyor (Ortak Kavite Deformitesi).



a

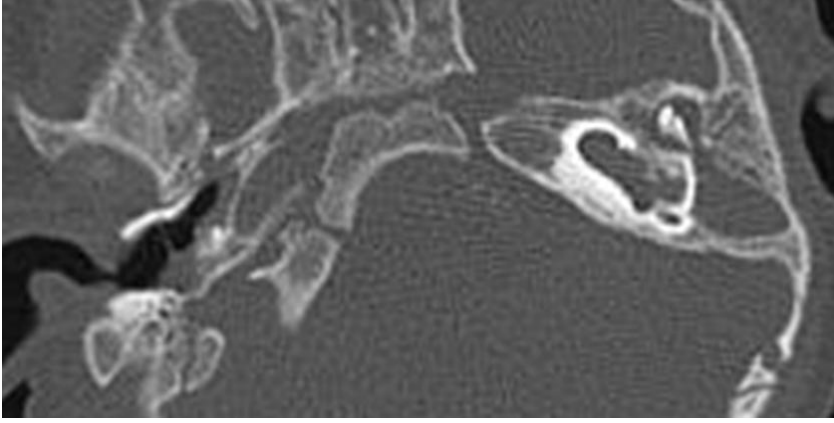


b

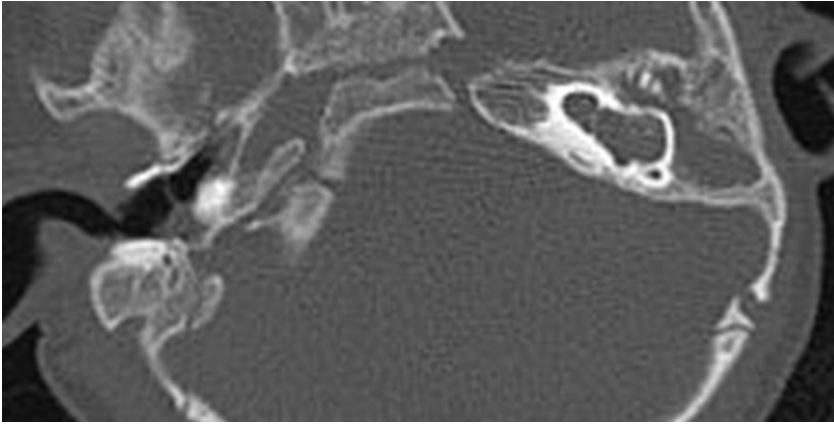


c

Şekil 12. Olgu 5: 4 yaşında erkek hasta, KSNİK: Ardışık Temporal kemik BT’de (a-c) solda koklea kıvrım sayısı normalden az ve koklea dilate ve deforme, vestibül deforme izlenmektedir (Mondini Deformitesi).



a

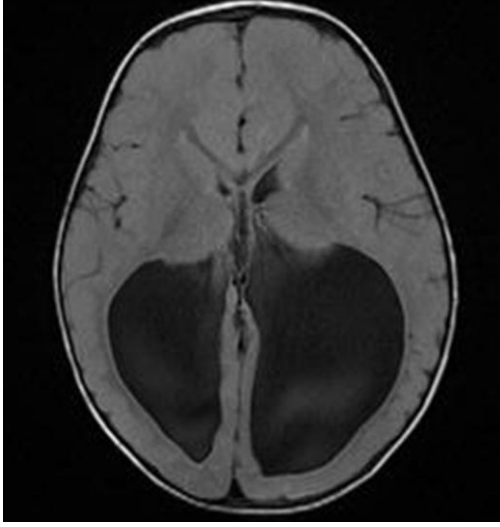


b

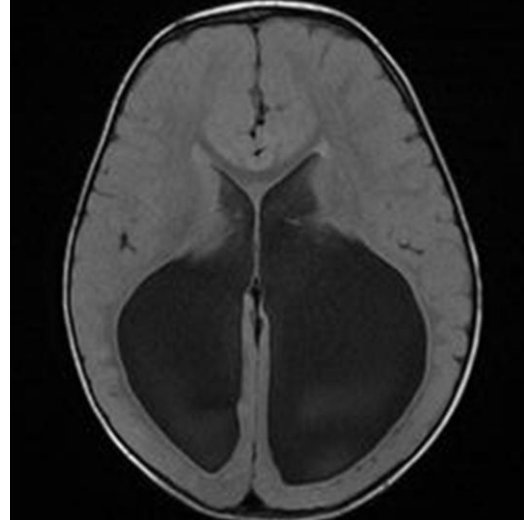
Şekil 13. a,b) Olgu 6: 1 yaşında erkek hasta, KSNİK: Ardışık Temporal kemik BT kesitlerinde (a, b) solda koklea ve vestibül kistik bir yapıda izlenmektedir (IP-I).



Şekil 14. Olgu 8: 2 yaşında erkek hasta, KSNİK: Temporal kemik BT'de sağda belirgin bilateral mastoid hücrelerin ve orta kulak boşluklarının havalanmasını azaltan yumuşak doku dansiteleri izlenmektedir (otit ve mastoidit).

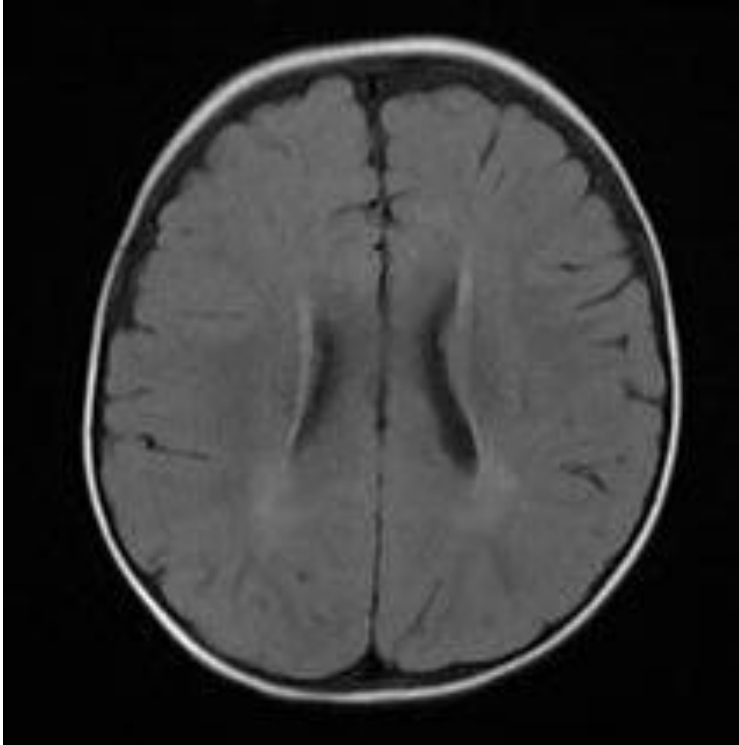


a

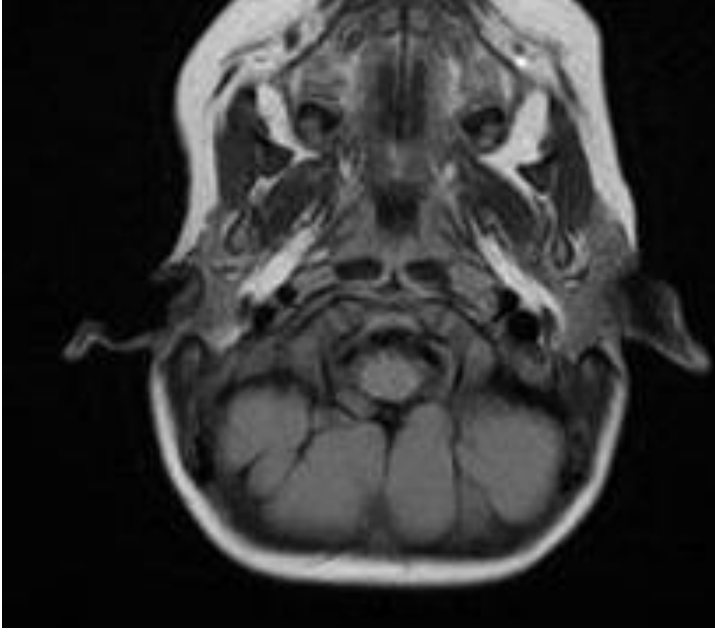


b

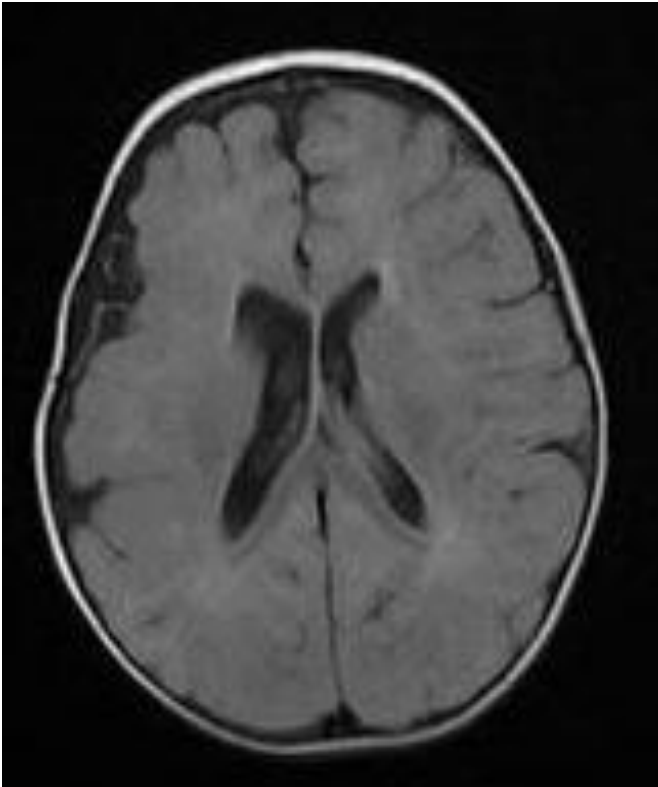
Şekil 15. Olgu 10: 4 yaşında kız hasta, KSNİK: Ardışık Beyin FLAIR MRG kesitlerinde (a, b) korpus kallozum posterioru izlenmiyor (korpus kallozum hipogenezisi). Ayrıca kolposefali eşlik etmektedir.



Şekil 16. Olgu 11: 2 yaşında erkek hasta, KSNİK: Serebral FLAIR MRG’de periventriküler hiperintens alanlar izlenmektedir (sekel değişiklikler?).



Şekil 17. Olgu 12: 3 yaşında erkek hasta, KSNİK: Serebral FLAIR MRG sekansında bilateral serebellar hemisferlerde kleftler izlenmektedir.



Şekil 18. Olgu 13: 1 yaşında kız hasta, KSNİK: Serebral FLAIR MRG sekansında sağ serebral hemisferde giruslar sıg ve sulkuslar oblitere izlenmektedir (inkomplet lizensefali).

5. TARTIŞMA

İşitme kaybının derecesine göre her 1000 canlı doğumdan 1 ila 3'ünde KSNİK görülür. Bir ya da daha çok risk faktörü olan bebeklerde, risk faktörü olmayanlara göre belirgin işitme kaybı görülme sıklığı 10 kat daha fazladır (% 2-5).¹

SNİK olan çocukların birçoğunda radyolojik olarak iç kulak yapıları normal tespit edilir, çünkü malformasyonların çoğu membranöz labirentte sınırlıdır. Yayınlanan malformasyonların sıklığı; çalışmanın yapıldığı toplumun işitme düzeyi, kullanılan görüntüleme cihazının kalitesi ve araştırmacının kullandığı anormalite kriterlerine göre değişkenlik gösterir. Günümüz teknolojisi ile elde edilen temporal kemik BT ve MRG görüntüleri ile % 20 oranında iç kulak malformasyonları saptanabilir. Bu malformasyonların saptanması önemlidir çünkü bu hastaların bir kısmında anomalilere bağlı tekrarlayan menenjit ve kafa travması veya ani basınç değişikliğinde ani işitme kaybı ve BOS kaçağı riski vardır.¹

Antonella ve ark'nın 1999 yılında yaptığı bir BT çalışmasında SNİK olan 157 çocuğun % 31'inde anomalilerin olduğunu saptamıştır.⁵¹ 2002'de yapılan diğer bir BT çalışmasında ise McClay JE ve ark SNİK olan çocukların 185 kulağında % 17'sinde anomaliler tespit ederken, SNİK olmayan 309 çocuğun kulaklarında herhangi bir anomali tespit edememişlerdi.⁵²

Konjenital iç kulak malformasyonlarının dahil olduğu bir çok SNİK'de işitme sinirinin elektrikle uyarılması başarılı olarak bulunmuştur. Kİ'nin temel dayanağı tüylü hücrelerin olmadığı durumlarda dahi koklear sinir hücrelerinin sağlıklı olabilmesidir. İç kulağın konjenital malformasyonlarında, diğer SNİK'lere oranla işitme siniri hücre sayısı daha azdır. İmplantasyon öncesi çekilen BT'de dar bir İAK sinirin sağlam olmadığı konusunda güçlü bir uyarıcıdır.¹

Kİ KBB alanında son yüzyılın en büyük gelişmesidir ve genel olarak tıp alanında 20. Yüzyılın dönüm noktası olan başarılarından biridir.⁵³

Kİ konvansiyonel işitme cihazlarından fayda göremeyen bilateral çok ileri derecede SNİK olan hastaların işitsel rehabilitasyonunda kullanılan elektronik bir cihazdır. Cihaz iç kulağın hasarlı bölümünü geçip direkt işitme sinirini uyararak işitme kayıplı bireyin sesi algılamasına ve konuşmayı ayırt etmesine yardımcı olur. Kİ ile duymak normal işitmeden farklıdır ve işitmeyi öğrenmek zaman alır.²

Kİ ameliyatları ciddi işitme kaybı olan hastaların tedavisinde yaygın olarak kabul gören rutin bir cerrahi işlem haline gelmiştir. Literatürdeki kaynaklara göre dünyada şu ana kadar yaklaşık 188.000 Kİ kullanıcısı bulunmaktadır.² Ülkemizde Kİ kullanıcılarının sayısı ile ilgili kesin rakam verilememekle birlikte son 20 yılda yaklaşık 9.000 Kİ ameliyatının uygulandığı tahmin edilmektedir.

KSNİK olan hastalarda esas inceleme yöntemi BT ve MRG'dir.⁵⁴ Bazı ekoller tek başına MRG,⁵⁵ bazıları da her iki yöntemi birlikte kullanmaktadır.⁵⁶ Radyolojik inceleme, kontraendikasyon bulunan olguları ve ameliyat sırasında karşılaşılabilecek patolojileri saptamak amacıyla kullanılmaktadır. Ayrıca, hangi kulağın tercih edileceğine karar vermede rol alır.

Aksiyel ve koronal plandaki yüksek çözünürlüklü temporal kemik BT kemik yapılarla ilgili bilgiler vermektedir. Kokleanın yapısı, modiolusta defekt olup olmadığı, osifikasyon veya doğumsal malformasyonların varlığı, İAK'nın boyutları, görülebilir. Ameliyat sırasında cerrahın karşılaşılabileceği patolojiler (örneğin mastoid pnömatizasyon ve buna bağlı sigmoid sinüsün lokalizasyonu, fasiyal sinirin seyri ve kemik kanalın yapısı, yüksek veya üzerinde kemik açıklık bulunan jugüler bulbus) bu incelemeyle değerlendirilebilir. Ancak BT iç kulak sıvıları ve İAK'daki sinirlerle ilgili yeterli bilgi vermemektedir.

MRG iç kulak sıvıları ve İAK'daki sinirlerle ilgili çok ayrıntılı bilgiler vermekte, ancak kemik yapılar açısından yetersiz kalmaktadır.

Radyolojik olarak koklear sinir aplazisi, kokleanın agenezisi ve İAK yokluğu Kİ için kontraendikasyon teşkil etmektedir. Bunun dışındaki patolojilerde gerekli önlemler alınarak ameliyat gerçekleştirilebilir.⁵⁷

Koklear malformasyonları Michel deformitesi, ortak kavite deformitesi, koklear aplazi, koklear hipoplazi, IP-I ve IP-II şeklinde sınıflayabiliriz.⁵⁸

Çok nadir olarak görülen Michel deformitesinde koklear ve vestibüler yapılar tümüyle yoktur (**41**). BT veya MRG'de komplet iç kulak yokluğu veya sıvı dolu tek bir kavite şeklinde izlenir. İAK'lar izlenmez.^{1,41}

Ortak kavite deformitesinde koklea, vestibül ve SSK'lar ayrı olarak seçilemez ve birleşik ovoid bir kist şeklinde izlenir. Bu anomali konjenital iç kulak bozukluklarının % 26'sını oluşturmaktadır. BT'de ve MRG'de koklea ve vestibül içi sıvı dolu tek kistik

bir kavite şeklinde izlenir.¹ SSK'lar normal veya malforme olabilir. Bu hastalarda ayrıca İAK anomalileri eşlik eder.^{35,38}

Koklear aplazi kokleanın hiç olmaması durumudur ve nadir rastlanır.¹ Vestibül ve SSK'lar normal, dilate veya hipoplastik olabilir. İAK anteriorunda dens otik kemik şeklinde izlenir. Koklea yokluğunda fasiyal sinir labirintin parçası belirgin anterior deplasman gösterecektir.^{35,26}

Koklear hipoplazi ise tek bir tura yada daha azına sahip koklea olarak tanımlanabilir. Tüm koklear deformitelerin yaklaşık % 15 inde bulunur. Vakaların yaklaşık yarısında sıklıkla SSK malformasyonlarının da eşlik ettiği vestibül genişlemesi saptanır.¹

IP-I'de koklea kistik bir görünümde olup modiolus ve kribriform alan yoktur, vestibül geniş ve kistik bir yapıdadır. VA dilatasyonu izlenmez iken tüm hastalarda İAK geniştir.³⁵

IP-II (Mondini) ise en sık görülen koklear malformasyon tipidir ve koklea 1.5 kıvrımlı olup orta ve apikal kıvrımlarının birleşmesi ile ortaya çıkan kistik bir apeks vardır. Vestibül dilatasyonu ve VA genişlemesi eşlik eder. Koklea'nın bazal turu normal olarak gelişir. Modiolus hipoplaziktir veya izlenmez. Bu hastalarda % 20 oranında eşlik eden vestibül, SSK ve endolenfatik kese malformasyonları izlenir.^{41,42} Mondini malformasyonu geniş VA ile büyük ölçüde ilişkilidir.

Sennaroğlu ve ark'nın 2009'da 46 iç kulak malformasyonu izlenen ve retrospektif olarak yeniden sınıflandırma amaçlı değerlendirme yaptıkları çalışmada, anomali izlenen 46 kulaktan 8 inde (17,3) IP-I ve 10 unda IP-II (21,7) saptadı. Dilatasyon miktarı IP-II olan kulaklarda minimal iken IP-I olan kulaklarda geniş kistik vestibül izlendi. Hastaların büyük kısmında (% 67) SSK'lar normaldi. IP-I olan tüm hastalarda İAK dilate iken IP-II olan 4 olguda normal, diğerlerinde ise dilate izlendi. IP-II olan tüm olgularda genişlemiş VA izlenirken IP-I olan hiçbir olguda izlenmedi. Vestibüler akuadukt dilatasyonu tüm olgularda simetrikti. Çalışmaya alınan hiçbir olguda KA dilatasyonu veya başka anomalisi izlenmedi.⁵⁶ 2006 yılında yaptıkları benzer bir çalışmada ise 20 iç kulak anomalisi saptanan hastadan 2'sinde (% 10) ortak kavite deformitesi, 4'ünde (% 20) IP-I, 4'ünde (% 20) IP-II, 9'unda (% 45) LSVD saptamışlardır.⁵⁹ 2002 yılında yaptıkları çalışmada 54 kulakta 2 kulakta (% 3,7) Michel aplazisi, 1 kulakta (% 1,8) koklear aplazi, 4 kulakta (% 7,4) koklear hipoplazi, 7 kulakta

(% 12,9) ortak kavite deformitesi ve 12 kulakta (% 22,2) IP-II izlemişlerdir.⁶⁰ Yeni olgular ekleyerek yaptıkları ayrı bir çalışmada ise 46 kulakta 2'sinde (% 4,3) Michel aplazisi, 3'ünde (% 6,5) koklear aplazi, 3'ünde (6,5) koklear hipoplazi, 6'sında (% 7,14) ortak kavite deformitesi ve 10'unda (21,7) IP-II izlemişlerdir.⁴¹

Huo ve Wong'un 2012 yılında 65 SNİK tanılı hastada yaptıkları çalışmada 20 hastada 33 kulakta iç kulak malformasyonu saptadılar. Bunların 10'u koklear malformasyon olup 1 kulakta (% 3) Michel deformitesi, 2 kulakta (% 6,1) ortak kavite deformitesi, 1 kulakta (% 3) koklear aplazi, 1 kulakta (% 3) koklear hipoplazi, 2 kulakta (% 6,1) IP-I ve 3 kulakta (% 9,1) IP-II saptadılar.⁶¹

Ma ve ark'nın 2008 yılında 44 hastada yaptıkları çalışma da 25 hastada herhangi bir iç kulak anomalisi izlemezler iken 19 hastada toplam 36 kulakta iç kulak anomalisi izlediler. 1 kulakta (% 2,7) Michel deformitesi, 3 kulakta (% 8,3) ortak kavite deformitesi, 3 kulakta (% 8,3) IP-I, 5 kulakta (% 13,8) IP-II saptamışlardır.⁶²

Westerhorf ve ark'nın 2001 yılında 42 kulakta yaptıkları bir çalışmada 4(% 9,5) Mondini ve varyantı olabilecek anomali tespit etmişlerdir.⁶³

Kontorinsi ve ark'nın 2013 yılında iç kulak BT ve MR'de koklear aplazi saptadıkları 23 hastada (28 kulakta) yaptığı bir çalışmada 6 kulakta (21,4) ortak kavite deformitesi, 4 kulakta IP-I (14,2) ve 1 kulakta İAK atrezisi (3,5) saptamışlardır.⁶⁴

Semaan ve ark'nın 2012 yılında yaptığı bir çalışmada otosklerozlu hastalarda Kİ etkili ve güvenli işitme rehabilitasyonu ile gerçekleştirilebileceğini söylemişlerdir.⁶⁵

Yaptığımız çalışmada 600 kulaktan 136'sında (% 20,26) iç kulak anomalisi tesbit edilirken (bazı olgularda birden fazla anomali mevcuttur) bulgular literatür değerleri ile uyumludur. Toplam 136 anomali saptanan kulaktan 18'inde (% 13,2) koklear anomali izlenmiştir. Bunları ise 2'si (% 1,4) Michel deformitesi, 1' i (% 0,7) ortak kavite deformitesi, 5' i (% 3,6) IP-I, 6'sı (% 4,4) IP-II ve 2'si (% 1,4) koklear hipoplazi olarak değerlendirildi. Michel deformitesi olan 2 kulakta koklea aplazik görünümde olup koklear aplazi ayrıca sınıflandırılmamıştır. İzole koklear aplazi ile uyumlu bulgular ise izlenmemiştir. Bilateral Michel deformitesi olan 1 olguda koklea, vestibül, SSK'lar, İAK'lar ve 7. ve 8. kranial sinirler izlenmemiştir. Aynı hastada bilateral orta kulak kemikçikleri doğal iken mastoid hücreler skleroze görünümde izlendi. IP- I saptanan olgularda koklea ve vestibül geniş ve deforme izlendi. IP-I saptanan 1 hastada bilateral SSK'larda ve İAK'larda minimal dilatasyon izlenirken

diğer bir hastada sağ da SSK'lar vizüalize olmadı. İkinci hastada sağda 8. kranial sinir hipoplazisi ve koklear ve vestibüler dal aplazisi, solda izole vestibüler dal aplazisi izlendi. IP-II (Mondini) izlenen olgularda koklea bazal kıvrımı izlenmiş olup kıvrım sayısı normalden azdır. Bu grupta izlenen bir hastada İAK'da minimal dilatasyon, bir hastada sağ taraf İAK'da hipoplazi ve kanal içinde fasiyal sinir ile uyumlu olabilecek tek kranial sinir izlenmiştir, aynı olguda SSK'larda vizüalize olamadı. Ayrıca bilateral IP-II saptanan bir olguda sol da koklear sinir aplazikti. Ortak kavite deformitesi izlenen tek kulakta aynı tarafta koklear sinir aplazik ve karşı kulakta ise koklear sinir hipoplazik görünümdeydi. Ayrıca 2 kulakta (% 1,4) koklear etrafında skleroz artışı izlenmiş olup otoskleroz lehine değerlendirildi.

Koklear malformasyon sıklığımız yapılan diğer çalışmalara göre daha düşük bulunmuştur.

Her iki kulakta Michel deformitesi olan hastaya beyin sapı implantı takıldı. Tek taraflı ortak kavite deformitesi olan hastada ise karşı kulağa (deformite tarafında koklear sinir aplazik karşı tarafta ise hipoplazikti) implant takıldı.

X-linked tipi sağırılıkta koklear modiolusta açıklık vardır ve sıklıkla İAK dilate görünümündedir. Vestibüler sistemde, PSSK sıklıkla deformedir ve VA genişlemiş olabilir.¹ Bu hastalarda cerrahi sırasında stapes manipasyonu sonrasında iç kulaktan orta kulağa doğru yoğun bir BOS kaçıışı olur ki buna *stapes gusher* denir.⁴⁶

İlk olarak 1971 yılında Nance ve ark. stapedektomi sırasında fiske stapes tabanı ve perilenfatik *gusher* ile ilişkili olarak *X-linked* sağırılığı tanımlamışlardır.^{47,48}

Sennaroğlu ve ark'nın 2006 yılında 20 iç kulak anomalisi saptanan hastalar üzerinde yaptığı bir çalışmada 1 kulakta (% 5) X-linked tipi sağırılık tespit etmişlerdir.⁵⁹ Bizim çalışmamızda ise hiçbir olguda bu anomali izlenmedi.

En sık görülen iç kulak malformasyonlarından biri de geniş, kistik ve kısa LSSK ile geniş vestibüldür. Beraber tek sıvı dolu kavite şeklinde BT ve MRG imajlarda kolaylıkla izlenebilir. Bu patoloji lateral semisirküler kanal- vestibül displazisi (LSVD) olarak isimlendirilir. Bu anomali bilateral olabilir ve diğer iç kulak anomalileri genelde eşlik eder.⁴²

Sennaroğlu ve ark'nın 2006 yılında yaptığı bir çalışmada 20 kulakta 9'unda (% 45), Ma ve ark'nın 2008 yılında yaptığı çalışmada 36 kulaktan 14'ünde (% 38,8), Westerhof ve ark. 42 kulakta 9 (% 21,4) LSVD saptamışlardır.^{59,62,63} Bizim

çalışmamızda ise 136 iç kulak anomalisinden 8'i (% 5,9) LSVD idi. Bu olgulardan birinde bilateral VA agenezisi izlenirken iki olguda her iki kulakta tüm SSK'lar hipoplazik/displazik görünümdeydi. Diğer hastada ise ek anomali izlenmedi. LSVD'li olgu sayımız diğer çalışmalarla karşılaştırıldığında düşük bulunmuştur.

Semisirküler kanallardaki diğer anomaliler kanalların kısa, geniş, dar olması, parsiyel veya tam yokluğudur.⁴²

Huo ve Wong'un 2012 yılında yaptığı çalışmada iç kulak malformasyonu saptanan 33 kulağın 5'inde SSK malformasyonu ve Pappas ve ark.'nın 1990 yılında yaptığı bir çalışmada ise % 51,4 LSSK hipoplazi-displazi tanımlamışlar ve konjenital SNİK'li olgularda en sık saptanan anomali olduğunu vurgulamışlardır.^{61,66}

Bizim çalışmamızda 8 kulakta (% 5,88) SSSK, 10 kulakta (% 7,35) PSSK ve 10 kulakta (% 7,35) LSSK aplazisi/hipoplazisi ile uyumlu bulgular izlendi. IP-I olan tek kulakta, Michel deformitesi olan 2 kulakta, LSVD olan 2 kulakta ve ortak kavite deformitesi olan tek kulakta tüm SSK'lar izlenmemiş olup diğer olgularda anomali izoledir. Toplam 19 olguda SSK dehissansı ile uyumlu bulgular izlenmiş olup çalışmamız için referans olarak kabul ettiğimiz Sennaroğlu sınıflanmasında SSK dehissansı yer almadığından anomali grubuna dahil edilmemiş ve izole değerlendirilmiştir. Ayrıca literatürde konjenital SNİK olan hastalarda SSK dehissansı sıklığı ile ilgili çalışma olmadığından karşılaştırma yapılamamıştır.

Geniş VA radyolojik olarak tespit edilebilen en yaygın iç kulak malformasyonudur. Normal VA çapı 0,4 ile 1 mm arasındadır. VA genişlemesi tanısını koymak için çapının 2 mm'yi geçmesi gerekmektedir. Birçok vakada VA genişlemesine koklear veya SSK malformasyonunda eşlik eder. Bu hastalar diğer iç kulak malformasyonlarında olduğu gibi, özellikle kafa travmalarından sonra ani işitme kaybı gelişimine yatkındır. Bu hastalar operasyon sırasında BOS sızıntısı riski taşısa da Kİ için kesin kontrendikasyon oluşturmaz.^{1, 67} Sennaroğlu ve ark.'nın yaptığı bir çalışmada 54 kulakta 12 (% 22,2), diğer bir çalışmada 46 kulakta 16 (% 34) geniş VA izlemişlerdir. Ma ve ark.'nın yaptığı çalışmada ise 36 kulaktan 16'sında (% 50) geniş vestibüler akuadukt izlemiş ve bu kulaklardan 6'sı diğer iç kulak malformasyonları ile birliktelik belirlemişlerdir. Westerhof ve ark. ise SNİK'li 42 kulakta 9 (% 21) geniş vestibüler akuadakt tespit etmişlerdir.^{41,60,62,63} Bizim çalışmamızda ise 136 kulaktan

16'sında (% 11,7) geniş vestibüler akuadukt izlenmiştir. Geniş vestibüler akuadukt olan hastaların 6'sından Mondini malformasyonu mevcuttu.

İnternal akustik kanalın uzunluğunun 3 ile 18 mm arasında (ortalama 12 mm) çapı ise 2-8 mm arasında değişkenlik gösterebilir.¹⁵ Kanal çapı 2 mm'nin altında ise darlıktan bahsedilir. İAK darlığı konjenital malformasyonlara % 12 oranında eşlik eder. İAK stenozu olan hastalarda fasial sinir çoğunlukla izlenirken büyük oranda vestibülokoklear sinir hipoplazik veya aplaziktir.^{49,50}

İAK anomalilerini ve içerisindeki vestibulokoklear sinir varlığını saptamak Kİ adaylığını belirlemede oldukça önemlidir.^{49,50} Koklear sinir yokluğu implantasyonun kesin kontrendikasyonudur. Embriyolojik gelişim kökenleri farklı olduğu için kokleanın normal olması, koklear sinirin normal olduğu anlamına gelmez. İAK'nın 2,5 mm'den dar olması koklear sinir aplazisini düşündürür.⁶⁸

Kang ve ark'nın 2010 yılında yaptığı bir çalışmada MRG de koklear sinir defektinin gösterilmesinin implant sonrası kötü sonuç açısından belirteç olabileceğini söylemişlerdir.⁶⁹

Zhang ve ark'nın 2012 yılında yaptığı SNİK ve koklear sinir defekti olan 9 çocuk hastada Kİ'nin herhangi bir yararının olup olmadığını araştırmak amaçlı yaptığı çalışmada, ameliyattan sonra en az bir yıllık takipte hiçbir çocukta yeterli konuşma anlaşılabilirliği yada algılama yeteneğinin elde edilemediğini göstermişlerdir. Sonuç olarak koklear sinir eksikliği olan hastalarda koklear implant kararının etkinliğin sınırlı olması ve maliyet fayda oranının belirsiz olması nedeniyle dikkatli alınması gerektiğini göstermişlerdir.⁷⁰

Adunka ve ark 2006 yılında yaptığı bir çalışmanın sonucunda koklear sinir defektinin KSNİK'nın nadir olmayan bir nedeni olduğunu göstermişler ve koklear sinir defekti olan hastaların büyük kısmında İAK çapını normal sınırlarda tespit etmişlerdir.⁷¹

Casselmann ve ark'nın 1997 yılında yaptıkları bir çalışmada 20 normal iç kulak MR'de İAK'da vestibülokoklear siniri izlemiş olup, değişik derecelerde İAK stenozu olan 4 hastada koklear sinir aplazisi ve İAK çapı normal olan 3 hastada vestibülokoklear sinir yokluğu veya hipoplazisi izlemişlerdir. Konjenital SNİK olan ve Kİ adayı hastalarda MRG GRE görüntüler ile mutlaka koklear sinir aplazisi veya hipoplazisinin ortaya konulması gerektiğini söylemişlerdir.⁴²

Yan ve ark 2013 yılında yaptığı bir çalışmada İAK anomalilerinin koklear sinir anomalileri ile birlikte olabileceğini bildirmişlerdir.⁷²

Shelton ve ark. 1989 yılında yaptığı bir çalışmada İAK stenozu (çapı 1-2 mm) olan hastalarda koklear sinir yokluğunun mümkün olduğunu söylemişlerdir.⁷³

Sennaroglu ve ark.'nın 2002 yılında SNİK olan 46 kulakta yaptıkları çalışmada 22 kulakta (% 47) İAK dilatasyonu (ortak kavite deformitesi olan 5 kulakta, IP-II olan 10 kulakta ve IP-I olan tüm kulaklarda), 2 kulakta (% 4,3) İAK aplazisi ve 5 kulakta (% 10,8) İAK darlığı (ortak kavite deformitesi olan 2 kulakta) saptamışlardır.⁴¹ Sennaroglu ve ark.'nın 2002 yılında 54 kulak üzerinde yaptıkları ayrı bir çalışmada ise; 10 (% 18,5) İAK'da dilatasyon, 5 (% 9,25) İAK'da darlık, 2 Michel olgusunda (% 3,7) İAK'da aplazi izlemişlerdir.⁶⁰ Hui ve ark.'nın 2008'de yaptıkları çalışmada 88 kulakta 8 (% 9,09) İAK anomalisi (aplazi, darlık, dilatasyon) saptamışlardır.⁶² 2001'de Westerhof ve ark.'nın yaptıkları çalışmaya göre; 42 kulakta 3 (% 7,1) İAK stenozu, 3 (% 7,1) İAK atrezi ve 2 (% 4,76) İAK dilatasyonu saptamışlardır.⁶³

Sennaroglu ve ark.'nın 2002 yılında SNİK olan 54 kulakta yaptıkları çalışmada toplam 7 kulakta (% 12,9) koklear siniri izlememişlerdir.⁶⁰

Clemmens ve ark.'nın 2013 yılında yaptığı ve tek taraflı konjenital SNİK olan 128 hastanın % 26'sında koklear sinir anomalisi saptamışlardır. Bu oran derin işitme kaybı olanlarda daha yüksek bulunmuştur.⁷⁴

Bizim çalışmamızda 136 kulaktan toplam 21'inde (% 15,4) koklear sinir aplazisi/hipoplazisi izlenirken bunların 13 ünde izole izlenmiştir. IP-II olan 2 olguda tek taraflı koklear sinir aplazisi/hipoplazisi izlenirken yine IP-II olan bir olguda ise tek taraflı İAK'da daralma ve kanal içinde fasiyal sinir ile uyumlum tek sinir mevcuttu. IP-I olan 1 olguda tek taraflı koklear sinir aplazisi/hipoplazisi ve yine IP-I olan bir olguda ise sağda 8. kranial sinir hipoplazisi ve koklear ve vestibüler dal aplazisi ve solda vestibüler dal aplazisi izlendi (koklear dal doğaldı). Ayrıca Michel deformitesi olan 2 kulakta, ortak kavite deformitesi olan tek kulakta ve İAK aplazisi olan iki kulakta izlendi koklear sinir aplazik görünümdeydi. İzole vakaların 3'ü sağ kulakta, 2'si sol kulakta iken 4 hastada bilateral anomali mevcuttu ve bir hastada ise ek olarak vestibüler dal da aplazikti.

Ayrıca 42 kulakta (% 30,88) İAK dilatasyonu ve toplam 5 kulakta (% 3,6) İAK aplazisi (IP-I'li 1 kulak ve Michel deformiteli 2 kulak) ve 1 kulakta (% 0,73) İAK hipoplazisi (IP-II) izlenmiştir.

Yüksek yerleşimli juguler bulb varyasyonunda juguler foramen promontorium seviyesinin üzerinde devam etmektedir. Bu varyasyon operasyon sırasında yuvarlak pencereye ulaşımı engelleyebilir.⁷⁵

Tomura ve ark.'nın 1995 yılında temporal kemik varyasyonlarını değerlendirmek amaçlı 325 hasta üzerinden yaptıkları çalışmada yüksek juguler bulb oranı % 2,4 bulmuşlardır.⁷⁶

Biz ise çalışmamızda yüksek yerleşimli juguler bulb varyasyonunu kulak anomalisi olarak değerlendirmemiş olup anomali sınıfına dahil etmedik ve toplam 600 kulaktan 21'inde (% 3,5) saptadık.

Yapılan değerlendirme sonrası toplam 600 kulaktan 4 kulakta (% 0,66) mastoid hücrelerde havalanma azlığı 16 kulakta (% 2,26) mastoid hücrelerde, 8 kulakta (% 1,33) orta kulak boşluğunda, 60 kulakta (% 10) ise mastoid hücrelerde ve orta kulak boşluğunda yumuşak doku dansiteleri izlendi ve bu bulgular mastoidit ve otit lehine değerlendirildi. Demirpolat ve ark.'nın 2003 yılında yaptıkları bir çalışma sonucunda kronik otitis medianın implantasyon için engel oluşturmadığını ancak inflamasyon nedeniyle kanlanmanın artmasının cerrahi esnasında kanamayı arttırabileceğini söylemişlerdir.⁶⁷

Toplam 9 kulakta (% 1,2) mastoid hücrelerde hipoplazi, 1 kulakta (% 0,16) dış kulak yolu stenozu ve 2 kulakta (% 0,33) anterior yerleşimli sigmoid sinüs izlendi. 2 kulakta (% 0,33) orta kulak kemikçikleri displazik görünümdeydi.

Lapointe ve ark.'nın 2006 yılında yaptığı bir çalışmada 40 SNİK olan hastanın 8'inde (% 20) serebral anomali saptamışlardır. Bu anomalilerden bazılarının koklear implant başarısını olumsuz etkileyebileceğini ve bu nedenle koklear implant adayı hastalarda temporal kemik MRG incelemeye serebral MRG'nin eklenmesi gerektiğini söylemişlerdir.⁷⁷ Bizim çalışmamızda ise 44 hastada (% 7,3) serebral ve/veya serebellar patoloji izlendi. Hastaların 4'ünde (% 9,09) korpus kallozum hipogenezisi ve kolposefali izlenirken 2 hasta da ek olarak band heterotopi mevcuttu. 4 hastada (% 9,09) ise korpus kallozum agenetik görünümde olup bu hastalarda da kolposefali izlendi. İki hasta da ek olarak serebellar vermis hipoplazisi izlenirken hastalarda birinde

pontoserebellar araknoid kist ve serebellar kleft mevcuttu. Periventriküler intensite artımı ise en sık görülen anomali olup 12 olguda (% 27,27) izlendi ve sekel değişiklik olarak değerlendirildi. Hastalardan 4 ünde (% 9,09) izole serebellar vermis ve /veya hemisfer hipoplazisi izlenirken 1 hasta da bulgular tek taraflıydı ve o tarafta sekel olarak değerlendirilen lökomalazik ve gliotik sinyal patolojileri izlendi. Olgulardan 6'sında (% 13,63) serebral veya serebellar araknoid kist izlenmiş olup 1 hastada ek olarak koroid pleksus kisti izlendi. Hastalarda 1'inde (% 2,27) myelinizasyonda gecikme ve inkomplet lizensefali, 1'inde (% 2,27) inkomplet lizensefali ve pakigri/polimikrogri ve 1 hastada (% 2,27) izole myelinizasyonda gecikme izlendi. Ayrıca 4 hasta da (% 9,09) kavum septum pellucidum ve vergaye varyasyonu izlendi.

6. SONUÇLAR

1- KSNİK olan hastaların değerlendirilmesinde en uygun görüntüleme yöntemleri BT ve MRG'dir. BT iç kulak malformasyonları ve İAK çapının belirlenmesinde seçilecek ilk yöntem iken İAK içinde koklear sinir varlığını belirlemek için MRG önceliklidir.

2- MRG ile değerlendirmede özel sekanslar ile çalışılmalıdır (FIESTA, CIS gibi).

3- KSNİK olan hastalarda % 20 oranında iç kulak malformasyonu izlenirken en sık izlenen malformasyon İAK dilatasyonudur.

4- Bu hastalarda koklear sinir varlığı veya yokluğu Kİ yöntemini ve yapılp yapılmayacağını belirler.

5- KSNİK olup Kİ plananan hastalar ilgili bilim dallarının (Kulak-Burun-Boğaz, Radyoloji ve Nöroloji) ortak kurullarında değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. **Cummings CW, Flint PW, Haughey BH, Robbins KT, Thomas JR, Harker LA, Richardson MA, Schuller DE.** *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. Koç C (Çev ed). Otolaringoloji-Baş ve Boyun Cerrahisi, Dördüncü Baskı, Ankara. Güneş Tıp Kitabevleri **2007**.
2. **Van den Broek P, Cohen N, O'Donoghue G.** Cochlear implantation in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* **1995**; 32(Suppl):217-23.
3. **İncesulu A, Kocatürk S, Keyik B.** Koklear implantasyon öncesinde yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme bulgularının karşılaştırılması. *Kulak Burun Boğaz İhtisas Dergisi* **2003**; 10:98-104.
4. **Arriaga MA, Carrier D.** MRI and clinical decision in cochlear implantation. *Am J Otol* **1996**; 17:547-53.
5. **Miyasaka M, Nosaka S, Morimoto M, 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**; 40:1509-16.
6. **Yorgancı E, Yıldırım M, Gun R.** Koklear implantasyon cerrahisi uygulanan 36 hastanın analizi. *Dicle Tıp Dergisi* **2012**; 39(2):262-8.
7. **Witte R, Lane J, Driscoll C, Landy L, Bernstein M, Konsenas A, Kocharian A.** Pediatric and adult cochlear implantation. *Radiographics* **2003**; 23:1185-1200.
8. **Jager L, Bonell H, Liebl B, Srivastav S, Arbusov V, Hempel M, Reiser M.** CT of the Normal Temporal Bone: Comparison of Multi- and Single- Dedektör Row CT. *Radiology* **2005**; 235:133-141.
9. **Nair SB, Abou-Elhamd KA.** A retrospective analysis of high resolution computed tomography in the assessment of cochlear implant patients. *Clin. Otolaryngol* **2000**; 25: 55-61.
10. **Anson BJ, Davies J, Duckert LG.** Embryology of the ear. *Otolaryngology*, 3. Baskı, Philadelphia, **1991**.
11. **De La Cruz A, Hansen RM,** Kulağın Rekonstruksiyonu Cerrahisi: Dış Kulak Kanalı ve Timpanium. Charles W. Cummings, M.D. *Cummings Otolaringoloji Baş ve Boyun Cerrahisi*(Türkçesi), Dördüncü baskı, Baltimore, Güneş Kitabevi **2007**: 443.
12. **Akyıldız N.** Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi. Bilimsel Tıp Yayınevi, Ankara **2002**; Cilt II, 590-607.
13. **Bellenger J.** Otorinolaringoloji, Baş-Boyun Cerrahisi (Çev. D şenocak). İstanbul, Nobel tıp Kitabevleri **2000**:846-904.
14. **Phillips DP:** Introduction to anatomy and physiology of the central auditory nervous system. In: Jahn AF, Santos-Sacchi J (eds). *Physiology of the Ear*. New York, Raven Press **1988**.
15. **Esmer N, Akıner MN, Karasalihoğlu AR, Saatçi MR.** Klinik Odyoloji. Özışık Matbaacılık **1995**; 17-43.
16. **Koç C.** *Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Ve Baş-Boyun Cerrahisi* **2004** Sayfa 56.

17. **Carey JP, Minor L, Nager GT.** Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in a temporal bone survey. *Arch Otolaryngol Head Neck surg* **2000**; 126:137-147.
18. **Kimura RS.** Experimental blockage of the endolymphatic duct and its effect on the inner ear of the guinea pig. *Ann Otol Rhino Laryngol* **1967**; 86:176-184.
19. **Herrera M, Sanchez del Campo F, Smith-Agreda V.** The commissural nucleus of the inferior colliculus in the rabbit: a morphological study. *J hirnforsch* **1987**; 6:671.
20. **Swartz JD, Harnsberger HR.** Imaging of The Temporal Bone, Third Edition, Thieme **1998**, 247.
21. **Swartz JD.** Overview of Congenital/ Developmental Sensorineural Hearing Loss With Emphasis on the Vestibular Aqueduct Syndrome. *Seminars in Ultrasound, CT and MRI*, Vol 25, **2004**; 353-368.
22. **Özocak O, Unur E, Ülger H.** Meatus Acusticus Internus'un Morfometrisi ve Varyasyonları. Erciyes Üniversitesi Sağlık Bilimleri **2004**; 13 (3) 1-7.
23. **Valvassori GE, Pierce RH.** The normal internal acoustic canal. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* **1964**; 92:1232- 1241.
24. **Akyıldız N.** Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi. Bilimsel Tıp Yayınevi, Ankara **1998**; 22-61, 77-101.
25. **Tuncer Ü.** İşitme kayıpları ve tedavisi. *Doktor* **2005**; 28:86-88.
26. **Gorlin RJ, Toriello HV, Cohen MM,** Editors: Hereditary hearing loss and its syndromes, New York, Oxford University Press, **1995**.
27. **Luxford WM.** Surgery for Cochlear Implantation. In: Brackmann DE, Shelton C, Arriaga MA, eds, otologic Surgery, Philadelphia:WB. Saunders Company **1994**:426-36.
28. **Niparko J.** Cochlear implants, auditory brainstem implants, and surgically implantable hearing aids. In: Cummings CW ed. *Otolaryngology Head and Neck Surgery*, St Louis, Missouri **1998**: 2934-71
29. **Penfield W, Perot P.** The brain's record of auditory and visual experience. *Brain* **1963**; 86:595-695.
30. **Simmons FB.** Auditory nerve: electrical stimulation in man. *Science* **1965**; 148:104-6.
31. **House W.** Cochlear implants: My perspective, Melgrade S. History of Cochlear Implants. Boston University Press, Mass **1993**.
32. **Sennaroğlu L.** Koklear İmplantasyon. Koç C (ed): Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi. Ankara: Turgut Yayıncılık, **2004**; 403-414.
33. **Miyamoto R, Osberger MJ, Robbins AM, Myres WA, Kessler K, Pope ML.** Longitudinal evaluation of communication skills of children with single or multichannel cochlear implants. *Am J Otol* **1992**; 13(3):215-222.
34. **Kerr A, Schuknecht H.** The spiral ganglion in profound deafness. *Acta Otolaryngol* **1968**; 65(6):586-598.
35. **Otte J, Schuknecht HF, Kerr A.** Ganglion cell populations in normal and pathological human cochlea: Implications for cochlear implantation. *Laryngoscope* **1978**; 88(8):1231-1246.
36. **Tuncel E.** *Klinik Radyoloji*. Genişletilmiş 2. Baskı. Nobel & Güneş Tıp Kitabevi, Bursa **2008**; Sayfa 87-98.

37. **Savaş R.** Bilgisayarlı Tomografi, Terminoloji, Görüntü Oluşum Süreci. Temel Radyoloji Fiziği. Türk Radyoloji Derneği İzmir Şubesi Sempozyumu **2004-2005**. Sayfa 65-66.
38. **Karabulut N. Helikal BT.** Çok Kesitli BT ve Elektron Demeti BT. Temel Radyoloji Fiziği. Türk Radyoloji Derneği İzmir Şubesi Eğitim Sempozyumu **2004-2005**. Sayfa 67-71.
39. **Keskin S, Keskin Z, Teber MA.** Temporal kemiğin BT inceleme yöntemi. *Tıp Araştırma Dergisi* **2012**; 10 (3):113-118.
40. Türk Manyetik Rezonans Derneği *Nöroradyoloji Manyetik Rezonans Uygulamaları* Erden İ (editör). Ankara: Bayt Bilimsel Araştırmalar Basın Yayın ve Tanıtım Ltd. Şti. **2008**. Sayfa 381-83.
41. **Sennaroğlu L, Saatçi I.** A New Classification for cochleavestibular malformations. *Laryngoscope* **2002**; 112: 2230-41.
42. **Casselmann JW, Offeciers EF, Foer BD, Kuhweide R.** CT and MRG Imaging of congenital abnormalities of the inner ear and internal acoustic canal. *EJR* **2001**; 40:94-104.
43. **Ray J, Gray F, Vanat ZH, Begg JA.** The Scheibe cochlea deformity with macrocephaly: a case for single channel implantation; the Journal of Laryngology and Otology **1998**; 112:1065-68.
44. **Schuknecht HF.** Mondini Dysplasia, A Clinical and Pathological Study. *The Annals of Otology, Rhinology and Laryngology* Part 2 **1980**; 37:112-19.
45. **Dahm MC, Weber BP, Lenarz T.** Cochlear Implantation in a Mondini Malformation of the Inner Ear and the Management of Perilymphatic Gusher *Advance Otorhinolaryngol. Basel*, **1995**; vol50, pp66-71.
46. **Phelps PD.** The basal turn of the cochlea. *The British Journal of Radiology* **1992**; 65:370-374.
47. **Kumar G, Castillo M, Buchman CA.** X- linked Stapes gusher: CT findings in One Patient. *AJNR Am J Neuroradiol* **2003**; 24 (6):1130-2.
48. **Cheee NC, Suhailee S, Goh J.** Clinics in diagnostic imaging; *Singapore Med J* **2006**; 47(9):822-23.
49. **Demir OI, Cakmakci H, Erdağ TK, Men S.** Narrow duplicated internal acoustic canal: radiological findings and review of the literature. *Pediatr Radiol* **2005**; 35:1220-1223.
50. **Weissmann JL, Arriaga M, Curtin HD, Hirsh B.** Duplication anomaly of the internal acoustic canal. *AJNR Am J Neuroradiol* **1991**; 12(5):867-9.
51. **Antonelli PJ, Varela AE, Mancuso AA.** Diagnostic yield of high resolution computed tomography for pediatric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* **1999**; 109(10):1642 –44.
52. **McClay JE, Tandy R, Grundfast K, Choi S, Vezina G, Zalzal G, Willner A.** Major and minor temporal bone abnormalities in children with and without congenital sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* **2002**; 128:664-67.
53. **Ramsden RT.** History of cochlear implantation. *Cochlear implants Int* **2013**; 4:3-5.
54. **Lo WW.** Imaging of cochlear and auditory brain stem implantation. *AJNR Am. J. Neuroradiol.* **1998**; 19:11 47-54.
55. **Maxwell AP, Mason SM, O'Donoghue GM.** Cochlear nerve aplasia: Its importance in cochlear implantation. *Am J Otol.* **1999**; 20:335-7.

56. Arriaga MA, Carrier D. MRI and clinical decision in cochlear implantation. *Am J Otol* **1996**; 17:547-53.
57. Kempf HG, Stover T, Lenarz T. Mastoiditis and acute otitis media in children with cochlear implants: recommendations for medical management. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* **2000**; 185:25-7.
58. Sennaroğlu L. Cochlear implantation in inner ear malformations. *Cochlear implants Int* **2009**; 11(1):4-41
59. Sennaroğlu L, Sarac S, Ergin T. Surgical result of cochlear implantation in malformed cochlea. *Otol Neurotol* **2006**; 27(5):615-23.
60. Sennaroğlu L, Saatçi I. Magnetic resonance imaging versus computed tomography in pre-operative evaluation of cochlear implant candidates with congenital hearing loss. *The journal of laryngology & Otology* **2002**; 116:804-810
61. Huo L, Wang H. Characteristics and application of inner ear CT in 20 cases of sensorineural hearing loss in children. *Acta Otolaryngol.* **2012**; 132(12):1261-65.
62. Ma H, Han P, Liang P, Tian ZL, Zei ZQ, Kong WJ. Multislice spiral computed tomography imaging in congenital inner ear malformations. *J Comput Assist Tomogr* **2008**; 32(1):146-50.
63. Westerhof JP, Rademaker J, Weber BP, Becler H. Congenital malformations of the inner ear and the vestibulocochlear nerve in children with CT and MRI. *Journal of Computer Assisted Tomography* **2001**; 25(5):719-726.
64. Kontorinis G, Goetz F, Giourgas A, Lanfermann H, Lenarz T, Giesemann AM. Aplasia of the cochlea: Radiologic assessment and options for hearing rehabilitation. *Otol neurotol.* **2013**; 34(7):1253-60.
65. Semaan MT, Gehani NC, Tummala N. Cochlear implantation outcomes in patients with far advanced otosclerosis. *Am J Otolaryngol* **2012**; 33(5):608-14.
66. Pappas DG, Simpson LC, McKenzie RA, Royal S. High resolution computed tomography: determination of cause of pediatric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* **1990**; 100(6):564-569.
67. Demirpolat G, Savaş R, Totan S. Cochlear implant adaylarında temporal kemik BT ve MRG. *Tanışal ve Girişimsel Radyoloji* **2003**; 9(1):41-46.
68. Brookhouser PE, Worthington DW, Kelly WJ. Severe versus profound sensorineural hearing loss in children: Implications for cochlear implantation. *Laryngoscope* **1990**; 100(3):349-56.
69. Kang WS, Lee HN, Lee JH, Lee KS. Cochlear implantations in young children with cochlear nerve deficiency diagnosed by MRI. *Otolaryngol Head Neck Surg.* **2010**; 143(1):101-8.
70. Zhang Z, Li Y, Hu L, Wang Z, Huang Q, Wu H. Cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency: a report of nine cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* **2012**; 76(8):1188-95.
71. Adunka OF, Roush PA, Teagle HF, Brown CJ, Zdanski CJ, Jevells V, Buchman CA. Internal auditory canal morphology in children with cochlear nerve deficiency. *Otol neurotol* **2006**; 27(6):793-801.
72. Yan F, Li J, Wang Z, Mo L. The cochlear nerve and internal auditory canal in children with normal cochlea but cochlear nerve deficiency. *Acta Radiol* **2013**; 54(3):292-8.

- 73. Shelton RD, Luxford WM, Tonokawa LW, Lo WWM, House WF.** The narrow internal auditory canal in children: a contraindication to cochlear implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg* **1989**; 100:227-31.
- 74. Clesmens CS, Guildi J, Caroff A, Cohn SJ, Brant JA, Laury AM, Bilaniuk LT, Germiller JA.** Unilateral cochlear nerve deficiency in children. *Otolaryngol Head Neck Surg* **2013**; 149(2):318-25.
- 75. Çelikkanat MS.** İnternal karotis arterin orta kulak östaki orifisi ve koklea ile olan ilişkisi. *K.B.B. ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi* **1995**; 3(1):89-90 .
- 76. Tomura N, Sashi R, Kobayashi M, Hirano H, Hashimoto M, Watarai J.** Normal variations of the temporal bone on high-resolution CT: their incidence and clinical significance. *Clin Radiol* **1995**; 50: 144-148.
- 77. Lapointe A, Viamonte C, Morriss M, Manolidis.** Central nervous system findings by magnetic resonance in children with profound sensorineural hearing loss. *İnternal journal of pediatric otorhinolaryngology* **2006**; 70:863-868.

ÖZGEÇMİŞ

Adı Soyadı : Nermin DAĞKIRAN
Doğum Tarihi ve Yeri : 11/04/1981 Adana
Medeni Durumu : Evli
Adres : Gürselpaşa Mahallesi Kıyıboyu Caddesi Armada 2
Sitesi Kat:7 No:14 Seyhan/Adana
Telefon : 0 (505) 725 80 42
E-Mail : nermindagkiran@gmail.com
Mezun Olduğu Tıp Fakültesi : Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi
Görev Yerleri : İsmailiye Sağlık Ocağı (2007)
Karataş Sağlık Ocağı (2007)
Pozantı Devlet Hastanesi (2008)
Çukurova Üniversitesi Radyoloji Anabilim Dalı
(2009-2014)
Dernek Üyelikleri : Türk Radyoloji Derneği
Yabancı Dil : İngilizce