



T.C.
ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
KULAK BURUN BOĞAZ ANABİLİM DALI

**İÇ KULAK ANOMALİSİ OLAN KOKLEAR İMPLANT
KULLANICILARINDA KOKLEAR İMPLANT
SONUÇLARI**

Dr. Elvan ONAN

UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Ülkü TUNCER

ADANA-2015

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim boyunca çok değerli desteklerini, bilgi birikimlerini, her türlü tecrübelerini bizlerle paylaşan, bundan sonraki uzmanlık sürecimde tecrübe ve bilgilerine ihtiyaç duyacağım, çok değerli hocalarım Anabilim Dalı Başkanımız Sayın Prof. Dr. Fikret Çetik'e, Sayın Prof. Dr. Mete Kiroğlu' na, Sayın Prof. Dr. Ülkü Tuncer'e, Sayın Doç Dr. Özgür Tarkan'a, Sayın Doç Dr. Süleyman Özdemir'e, Sayın Yard. Doç Dr. Özgür Sürmelioglu'na, Sayın Uz. Dr. Muhammed Dağkiran' a şükran ve saygılarımı sunarım.

Tezim konusunda bilgi ve deneyimini benden esirgemeyen, kendilerinden çok şey öğrendiğim ve öğrenmeye devam edeceğim Sayın hocalarım Prof. Dr. Ülkü Tuncer ve Sayın Yard. Doç. Dr. Özgür Sürmelioglu'na ayrıca teşekkür ederim.

Asistanlığım boyunca, zamanımın çoğunu birlikte geçirdiğim, dostluklarını her zaman hissettiğim, birlikte büyük özveri ile çalıştığımız asistan doktor arkadaşlarıma, ayrıca birlikte çalıştığımız Kulak Burun Boğaz kliniği tüm hemşire, personel ve sekreter arkadaşlarıma teşekkür ederim.

Çalışmamın yürütülmesinde emeği geçen uzman odyolog arkadaşlarım Funda Akar Atik, Rasim Şahin, Nilay Tezer ve diğer Halil Avcı İşitme Engelliler Merkezi çalışanlarına yardımlarından dolayı teşekkürlerimi sunarım.

Hayat yolunda birlikte yürüdüğüm, tüm zorlukları beraber aştığım, bana her zaman destek olan eşim Dr. Engin Onan'a, her zaman kardeşi olmaktan gurur duyduğum ablam Dr. Belma Kalaycı'ya, kardeşlerim Dr. Çilem Uygur ve Dr. Uğur Uygur'a, bana her zaman doğru yolu gösteren, beni bugünlere getiren, sevgisini hiç bir zaman esirgemeyen babam Resul Uygur ve annem Güllü Uygur'a teşekkürü bir borç bilirim.

Saygılarımla
Dr. Elvan Onan
ADANA-2015

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	i
İÇİNDEKİLER	ii
TABLO LİSTESİ	v
ŞEKİL LİSTESİ	vi
KISALTMA LİSTESİ	vii
ÖZET	viii
ABSTRACT	x
1. GİRİŞ ve AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. İç Kulak Embriyolojisi	3
2.2. Kulak Anatomisi	4
2.2.1. İç kulak anatomisi	4
2.2.1.1 Kemik Labirent	4
2.2.1.2 Membranöz Labirent	5
2.3. İç Kulak Anomalileri	8
2.3.1. Kokleovestibüler Malformasyonlar	11
2.3.1.1. Michel Deformitesi (Complete Labyrinthine Aplasia)	11
2.3.1.2. Koklear aplazi	11
2.3.1.3. Ortak Kavite (Common Cavity)	12
2.3.1.4. İnkomplet Partisyon Tip I (IP-I)	13
2.3.1.5. Koklear Hipoplazi	14
2.3.1.6. İnkomplet Partisyon Tip II (IP-II)	15
2.3.1.7. İnkomplet Partisyon Tip III (IP-III)	16
2.3.2. Vestibüler Malformasyonlar	16
2.3.2.1 Vestibül Dilatasyonu	16
2.3.2.2. Semisirküler Kanal Malformasyonları	17
2.3.2.3. İnternal Akustik Kanallar (İAK)	17
2.3.3. Vestibüler ve Koklear Akuadukt Malformasyonları	17
2.3.3.1. Vestibüler Akuadukt	17

2.3.3.2. Koklear Akuadukt	18
2.4. İşitme fizyolojisi	18
2.4.1. Dış Kulak Fizyolojisi	19
2.4.2. Orta Kulak Fizyolojisi	20
2.4.3. İç Kulak Fizyolojisi	21
2.5. İşitme Siniri Fizyolojisi	22
2.6. Santral İşitme Yolakları:	22
2.6.1. Koklear Çekirdekler ve Akustik Stria	23
2.6.2. Superior Olivar Kompleks ve Olivokoklear Demet	23
2.6.3. Lateral Lemnisküs	24
2.6.4. İnferior Kollikulus	24
2.6.5. Medial Genikulat Cisim	24
2.6.6. İşitme Korteksi	25
2.7. Normal İşitme Süreçleri ve İşitme Kayıpları	26
2.7.1. Normal İşitme Süreçleri	26
2.7.2. İşitme Kayıpları	27
2.7.2.1. İşitme Kaybının Tipleri	27
2.7.2.2. İşitme Kaybının Derecesi	27
2.7.2.3. İşitme Kaybının Tedavisi	28
2.8. Koklear İmplant	29
2.8.1. Koklear implant Tarihçesi	29
2.8.2. Koklear İmplantın Genel Özellikleri	30
2.8.3. Koklear İmplantasyonda Hasta Seçimi	32
2.8.4. Dil Değerlendirmesi	33
2.8.5. Psikolojik Değerlendirme	34
2.8.6. Radyolojik Değerlendirme	34
2.8.7. Operasyon Yaşı	36
2.8.8. Odyolojik Değerlendirme	36
2.8.8.1 İşitsel Algı Testleri	37
2.8.8.2. Diğer İşitsel Performans Testleri :	40
2.8.8.3. Koklear İmplant Kullanıcılarında Objektif Test Yöntemleri	41

2.8.9. Medikal Deęerlendirme	43
2.8.10. Koklear İmplant Cerrahisi	43
2.8.11. İ Kulak Anomalisi Olan Hastalarda Koklear İmplant	47
2.8.12. Koklear İmplant Cerrahisinin Komplikasyonları:	48
2.8.12.1. İnteroperatif Komplikasyonlar:	48
2.8.12.2. Postoperatif Komplikasyonlar	49
2.8.13. Koklear İmplantın Ayarlanması ve Rehabilitasyon	50
3. GERE ve YÖNTEM	53
3.1. alıřmada Kullanılan Testler	55
3.1.1. Dinlemenin Geliřim Profili (Listening Progress Profile / LiP)	55
3.1.2. Anlamlı İřitsel Deneyim Skalası (Meaningful Auditory Integration Scale/MAIS)	55
3.2. Kullanılan İstatistiksel Yöntemler:	55
4. BULGULAR	56
5. TARTIřMA	70
6. SONULAR	79
KAYNAKLAR	81
EKLER	88
ÖZGEMİř	94

TABLO LİSTESİ

<u>Tablo</u>	<u>Sayfa No:</u>
Tablo 1: Normal işitme süreçleri	26
Tablo 2: İşitme kaybına yol açan nedenler	28
Tablo 3: İç kulak anomalisi olan hastaların genel bilgileri	57
Tablo 4: Normal iç kulak anomalisi olan hastaların genel bilgileri	59
Tablo 5: Hastaların demografik özelliklerinin sayı ve yüzdeleri	60
Tablo 6: İşitsel performans analizi yapılan 3 hasta grubunun demografik özellikleri sayı ve yüzdeleri	66
Tablo 7: Grup I, Grup II, Grup III için LIP Testi skorlarının ortalama, standart sapma, medyan en düşük, en yüksek değerleri	66
Tablo 8: Grup I, Grup II, Grup III için MAIS Testi skorlarının ortalama, standart sapma, medyan en düşük, en yüksek değerleri	68

ŞEKİL LİSTESİ

<u>Şekil</u>	<u>Sayfa No:</u>
Şekil 1: Koklea anatomisi	6
Şekil 2: Korti organı	7
Şekil 3: İç kulak gelişimi esnasındaki duraklamaların farklı evrelerinin şematik gösterimi	10
Şekil 4: Michel deformitesi	11
Şekil 5: Koklear aplazi	12
Şekil 6: Sağ kulakta ortak kavite deformitesi	13
Şekil 7: İnkomplet partiyon tip I deformitesi	14
Şekil 8: Koklear hipoplazi	15
Şekil 9: İnkomplet partiyon tip II	16
Şekil 10: Geniş vestibüler akuadukt	18
Şekil 11: İç kulak fizyolojisi	21
Şekil 12: Kokleada ilerleyen dalga teorisi	21
Şekil 13: Santral işitme yolları	25
Şekil 14: Farklı koklear implant sistemlerine ait dış ve iç parçalar	31
Şekil 15: Koklear implantasyon	45
Şekil 16: Koklear implantasyon ve odyolojik değerlendirme aşaması	46
Şekil 17: IP-I anomalisi olan hastanın postoperatif BT görüntüsü	62
Şekil 18: IP-I anomalisi olan bir hastanın implant planlanmayan kulaktaki operasyon öncesi MRG ve BT bulguları	63
Şekil 19: Operasyon öncesi ve operasyondan sonraki dönemde hastaların LIP testindeki genel performanslarının (yüzde olarak) zaman içindeki değişimi	67
Şekil 20: Operasyon öncesi ve operasyondan sonraki dönemde hastaların MAIS testindeki genel performanslarının (yüzde olarak) zaman içindeki değişimi	69

KISALTMA LİSTESİ

BT	: Bilgisayarlı tomografi
CAP	: İşitsel performans kategorileri skoru (<i>Categories of Auditory Performance</i>)
cps	: Cycle per second
dB	: Desibel
EARS	: Evaluation of auditory responses to speech
EABR	: Elektriksel uyarılmış işitsel beyinsapı cevapları
ECAP	: Elektriksel uyarılmış bileşik aksiyon potansiyelleri
ESRT	: Elektriksel uyarılmış stapes refleks eşiği
Hz	: Hertz
IP-I	: İnkomplet partision tip 1
IP-II	: İnkomplet partision tip 2
İAK	: İnternal akustik kanal
Kİ	: Koklear implantasyon
LVA	: Geniş vestibüler akuadukt
LIP	: Dinlemenin gelişim profili (<i>Listening progress profile</i>)
MRG	: Manyetik rezonans görüntüleme
MAIS	: Anlamlı işitsel deneyim skalası (<i>Meaningful auditory integration scale</i>)
NRT	: Nöral cevap telemetrisi (<i>Neural response telemetry</i>)
SIR	: Konuşmanın anlaşılabilirlik oranı (<i>Speech intelligibility rating</i>)
SSK	: Semisirküler kanal

ÖZET

İç Kulak Anomalisi Olan Koklear İmplant Kullanıcılarında Koklear İmplant Sonuçları

Amaç: Bu çalışma, bilateral total işitme kaybı nedeniyle koklear implantasyon uygulanan iç kulak anomalili hastaların operasyon bulguları, operasyon sonrası takipleri ve işitsel performanslarını analiz etmek amacıyla yapıldı.

Gereç ve yöntem: Materyal Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı'nda koklear implantasyon operasyonu uygulanan, konjenital işitme kayıplı, radyolojik olarak görüntüleme yöntemlerinde iç kulak anomalisi saptanan 55 hasta değerlendirildi. Hastaların 2 si ortak kavite, 6'sı inkomplet partiyon tip I, 2'si koklear hipoplazi, 12'si inkomplet partiyon tip II, 26'sı geniş vestibüler akuadukt, 7'si semisirküler kanal aplazisi olan hastalardı. Hastaların intraoperatif bulguları, postoperatif komplikasyonları ve işitsel algı performansları değerlendirildi.

Ayrıca bu kriterlere uyan, operasyon sonrası en az 12 ay eğitimine devam eden 30 hastanın işitsel performansları analiz edildi. Bu hastalar koklear anomalisi olan (grup I) ve vestibüler anomalisi olan (grup II) hastalar olarak 2 gruba ayrıldı. Anomalisi olmayan kontrol grubu (grup III) ile kıyaslandı. Performansların değerlendirilmesinde dinlemenin gelişim profili ve anlamlı işitsel deneyim skalası testleri kullanıldı.

Bulgular: İç kulak anomalisi olan hastaların işitsel algı testleri kontrol grubu ile karşılaştırıldığında, hastaların dinlemenin gelişim profili testinde, grup I hastalarının işitsel performanslarının, grup II ve grup III' e göre ilk ayarlama, 1.ay, 3.ay, 6.aylarda istatistiksel olarak anlamlı olmasa da ($p>0.05$) daha yavaş seyirli olduğu, 12. ve 18. aylarda istatistiksel olarak anlamlı şekilde daha düşük olduğu ($p<0.05$) ve grup II ve grup III hastalarını 24. Ay içerisinde yakaladığı görüldü. Grup II ve grup III hastaların ise LIP test performanslarında anlamlı bir farklılık olmadığı gözlemlendi ($p>0.05$).

Hastaların anlamlı işitsel deneyim skalası test performanslarında, her 3 grubun da performans gelişim eğrilerinin sürekli yükselen tipte olduğu görüldü. Grup II ve grup III performansının anlamlı bir farklılık göstermediği görüldü. Grup I de ise, 3.ay, 6.ay, 12.ay, 18.ayda istatistiksel olarak anlamlı olmasa da daha yavaş seyirli olduğu ($p>0.05$), 24.ay ve 36.ay da ise istatistiksel olarak anlamlı bir şekilde daha düşük olduğu görüldü ($p<0.05$).

Çalışmaya dahil edilen hastaların 3'ünde kokleostomi esnasında yüksek basınçlı perilenf sızıntısı (*gusher*) gözlemlendi. Bu hastaların hepsi inkomplet partiyon tip I anomalisi olan hastalardı. Inkomplet partiyon tip II anomalisi olan hastaların %50'sinde düşük basınçlı perilenf sızıntısı (*oozing*) gözlemlendi. Geniş vestibüler akuadukt olan hastaların hiçbirinde *gusher* gözlenmezken, %39'unda *oozing* gözlemlendi.

55 hastanın 4'ünde (%7) fasiyal sinir anomalisi gözlemlendi. Bu hastaların 2'si ortak kavite anomalisi, 2'si IP-I anomalisi olan hastalardı.

Çalışmaya dahil edilen 55 hastanın 6'sında (%11) operasyon sonrası menenjit gözlemlendi (ortak kavite anomalisi olan 1 hasta, inkomplet partiyon tip I anomalisi olan 2 hasta, inkomplet partiyon tip II anomalisi olan 2 hasta, semisirküler kanal aplazisi olan 1 hasta). Hastaların hiçbirinde operasyon öncesi menenjit öyküsü yoktu.

Sonuç: İç kulak anomalisi olan hastalarda koklear implantasyonun işitsel sonuçları, iç kulak anomalisi olmayan koklear implantlı hastaları geç de olsa yakalayabilmektedir. Ancak iç kulak anomalisi olmayan koklear implantasyon olgularına göre fasiyal sinir anomalilerinin ve menenjit riskinin daha yüksek olduğu bilinmelidir. Bu konuda hasta yakınları iyi bilgilendirilmeli, preoperatif dönemde görüntüleme yöntemleri detaylı incelenmeli, menenjit gibi postoperatif dönemde hayati bir komplikasyonu engellemek için rinore takibi daha yakından yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: İç kulak anomalisi, işitsel performans, koklear İmplant , menenjit, perilemf gusher

ABSTRACT

The Results of Cochlear Implantation In The Inner Ear Malformations

Objective: This study was performed to analyze intraoperative and postoperative findings, auditory performance of the patients who had inner ear malformations and were treated with cochlear implants due to bilateral total hearing loss.

Material and Method: Fifty five patients were evaluated who had cochlear implantation with radiologically detected inner ear malformations and total hearing loss congenitally at Otorhinolaryngology Department of Cukurova University Hospital. Malformations included 2 common cavity, 6 incomplet partition type I, 2 cochlear hypoplasia, 12 incomplet partition type II, 26 large vestibular aqueduct and 6 semisircular canal aplasia. Intraoperative findings, postoperative complications and auditory perception performances were evaluated.

Auditory performances were analyzed in thirty of fifty-five patients which had at least twelve months rehabilitation after cochlear implantation. These patients were divided to two groups who have cochlear malformations (group I) or vestibular malformations (group II) and were compared with normal bony labyrinth anatomy control group (group III). Listening progress profiles and meaningful auditory integration scale tests were used to determine performances.

Results: Comparison between the listening progress profiles test performance of the groups at first fitting, 1st, 3rd, 6th month it was lower but there were no statistically significant differences in group I than the other groups ($p>0.05$). But at 12th and 18th month listening progress profiles test performance of group I was significantly lower than other groups ($p<0.05$) and reach to the same level after 24th month. There were no statistically significant differences between performances of group 2 and 3 ($p>0.05$).

Meaningful auditory integration scale test performances were increasing in time for all patients. There were no statistically significant differences between MAIS performances of group 2 and 3 ($p>0.05$). Comparison between the performance of groups at first fitting, 3rd, 6th, 12th and 18th month were not statistically significant in group I ($p>0.05$) but were lower than the other groups. At 24th and 36th month meaningful auditory integration scale test performance of group I was significantly lower than other groups ($p<0.05$).

Perilymph gusher was observed in 3 patients which had IP-I malformation while cochleostomy. Oozing was observed at %50 of IP-II patients. There were no gusher seen but oozing was at %39 of enlarged vestibular aqueduct patients.

Facial nerve had an abnormal course at 4(%7) of 55 patients which had common cavity and incomplet partition type I malformation. 6 (%11) patients had postoperative meningitis after cochlear implantation and from these six patients one had common cavity, two had incomplet partition type I, two had incomplet partition type II and one had semicircular canal apylasia. There were no preoperative meningitis.

Conclusion: Language development results of the patients with inner ear malformations reached to the patients with normal bony labyrinths in time. But it must be known that in cochlear implantation, facial nerve anomaly and meningitis risk is higher in the inner ear malformative patients. Patients' relatives must be informed for

this issue and in preoperative period radiological images must be investigated comprehensively. Rhinore follow-up must be done to prevent life-threatening complications such as meningitis.

Keywords: Cochlear Implant, inner ear malformation, language development, meningitis, perilymph gusher

1. GİRİŞ

Koklear implant, mekanik ses enerjisini, elektrik sinyallerine dönüştüren ve bunu doğrudan kokleaya aktararak, seslerin algılamasını sağlayan elektronik bir cihaz olup konvansiyonel işitme cihazlarından fayda görmeyen, bilateral total işitme kayıplı hastalara uygulanmaktadır. Bilateral sensörinöral işitme kaybı olan hastaların işitme rehabilitasyonunun sağlanabilmesi için, koklear sinirin bulunması ve santral işitsel yollara sahip olması gerekir.¹

Koklear implant ilk olarak 1960'lı yıllarda House tarafından uygulanmıştır.² Koklear implantasyonun uygulanmaya başlandığı dönemlerde herhangi bir iç kulak anomalisi koklear implant için kontrendikasyon olarak kabul edilirken, 1980lerin başında Brezilyalı otolog olan Mangabeira-Albernaz, bilinen ilk komplikasyonsuz iç kulak anomalili hastada koklear implantasyonu gerçekleştirdi.³

Literatürde sensörinöral işitme kaybı olan hastaların %20'sinde radyolojik olarak temporal kemik anomalisi bulunmaktadır. Temporal kemik anomali şiddeti arttıkça, işitme kaybının derecesi de artmaktadır.⁴ Birçok yazar, iç kulak anomali tiplerini tanımlamıştır. Jackler ve arkadaşları, radyolojik ve odyolojik bulgular esas alınarak kemik labirent malformasyonlarını sınıflamıştır.⁵ Sennaroğlu ve Saatçi, radyolojik bulguları esas alarak sınıflandırma yapmıştır. Bu sınıflandırmaya göre anomaliler, Michel deformitesi (komplet iç kulak aplazisi), koklear aplazi, ortak kavite (koklea ve vestibül ortak kavite halinde), tip I inkomplet partiyon anomalisi (koklea boşluk şeklinde septaları yok ve vestibülde genişleme), hipoplazik koklea (normalden küçük koklea), tip II inkomplet partiyon anomalisi (koklea bazal kıvrımı var, orta ve apikal kıvrım kist şeklinde), tip III inkomplet partiyon anomalisi (X'e bağlı işitme kaybı) olarak ayrılmaktadır.

İç kulak anomalili fasiyal sinir seyri anormal olup, cerrahi esnasında güçlük oluşturabilir. Vestibüler sistemin malformasyonuna paralel olarak fasiyal sinirin seyri değişebilir. Sinir tamamen açık olup, normalden önde, promontorium üzerinde, stapes ve ya yuvarlak pencere üzerinde olabilir. Cerrahi sırasında bu hastalarda fasiyal sinir monitörü kullanılması şarttır.

İç kulak anomalili hastalarda bir diğer problem ise beyin omurilik sıvısı fistülleridir (gusher). Bu genellikle internal akustik kanalın lateral ucundaki defektlere bağlı olarak ortaya çıkar. Bu defekt ve ameliyat sırasında ortaya çıkan gusher nedeniyle elektrot yanlılıkla internal akustik kanala doğru ilerletilebilir ya da hastalarda ameliyat sonrasında menenjit gelişebilir. İç kulak anomalisi olan hastaların çoğunda standart mastoidektomi-fasiyal reses yaklaşımı kullanılabilir. Ancak bazı özel durumlarda farklı yaklaşımlar gerekebilir.

Bu çalışmada Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı'nda 2000 - 2014 yılları arasında koklear implantasyon operasyonu uygulanan, konjenital işitme kayıplı, radyolojik olarak preoperatif bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme yöntemlerinde iç kulak anomalisi saptanan 55 hasta incelendi. Hastaların operasyon esnasındaki ve operasyon sonrası bulguları değerlendirildi. Ayrıca bu kriterlere uyan, koklear implantasyon sonrası en az 12 ay eğitimine gelen 30 hastanın işitsel performansları değerlendirildi.

İşitsel performansları değerlendirilirken EARS (*Evaluation of Auditory Responses to Speech*) test bataryası uygulandı.⁶⁴ Bu test bataryası içinden; Dinlemenin Gelişim Profili (*Listening Progress Profile - LIP*) ve Anlamlı İşitsel Deneyim Skalası (*Meaningful Auditory İntegration Scale - MAIS*) testleri seçilerek sonuçları analiz edildi. Elde edilen veriler literatür ışığında tartışıldı.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. İç Kulak Embriyolojisi

İç kulak maturasyonu 3 ana evreyi içerir:

1. Gelişme (4-8. hafta)
2. Büyüme (8-16. hafta)
3. Kemikleşme (16-24. hafta)

Membranöz labirentin içerisindeki sensöriyal epitelyumun gelişimi büyüme ve kemikleşme ile aynı zamanda meydana gelir (8. haftadan 24. haftaya kadar). İç kulak birinci brankial oluk ve arka beyin (rhombensephalon) arasındaki nöroektodermin yüzeyinin kalınlaşmasından oluşur (otik plakod). Her otik kapsül daha sonra temelde yatan mezenkimin içine girerek nöroektodermin yüzeyine yerleşir ve otik çukurun oluşumu ile sonuçlanır. Otik çukurun kenarları otik keseciği oluşturmak için birleşir. Otik kesecik membranöz (endolenfatik) labirentin temel yapısıdır.

Embriyo 6-7 mm uzunluğuna geldiği zaman, otik kesecik büyük utriküler kısım ve daha küçük olan endolenfatik kısma bölünür. Dorsalde yerleşik utriküler kısım daha sonra utrikül, semisirküler kanallar ve endolenfatik kanalı oluşturur. Ventraldeki sakküler kısım ise sakkül ve koklear kanala farklılaşır. Sakkülün öne doğru çıkması ile gelişen ilk koklear kese, uzamaya ve kıvrılmaya başlar. Sekizinci haftanın sonunda, membranöz labirentin girişi belirginleşir ve $2\frac{1}{2}$ ila $2\frac{3}{4}$ lük koklear kıvrımın yapısı tamamlanır. Fetus Korti organının maturasyonu ile gestasyonel 24. haftada duymaya başlar.

Membranöz labirentin gelişimi 3. trimesterde tamamlanır. Duyu organlarının maturasyonu öncelikle utrikül ve sakkülde, bunu takiben semisirküler kanallarda ve son olarak da kokleada meydana gelir. Koklea, membranöz labirentin gelişen son parçasıdır. Bundan dolayı gelişimsel malformasyonlar vestibüler sistem ile karşılaştırıldığında kokleada daha sık görülür. Membranöz labirent matüre olduğunda (fetal 6-7. ayda), bireyin geriye kalan yaşamında gelişme sona erer. Tek eksik büyümeye devam eden ve puberteden sonra gelişmiş boyutlarına ulaşan endolenfatik kanal ve endolenfatik

kesedir.

Otik kapsül, kemik labirentin temel yapısıdır. Gestasyonel 4-8. haftalar arasında otik keseciğin arasında mezenkimin kıkırdak sıkıştırması ile gelişir. Gelişimi boyunca kıkırdak yapıdaki otik kapsülde boşluklar oluşmaya başlar. Bu boşluklar perilenfatik boşluğu oluşturmak için birleşirler. Perilenfatik boşluk, membranöz labirenti çevreleyen perilenfatik sıvıyı içerir.

Otik kapsülün ossifikasyonu 16-24. haftalar arasında 14 ossifikasyon merkezi yolu ile oluşur. Sonuç olarak kemik labirent ortaya çıkar. Otik kapsülün ossifikasyonu nadir bir durumdur. Oluşan son ürünün küçük boyutlarına rağmen çok fazla sayıda ossifikasyon merkezi vardır. Merkezler doğrudan birleştikinden epifizyel büyüme yoktur. Maturasyon, ossifikasyonun primer döneminde durdurulur ve endokondral kemik devam eder.¹⁶

2.2. Kulak Anatomisi:

2.2.1. İç Kulak Anatomisi

İç kulak koklea ve vestibüler sistemden oluşur. Kemik labirent ve membranöz labirent olarak incelenebilir.

2.2.1.1. Kemik Labirent

Vestibül orta kulağın medial duvarı ile internal akustik kanalın fundusu arasında yerleşmiştir. Boyu yaklaşık 6mm, çapı 3 mm'dir. Vestibülün medial duvarının posterior kısmında küçük bir delik vardır ve burası vestibüler akuaduktusun başlangıcıdır. Bu kanal petröz kemiğin posterior yüzüne doğru seyrederek dura altında sonlanır (endolenfatik kese). Vestibül lateral duvarında fenestra ovale (oval pencere) denilen açıklıkla orta kulakla ilişkidir. Buranın üzeri stapesin tabanı ve anuler ligament ile örtülmüştür.⁵

Kemik semisirküler kanallar 3 tanedir ve birbirleri ile 90⁰ 'lik açı yaptığı söylenmekle beraber bazı çalışmalar bu açılanmanın 100⁰ olduğunu göstermektedir.⁶

Superior (Anterior) Semisirküler Kanal: Petröz kemiğin uzun aksına transvers olarak bulunur.

Posterior Semisirküler Kanal: Petröz kemiğin posterior yüzüne paralel bir planda yerleşim gösterir.

Horizontal (Lateral) Semisirküler kanal: Süperior ve posterior semisirküler kanal arasında yerleşim gösterir. Attığın medial duvarında, aditus ad antrumda bir çıkıntı şeklinde kendini belli eder.

Semisirküler kanalların şişkin uçlarına ampulla, düz uçlarına crus simplex denir.

Kemik koklea, vestibülün anteriorunda yerleşim gösterir. İnternal karotid arterin dirseğinden yaklaşık 2mm uzaklıktadır.⁷ Erişkin bir insanda 2,5 dönüşlük bir sarmal yapar. Bu sarmalın toplam uzunluğu ortalama 42 mm'dir.⁸ Modiolus denilen spongiöz kemikten yapılmış bir eksen etrafında yerleşim gösterir. Tabanına basis koklea, tepesine kupula koklea adı verilir. Koklea içindeki spiral kanal içinde lamina spiralis ossea denen yarım bir kemik bölme vardır.

Kemik labirent içerisinde perilemf denilen sıvı bulunur. Membranöz labirent bu sıvı içinde yerleşim gösterir. Ekstraselüler sıvı içeriğine benzer şekilde sodyum konsantrasyonu yüksek, potasyum konsantrasyonu düşüktür.

2.2.1.2 Membranöz Labirent

İntraselüler sıvı içeriğine benzer şekilde düşük sodyum, yüksek potasyum içeren endolenfatik sıvıyı içerir.

Vestibul içerisinde utrikulus ve sakkulus yerleşmiştir.

Utrikulus üzerinde semisirküler kanallara açılan deliklerle, sakkulusa bağlayan duktus utrikulosakkularis bulunur.

Sakkulus üzerinde utrikula bağlayan duktus utrikulosakkularise ait bir delik ile duktus koklearise bağlayan duktus reunense ait bir delik bulunur.

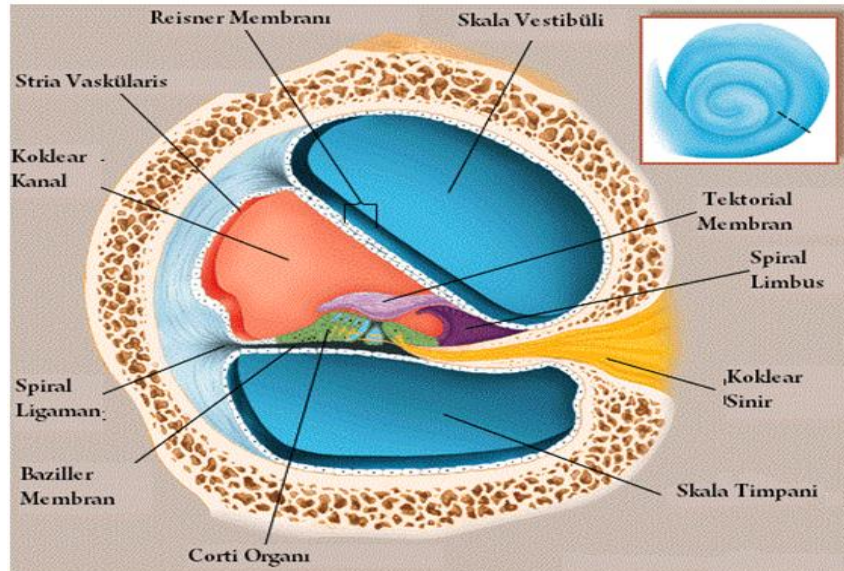
Membranöz semisirküler duktuslar anterior, posterior ve lateral olmak üzere üç tanedir. Membranöz semisirküler duktuslar, endolenfatik duktus aracılığı ile indirekt olarak sakkulus ile bağlantılı olan utrikulusun posterioruna açılır. Endolenfatik duktus vestibüler akuaduktusun içinde bulunur ve utrikulus ve sakkulusa açılacak şekilde ikiye ayrılır. Başlangıç kısmındaki genişlemeye sinus denir. Vestibüler akuaduktusun içine girerken daralır (istmus). Duktusun distal kısmı genişler ve serebellum üzerini örten dura içinde yer alan, endolenfatik kese denen bir kese şeklindedir.⁵

Membranöz labirentin, modiolus seviyesinden geçen bir kesitte incelendiğinde üç bölümden oluştuğu görülür (Şekil 1). Bunlardan skala vestibüli oval pencereden

başlar ve koklear apekse kadar uzanır, heliktroma aracılığı ile skala timpani ile ilişkilidir. Skala timpani, yine heliktroma aracılığıyla skala vestibüli ile koklear apekte devamlılık gösteren ve kokleanın bazal kıvrımı civarında yuvarlak pencere membranına kadar uzanan bölmedir. Kesit incelendiğinde perilenf içeren bu iki skala arasında endolenf içeren bölmeye ise skala media (duktus koklearis) adımlır. Skala media bir fibröz bant aracılığı ile kemiksi spiral laminadaki dar bir tutunma yerinden otik kapsülün dışındaki geniş tutunma yerine doğru uzanan spiral bir ligamandır. Skala media medial kenarı kemik kokleayı döşeyen kalınlaşmış bir periost olan osseöz spiral laminaya tutunur.

Skala vestibüli fonksiyonel olarak orta kulak ile oval pencerede, skala timpani ise yuvarlak pencerede iletişim halindedir. Skala timpani koklear akuaduktus ile subaraknoid mesafe ile bağlantılıdır.

Duktus koklearisin dış duvarında birkaç sıra bağ dokusu bulunur. Vasküler bakımdan çok zengindir. Buraya stria vaskülaris denir. Üzerinde Na-K ATPaz pompası bulunur ve bu endolenfin içeriğinin kontrolünde rol oynar.



Şekil 1: Koklea anatomisi (www.ifd.mavt.ethz.ch den alınmıştır.)

Korti Organı: Baziller membranın iç kenarında dizilmiş nöroepitelyal yapıları içerir. İnsanda koklea içerisinde spiral boyunca boyu yaklaşık 35mm dir (Şekil 2).⁹ İki

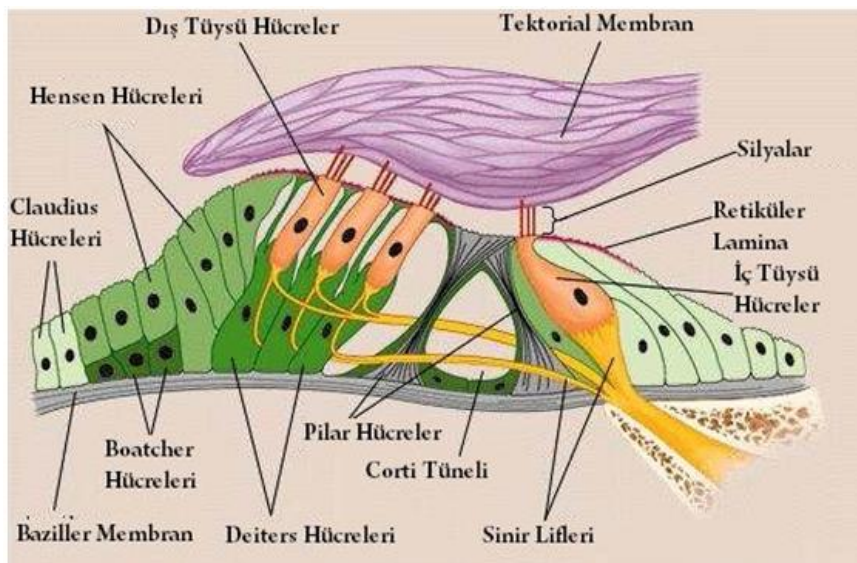
tip tüylü hücre görülür. İç ve dış tüylü hücreler. Korti organı bünyesinde dış tüylü hücrelerin etrafını saran geniş bir ekstraselüler boşluk (Nuel boşluğu) ve dış tüylü hücre bölgesi ile iç tüylü hücre arasında bulunan tünel şeklindeki bir boşluk (Korti tüneli) bulunur. Bu boşluklar destek hücrelerinin özelleşmesi ile oluşturulurlar.⁵

İç tüylü hücreler; basık ve bülböz yapıdadır. Genelde tek sıra halinde yerleşim gösterir. Korti organının iç kısmı boyunca bir duvar oluşturur. İç tüylü hücrelerin tüycükleri tektorial membran ile temas etmemektedir.

Dış tüylü hücreler; silindirik yapıda olup nukleusları bazal yerleşim gösterir. Üç-dört sıralı hücreler halinde bulunur. Tüycükleri “W” şeklindedir ve tektorial membran ile temas etmektedir. Dış tüylü hücrelerin uzunluklarında kokleanın bazalinden apikaline doğru gidildikçe artış olur.¹⁰

Her iki tüylü hücre farklı innervasyon paternleri gösterir. İç tüylü hücreler hemen tamamen afferent sinir ile innerve olurlar ve kokleadan beyne giden afferent sinirlerin %90-95’i iç tüylü hücrelerden kaynaklanır. İç tüylü hücre bölgesine gelen efferent lifler ipsilateral orta beyindeki lateral superior oliver kompleksten gelir.

Dış tüylü hücreler direkt olarak, birkaç tane geniş buton şeklinde sonlanma gösteren efferent lifler ile innerve edilir. Kokleanın efferent innervasyonunun %80 i dış tüylü hücrelerde sonlanır. Bu efferent lifler kontrlateral superior olive’in medial kısmından kaynaklanır.



Şekil 2: Korti organı (<http://davidpratt.info> dan alınmıştır)

Tüylü hücreler birbirinden destek hücreleri aracılığıyla ayrılmaktadır. Dış tüylü hücreler arasındaki deiter hücreleri birbiri ile temas eden hücre gövdelerine sahiptirler ve baziller membran üzerine yerleşmişlerdir. Her biri dış tüylü hücre ve buna bağlı sinir ucunun tabanını fincan şeklinde sararlar. İnce parmak şeklinde çıkıntılar nuel boşluğuna doğru uzanırlar. Dış tüylü hücre ile etrafını saran destek hücreleri arasındaki temas yalnızca apikal birleşme kompleksinde bulunur.

Dış ve iç tüylü hücreler birbirinden dış ve iç pillar hücreleri aracılığıyla ayrılırlar. Bu hücrelerin parmaksı uzantıları korti tüneline oluşturur. Dış tüylü hücrelerin daha da dışında hensen hücreleri bulunur. Bunlar özellikle korti organının daha apikal kıvrımlarında izlenir.

Baziller membran, korti organının üzerinde bulunduğu yapıdır.

Tektorial membran, korti organının üzerine uzanan ekstrasellüler matriks materyali tabakasıdır. Koklear sarmalın iç kenarında spiral limbusun interdental hücrelerine yapışıktır. Fakat dış kenarda korti organının yüzeyine yapışık değildir. Dış tüylü hücrelerin en uzun sterosilyası tektorial membranın alt kısmında onun içine gömülüdür.

2.3. İç Kulak Anomalileri

İç kulağın embriyolojik olarak normal gelişimsel süreçleri göz önüne alındığında, bu gelişimsel süreçte meydana gelebilecek herhangi bir gecikme iç kulak yapılarını tam olarak oluşmamasına ya da kokleanın normalden daha küçük bir boyutta olmasına neden olmaktadır.¹⁷

Literatüre bakıldığında meydana gelen bu gecikmelerin tanımlanması ve isimlendirilmesinde farklı sınıflandırmalar yapılmış ve farklı terminolojiler kullanılmıştır. En yaygın olarak kullanılan sınıflandırma Jackler, Luxford, & House'un 1987'de yayınladıkları sınıflandırmadır. Jackler ve ark. (1987)'lerinin bu çalışmasında, sınıflandırma için Polytomography (temporal kemik incelemesi amacı ile kullanılmış)'ye dayanan radyolojik ve odyolojik bulguları kullanmışlardır.⁴ Ancak günümüzde radyolojik inceleme yöntemleri için ağırlıklı olarak Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) kullanılmaktadır. Bilgisayarlı Tomografi ile kokleanın kemik yapıları incelenebilirken, MRG ile yumuşak doku görüntülemesi yapılmaktadır.¹⁸ Sennaroğlu ve Saatçi (2002) yaptıkları çalışmada iç

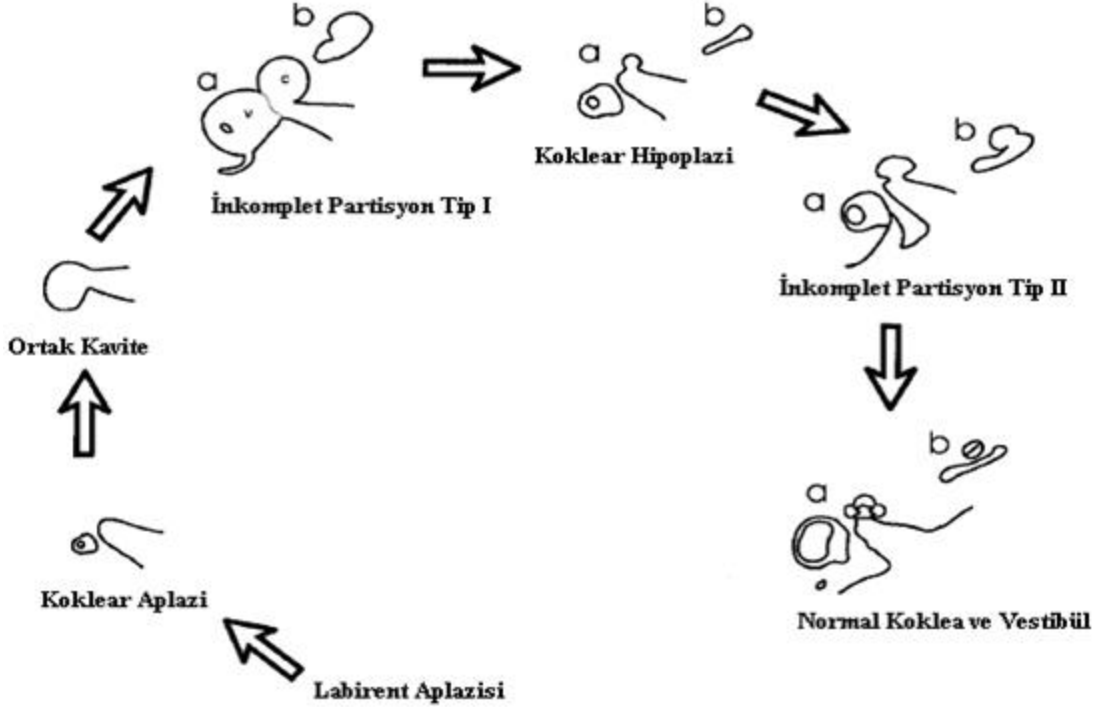
kulak anomalilerini BT ve MRG bulgularına dayanarak tekrar sınıflandırmışlardır.¹⁹ İç kulak anomalilerinin yeniden sınıflandırıldığı bu çalışmada, iç kulak anomalisi tanısı konan hastaların tüm BT sonuçları tekrar gözden geçirilmiş. Koklear, vestibüler, semisirküler kanal (SSK), internal akustik kanal (IAK) ve vestibüler-koklear akuadukt malformasyonları alt gruplarına göre yeniden sınıflandırılmıştır. Yapılan bu inceleme sonucunda, koklear malformasyonlar; Michel deformitesi, ortak kavite, koklear aplazi, hipoplazik koklea, inkomplet partiyon Tip I (IP-I) ve inkomplet partiyon Tip II (IP-I / Mondini Deformitesi) olarak altı gruba ayrılmıştır. Sennaroğlu, Saraç ve Turan (2006) yaptıkları diğer bir çalışmaya göre IP-I ve IP-II' den daha farklı ancak inkomplet partiyon olarak sınıflandırılabilir yeni bir grup daha ortaya koymuşlardır. Bu yeni grup inkomplet Partiyon Tip III (IP-III) olarak adlandırılmıştır.²⁰ IP-I'de hiçbir interskalar septa ve modiulus izlenmez iken, IP-II'de kokleanın apikal ve medial kısımlarında interskalar septa yer almaktadır. Ancak IP-III olarak adlandırılan yeni grupta kribroform alan ve modiulus hiç yer almaz iken, interskalar septa vardır. Yapılan bu tez çalışmasında Sennaroğlu ve Saatçi (2002)'nin oluşturduğu ve Sennaroğlu, Saraç ve Turan (2006)'ın IP-III grubunu eklediği sınıflandırmaya göre belirlenmiş anomali tipleri temel alınmıştır.^{19,20}

Kokleanın embriyolojik olarak gelişimine baktığımızda, bu gelişimsel süreçte oluşabilecek gecikmeler iç kulak yapılarının oluşumunu engellemektedir. İç kulak anomalilerinin sınıflandırılması ve adlandırılması için bu gelişim süreçleri temel alınmaktadır.⁴ Embriyolojik gelişim sürecinde meydana gelen gecikmelere göre verilen sıralama şöyledir:

1. Kokleanın ilk gelişmeye başladığı haftada oluşan gecikmede hiç bir iç kulak yapısı gözlenmemekte ve meydana gelen deformiteye “**Michel deformitesi**” adı verilmektedir.
2. Üçüncü haftanın sonlarında normal, dilate ya da hipoplazik vestibülün eşlik ettiği “**Koklear aplazi**” görülmektedir.
3. Dördüncü haftada, koklea ve vestibülün tek bir kavite olarak görüldüğü “**ortak kavite (common cavity)**” deformitesi görülmektedir. Küçük bir ortak kavite görüntüsü varsa gerilemenin daha erken dönemde olduğu düşünülebilir.
4. Besinci haftada oluşabilecek bir gerilemede ise koklea ve vestibülün farklılaştığı

ancak herhangi bir internal yapının oluşmadığı, kistik bir görünümün olduğu “**Kokleovestibüler malformasyon (IP- I)**” meydana gelmektedir.

5. Altıncı haftada meydana gelen gerileme sonucunda farklılaşmış koklea ve vestibül yapıları olmasına rağmen boyutları normalden küçük bir görünüm sergiler. Bu gerileme “**kokleovestibüler hipoplazi**” olarak adlandırılır.
6. Yedinci haftada meydana gelecek herhangi bir gerilemede ise **Klasik Mondini deformitesi (IP- II)** meydana gelmektedir. Bu deformitede kokleanın bazal kısmı oluşmuşken, orta ve apikal sarmallar kistik bir görünüm vermektedir. Vestibül minimal dilatedir ve geniş vestibüler akuadukt (large vestibuler akuaduct-LVA) görülmektedir. Klasik Mondini deformitesinde kribriform alan ve modiulusun bazal sarmalının yarısı görülebilmektedir. Böylece nöral yapının bu oluşumların yer almadığı kistik kokleaya göre daha organize olduğu görülmektedir. Klasik Mondini malformasyonunda işitme seviyesi normal işitmeden çok ileri derecede işitme kaybına kadar gitmektedir (Şekil 3).



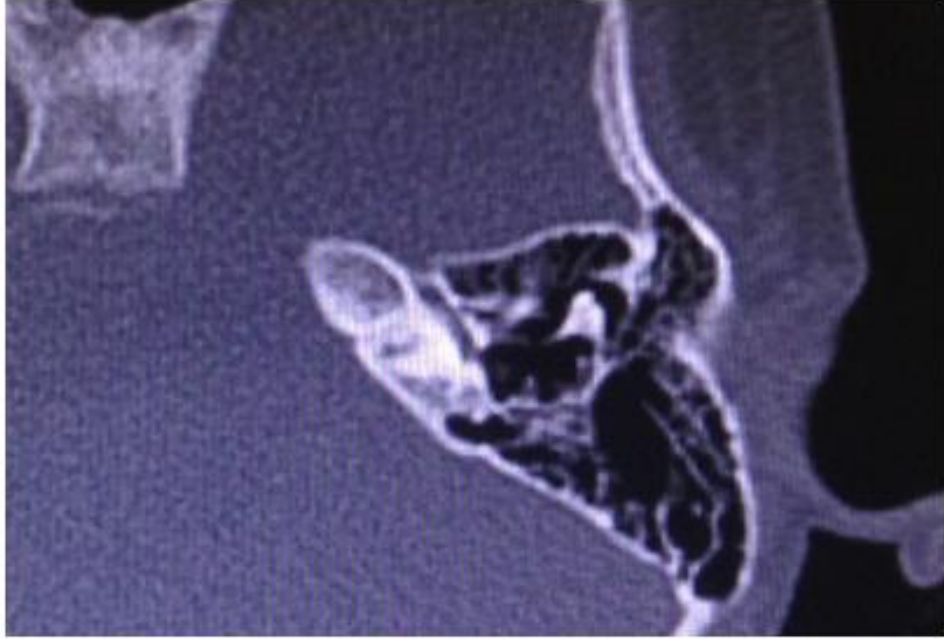
Şekil 3: İç kulak gelişimi esnasındaki duraklamaların farklı evrelerinin şematik gösterimi (19)

Embriyolojik gelişimde sekizinci haftadan önce herhangi bir gerileme meydana gelmez ise koklea normal gelişimini tamamlamış demektir. Yapılan bu sıralamada önemli olan patolojinin boyutu değil kokleanın, vestibülün ve bunların iç yapılarının farklılaşmasıdır. Sennaroğlu' nun sınıflamasına göre iç kulak anomalileri; kokleovestibüler malformasyonlar yedi gruba (IP-III ile birlikte), vestibüler malformasyonlar üç gruba, koklear ve vestibüler akuadukt malformasyonları ise iki gruba ayrılmıştır.^{18, 19, 20}

2.3.1. Kokleovestibüler Malformasyonlar

2.3.1.1 Michel Deformitesi (Complete Labyrinthine Aplasia)

Bu anomalide koklea, vestibül, vestibüler akuaduktus ve koklear akuaduktus oluşmamıştır. (Şekil 4). Aynı zamanda internal akustik kanal yalnızca fasiyal sinir kemik kanaldan oluşur. Fasiyal sinir dışındaki sinirler mevcut değildir.^{19, 20}

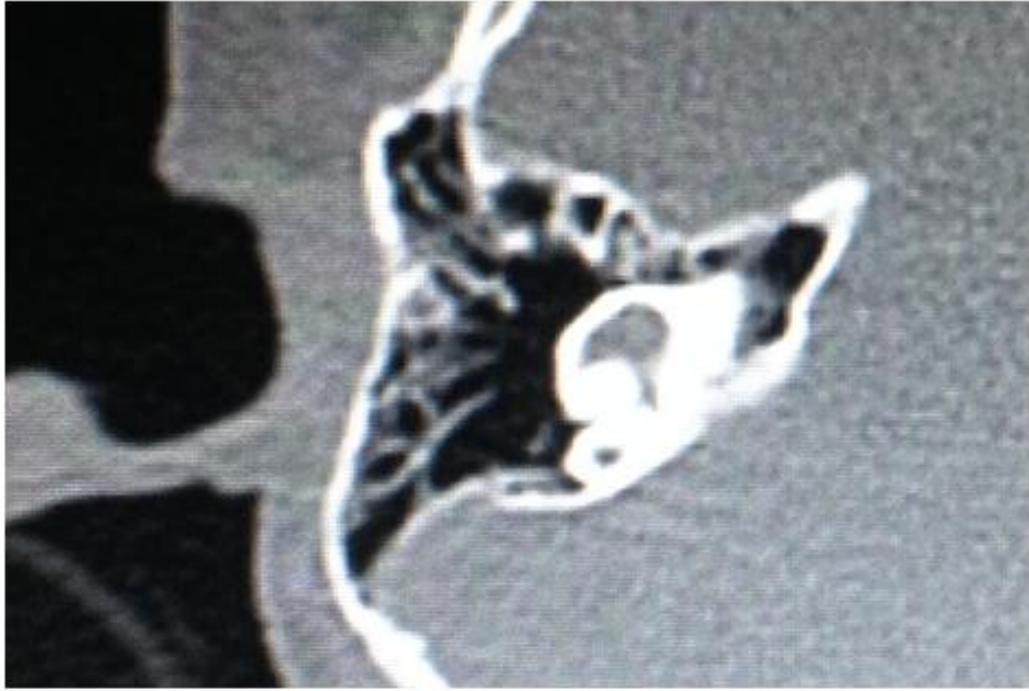


Şekil 4: Michel deformitesi

2.3.1.2. Koklear aplazi

Normal, genişlemiş ya da hipoplazik vestibül ve semisürküler kanalların

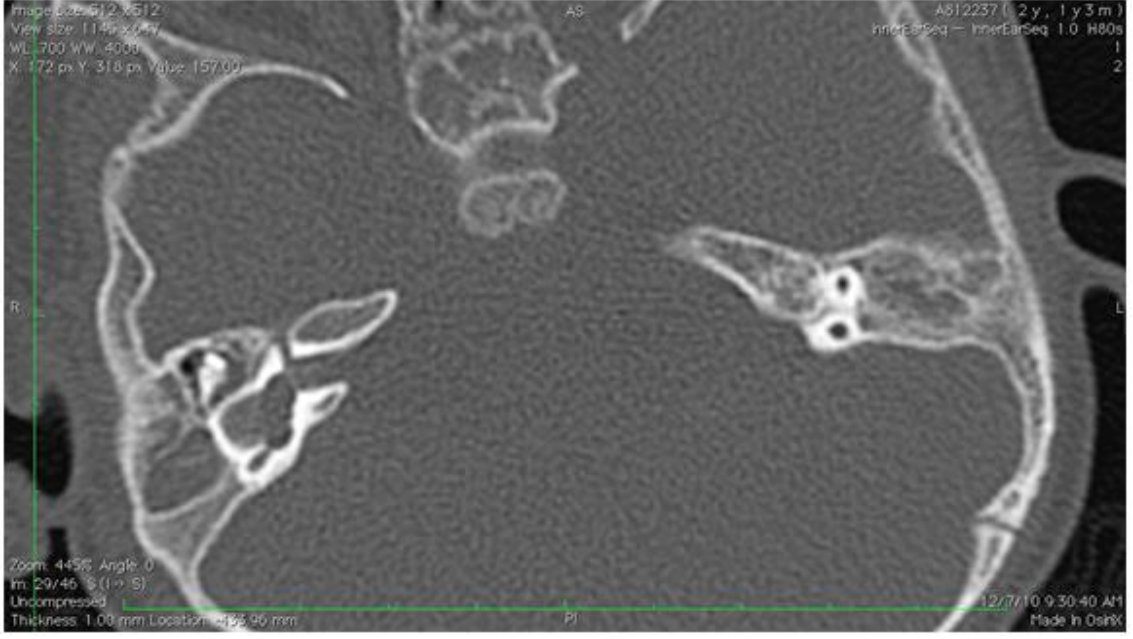
olmasına rağmen kokleaya ait herhangi bir yapının olmaması şeklinde tanımlanmaktadır. Koklear aplazi, zaman zaman ossifiye koklea ile karıştırılabilmektedir. Ossifiye kokleada, kokleanın bazal sarmalı orta kulağa doğru bir şişkinlik (bulging) oluştururken, internal akustik kanal önündeki kemik alan normal sınırlardadır. Ancak koklear aplazide böyle bir şişkinlik yoktur (Şekil 5).^{19,20}



Şekil 5. Koklear aplazi

2.3.1.3. Ortak Kavite (Common Cavity)

Koklea ve vestibül herhangi bir farklılaşma göstermeksizin ortak bir boşluk meydana getirmektedir. Semisirküler kanallar ya da onların rudimenter parçaları kaviteye eşlik edebilir. Geniş ortak kavitesi olan hastalarda internal akustik kanal (İAK) geniş iken; daha küçük ortak kavitesi olanlarda ise daha dardır. Genellikle bilateral çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı ile seyretmektedir. Fluktuasyon ve asimetric işitme kaybı görülmemektedir (Şekil 6).^{19,20}



Şekil 6: Sağ kulakta ortak kavite deformitesi

Vestibul dilatasyonu ile beraber olan koklear aplazi ve ortak kavite hastalarını ayırtmak önemlidir. Vestibul dilatasyonu ile beraber olan koklear aplazilerde, semisirküler kanallar ve vestibül mevcuttur. Fundusun posterolaterali olan normal yerlerinde bulunurlar. Diğer taraftan, ortak kavitede yuvarlak veya ovoid bir boşluk vardır. Semisirküler kanallar veya onun kalıntıları ortak kaviteye katılabilir. Ortak kavite, vestibul dilatasyonu ile beraber olan koklear aplaziye göre daha anterior yerleşimlidir. Bu iki malformasyonu birbirinden ayırmak önemlidir. Çünkü ortak kavitesi olan hastalarda koklear implantasyon sonrası iyi akustik stimülasyon elde edilebilmektedir. Ancak koklear aplazide, koklear implantasyonla akustik stimülasyon elde edilememektedir.⁹⁸

2.3.1.4. İnkomplet Partisyon Tip I (IP-I)

Literatüre baktığımızda, inkomplet partisyon tip I olarak adlandırılan anomali tipi, Reisner (1969) tarafından her hangi bir yapısal durum belirtilmeden “boş koklea” olarak adlandırılmıştır. Bu anomaliyi Jackler ise (1987) “ileri inkomplet partisyon” olarak adlandırmıştır.⁴ Jackler’in çalışmasından yola çıkılarak Sennaroğlu ve arkadaşları tarafından yapılan yeni sınıflandırmada “unpartitioned cochlea” yani “farklılaşmamış

koklea” olarak adlandırılmıştır.¹⁹ Bu anomalinin hem kokleayı hem de vestibülü içeren iki komponenti vardır. Kistik koklea görüntüsüne, çok fazla genişlemiş kistik bir vestibül eşlik etmektedir. Modiolus, kribriform plate ve interskalar septa eksiktir. Kokleaya kistik şeklini veren modiolusun yokluğudur (Şekil 8). Geniş vestibüler akuadukt (LVA) oldukça nadir görülürken, geniş internal akustik kanal yer almaktadır. İnternal akustik kanal ile kistik koklea arasında defekt bulunabilir. Çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı görülmektedir. Fluktuasyon ve asimetrik işitme kaybı görülmemektedir (Şekil 7).^{19,20}



Şekil 7: İnkomplet partiyon tip I deformitesi

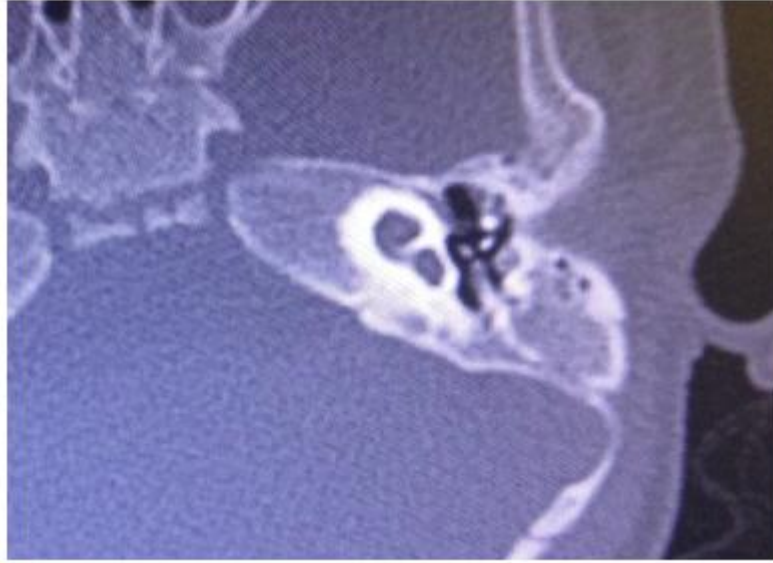
2.3.1.5. Koklear Hipoplazi

Bu malformasyonda IP-I'e göre koklear ve vestibüler farklılaşma daha belirgin olarak görülmektedir (Şekil 8). Koklea normalden daha küçüktür ve 1.5 sarmal şeklinde görülür (Şekil 8).^{19,20} Radyolojik bulgulara göre 3 tip koklear hipoplazi tanımlanmıştır.⁹⁸

Tip 1: (Tomurcuk Benzeri Koklea): Koklea internal akustik kanaldan kaynaklanan bir tomurcuk gibidir. Modiolus ve interskalar septa ayrıdedilemez.

Tip 2: (Kistik Hipoplazik Koklea): Koklea küçüktür, modiulus ve interskalar septa ayırdedilemez. İnternal akustik kanal ile geniş bir bağlantısı vardır. Geniş vestibüler akuadukt mevcuttur, vestibül minimal dilate izlenebilir. Bu hastalarda operasyon esnasında perilenf sızıntısı ve elektrotun internal akustik kanala girmesi olasıdır.

Tip 3: (İki Sarmaldan Daha Küçük Koklea): Koklea küçüktür, daha kısa modiulusa sahiptir ve interskalar septa daha kısadır; bu da daha küçük sarmala neden olur. Vestibül ve semisirküler kanallar hipoplastiktir.



Şekil 8: Koklear hipoplazi

2.3.1.6. İnkomplet Partisyon Tip II (IP-II)

Bu deformite klasik mondini deformitesi olarak da adlandırılmaktadır. Tip I ile kıyaslandığında koklea ve vestibülün boyutları normal ve aynı zamanda kokleanın iç yapıları daha çok gelişmiştir. Kokleanın bazal kısmı normal şeklinde görünürken (modiulus'un bazal kısmı tamamlanmış), orta ve apikal sarmallar kistik bir görüntü oluşturmaktadır (Şekil 9). Modiulusun apikal parçasında interskalar septa yoktur. Bu da kokleanın apikal kısmına, orta ve apikal turnun birleşmesiyle oluşan kistik şekli verir. Klasik Mondini deformitesine minimal geniş vestibül ve geniş vestibüler akuadukt eşlik edebilmektedir. Mondini deformitesinde, işitme seviyesi normal işitmeden, çok ileri derece işitme kaybı arasında farklılık göstermektedir.^{19,20}

Mondini deformitesinde iç kulak anomalilerine ek olarak orta kulakta da anomaliler gözlenebilir ve böylece sensörinöral işitme kaybına, iletim tipi işitme kaybı da eklenebilir. Ya da bazen orta kulaktaki anomalilere bağlı sadece iletim tipi işitme kaybı da izlenebilir. Bu büyük ölçüde oval ya da yuvarlak pencere aplazisine, stapesin konjenital fiksasyonuna bağlıdır.⁹⁷



Şekil 9: Inkomplet partision tip II

2.3.1.7. Inkomplet Partision Tip III (IP-III)

Bu malformasyon, X' e bağlı işitme kayıplarında gözlenmiş ve raporlanmıştır.²⁰ Tip III koklear anomali, Tip I ve Tip II arasında bir noktada yer alan ve her iki anomaliden sonra sınıflandırmaya katılarak isimlendirilen bir anomalidir. Bu anomalide kribriform plate ve modiulus hiç izlenmezken, interskalar septa vardır. Vestibül boyutu normal olup bilateral vestibüler akuadukt genişlemesi görülmektedir. Genellikle X'e bağlı işitme kayıplarında görülmektedir.^{19,20}

2.3.2. Vestibüler Malformasyonlar

2.3.2.1 Vestibül Dilatasyonu

Vestibül dilatasyonu Inkomplet partision Tip I ve Tip II'de görülür. Ancak Tip

I' de dilatasyon büyüklüğü daha fazladır.

2.3.2.2. Semisirküler Kanal Malformasyonları

Hipoplazik koklea, ortak kavite ve Michel deformitelerinde SSK yoktur.

2.3.2.3. İnternal Akustik Kanal (İAK) Anomalileri

Michel deformitesinde bilateral İAK yoktur. Ortak kavite, IP Tip I ve Tip II' de geniş internal akustik kanal vardır. Geniş ortak kavite durumunda geniş İAK; küçük ortak kavite durumunda ise dar İAK görülebilir. İnternal akustik kanal orta noktasının genişliği 2.5 mm' den az ise dar internal akustik kanaldan bahsedilir. Dar internal akustik kanal durumunda, koklear sinir aplazik ya da hipoplazik olabilir. Bu durumda koklear sinirin durumu, manyetik rezonans görüntüleme yöntemi ile kontrol edilmelidir.²⁰

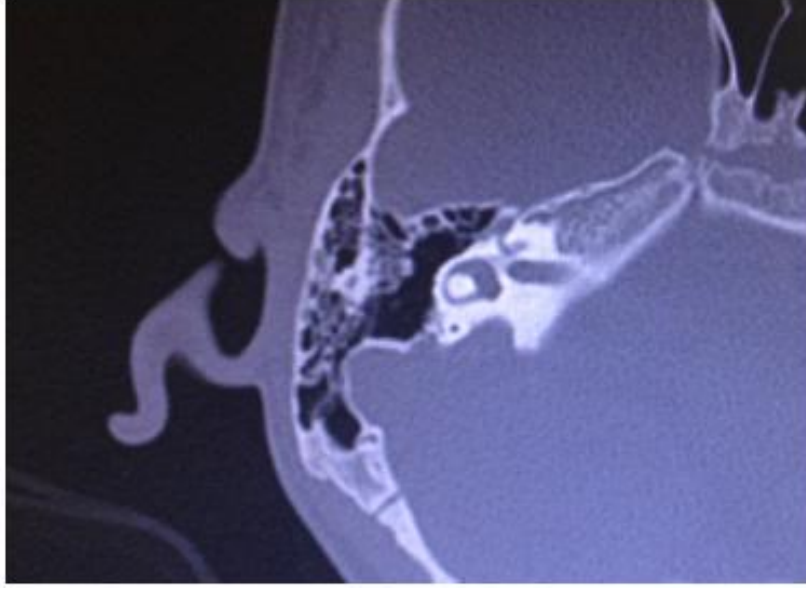
2.3.3. Vestibüler ve Koklear Akuadukt Malformasyonları

2.3.3.1. Vestibüler Akuadukt Anomalileri

İlk olarak geniş vestibüler akuadukt tanı kriteri 1978 yılında Valvassori ve Clemis tarafından konulmuştur.¹⁰⁵ Bu çalışmaya göre, vestibüler akuadukt orta noktasının çapı 1.5mm'den daha büyük ise geniş olarak kabul edildi. Jackler ise, vestibüler akuadukt orta noktasının çapının 2mm'den büyük olmasını geniş vestibüler akuadukt olarak kabul etti.⁴ Wilson ise, vestibüler akuadukt posterior semisirküler kanal ile karşılaştırmıştır. Vestibüler akuaduktun orta noktasının çapı eğer posterior semisirküler kanalın iki katı ise geniş olarak kabul edildi.¹⁰⁶ Sennaroğlu ve arkadaşlarına göre ise vestibüler akuaduktun çapı, posterior semisirküler kanal çapı ile karşılaştırıldığında çapı daha geniş ise geniş vestibüler akuadukt (large vestibuler aquaduct-LVA) olarak kabul edilir(Şekil 10).^{19,20}

Hem bilateral hem unilateral olarak görülebilir. Klasik mondini deformitesine eşlik eden ve Tip I'den farklılaşmasını kolaylaştıran bir komponenttir. Çünkü IP-I'de LVA oldukça nadir görülür.^{19,20}

Geniş vestibüler akuadukt anomalisi olan hastalarda işitme kaybı sıklıkla yüksek frekanslarda, bilateral ve progresif tarzda olup, bazen fluktuasyon gösterebilir.⁴



Şekil 10: Geniş vestibüler akuadukt

2.3.3.2. Koklear Akuadukt Anomalileri

Çok nadir görülen bir durumdur.

2.4. İşitme fizyolojisi

Ses, bir enerji kaynağından yayılan titreşimlerin etkisi sonucu gaz, sıvı ve katı ortamlarda moleküllerin sıkışıp gevşemesi ile ortaya çıkan enerjidir. Bu sıkışma ve gevşemeler ortamda ses dalgalarını oluşturur. Moleküllerin bir defa sıkışıp gevşeme hareketi içinde kalan mesafe sesin dalga boyunu belirler. Bir saniyedeki titreşim sayısı o sesin frekansını belirler. Ses dalgalarının amplitüdü ise o sesin şiddetini oluşturur. Frekans birim olarak cps (cycle per second-saniyedeki titreşim) veya Hertz(Hz) olarak gösterilmektedir. Normal bir insan kulağı 20-20000 Hz arası sesleri işitebilir.

Sesin şiddet birimi desibeldir(dB). Normal insan kulağı 0-120 dB arasındaki şiddetteki sesleri duyabilir. 120 dB'in üzerindeki ses şiddeti kulak için rahatsız edici ve zararlıdır.¹¹

İşitme, atmosferde meydana gelen ses dalgalarının kulak tarafından toplanıp beyindeki merkezlerde anlam olarak algılanmasına kadar olan süreçtir. İşitme süreci geniş bir bölgeyi ilgilendirir. Dış, orta, iç kulak ile merkezi işitme yolları ve işitme merkezi bu süreçte yer alan parçalardır (12). İşitme için dört kritik evre bulunmaktadır.

İlk evrede atmosferde oluşmuş ses dalgaları sırası ile dış kulak yolu aracılığı ile orta kulağa , oradan da iç kulak sıvılarına iletilmektedir. İkinci evrede iç kulak sıvılarına ulaşan ses dalgalarının baziller membran tarafından periferik bir analizi yapılmaktadır. Üçüncü fazda ise iç kulakta korti organında, mekanik enerji silialı hücreler tarafından elektrik enerjisine dönüştürülerek temporal lobdaki işitme merkezine gönderilir. Son fazda yani dördüncü fazda ise tek tek gelen bu sinir iletimleri işitme merkezinde birleştirilerek sesin karakteri ve anlamı anlaşılır hale getirilir.¹³

2.4.1. Dış Kulak Fizyolojisi

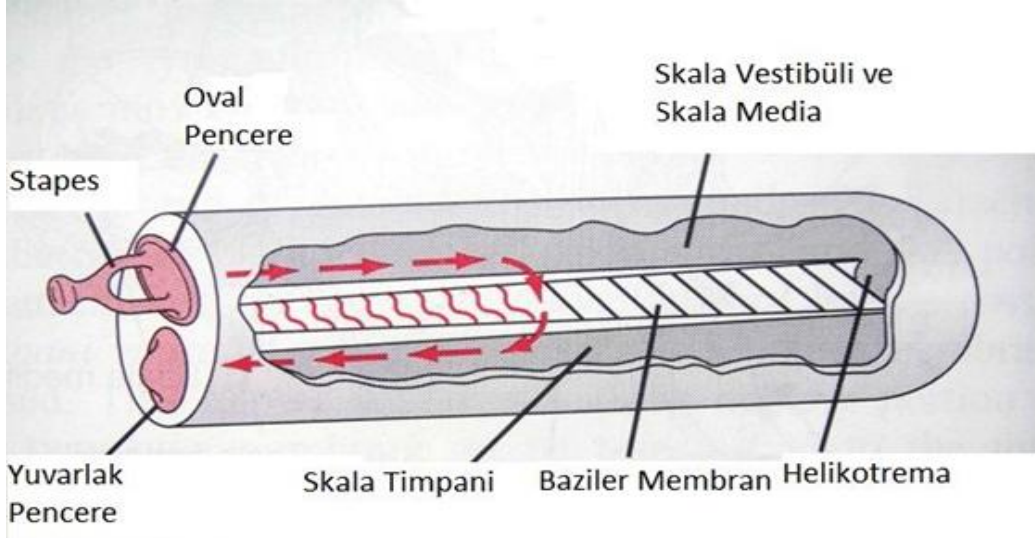
Ses dalgasının korti organına iletilmesi sürecinde başın ve vücudun engelleyici, kulak kepçesi, dış kulak yolu ve orta kulağın yönlendirici ve şiddetlendirici etkileri vardır. Her iki kulak arasındaki, uzaklık interaural mesafe başın engelleyici etkisini belirgin hale getiren önemli bir faktördür. Ses yakın kulağa göre 0,6 ms'n'lik bir zaman farkı ile diğer kulağa ulaşabilir. Başın ses dalgalarının alınmasına yaptığı diğer bir etki de gölge etkisidir. Tiz seslerin dalga boyu başın genişliğinden küçüktür. Bu yüzden tiz sesler uzak kulağa daha güçlükle ulaşır. Buna karşın pes seslerin dalga boyu başın genişliğinden büyüktür. Bunların yayılma doğrultusunun uzağında kalan kulağa ulaşması sorun oluşturmaz. Bu yüzden tiz seslerin yönü, pes seslere göre daha kolaylıkla saptanabilir.

Kulak kepçesi, başın yönüne göre aşağı yukarı 135 derecelik bir yay içindeki bütün sesleri toplayarak dış kulak yoluna yönlendirir. Konka ise bir megafon görevi yapar ve ses dalgalarını dış kulak yolunda yoğunlaştırır. Bu şekilde ses dalgalarının şiddetini 6 dB artırdığı öne sürülmektedir. Dış kulak yolu ses dalgalarını yönlendirmekle kalmaz aynı zamanda şiddetlendirilir. Ses dalgalarının atmosferdeki yayılması ile dış kulak yolundaki yayılması karşılaştırıldığında normal yetişkin bir insanda sesin şiddetinin arttığı ve bu artışın 1000 - 8000 Hz frekansları arasında olduğu saptanmıştır. Normal yetişkin bir insanda bu şiddet artması 3500 - 4000 Hz frekansları çevresinde en yüksek değerine erişmektedir. 3500 frekansındaki bir ses dalgası dış kulak yolunda yaklaşık olarak 15–20 dB kuvvetlenmektedir. Ancak bu değerler sabit değildir; çünkü kişiden kişiye kanalın çapı ve biçimi değişmektedir. Ayrıca sesin geliş açısı da değişiklik göstermektedir.¹⁴

2.4.2. Orta Kulak Fizyolojisi

Ses enerjisi, dış kulak yolu vasıtasıyla kulak zarına daha yoğun halde gelir. Ses dalgaları; timpanik zarla titreşime yol açarak zara yapışık olan manibrium mallei vasıtası ile malleus başına ve buradan inkus başına iletilir. Hareket bundan sonra, inkudostapedial eklem vasıtası ile stapes ve oval pencereye, buradan iç kulak sıvılarına iletilir. Ancak orta kulakta bu iletim sırasında, atmosferden (gaz ortamdan), perilenfe (sıvı ortama) ses dalgalarının iletimi söz konusu olduğundan akustik rezistansı çok düşük olan atmosferden, akustik rezistansı çok yüksek olan perilenfe geçinceye kadar bir enerji kaybına uğramaktadır. Ses dalgalarının ancak 1/1000'i perilenfe geçebilmektedir. Bu ortam değişikliği sırasında 30 dB işitme kaybı ortaya çıkmaktadır. Ancak; orta kulak ve kemikçikler, kendisine gelen akustik enerjiyi yaklaşık 30 dB kadar yükselterek perilenfe aktarmaktadır. Bu şekilde ortam değişikliği sırasında ortaya çıkan enerji kaybı telafi edilmektedir. Bu telafi mekanizmasını da şu şekilde özetlemek mümkündür: Malleus ve inkus, ses iletimi sırasında bir manivela gibi hareket ederler ve sesi 1:1/3 oranında yükseltirler. Bu artış yaklaşık 2,5 dB' dir.

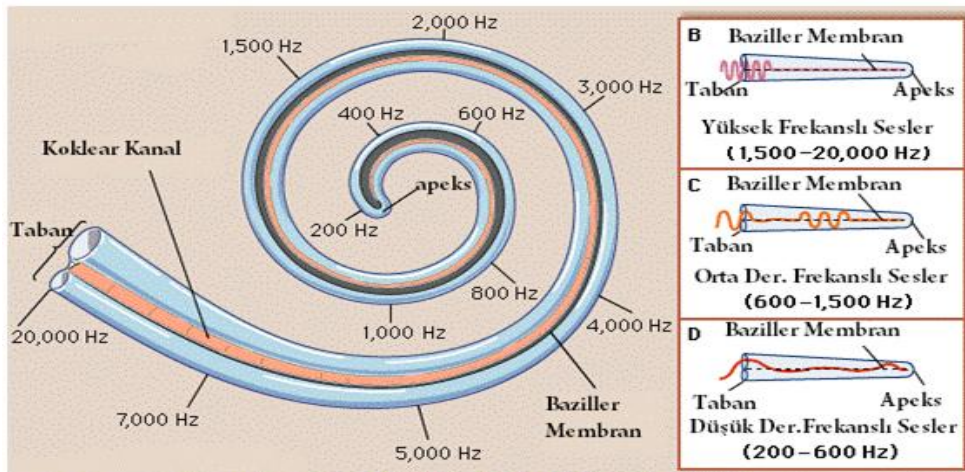
Orta kulağın asıl yükseltici etkisi, kulak zarı ile stapes arasındaki yüzey farkından doğmaktadır. Aralarındaki oran $55:3,2=17$ 'dir. Yani akustik enerji timpanik membrandan oval pencereye, yüzey farkından dolayı 17 kat yükselerek geçer; bu yaklaşık 25 dB'lik kazancı gösterir. Kemikçiklerin manivela etkisi de hesaba katıldığında, yaklaşık 27,5 dB işitme kazancı oluşmaktadır. Timpanik membran titreştiği zaman ses titreşimleri pencereye iki şekilde ulaşır. Kemikçikler yoluyla oval pencereye ve hava yoluyla yuvarlak pencereye ulaşır. Bu şekilde pencereye ulaşan ses dalgaları arasında iletim hızının farklı olmasından dolayı faz farkı ortaya çıkar. Ses dalgaları farklı fazlarda iletildiği zaman, koklear potansiyellerin optimum seviyede olduğu tespit edilmiştir. Ses titreşimlerinin basiller membrana ulaşabilmesi için, perilenfin hareket etmesi gereklidir. Ancak stapes tabanı, titreşimi iletmek için perilenfe doğru hareket ettiği zaman, perilenfin harekete geçebilmesi için ikinci bir pencereye gerek vardır. Yuvarlak pencere membranı, stapes hareketi sırasında orta kulağa doğru bombeleşerek, perilenfe hareket imkanı sağlar (Şekil 11).¹⁴



Şekil 11: İç kulak fizyolojisi (Guyton and Hall ;Textbook of Medical Physiology; 10th Edition , Sayfa 604)

2.4.3. İç Kulak Fizyolojisi

Stapes hareketi ile başlayan ve perilymf ile iletilen mekanik dalga, basiller membranı tabandan apekse doğru hareketlendirir. Bu dalganın özelliği, amplitüdün giderek artması ve titreşimlerin belli bir bölgede maksimum amplitüde ulaştıktan sonra birden sönmesidir. Titreşimler enine ve boyuna olmak üzere yayılırlar. İletim dalgası basiller membran üzerinde stimulusun taşıdığı frekansa tekabül eden bölgede maksimum amplitüde ulaşır ve bu bölgeyi hareket ettirerek fibrilleri uyarır (Şekil 12).



Şekil 12: Kokleada ilerleyen dalga teorisi (www.ifd.mavt.ethz.ch 'den alınmıştır.)

Kokleadaki baziller membranın tabana yakın yeri ince, kısa ve gergindir. Apekte yakın yeri ise kalın, uzun ve gevşektir. Bu nedenle baziller membranın en alt kısmı en yüksek frekanslarda; en üst kısmı ise en alçak frekanslarda uyarılır. Baziller membran titreşirken, üstündeki silialı hücreler tektorial membrana çarpıp ayrılırlar ve sonuçta uyarılan koklea kısmında ses dalgalarının mekanik enerjisi elektrokimyasal enerjiye dönüşür. Bu enerji de sinir impulsları doğurarak sesin 8. sinir lifleri ile merkeze iletilmesine sebep olur. Ses uyaranları taşıdıkları frekanslara göre beyindeki değişik yerlerde sonlanırlar.

İşitme merkezinde de pes ve tiz seslerin alındığı yerler ayrılaşmıştır. Yani işitme merkezi tıpkı koklea gibi özel bir tonotopisite göstermektedir. Yüksek tonlar işitme merkezinin derinliklerinde ve düşük tonlar ise yüzeylerinde sonlanır. Sesler kortekse geçtiği zaman orada önceki ses deneyimlerine göre tanınırlar. İki kulakla beyin arasındaki bağlantı çift kanallı bir sinir sistemi ile yapılır. Karışık bir yol izleyen sinirler birçok noktada koklear çekirdek, süperior oliva, kollikulus inferior ve medial genikulat cisimden geçerler.^{14,15}

2.5. İşitme Siniri Fizyolojisi

İnsan kokleasındaki korti organında bulunan tüy hücreleri birisi iç ve üçü dış tüylü hücre olmak üzere dört sıra halinde dizilmiştir. Bunların toplam sayısı 12.000 kadardır.

Tüy hücreleri ile temas halinde olan sinir liflerinin sayısı tüy hücrelerinin iki katı kadardır (25-30 bin). Bu aksonların hücre gövdesi kokleanın içinde bulunan spiral ganglionlardır. Her spiral ganglion hücresi korti organına kısa reseptör lifler, beyin sapındaki koklear nukleuslara uzun sinir lifleri gönderir. Yani spiral ganglionlar bipolar hücrelerdir.

İşitme siniri liflerinin tüy hücreleri tarafından uyarılmasında ileri sürülen üç teori vardır. Bunlar mekanik, kimyasal ve elektrikseldir.

2.6. Santral İşitme Yolakları:

İşitsel bilginin işlenmesi için santral işitme yollarında yedi farklı önemli nokta bulunmaktadır. Bunlar: Medulla oblongata, koklear nukleus, superior olivar kompleks, mezensefalonda lemnisküs lateralis, inferior kollikulus ve superior kollikulus, talamusta

medial genikulat cisim ve son olarak da bilginin işlendiği işitme korteksi (Şekil 13).

2.6.1. Koklear Çekirdekler ve Akustik Stria

Koklear çekirdekler bütün işitme sinirlerinin zorunlu uğrak noktasıdır. Çekirdekler pontomedüller kavşakta bulunup simetrik yerleşimlidirler. Koklear nukleuslar iki büyük alt gruba ayrılır. Her alt grup farklı hücre grupları içerir ve işitme sinirinden topografik olarak değişik sinir lifleri alır. Bu hücrelerin her biri, farklı frekansları temsil eden sinir liflerini alır ve farklı fizyolojik karakteristikleri vardır. Kokleanın bazal bölgesinden gelen lifler çoğunlukla dorsal çekirdeklere, apekten gelenler ise ventral çekirdeklerde sonlanır. Her hücrenin en hassas olduğu tek frekans mevcuttur. Bu durum frekans kodlamanın yer teorisiyle uyum göstermektedir. Hücrelerden çıkan aksonlar üç demet oluşturmaktadır. Bunlar ventral akustik stria, intermediate akustik stria ve dorsal akustik striadır.

2.6.2. Superior Olivar Kompleks ve Olivokoklear Demet

Superior olivar kompleks, ponsun gri cevherinin arka alt kısmında yerleşmiştir. Birkaç adet çekirdekten oluştuğu için kompleks adını almıştır. Superior olivanın medial çekirdeği, superior olivanın lateral çekirdeği, trapezoid cismin medial çekirdeği ve periolivar çekirdek. Süperior olivar kompleks , her iki koklear çekirdekten lifler alır, bu sayede her iki kulağa seslerin geliş zamanını ve seviyelerini monitorize ederek sesi yer tespiti için sıralar. Akustik algı, daha yüksek ses veya daha erken gelen ses tarafına yerleşiktir. Bir bütün olarak süperior olivar kompleks, binaural sürecin yer aldığı işitme sisteminde en düşük seviyeyi temsil eder. Trapezoid cisim üzerindeki işitsel uzanımın tüm seviyelerinde binaural seviye ve zaman farklılıklarına duyarlı üniteler vardır. Periolivar çekirdek birkaç parçadan oluşur ve diğer çekirdeklerin çevresini sarar. Superior olivar kompleks, lateral lemniskus ve inferior kollikulusa çıkan lifler gönderir. Bu lifler lateral lemniskus yolu ile gerçekleşir. Superior olivar kompleksin inen lifleri ise corti organının tüylü hücrelerine gider. Olivokoklear demet, myelinli liflerden oluşan iç ve myelinsiz liflerden oluşan dış olmak üzere iki demetten meydana gelmiştir.

2.6.3. Lateral Lemnisküs

Lateral Lemnisküs en önemli çıkan yoldur. Beyin sapının lateralinde bulunur. Koklear çekirdekleri ve superior olivar kompleksi, inferior kollikulusa bağlar. Lateral lemniskusta üç çeşit hücrenin oluşturduğu üç çekirdek bulunur: Ventral, intermediate ve dorsal. Kokleden gelen pes (alçak) frekanslar lateral lemniskusun dorsal çekirdeğine, tiz (yüksek) frekanslar ise ventral çekirdeğine giderler. Binaural interaksyon dorsal komponent boyunca aktarılırken temporal ve spektral frekans bilgisi ventral kısım yoluyla aktarılır. Lateral lemniskusun efferent projeksiyonu ise inferior kollikulusun santral kısmındadır.

2.6.4. Inferior Kollikulus

İki taraflıdır ve mezensefalonda bulunur. Beyin sapının tavanının bir kısmını yapar. Çıkan işitme lifleri için belli başlı konağı oluşturur ve akustik bilgileri hazırlar. Superior olivar kompleksin yer tespit yeteneği dorsal koklear nukleusun frekans analiz özelliğini birleştirir. Alt beyin sapından gelenleri üst kısımdaki medial genikulat cisme ve işitme korteksine gönderir. Inferior kollikulus belli başlı üç hücre grubundan oluşur: Santral nukleus , eksternal nukleus ve dorsal korteks. Bunlar içinde, düşük frekansın yüksek frekanslı düzenli bir tonotropik organizasyon gösteren santral nukleus en belirgin olanıdır ve kendi içinde dorsomedial ve ventrolateral olmak üzere iki kısma bölünür. Inferior kollikulusun başlıca projeksiyonunu, medial genikulat cisimciğe doğru uzanır. Diğer projeksiyonu ise zayıf liflerden oluşur ve superior kollikulusun derin kısıklarına ulaşır, ayrıca posterior talamik grupla da bağlantısı vardır. Superior kollikulusta uzaydaki sesin pozisyon bilgisi görme alanı ile entegre edilir.

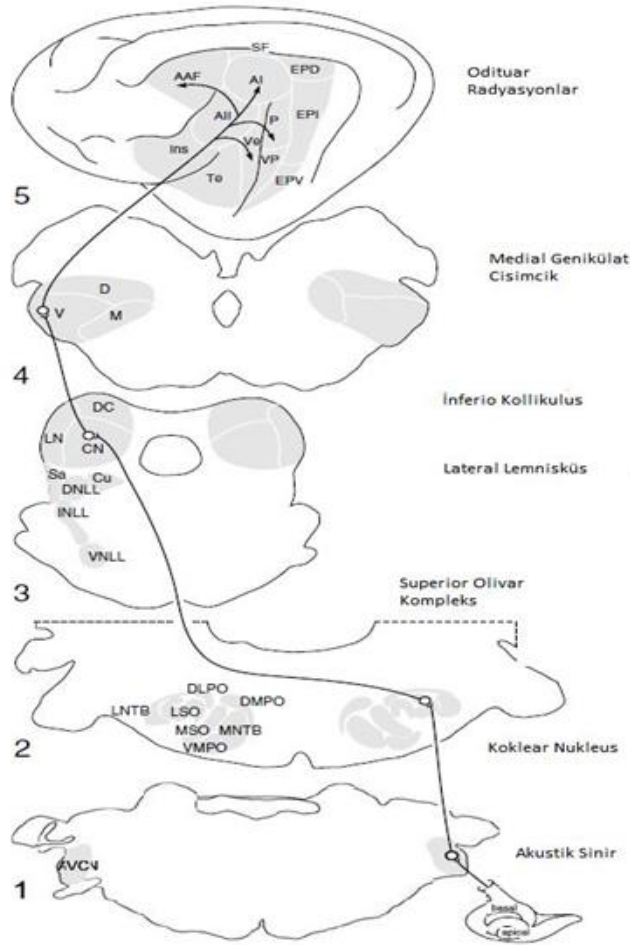
2.6.5. Medial Genikulat Cisim

Medial genikulat cisim talamusta bulunur ve lateral genikulat cismin iç tarafına yerleşmiştir. Burası inferior kollikulus ile işitme korteksi arasında, çıkan liflerin konak yaptığı bir ara istasyondur. Medial genikulat cisim, orta ebatta, sıkı dizilmiş hücrelerden oluşan dorsolateral (esas) ile daha gevşek yerleşimli büyük hücrelerden oluşan medial olmak üzere iki kısımdan oluşur. Esas kısım, dorsal ve ventral olmak üzere ayrıca iki alt parçaya ayrılır. Bu üç parça da inferior kollikulustan çıkan lifler işitme korteksinden ise inen lifler alır. Medial genikulat cisim işitsel korteks yanında görsel ve dokunsal

duyulardan da girdi alır.

2.6.6. İşitme Korteksi

İşitme korteksi, primer işitme korteksi ve asosiy sahalar olmak üzere iki kısma ayrılır. Brodmann'ın 41 ve 42 numaralı sahalarını kapsayan primer işitme korteksi (işitsel korteksin birincil akustik bölgesi-AI), anterior transvers temporal girusu (Heschl girusu) oluşturur ve lateral sulkus içinde uzanır. Spesifik ve nonspesifik asosiy sahalar ile çevrelenen bu alan, bir miktar superior temporal girusa da taşar. Hem akustik, hem de diğer duyuşal girdileri alan ikincil akustik bölge (AII) ise süperior temporal girusta, AI'in altında uzanır. Burası Brodmann'ın 22 ve 52 numaralı sahalarına denk gelir. Asosiyasyon sahaları primer korteksi, konuşma ve kelime hazneleri ve görmeyle ilgili olan frontal ve temporoparietal bölgeye bağlar (Şekil 13).



Şekil 13: Santral işitme yolları (Jeffery A.Winer ,Christoph E.Schriener; İnferior Colliculus ;Springer Company kitabından alınmıştır)

2.7. Normal İşitme Süreçleri ve İşitme Kayıpları

2.7.1. Normal İşitme Süreçleri

Tablo 1’de yaş grubuna göre işitme süreçleri verilmiştir.

Tablo 1: Normal işitme süreçleri²¹

YAŞ GURUBU	İŞİTME VE ANLAMA	KONUŞMA
Doğum-3. ay	<ul style="list-style-type: none">• Yüksek seslerde irkilir.• Konuşulduğunda susar veya gülümser.• Sesinizi tanıyormuş gibi görünür ve ağlıyorsa susar.• Sese yanıt olarak emme davranışını azaltır veya artırır.	<ul style="list-style-type: none">• Memnuniyet sesleri çıkarır ("gu" vb.).• Farklı ihtiyaçlarında farklı şekilde ağlar.• Sizi gördüğünde gülümser.
4-6. ay	<ul style="list-style-type: none">• Gözlerini sesin geldiği tarafa doğru oynatır.• Sesinizdeki ton değişikliklerine yanıt verir.• Ses çıkaran oyuncakları farkeder.• Müziğe dikkat kesilir.	<ul style="list-style-type: none">• "P, b, m" gibi sessizleri içeren konuşmaya benzer.• değişik sesler çıkarır .• Heyecan ve memnuniyetsizliğini vokalize eder.• Yalnız kaldığında veya sizinle oyun oynarken "agu" şeklinde sesler çıkarır.
7.ay- 1yaş	<ul style="list-style-type: none">• Sesin geldiği tarafa dönüp bakar.• Konuşulduğunda dinler.• İsteklere yanıt vermeye başlar ("buraya gel, daha ister misin?" vb).	<ul style="list-style-type: none">• "tata upup bibibibi" gibi uzun ve kısa ses grupları oluşturur.• Dikkat çekmek için konuşma ya da ağlamaya benzemeyen sesler çıkarır.• Değişik sesleri taklit eder.• Net olmasa da "anne, baba" vb. 1-2 kelime söyler.
1- 2 yaş	<ul style="list-style-type: none">• Sorulduğunda vücudundaki bazı yapıları gösterir ("burun, dudak" vb.).• Basit komutları yerine getirir ve basit soruları anlar ("topa vur, bebeği öp, ayakkabın nerede?" vb).• Basit masalları, şarkı ve kafiyeli sözleri dinler.• Adı söylendiğinde kitapta ilgili nesneyi gösterir.	<ul style="list-style-type: none">• Her ay biraz daha fazla kelime söyler.• 1-2 kelimeli sorular sorar ("kedi nerede?, at ta mı gitti?, bu ne?" vb.)• İki kelimeyi yanyana söyler ("daha mama, süt yok, anne kitabı" vb).• Kelimelerin başlangıcındaki değişik ünsüzleri kullanır.
2- 3 yaş	<ul style="list-style-type: none">• Anlamdaki farklılığı algılar ("git-dur, iç-dış, büyük-küçük, üst-alt" vb).• İki isteği yerine getirir ("kitabı al ve masanın üstüne koy" vb).	<ul style="list-style-type: none">• Herşeye söylenebilecek bir sözü vardır.• Birşeyler sormak veya birşey hakkında konuşmak için 2-3 kelimeli cümleler kurar.• Alışkın dinleyiciler konuşmasını çoğunlukla anlayabilir.• Sıklıkla cisimleri isimleriyle sorar veya işaret eder.
3- 4 yaş	<ul style="list-style-type: none">• Diğer odadan seslendiğinizde sizi duyar.• Televizyon veya radyodaki sesi diğer aile bireyleriyle aynı yükseklikte duyar.• Basit sorular anlar ("kim?, ne?, nerede?, neden?" vb)	<ul style="list-style-type: none">• Anaokulundaki veya arkadaşlarının evindeki aktiviteler hakkında konuşur.• Aile dışındaki bireyler de çocuğun konuşmasını anlar.• 4 ve üstünde kelime içeren pek çok cümle kurar.• Hece veya kelimeleri tekrarlamadan konuşur.
4-5 yaş	<ul style="list-style-type: none">• Kısa bir masalı dikkatle dinler ve hakkındaki basit sorulara yanıt verir.• Evde ve okulda konuşulanların çoğunu duyar ve anlar.	<ul style="list-style-type: none">• Pek çok detay içeren cümleler kurar (" Kitaplarımı okumayı seviyorum", vb).• Belli bir konuya sadık kalacak şekilde hikayeler anlatır.• Diğer çocuklar ve yetişkinlerle konuşur.• Ailenin diğer bireyleriyle aynı grameri kullanır.

2.7.2. İşitme Kayıpları

2.7.2.1. İşitme Kaybının Tipleri²²

1. İletim tipi işitme kaybı: Dış kulak ve/veya orta kulaktaki problemlerden kaynaklanır. Enfeksiyonlar (dış kulak yolu iltihapları, orta kulak iltihapları) yabancı cisimler, buşon, kulak zarının veya kemikçiklerin sağlam olmaması bu tip işitme kaybına yol açar.
2. Sensörinöral tipte işitme kaybı: İç kulağın fonksiyon bozukluğundan kaynaklanır. Doğumsal iç kulak anomalileri, ani işitme kayıpları, yaşlılığa bağlı işitme kayıpları (presbiakuzi), gürültüye bağlı işitme kayıpları (akustik travma), ilaca bağlı işitme kayıpları (oto-toksisite), iç kulağı etkileyen enfeksiyonlar (menenjit, labirentit, kabakulak, kızamık gibi), işitme sinirinin tümörü (akustik nörinom) bu tip işitme kaybına yol açar.
3. Mikst tip işitme kaybı: Genellikle orta kulak enfeksiyonlarının veya otosklerozun iç kulağı da etkilemesi sonucu ortaya çıkar.
4. Santral işitme kaybı: İşitme siniri, beyin sapı ve beyindeki merkezlerin fonksiyon bozukluğundan kaynaklanır.

2.7.2.2. İşitme Kaybının Derecesi;

İşitme kaybının desibel olarak değerlendirilmesi;

0-15 dB'e kadar olan kayıplar: Normal,

20-45 dB'e kadar olan kayıplar: Çok hafif,

46-55 dB'e kadar olan kayıplar: Hafif,

56-70 dB'e kadar olan kayıplar: Orta,

71-90 dB'e kadar olan kayıplar: İleri,

90 dB'in üstündeki kayıplar: Çok ileri derece işitme kaybı olarak tanımlanır.

İşitme kaybına yol açan nedenler Tablo 2' de özetlenmiştir.

Tablo 2 : İşitme Kaybına Yol Açan Nedenler

<p>Konjenital İşitme Kayıpları:</p> <ul style="list-style-type: none">· Ailesel-Genetik· Gebelik veya Doğumla İlgisi Olan<ul style="list-style-type: none">Ø Enfeksiyonlar: Rubella, toksoplazma, CMV, sfiliz, herpesØ Teratojenik ajanlarØ HipoksiØ TravmaØ PrematüriteØ Sarılık
<p>Kazanılmış İşitme Kayıpları:</p> <ul style="list-style-type: none">· Kafa travması· Menenjit· Ototoksik ilaçlar: Aminoglikozitler vs..· Otitis media· Labirentit: Viral, kabakulak, kızamık, influenza, menenjit· Cerrahi girişimler· Metabolik bozukluklar· Endolenfatik hidrops· Perilenfatik fistüller· Otoimmün işitme kayıpları

2.7.2.3. İşitme Kaybının Tedavisi:

Tedavi; işitme kaybına neden olan hastalık, işitme kaybının derecesi, tipi ve başlangıcı, hastanın yaşı, mesleği ve motivasyonu gibi faktörler göz önüne alınarak planlanmalıdır. Özellikle çocuklardaki işitme kaybının başarılı bir şekilde tedavi edilebilmesi, işitme kaybının mümkün olduğunca erken fark edilebilmesine bağlıdır. Amaç çocukta duyarak ve konuşarak (oral-aural) iletişimi sağlamak, iyi bir konuşma düzeyi oluşturmak ve eğitim boyunca bu yeteneği geliştirmek ve sonuçta topluma uyumu sağlamaktır. Bazı işitme kayıplarında (effüzyonlu otitis media, otitis media sekelleri, otoskleroz gibi) medikal veya cerrahi tedavi ile işitme kaybı tedavi

edilebilmektedir. İşitme kayıplarının sınıflandırılması Tablo 2’de verilmiştir. Bu şekilde düzeltilemeyen işitme kayıplarında kulağa gelen sesi mikrofon aracılığıyla yükselterek duymaya yardımcı olan işitme cihazları kullanılır. İşitme cihazları genellikle hafif, orta ve ileri derecedeki işitme kayıplarında faydalı olur.

İşitme cihazından fayda göremeyecek çok ileri derecedeki işitme kayıplarında ise iç kulağa ameliyatla koklear implant takılması gerekir. Gelecekteki umut ise işitme kaybına neden olan genlerin tanınması ve gen tedavisidir.

2.8. Koklear İmplant

Koklear implant, mekanik ses enerjisini, elektrik sinyallerine dönüştüren ve bunu doğrudan kokleaya aktararak, seslerin algılanmasını sağlayan elektronik bir cihazdır. Bu cihazlar bilateral, çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı olan ve konvansiyonel işitme cihazlarından çok az veya hiç yararlanamayan hastalara uygulanmaktadır. Hastaların sağlıklı, mental yönden stabil olmaları ve ameliyat sonrası rehabilitasyon programına devam edip bitirecek motivasyona sahip olmaları aranan en önemli özelliklerdir. Koklear implantlar postlingual işitme kayıplarına da uygulanabilmesine rağmen en önemli endikasyonu konjenital/prelingual işitme kayıplarıdır.²³

2.8.1. Koklear implant Tarihçesi

İlk olarak işitsel sistemi elektriksel olarak stimüle etme girişimi 1790’larda olmuştur, Alessandro Volta 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 başı çevresinde bir patlama hissi ve çorbanın kaynamasına benzer bir ses duymuştur.^{15,24-26}

Djourno ve Eyries 1953’de işitme sinirini direkt olarak uyaran ilk kişilerdir. İşitme kaybı yüksek derecede olan kronik otitli bir hastaya, fasial sinire yönelik dekompresyon yapılırken, bu deneysel işlemi uygulamışlardır. Cerrahiden sonra, hastaya bir primitif sinyal jeneratörü bağlanmış, hasta ‘kriket’ ya da ‘rulet çarkı’ sesine benzer sesler duyduğunu ifade etmiştir.²⁴

Dr. W. House ve Dr. J. Doyle 1961’de skala timpani yolu ile işitme sinirini uyarmayı başarmıştır. Üç yıl sonra Dr. Blair Simmons vestibüle yerleştirdiği elektrot ile

işitme sinirinin modiolar segmentini direk olarak uyararak belli bir derecede tonal ayrımı başarmıştır.^{24,26,27} Robin Michelson 1968'de uzun süreli hayvan deneyleri ile elektrodların zararlı etkileri olmadığını belirlemiştir.^{15,28} Bu sonuçların cesaretlendirdiği House, bir elektrik mühendisi olan Jack Urban' la birlikte 1972'de ilk ticari olarak elde edilebilir koklear implant ve konuşma işlemcisi olan House 3M single-elektrode implantı geliştirmiştir. Bu implant 1972'den 80'lerin ortasına kadar yüzlerce kişiye uygulanmıştır.²⁴

Dr. Graeme Clark 1969'da Melbourne Üniversitesi'nde kanal etkileşimlerini azaltacak çok kanallı intrakoklear implantı geliştirerek bu implantın tek kanallı implantlara üstünlüklerini göstermiştir. Günümüzde kanal sayısı 24'e kadar çıkartılabilmektedir. Kanal sayısındaki artışın işitmenin anlaşılabilirliği üzerine etkileri vardır. W. House 1980 yılında çocuklarda ilk kez koklear implant uygulamasını gerçekleştirmiştir. Ülkemizde ise Dr. Bekir Altay tarafından 1987 yılında Eskişehir'de gerçekleştirilmiştir.²⁹

2.8.2 Koklear İmplantın Genel Özellikleri

Koklear implant dış ve iç parçalar olmak üzere iki kısımdan oluşmaktadır (Şekil 14).³⁰

1. Dış Parçalar:

- a. **Alıcı mikrofon** : Akustik bilgileri alarak elektriksel sinyallere dönüştürür ve konuşma işlemcisine aktarır. Mikrofon kulak arkası işitme cihazlara benzer şekilde kulağa takılan sistemin içinde yer almaktadır. Son yıllarda gürültülü ortamlarda anlamayı arttırmak için çift mikrofonlu sistemler geliştirilmeye çalışılmaktadır.²⁴
- b. **Konuşma sinyal işlemcisi (Speech processor)**: Normal bir kimsede ses sinyalleri kokleada hazırlanır ve kodlanır. Ancak koklear implant kullanan bir kimsede koklea ve tüylü hücreler by-pass edildiği için sinyaller doğrudan işitme sinirine verilmektedir. Konuşma sinyal işlemcisi sinyali kodlayıp amplifiye ederek, iç kulak stimulasyonu için uygun hale getirir. Elektriksel uyarı daha sonra dış antene iletilir.
- c. **Dış anten**: Gelen elektriksel uyarıyı deriden iç antene aktarır. Konuşma

işlemcisinin oluşturduğu sinyaller dış antenden içeriye radyofrekans dalgaları ile aktarılmaktadır. Dış anten ve temporal kemiğin üzerindeki yuvasında bulunan alıcı-uyarıcı(Receiver) arasında mıknatıs bağlantısı vardır. Bu sayede dış anten kulak arkasında sabitlenir.

2. İç (implante edilen) parçalar:

- a. **İç Anten:** Dış antenden gelen sinyalleri alıcı-uyarıcıya(receiver) iletir.
- b. **Alıcı-Uyarıcı (Receiver):** Alıcı-uyarıcı bir kontrol kulesi gibi çalışır. Sinyalleri alır, kodlarını çözer ve elektrotlara aktarır. Ayrıca temporal kemik skuamöz parçası içine sıkıca yerleştirilmiş olan magnet parçası, dış anteni manyetik kuvvetle yerinde tutar.³¹
- c. **Elektrot Demeti:** Elektriksel uyarıyı iç kulağa aktarır ve koklea içinde ilgili lokalizasyonun uyarılmasını sağlar. Elektrodlar kokleanın yuvarlak penceresine yakın (ekstrakoklear) veya skala timpani içine (intrakoklear) veya koklear nukleusun yüzeyine yerleştirilebilir. En sık olarak, elektrodlar skala timpaniye yerleştirilir, çünkü elektrodlar bu sayede kokleanın uzunluğu boyunca yerleşen işitsel nöron dendritlerine en yakın hale gelir.¹⁵



Şekil 14: Farklı koklear implant sistemlerine ait dış ve iç parçalar

(<http://www.aussiedeafkids.org.au/what-is-a-cochlear-implant.html> ' den alınmıştır.)

2.8.3.Koklear İmplantasyonda Hasta Seçimi

Hastalar koklear implant için seçilirken; medikal, odyolojik, dil gelişimi, psikolojik ve radyolojik olarak değerlendirilmektedir.²⁹

Koklear İmplantasyon Kriterleri :

Sağlık uygulama tebliğine göre (Kasım 2013) koklear implantasyon kriterleri:

- a) Alıcı ve ifade edici dil yaşı ile kronolojik yaş arasında 4 (dört) yıldan daha az fark olması durumunda veya alıcı ve ifade edici dili 4 (dört) yaş ve üstü olan çocuklarda (4-18 yaş) kronolojik yaşa bakılmaksızın koklear implantasyon uygulanır.
- b) Sağlık kurulu raporu, aynı resmi sağlık kurumunda çalışan 3 (üç) Kulak Burun Boğaz uzman hekimi tarafından düzenlenir. Rapor ekinde aynı veya farklı bir resmi sağlık kurumunda çalışan 1 (bir) uzman odyolog veya odyolog ve psikolog değerlendirme sonucu bulunmalıdır.
- c) Elektrod yerleşimini sağlayacak kadar iç kulak gelişiminin olması ve koklear sinirin varlığı yüksek çözünürlükte BT ve/veya MRG ile gösterilmelidir.
- d) Menenjit sonrası oluşan işitme kaybı ve koklear ossifikasyon varlığında özel şartlar aranmaksızın acil operasyon sağlık kurulu raporu ile belgelendirilmesi halinde yapılır. İşitsel nöropati tanısı alan ve en az 6 (altı) ay süreyle işitme rehabilitasyonu ve eğitiminden fayda görmediği odyolojik test bataryası ile belgelendirilmesi halinde yapılır.
- e) İkinci kulağa Kİ uygulanması; menenjit sonrası ileri derecede sensörinöral işitme kayıplarında, ileri işitme kaybı yanında bilateral körlük olduğunda, korpus kallosum agenezisine eşlik eden ileri derecede işitme kayıplarında eşzamanlı veya ardışık çift taraflı koklear implantasyon uygulanır.
- f) Kİ uygulaması sonrası gelişen enfeksiyon nedeniyle koklear implantın işlevselliğini yitirmesi durumunda, bu durumun aynı resmi sağlık kurumunda çalışan 3 (üç) Kulak Burun Boğaz uzman hekimi tarafından düzenlenen sağlık kurulu raporu ile belgelendirilmesi halinde yeniden planlanan implantasyon uygulanır.

Odyolojik kriterler:

- a. 2 (iki) yaş üstü çocuklarda ve erişkinlerde 500, 1000, 2000 ve 4000 Hz'lerdeki işitme eşikleri ortalamasının 80 dB'den daha kötü olması ve konuşmayı ayırt etme testi yapılabilen hastalarda konuşmayı ayırt etme skorunun %30'un altında olması gereklidir. En az 3 (üç) aylık süre ile binaural işitme cihazı kullanımından fayda görmediği sağlık kurulu raporunda belirtilmelidir.
- b. 2 (iki) yaş altı çocuklarda, bilateral 90 dB HL'den daha fazla sensörinöral işitme kaybı olması ve en az 3 (üç) aylık süre ile binaural işitme cihazı kullanımından fayda görmediği sağlık kurulu raporunda belirtilmelidir.
- c. Saf ses ortalaması (500, 1000, 2000 ve 4000 Hz) bir kulakta 70 dB ve daha kötü, karşı kulakta 90 dB ve daha kötü olan ve konuşmayı ayırt etme skorunun %30'un altında kaldığı hastalarda kötü kulağa Kİ yapılabilir.

90 dB ve bunun üstünde kaybı olan çocuklar implant için aday olarak kabul edilmektedirler. Ameliyat sonu rehabilitasyon için çocukların ameliyattan önce bir işitme cihazı taşımaları ve bunu kabullenmeleri de önemlidir. Çocuklarda pure ton işitme kaybı esas alınır. Bu kayıp 90 dB'in üstünde ise erken ameliyat endikasyonu gibi kabul edilir. İşitme sinirinin sağlam olup olmadığını anlamak için transtimpanik bir monopolar iğne elektrod arka alt kadrana anulus hizasında yerleştirilir. Bu suretle yuvarlak pencere nişine yakın bir noktadan alçak frekans sinüzoidal bir akım verilir. Toprak elektrodu olarak deri elektrodları kullanılır.

2.8.4. Dil Değerlendirmesi

Hem implantın başarısının tahmini, hem de seçilecek rehabilitasyon yöntemi ve seviyesinin tespiti için bu hastalarda konuşma seviyesinin belirlenmesi gereklidir. İstekli çocuklarda koklear implant, çocuğun işitsel geri bildirim (auditory feedback) mekanizmasını geliştirip, konuşmasının anlaşılabilirliğini arttıracaktır. Dil gelişim testleri de alıcı dil ve ifade edici dil olmak üzere iki boyutta incelemeye yönelik olarak oluşturulmuştur. Bunlar kendi içinde farklı gelişim alanları içerir.³² Dil gelişim testi ve içerdiği gelişim alanları şunlardır: İfade edici iletişim becerisinde; vokal gelişim, nicelik, nitelik, uzaysal, zaman sıralama, morfoloji, sosyal gelişim, kelime hazinesi, söz

dizimi, nitelik, söz dizimi, bütünleyici düşünme becerileri yer alır. Alıcı dilde; dikkat, kelime hazinesi, nicelik, bütünleyici düşünme becerileri yer alır. Çocuğun kronolojik yaşı dil-konuşma yaşına eşitse ve normal bir formal lisan gelişimi yansıtıyorsa implantasyondan oldukça yararlanacak bir aday olduğu düşünülebilir. Eğer kronolojik yaş ve dil-konuşma yaşı arasındaki fark 1-3 yıl arasında ise, formal dil sisteminde sorun vardır; ancak bu gelişim için iyi bir ipucudur. Böyle olgular, implantasyon sonrası alacakları rehabilitasyonla dil gelişimindeki açığı kısa sürede kapatırlar. Ancak kronolojik yaş ve dil-konuşma yaşı arasındaki fark 3 yıl veya daha fazla ise ve formal dil sistemi oluşmamışsa implantasyon kararı risklidir. Bunun nedeni kronolojik yaş ve dil-konuşma yaşı arasındaki farkın artmasıyla çocuğun implant aracılığıyla algıladığı konuşma seslerini yorumlama şansının azalmasıdır. Bu çocuklar, ortamdaki sesleri fark etme veya konuşma seslerinin yapılarını algılama becerisi kazanabilir, ancak daha üst seviyede işitsel algı ve formal dili kullanma becerisi kazanamaz.³³ Koklear implantasyon için mutlaka değerlendirilmesi gereken bir gelişim alanı da zekadır. Genel ve sosyal zeka, seçim kriterleri için önemlidir; çünkü dil tek başına bir anlam ifade etmez.

2.8.5. Psikolojik Değerlendirme

Koklear implant adayının ve ailesinin bu işlem için psikolojik olarak değerlendirilmesi ve hazırlanması şarttır. İmplant adayının psikolojik olarak stabil olması ve operasyona istekli olması gereklidir. Adayın ve ailesinin koklear implanttan beklentilerinin gerçekçi bir şekilde ortaya konulması gerekir.

2.8.6. Radyolojik Değerlendirme

Esas inceleme yöntemi bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonanstır.³⁴ Bazı ekoller tek başına manyetik rezonans görüntüleme³⁵ bazıları da her iki yöntemi birlikte kullanmaktadır.³⁶ 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 bilgisayarlı temporal kemik tomografisi kemik yapılarla ilgili bilgiler vermektedir. Kokleanın yapısı, modiolusta defekt olup olmadığı, ossifikasyon veya doğumsal malformasyonların varlığı, internal akustik kanalın boyutları,

görülebilmektedir. 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 bilgisayarlı tomografi iç kulak sıvıları ve internal akustik kanaldaki sinirlerle ilgili yeterli bilgi vermemektedir. Manyetik rezonans görüntüleme iç kulak sıvıları ve internal akustik kanaldaki sinirlerle ilgili çok ayrıntılı bilgiler vermekte, ancak kemik yapılar açısından yetersiz kalmaktadır.

İşitme kaybı olan hastalarda bazı patolojilerde görülebilen değişiklikler;

1. Travma sonrası koklea ve internal akustik kanalda fraktür olabilir.
2. Menenjitte yuvarlak pencere bölgesinde osifikasyon, skala timpanide yeni kemik oluşumu vardır. Osifikasyon bazen tüm kokleanın obliterasyonuna neden olabilir.
3. Otosklerozda otik kapsül opasitesi azalır, oval ve yuvarlak pencere bölgelerinde kemik doku birikimine bağlı daralma görülebilir.
4. İç kulak ile ilgili doğumsal malformasyonlar

İç Kulak Anomalisi Olan Hastalarda Radyolojik Değerlendirme

Preoperatif radyoloji, iç kulak malformasyonlarını ayırtmada, malformasyonun tipini belirlemede, operasyon esnasında karşılaşılabilecek diğer temporal kemik anomalilerini (sklerotik mastoid, dar fasiyal resses, fasiyal sinir anomalisi, internal akustik kanalda defekt) ayırtmada önemlidir. Böylece hastanın tedavisi, cerrahi yaklaşımı, elektrot seçimine karar verilebilir. Postoperatif dönemde ise elektrot pozisyonu hakkında bilgi verir.⁹⁸

Radyoloji, konjenital işitme kaybı olan hastalarda koklear implant kararını vermede önemli bir rol oynar. Bazı hastalarda koklear implantasyon kararını daha erken almak gerekebilir. Bu hastalar, işitme cihazından daha az fayda elde edeceği düşünülen ortak kavite, IP-I ve IP-III anomalisi olan hastalardır. Bazı IP-II ve geniş vestibüler akuadukt sendromu olan hastaların işitme eşikleri ise işitme cihazından fayda görebilecek seviyede olabilir. Ayrıca radyolojik görüntüleme yöntemleri ile labirentin aplazi ve koklear aplazisi olan hastalar tanınır ve bu hastalara işitme cihazı ile zaman kaybetmeden direk olarak beyin sapı implantasyonu yapılabilir.⁹⁸

Bilgisayarlı Tomografi (BT)

Temporal kemik bilgisayarlı tomografisi, aksiyel ve koronal kesitleri içermelidir. Temporal kemiğin, kemik detayları hakkında iyi detaylar verir. Malformasyonları sınıflandırma, fasiyal sinir anomalileri, internal akustik kanal ve koklea arasındaki defektler BT ile kolaylıkla görülebilir. İnternal akustik kanal çapı ölçülerek, dar internal akustik kanal tanımlanabilir.

Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG)

MRG, iç kulak sıvıları ve internal akustik kanal içerisinde sinir varlığını saptamada önemlidir. İç kulak anomalilerinde koklear sinir olmayabilir¹⁹ ve bu durum koklear implantasyon için kontrendikasyondur.

2.8.7. Operasyon Yaşı

Koklea doğumda yetişkin boyutundadır. Ancak mastoid antrum ve fasiyal reces, iki yaşında yeterince gelişmektedir. İleri derecedeki işitme kaybının konuşmayı, algılamayı, konuşabilmeyi ve dil gelişimine olumsuz etkilerinden dolayı yaş sınırı daha aşağıya indirilebilir. Hastanın genel sağlık durumu elektif bir cerrahi işleme izin verdiği sürece yaşın üst sınırı yoktur.

2.8.8. Odyolojik Değerlendirme

Koklear implantasyona uygunluğun değerlendirilmesinde en önemli yöntemdir. Değerlendirmede şu aşamalar izlenir:

1. İşitme cihazsız işitme eşiklerinin tespiti.
2. İşitme cihazı ile işitme eşiklerinin tespiti.
3. Akustik empedansmetre.
4. İşitme cihazı ile konuşma testlerinin (yaşa uygun testlerle) yapılması.
5. Otoakustik emisyon ve ABR (özellikle 5 yaşından küçüklerde).
6. Promontoryum stimülasyon testi (özellikle 10 yaşın üzerindeki hastalarda)
7. Özellikle çocuklarda 6 ay süre ile işitme cihazı veya vibrotaktil cihazlar ile deneyim kazandırılması.

Çocuklarda işitme kaybının erken tanınması, rehabilitasyonun başarısı için önemli olduğundan çocuklara yönelik odyolojik çalışmalar, üzerinde durulan önemli bir konudur. Yaş küçüldükçe, işitmenin değerlendirilmesi daha zor olmaktadır. Ülkemizde her yenidoğan bebeğe işitme taraması yapılmaktadır. Tarama kapsamında doğan her bebeğe, doğumu takiben ilk 72 saat içerisinde ilk işitme taramasının yapılması esastır. Yenidoğan bebeklerin ilk 1 ayda tarama testlerinin tekrarlarla birlikte tümünün, ilk 3 ay içinde tanı testlerinin tamamlanması ve 6. aya kadar da tanı sonrası cihazlama ve rehabilitasyona başlanması gerekmektedir.

1 yaşın üzerindeki çocuklar, anne-babalarını ve organlarını tanır, iki kelimelik konuşmalar yapabilirler. Bu yeteneklerin olmayışı, işitme kaybı açısından araştırılmayı gerektirir. Çocuk seslere bakarak veya gözlerini çevirerek yanıt verir. Çocuğun işitmesi bu dönemde konuşma seslerine verdiği yanıtla da değerlendirilmektedir. Çocuğun ses duyduğunda oynadığı oyunu, konuşmayı ya da anlamayı durdurması önemlidir. Oyun odyometrisi 3 yaşından itibaren yapılır. Çocuğun iki tarafına koyulan hoparlörler aracılığıyla ses verilir. Çocuk seslere yanıt olarak değişik oyuncakları kullanmaya şartlandırılır. Buna göre hangi seviyede sese yanıt verdiği işitme eşiği hakkında bilgi verir. Beş yaşından itibaren çocuklarda konvansiyonel odyometri kullanılabilir.

Objektif odyometri testleri olarak stapes refleksi, otoakustik emisyon ve ABR kullanılır. ABR infantlarda yetişkinlerdekinden farklıdır. V. dalga olgunlaşmamış olup latansı uzundur, 6. haftada ve 6 - 12. aylar arasında iki kez kısalma izlenir.

2.8.8.1 İşitsel Algı Testleri⁵⁹:

Dinlemenin Gelişim Profili'ni (Listening Process Profile/LiP); 1993 yılında Archbold geliştirerek, koklear implantlı çocukların implantasyon öncesi ve sonrasında çevresel sesleri ve konuşma seslerini algılamalarını ve gelişen dinleme becerilerini değerlendirmeyi amaçlamıştır. Küçük yaş işitme kayıplı çocuklara uygulanabilirliği açısından, erken dönemde çocukların dinleme becerilerinin gelişimi ve sesin suprasegmental ve segmental özelliklerini algılama becerilerinin gelişimini gösteren önemli bir testtir.⁶⁰

Dinleme Gelişim Profili'nde; iki seçenekli resim serileri, dinleme becerilerini değerlendiren aşamalı yirmi bir uygulamayı içeren form ve çevresel ses formu

kullanılmaktadır.⁶⁰ Uygulamada her bir aşama, en fazla 5 kez sunulur. Eğer çocuk cevapları doğru olarak 3 defada yaparsa, puanı 2 olarak işlenir. Eğer çocuk 2 defa doğru cevap verirse 1 puan, cevabı yok ya da ikiden az ise 0 puan verilir. Çevresel ses formu, çevresel sesleri farketme ve tanıma becerilerinin saptanması içindir. Bu beceriler, direkt gözlemler (uzman tarafından) ya da indirekt gözlemlerle (aile tarafından) puanlandırılmaktadır. Değerlendirme, çocukların sadece işitsel olarak sese tepkisi ve sesi tanıma becerisi H (hiçbir zaman), B (bazen) ve Hz (her zaman) şeklinde çevresel ses formuna işlenerek yapılmıştır.

Tek, İki ve Üç Heceli Kelime Tanıma Testi (*Mono syllable, Prochee and Polysyllable Test / MTP*); Erber'in (1978), geliştirdiği 2 yaş ve üzerinde işitme kayıplı çocukların tek, iki ve üç heceli kelimeleri tanıma becerilerini değerlendirmektedir. Testin kolaydan zora doğru giden aşamaları mevcut olup (MTP-3, MTP-6, MTP-12), kapalı uçlu bir testtir.^{61,62}

Anlamli İşitsel Deneyim Skalası (*Meaningful Auditory Integration Scale/MAIS*); Robbins'in (1990) geliştirdiği implantasyon öncesi ve sonrasında çocuğun işitme cihazı veya implantla dinleme, sesleri farketme ve sesleri anlamıyla birleştirme becerisini değerlendiren 10 sorudan oluşan bir ankettir. Her yaştaki çocuklara uygundur.^{61,62} Bu skala, çocuğun sesleri anlamlarıyla birleştirme ve işitme becerilerinin gelişimini değerlendirmektedir. Aileler için hazırlanan sorular ailelere sesli olarak okunmuş ve cevapları değerlendirilmiştir.^{70,71}

Anlamli İşitsel Deneyim Skalası'ndaki soruların özelliklerine göre kendi içerisinde 3 bölümde incelenmektedir. Soru (1-2), dinlemenin başlayışını, soru (3-6) sesi fark etme, soru (7-10) seslere anlam verme becerilerini içermektedir. Soruların cevapları aşağıdaki şekilde puanlama sistemi ile toplam 40 puan üzerinden değerlendirilmiştir. (0 = hiçbir zaman, 1 = nadiren, 2 = bazen, 3 = sıklıkla, 4= her zaman)

İşitsel Anlama Testi (*Auditory Comprehension Test*); Trammel ve Owens'in (1977) geliştirdiği kapalı uçlu formatla hazırlanmış, teyp kaydı ile uygulanan ayrıntılı bir işitsel ayırtma testidir. Test, hiyerarşik düzende hazırlanmış on alt testten oluşmaktadır. Testler suprasegmental diskriminasyon, hafıza-sıralama, işitsel anlama ve şekil-zemin algı becerilerini değerlendirmeye yönelik hazırlanmıştır.⁶³

Kelime Anlama-Resim Eşleştirme Testi (*Word Intelligibility Picture Identification Test*); Ross ve Lerman'ın geliştirdiği, kapalı uçlu bir diskriminasyon testi olan bu testte, çocuktan 6 resim arasından duyduğuna ait olanı bulması istenir. Bu diskriminasyon testi diğer kapalı uçlu diskriminasyon testlerine göre daha zordur. Çünkü bu testte kullanılan kelime düzeyi daha yüksektir ve verilecek olan yanıtlar ayrıntılı segmental bilgiyi gerektirir.^{61,62}

Erken Konuşma Algı Testi (*Early Speech Perception Test*); Moog ve Geers'in geliştirdiği çok ileri derecede işitme kayıplı olan ve kısıtlı kelime hazinesi ile lisan becerisine sahip olan küçük çocuklar için hazırlanmıştır. Her alt test, hem görsel hem de işitsel uyarılar kullanılarak uygulanır. Böylece konuşma algısı ile lisan becerileri ayırdedilmiş olur. Çocuk bir alt testteki tüm kelimeleri anladıktan sonra sadece dinleme becerisi kullanılarak test uygulanır.^{61,62}

Glendonald İşitsel Görüntüleme Prosedür Testi (*Glendonald Auditory Screening Procedure Test/ GASP*); Erber'in (1982) geliştirdiği çocuğun işitsel becerilerini üç farklı uyarı tipi (fonem, kelime ve cümleler) ile değerlendirmek amacıyla düzenlenmiştir. Standart uygulama, kelime tanımlama alt testinin kapalı uçlu ve cümle bölümünün açık uçlu olarak sunulmasını içerir. Genellikle sadece kelime tanımlama ve cümle anlama alt testleri uygulanır ve bu alt testler açık uçlu formatla sunulur.⁶³

Ling'in Beş Ses Testi (*Ling Five Sound Test*); Ling'in (1978) geliştirdiği, kullanılan sesler /a/, /u/, /İ/, /s/, /ş/'dir. Bu seslerin kullanılma amacı; bu seslerin konuşmanın alçak, yüksek ve orta frekanslı bölümlerinde olmaları ve bu seslerin duyulması halinde diğer konuşma seslerinin de duyulabildiğini de göstermesidir. Çocuğun bu sesleri fark etme ve ayırdetme becerileri sadece işitsel olarak, açık uçlu format kullanılarak değerlendirilir.⁶³

İşitsel Sayılar Testi (*Auditory Numbers Test*); Erber'in (1980) geliştirdiği spektral - pattern algı testi olarak 1, 2, 3, 4 ve 5 rakamları kullanılarak çocuğun patterne ait ipuçlarını segmental olarak mı yoksa spektral bilgilere mi dayanarak ayırdettiği değerlendirir. Pattern algısını değerlendirmek için çocuğa sayma uyarısı ile 1, 1-2, 1-2-3, vb. 5'e kadar sırayla sayılarak kaç tane işittiği sorulur. Segmental algıyı değerlendirmek için ise sayılar teker teker sayılarak Örn: 1, 3, 4 duyduğu sayıyı tekrarlaması istenir.^{61,62}

PBK-50 Testi (*Phonetically Balanced Kindergarten Test*); Haskins'in (1949) geliřtirdiđi açık uçlu formatla uygulanan tek heceli kelime tanımlama testidir. Test 50 adet fonetik dengeli tek heceli okul öncesi çocuklar için uygun kelimelerden oluşur. Kelimeler bant kaydından ya da canlı ses ile sunulur. Çocuk ifade de duyduđu en son kelimeyi tekrarlar; "řimdi söyleyeceđin kelime....." gibi.⁶³

İřitme Kayıplılar İçin Günlük Sık Kullanılan Cümle Testi (*Central Institute for the Deaf Everyday Sentences Test*); Owens, Kessler ve Telleen'in (1980) geliřtirdiđi devam eden konuşmayı ayırdetme becerisini deđerlendirir. Test günlük kullanılan cümlelerde oluşur veya kayıtlı ses ile ya da canlı ses ile sunulur. Çocuđa duyduđu her cümleyi tekrarlamaya çalışması söylenir ve cesaretlendirilir. Puanlama anahtar kelimelere göre yapılır.⁶⁰⁻⁶²

Ortak İfadeler Testi (*Common Phrases Test*); Robbins, Renshaw ve Osberger'in (1988)'in geliřtirdiđi devam eden konuşmayı ayırdetme becerisini deđerlendirir. Sorular ve ifadelerden oluşan liste canlı ses ile sunulur. Çocuktan duyduđu paragrafı dođru kelimelerle tekrarlaması ve sorulan soruya dođru cümle ile yanıt vermesi istenir. Testin puanlaması bu kriterlere göre yapılır.^{61,62}

Minimal Eřleme Testi (*Minimal Pairs Test*); Robbins ve ark.'nın (1988) geliřtirdiđi, iki alternatifli, kapalı uçlu formatta hazırlanmış bir testtir. Çocuđun bir çift kelime arasından tek fonetik farklılıđı algılamasını deđerlendirir. Testte 20 çift resimli kelime bulunur. Bu kelime çiftleri deđişik özelliklere göre birbirlerinden farklılık gösterirler; sesli ve sessiz fonemin yeri gibi.^{61,62}

2.8.8.2. Diđer İřitsel Performans Testleri :

Koklear implantasyon sonrası fonksiyonel sonuçları deđerlendirmede kullanılan çok sayıda yöntem vardır. Bunlardan yaygın olarak kullanılanlardan "İřitsel Performans Kategorileri Skoru (*Categories of Auditory Performance - CAP score*) ve Konuşmanın Anlaşılabilirlik Oranı (*Speech Intelligibility Rating –SIR scale*)" sayılabilir.

CAP skoru, koklear implantasyon sonrası işitsel kapasiteyi ölçen, artan zorluk sırasına göre düzenlenmiş 8 kriterden oluşan güvenilir bir testtir.¹⁰² Benzer bir şekilde SIR, artan zorluk sırasına göre düzenlenmiş 5 kriterden oluşan, dinleyen tarafından anlaşılabilir konuşmanın üretiminin deđerlendirildiđi bir ölçüttür.¹⁰³

CAP Skor Kriterleri:

- 0 Çevresel seslere farkındalık yok
- 1 Çevresel seslere farkındalık
- 2 Konuşma seslerine tepki (ör. “git”)
- 3 Çevresel sesleri tanıma
- 4 Konuşma seslerini dudak okuma olmadan ayırt etme
- 5 Dudak okuma olmadan yaygın kelimeleri anlama
- 6 Dudak okumadan konuşmayı anlama
- 7 Bilinen biriyle telefonla konuşma

SIR Skor Kriterleri:

- 1 Anlaşılmayan konuşma
- 2 Tek kelimededen oluşan anlaşılır konuşma
- 3 Konsantre olan ve dudak okuyan biri için anlaşılır konuşma
- 4 İşitme azlığı olan hastaların konuşması ile ilgili deneyimi olan biri için anlaşılır konuşma
- 5 Herkes için anlaşılır konuşma

2.8.8.3. Koklear İmplant Kullanıcılarında Objektif Test Yöntemleri:

Koklear implant sonrasında özellikle ilk programlama sırasında, programlamayı yapan odyoloğa kolaylık sağlamak amacı ile bazı subjektif ve objektif test yöntemleri geliştirilmiştir. Programlama esnasında kullanılabilecek objektif test yöntemleri, elektriksel uyarılmış potansiyellerdir. Bu potansiyeller Elektriksel Uyarılmış Bileşik Aksiyon Potansiyelleri (ECAP), Elektriksel Uyarılmış Stapes Refleks Eşiği (ESRT) ve Elektriksel Uyarılmış İşitsel Beyinsapı Cevapları (EABR) şeklinde sıralanmaktadır.

Elektriksel Uyarılmış Bileşik Aksiyon Potansiyelleri (ECAP): Nöral elementlerde meydana gelen aksiyon potansiyellerinin intrakoklear elektrottan kaydedilmesi ile ortaya çıkan bir değerlendirme tekniğidir. Değerlendirilen elektriksel uyarılmış aksiyon potansiyelleri, koklear implant aracılığı ile intrakoklear elektrotlardan gönderilen elektriksel uyarılar ile periferik işitme sinirinde meydana gelen aksiyon potansiyelleri ölçülebilmektedir.⁹⁹ Koklear implanttan gönderilen bu uyarılar işitme

sinirini aktive etmekte ve ECAP'ı oluşturmaktadır.

Elektriksel Uyarılmış Stapes Refleks Eşiği (ESRT): Stapes refleksi yüksek şiddette gelen işitsel uyarana karşı orta kulak kaslarının kasılması olarak tanımlanmaktadır. İnsanlarda elde edilen akustik refleks stapesin kasılması ile karakterizedir. Akustik refleks işitsel uyarının yeterli şiddette olması durumunda ortaya çıkmaktadır. Standart timpanometri kullanılarak ipsilateral ya da kontralateral olarak ölçülebilmektedir. Koklear implant kullanıcısı hastalarda, koklear implant aracılığı ile elektriksel uyarın gönderilerek stapes refleksi kontralateral olarak implante edilmemiş kulaktan ölçülmektedir. Bir kulağın akustik ya da elektriksel olarak uyarılması her iki kulaktaki stapes kaslarının kasılmasını sağlar. Ölçülebilen ya da gözlenebilen en düşük elektriksel uyarın seviyesi ESR eşiği olarak tanımlanmaktadır.¹⁰⁰

Elektriksel Uyarılmış İşitsel Beyinsapı Cevapları (EABR): Bu değerlendirme tekniğinin en önemli uygulama alanı koklear implant için aday olan hastalarda nöral fonksiyonun varlığını ortaya koymaktır. Preoperatif olarak yapılan uygulamalarda, transtimpanik olarak promontoryuma yerleştirilen iğne ile elektriksel uyarın gönderilerek yapılmıştır.¹⁰¹ Bunun yanı sıra EABR testi koklear implant kullanıcıları için nöral uyarılabilirlik dikkate alınarak en uygun kulağın belirlenmesi için de kullanılmıştır. Elektriksel uyarılmış beyin sapı cevapları, postoperatif olarak da değerlendirilmektedir. Postoperatif EABR uygulaması koklear implanttan gönderilen elektriksel uyarım ile yapılmaktadır. Koklear implant ameliyatı esnasında EABR koklear implantın çalıştığının teyidi ve aynı zamanda VIII. sinir integrasyonunu göstermek amacı ile kullanılabilir. ¹⁰¹

Konvansiyonel ABR test protokolünde küçük değişiklikler yapılarak EABR değerlendirmesi yapılmaktadır. Akustik ABR ile kıyaslandığında, elektriksel uyarın ile yapıldığında daha fazla *artefact* ile karşılaşılabilir. Elektriksel ABR değerlendirmesinde II., III., IV., ve V. dalgalar elde edilir. Kokleadan elde edilen I dalga koklear implant aracılığı ile koklea atlandığı için ve elektriksel uyarından meydana gelen artefakt bu dalgayı bastırdığı için elde edilememektedir. Temel olan III. ve V. dalganın varlığıdır. Elektriksel ABR'da elde edilen dalga latansları akustik ABR'deki latanslara göre daha kısadır.¹⁰¹

Elektriksel ABR'nin klinik uygulamalarına bakıldığında hem intraoperatif hem de postoperatif olarak kullanıldığı görülmektedir. İntraoperatif olarak EABR

uygulandığında hem yerleştirilen koklear implantın çalıştığının hem de VIII. kranial sinirin fonksiyonelliğini göstermek amaçlı kullanılmaktadır. Postoperatif kullanımında ise özellikle koklear implantın konuşma işlemcisinin programlanmasında fizyolojik eşiklerin belirlenmesi amacı ile kullanılabilir. ¹⁰¹

2.8.9. Medikal Değerlendirme

Otolojik hikaye, fizik muayene ve kokleanın radyolojik değerlendirilmesi medikal değerlendirmeyi kapsar.²⁹ Koklear implantlarla yapılan araştırmalar etiyojisi ne olursa olsun uyarılabilir işitsel sinirsel elemanların, hemen her zaman mevcut olduğunu göstermiştir.

Kulak zarının rutin otoskopik muayenesi yapılır. İmplant öncesi kulak stabil durumda olmalı, kulak zarı intakt olmalı, dış kulak yolu ve orta kulakta herhangi bir enfeksiyon olmamalıdır. Çocuklar orta kulak iltihabına erişkinlerden daha eğilimli olduğu için bir sorun varsa medikal ve/veya cerrahi tedaviler yapılmalıdır. Enfeksiyon elektrot boyunca iç kulağa ilerleyerek menenjit veya santral işitsel sisteminin daha ileri dejenerasyonuna neden olabileceği gibi implantın çıkarılması gereken bir enfekte yabancı cisim haline getirilebileceği de düşünülmelidir. Koklear implantlı çocuklarda otitis media insidansı genel pediatrik nüfusa paralel olmasına rağmen, bugüne kadar ciddi komplikasyonlar yayınlanmamıştır. Hastada effüzyonlu otit varlığı durumunda, işitme cihazı ile izleme döneminde bu hastalık tedavi edilmeli, medikal tedaviden yanıt alınmazsa en kısa zamanda ventilasyon tüpü uygulanmalıdır. Takılan tüpler, koklear implantasyon öncesinde veya ameliyat sırasında çıkartılabilir. Ancak zardaki perforasyonun kapanmasından sonra implantın yerleştirilmesi, daha uygun bir yaklaşımdır. Kronik otitis media olgularında implantasyon öncesinde yapılacak timpanomastoid cerrahi ile sağlıklı bir orta kulak ve kulak zarı elde edilmelidir.

2.8.10. Koklear İmplant Cerrahisi

Ameliyat öncesinde, kulak bölgesindeki tüm akut ve kronik enfeksiyonlar kontrol altına alınmış olmalıdır. Cerrahiye başlamadan önce, fasiyal sinir monitörünün elektrotları yüzde uygun kas gruplarına yerleştirilir. Ameliyat sahası batikon ile cerrahiye hazırlanır.

Koklear implantasyonda kullanılan konvansiyonel teknik “mastoidektomi-

posterior timpanotomi” yaklaşımıdır. Bu yaklaşım ilk kez House tarafından tanımlanmıştır.²⁷ Literatürde, bu klasik yöntem alternatifler sınırlı sayıdadır. Banfai ve ark., Schindler ve Chouard tarafından kullanılan endomeatal yaklaşım, enfeksiyon ve elektrotun dış kulak kanalından atılımı nedeniyle terk edilmiştir.^{37, 38, 39} Coletti ve ark.⁴⁰ orta fossa yaklaşımını, Singh⁴¹ ise anomalili vakalarda “canal wall down” tekniğini uygulamıştır. 2000 yılında, Kriatzidis’in tanımladığı⁴² “Veria” yaklaşımında, mastoidektomi yapılmaksızın orta kulağa mastoid bölgeden oluşturulan bir tünel ile ulaşılmıştır. 2001’de ise Kronenberg ve ark.⁴³, benzer bir yöntemi “suprameatal yaklaşım”ı ortaya koymuştur. Son dönemde halen, koklear implantasyon cerrahisinde daha az invaziv cerrahi yaklaşımları geliştirmek için çalışmalar devam etmektedir. Ancak günümüzde an yaygın şekilde uygulanmaya devam edilen klasik mastoidektomi-posterior timpanotomi yaklaşımıdır.

Koklear implant cerrahisinde, bugüne kadar çeşitli insizyonlar kullanılmıştır. Son yıllarda genellikle küçük postauriküler insizyon ve modifikasyonları kullanılmaktadır.⁴⁴ Küçük postauriküler insizyon postauriküler sulkusun hemen posteriorundan, dış kulak kanalı izdüşümü alt sınırından, superiora doğru 3-4 cm olacak şekilde uzanır.

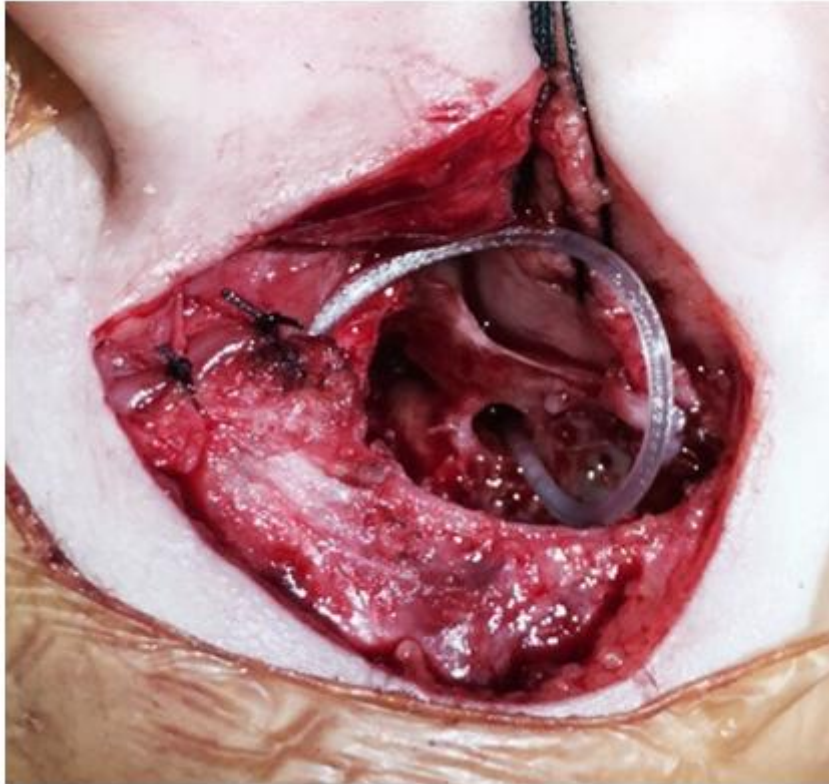
Cilt insizyonunun yaklaşık 1 cm posteriorundan periost insizyonu yapılır. Periost ve cilt insizyonlarının çakışmamasına özen gösterilir; aksi taktirde olası enfeksiyon ve cilt insizyonunun açılması gibi durumlarda implantın dışarı alınmasını gerektirecek kadar ciddi sorunlar yaşanabilir. Periost flebi eleve edilerek temporal kemik korteksi ortaya konur.⁴⁵

Daha sonra mastoidektomi evresine geçilir. Basit mastoidektomi sınırlarına ulaşmayan küçük bir mastoidektomi kavitesi oluşturulur. Mastoidektomi kavitesinin sınırları oluşturulduktan sonra, implant yatağının hazırlanması aşamasına geçilir.

İmplant yatağı hazırlandıktan sonra mikroskop eşliğinde, dış kulak kanalı arka duvarı mümkün olduğu kadar inceltir. Bu işlem esnasında dış kulak kanalında açılma olursa muhakkak fasya veya kıkırdak ile onarılmalıdır. Aksi taktirde, dış kulak kanalı epitelinin zamanla kavite içine ilerlemesi ile kolesteatom ile karşılaşılabilir. Lateral semisirküler kanal ve hemen anteriorunda inkus kısa kolu bulunarak fasiyal resesin açılması için gerekli işaret noktaları ortaya konur.

Fasiyal reses (posterior timpanotomi) superiorda inkus kısa kolu, medialde

fasiyal sinir, lateralde korda timpani arasındaki üçgen şeklindeki boşluktur. Bu bölge tur yardımıyla açılarak orta kulak boşluğuna ulaşılır. Bu aşamada elmas tur ile çalışmak fasiyal siniri zedelememek açısından önemlidir. Fasiyal reses, inkusun lentiküler çıkıntısı, stapes, stapedius tendonu ve inferiorda yuvarlak pencerenin nişinin kenarı görülecek şekilde genişletilmelidir.⁴⁵ Fasiyal reses kokleaya girişe hazır hale getirildikten sonra, kokleostomi oluşturulur. (Şekil 15)



Şekil 15: Koklear implantasyon

Kokleaya, yuvarlak pencerenin hemen önünden promontoriuma yapılacak kokleostomi ile girilebileceği gibi, yuvarlak pencere membranı kaldırılarak da girilebilir. Son dönemlerde bazı avantajlarından dolayı yuvarlak pencere giriş sahası olarak öne çıkmaya başlamıştır. Yuvarlak pencere insersiyonu ile daha az turlama gerekir ve böylece akustik travma riski azalır.⁴⁶ Ayrıca, perilenf kaybı en az seviyeye indirilir ve skala timpaniye kemik talaş girme riski azaltılır. Rezidüel işitmenin yuvarlak pencereden yapılan insersiyon ile daha iyi korunduğuna dair çalışmalar mevcuttur.⁴⁷

Elektrotun skala timpaniye iletilmesi esnasında her implanta özgü farklı iletici enstrümanlar mevcuttur. Elektrot yerleştirildikten sonra kokleostomi düzeyinde, etrafındaki açıklık temporal kastan alınan doku parçaları ile sıkıca kapatılır. Olası bir enfeksiyonun iç kulağa ilerlemesini engellemek için bu aşama çok önemlidir.

Daha sonra odyolojik değerlendirme aşamasına geçilir. İmplant bilgisayar sistemine bağlanarak tek tek her elektrot için impedans, stapes refleksi ve *neural response telemetry (NRT)* değerlendirilebilir.

İmpedans telemetri ile aktif elektrotlardaki voltaj ölçülerek elektrot anomalileri tespit edilebilir. NRT, elektriksel olarak uyarılmış sinir aksiyon potansiyelleridir. İşitme sinirinin elektrofizyolojik uyarıya verdiği elektrofizyolojik yanıtın ölçülmesidir (Şekil 16).



Şekil 16: Koklear implantasyon ve odyolojik değerlendirme aşaması

Testler tamamlandığında, başlangıç insizyonu, periost flebi, temporal kas, cilt altı ve cilt usulüne uygun olarak kapatılır.⁴⁵

2.8.11. İç Kulak Anomalisi Olan Hastalarda Koklear İmplant

Başlangıçta iç kulak anomalileri koklear implantasyona kontrendikasyon olarak görülse de, günümüzde bu görüş tamamen değişmiştir. Koklear aplazi, michel deformitesi ve koklear sinir agenezisi haricinde tüm malformasyonlu hastalarda koklear implantasyon cerrahisi yapılabilir.

Koklear implant adayı hastalarda iç kulak anomalileri ile karşılaşılabilir. Labirentin aplazi (Michel deformitesi), koklear aplazi, ortak kavite, koklear hipoplazi, IP-I ve IP-II'nin yanısıra geniş vestibüler akuadukt, dar ve geniş internal akustik kanal gibi malformasyonlar mevcut olabilir. Ayrıca inkomplet partiyon tip III (X'e bağlı sensörinöral işitme kaybı) olarak adlandırılan bir anomali de mevcuttur.

Bu hastalarda fasiyal sinir seyri anormal olup, cerrahi esnasında güçlük oluşturabilir. Vestibüler sistemin malformasyonuna paralel olarak fasiyal sinirin seyri değişebilir. Sinir tamamen açık olup, normalden önde, promontorium üzerinde, stapes ve ya yuvarlak pencere üzerinde olabilir. Cerrahi sırasında bu hastalarda fasiyal sinir monitörü kullanılması şarttır. Ancak iyi anatomi bilgisi ve BT'de sinir trasesinin belirlenmesi monitörizasyondan da önemlidir.

İç kulak anomalili hastalarda bir diğer problem ise beyin omurilik sıvısı fistülleridir (gusher). Bu genellikle internal akustik kanalın lateral ucundaki defektlere bağlı olarak ortaya çıkar. Bu defekt ve ameliyat sırasında ortaya çıkan gusher nedeniyle elektrot yanlışlıkla internal akustik kanala doğru ilerletilebilir ya da hastalarda ameliyat sonrasında menenjit gelişebilir. Gusher olursa bitene kadar beklenmeli, baş yukarıya kaldırılmalı, östaki tüpü ağzı oblitere edilmeli, kokleostomi bağ dokusu ile sıkıca kapatılmalıdır.⁴⁵

İç kulak anomalisi olan hastaların çoğunda standart mastoidektomi-fasiyal reses yaklaşımı kullanılabilir. Ancak bazı özel durumlarda farklı yaklaşımlar gerekebilir. Bir yöntemde, elektrotun yerleştirilmesinden sonra, dış kulak kanalında tam kat kesi oluşturup, elektrot buradan mastoidektomi kavitesine transfer edilir ve oluşan defekt kıkırdak ile tamir edilebilir.⁴⁸ Bir diğer alternatif ise canal wall down mastoidektomi yöntemidir. Ortak kavite deformitesinde mastoidektomi sonrasında labirintotomiyle implantasyon yapılabilir.

Doğumsal iç kulak malformasyonu olan hastalarda, insersiyon derinliği de oldukça önemlidir. Bu nedenle farklı anomalilerde özel tipte elektrotların kullanılması

gerekebilir. IP-I ve ortak kavite deformitesi olan hastalarda, daha iyi uyarı sağlayabilmek için “full-banded” elektrot ihtiyacı söz konusudur. Ancak ortak kavite çok küçükse kısa elektrot da kullanılabilir. IP-III malformasyonunda yine full banded elektrot gerekmektedir ancak bu kez standart elektrotlar göreceli olarak uzun kalacağından internal akustik kanal içine ilerleyebilir. Bu nedenle kısa elektrot kullanmak daha uygun olabilir. IP-II ya da geniş vestibuler akuadukt olan hastalarda standart elektrotlar kullanılabilir.

2.8.12. Koklear İmplant Cerrahisinin Komplikasyonları:

Koklear implant cerrahisinin komplikasyonları intraoperatif ve postoperatif komplikasyonlar ya da majör ve minör komplikasyonlar olarak sınıflandırılabilir.⁵⁸ Clark, intraoperatif ve postoperatif komplikasyonlar olarak sınıflandırmıştır.⁴⁹

2.8.12.1. İntraoperatif Komplikasyonlar:

Hemoraji: İmplant yuvasının hazırlanması esnasında mastoid emisser venlerden ciddi kanamalar olabilir ve bu kanamalar genellikle elmas tur, kemik mumu, kas veya jelfomla kontrol altına alınabilir. Skala timpaniye geçen kanamanın yeni kemik oluşumunu hızlandırabileceği, bu nedenle kokleostomiden önce kanamanın kontrol altına alınması gerektiği önerilmektedir.

Fasiyal Sinir ve Korda Timpani Hasarı: Koklear implant cerrahisi sırasında fasiyal sinir perezisi veya paralizisi erişkinlerde % 0,43, çocuklarda % 0,27-0,39 olarak bildirilmiştir.⁵⁰ Yaralanma genellikle sinirin dirsek bölgesinde keskin bir açıyla dönmesi halinde veya posterior timpanotominin daha aşağıya uzandığında sinir dışı doğru yaylanmışsa vertikal segmentte oluşabilir. Özellikle konjenital iç kulak anomalisi olan hastalarda, anormal fasiyal sinir seyri nedeniyle, deneyimli cerrahlarca bile fasiyal sinir hasarlanması meydana gelebilir.¹⁰⁴ Operasyon esnasında fasiyal monitörizasyon uygulanması ve turlama sırasında termal hasardan korumak için devamlı serum fizyolojik ile irigasyon, fasiyal sinir hasarından korumaya yardımcıdır.¹⁰⁴

Perilenf Sızıntısı: Bu durum daha çok konjenital malformasyonlarda özellikle de Mondini displazisinde ve kafatası kırıklarında görülebilir ve elektrotun takılmasını güçleştirebilir. Perilenf sızıntısı hatta taşması bazı otörler tarafından komplikasyon olarak değil intraoperatif bulgu olarak kabul edilmektedir.⁵¹ Kalıcı fistülün ve buna

bağlı gelişebilecek labirent enfeksiyonunun ve menenjitin engellenmesi için kokleostominin fasiya veya periostla iyice kapatılması gerekmektedir. Bazen lumber drenaj gerekebilir.

Elektrotun Yanlış Yerleştirilmesi ve Hasarı: Elektrot koklea dışında bir yere (sıklıkla hipotimpaniuma) yerleştirilebilir ya da koklea içinde kıvrılabilir. Bu durum çekilen röntgen filmleriyle tanınabilir ve elektrotun yeniden yerleştirilmesini gerektirir.^{51,52}

2.8.12.2. Postoperatif Komplikasyonlar

Seroma ve Hematom: Koklear implantasyon sonrasında seroma % 1,35, hematom da % 2,1 oranında rapor edilmiştir.⁵¹ Operasyon esnasında dikkatli kanama kontrolü yapılması ve sıkı bandaj uygulaması ile bu komplikasyonlar önlenabilir. Hematom gelişmişse acilen boşaltılması gerekir. Ayrıca çok nadiren epidural hematom ve subdural hematom görülen olgular da rapor edilmiştir.⁵³

Flep sorunları: Operasyon sonrasında yara enfeksiyonu (% 1,62-2,1) ve gecikmiş yara iyileşmesi (% 1,08), sütürlerin açılması gibi sorunlar genellikle medikal tedaviyle iyileşmektedir. Enfeksiyon, hematom, keskin flep insizyonu ya da diğer anomaliler flep nekrozuna neden olabilir.¹⁰⁴ Flep nekrozu ise erişkinlerde % 0,56, çocuklarda % 0,26 oranında görülmekte ve bazen implantın çıkartılmasını gerektirebilmektedir.

Enfeksiyon: Kempf ve arkadaşları yaptıkları yayında, 8 yıllık periyotta koklear implant olgularının % 5,6' sında akut otitis media gördüklerini intravenöz yüksek doz antibiyotik tedavisi ile olguların çoğunluğunu başarılı bir şekilde tedavi ettiklerini belirtmişlerdir.⁵⁰ Migirov ve ark, akut otitis medianın, koklear implantasyondan önce % 28,6, sonra % 20,1 oranında görüldüğünü, sıklığın azalmasının cerrahi yaklaşımla (mastoidektomi veya mastoidektomisiz) ilişkili olmadığını, hastalığın doğal seyrine bağlı olabileceğini bildirmişlerdir.⁵⁴

Menenjit: Koklear implantasyon olgularında nadir görülmekle birlikte en ciddi komplikasyonlardan birisi menenjittir. Menenjit olgularında en sık karşılaşılan mikroorganizma da Streptococcus pneumoniae olarak bildirilmiştir. Menenjit saptanan koklear implantlı olguların çoğuna iki parçalı elektrot sistemine sahip ('positioner' içeren) implant tipinin takıldığı görülmüş ve bu cihaz tipi üretimden kaldırılmıştır.⁵⁶

Konjenital iç kulak anomalileri, küçük yaşta implant takılması, temporal kemik anomalileri, menenjit öyküsü, rekürren kulak enfeksiyonları, koklear implantlı olgularda menenjit riskini artırmaktadır.⁵⁵

İşitsel Olmayan Uyarımlar: İmplant elektrotundan elektrik akımının koklea dışına yayılması ve komşu dokularda uyarı oluşturması sonucu ortaya çıkar. Bu durum genellikle fasiyal sinir uyarılması veya kulak, boğaz ağrısı (timpanik sinir uyarılması) şeklinde kendini belli eder. Koklear implantasyondan sonra fasiyal sinir uyarılması erişkinlerde % 3,13, çocuklarda % 1,16 oranında karşılaşıldığı rapor edilmektedir.⁵⁰ Erişkinlerde özellikle de koklear otoskleroz (otospongiozis) ve petröz kemik fraktürlerinde daha sık görülmektedir.⁵¹ Böyle bir durumla karşılaşıldığında cihazın yeniden programlanması genellikle sorunu gidermektedir.

Tinnitus: Postoperatif dönemde ilk birkaç gün tinnitusda artma sık görülen bir durumdur ve genellikle geçicidir. Nadiren (erişkinlerde % 0,6, çocuklarda % 0,05) implantın tinnitusu daha da artırdığı bildirilmekte ve bu durum belli elektrotların uyarılamaması ile izah edilmektedir.⁴⁹ Ancak yapılan bir çok çalışma preoperatif tinnitusu olan hastaların %25-72'sinde tinnitusun, koklear implantasyon sonrası azaldığını göstermekte.¹¹⁷

Vertigo veya Dizziness: Koklear implantasyondan sonra vertigo ve dizziness görülme sıklığı % 13 ile % 74 arasında rapor edilmektedir.⁵⁷ Genellikle geçici olmakla birlikte semptomların ciddi ve sürekli olması perilemf fistülünü düşündürmelidir. Böyle bir durumda eksplorasyon ve greftle onarım yapılması zorunludur.

2.8.13. Koklear İmplantın Ayarlanması ve Rehabilitasyon

Fitting: Yara yerinde yeterli iyileşme sağlandıktan sonra, koklear implant ilk olarak çalıştırılmaya başlanır. Bu süre genellikle operasyondan sonraki 3. Haftaya rastlar. Telemetrik işlem yapılarak fonksiyon gören elektrotlar belirlenir. Bu işlem sırasında ayrıca elektrotlar arasında kısa devre olup olmadığı ve elektrot dirençleri saptanmaktadır. Konuşma işlemcisi bilgisayara bağlanarak, değişik elektrotlardan kokleaya sinyaller gönderilir. Bu sinyaller farklı perdede ve şiddette sesler oluşturur. Hastadan bu sesleri, en az (Treshold/T-level) ve en rahat (Comfort/C-level) duyduğu sesler şeklinde sıralaması istenir. Fitting sonunda, değişik sinyaller ile bunların meydana getirdiği seslerin şiddeti arasındaki korelasyon konuşma işlemcisine yüklenir.

Bu bilgi ileride işlemci ve implant tarafından günlük seslerin, rahat ve yararlı işitmeyi sağlayacak sinyallere dönüştürülebilmesi için kullanılacaktır. Böylece dinamik işitme ayarı yapılarak her elektrotun diğer elektrotlar ile olan tizlik ve şiddet ilişkileri de belirlenebilmektedir. Bilgisayar yazılımları ile yapılan bu işlem, uyum sağlayan yetişkinlerde gerçeğe son derece yakın derecelerde ve kolaylıkla mümkün olabilmekte, eşik ve rahat dinleme seviyesine ait değerlerde değişiklikler (mapping) kolaylıkla yapılabilmektedir. Yetişkin hastalarda hastanın uyumu ve katkıları ile yapılan bu değişiklikler sonucu konuşmanın en iyi anlaşıldığı eşikler elde edilebilmektedir. Ancak 2 yaş civarındaki prelingual işitme kayıplı çocuklarda bu işlem güçtür. Postlingual ve işitmeden yoksunluk süresi kısa olan hastalarda, koklear implant ile en iyi sonuçların alınmasının yanı sıra rehabilitasyon gereksinimi de çok azdır. Hastalar için yeni bir tecrübe olan bu farklı sese, alışma ve beynin bu sinyalleri etkili bir şekilde algılaması için geçen süre, hastadan hastaya farklılık göstermekte ve bazen birkaç ay sürebilmektedir. Başlangıçta işlemciye şiddet ayarları farklı iki ayrı program yüklenmekte ve böylece hastaya seçme olanağı sağlanmaktadır. Bu sayede hasta değişik ses ortamlarında en rahat ettiği programı seçme imkânına sahip olacaktır. Genelde konuşma işlemcisinin programlanması ve ince ayarları, ilk aylarda birkaç kere, daha sonra yılda 1 kez yapılmaktadır. Koklear implant uygulandıktan sonraki eğitim programı belirli basamakları içermektedir. Çocuklarda koklear implant sonrası eğitim, özellikle prelingualerde büyük güçlükler göstermektedir. Eğitimin uygulanması ve uygun fitting'in sağlanabilmesi deneyimli ekiplerde bile uzun zaman almaktadır. Prelingual çocuklarda endikasyon koyarken de bazı testlerin uygulanması gerekmektedir. Burada çocuğun duygusal durumu ve çevreye olan ilgisi de değerlendirilmektedir. Eğitimde ise fitting'i yapacak uzman, eğitim odyoloğu ile birlikte çalışmaktadır.

Rehabilitasyon Basamakları:

Tonları ve Sesleri Dinleme: Başlangıçta öncelikle hastanın dikkati sese çekilmektedir. Hastanın, sesin başlama ve bitişini fark edebilmesi gerekmektedir. Daha sonra belirli aralıklarla sesler verilmekte ve hasta kaç adet ses stimülasyonu olduğunu ayırt etmektedir. Bu aşamalardan sonra hastanın, seslerin kısa ya da uzun, zayıf ya da şiddetli, ince ya da kalın olduğunu ayırt etmesi gerekmektedir.

Çevre ve İnsan Seslerini Dinleme: Bu aşamayı geçtikten sonra, çevre ve insan seslerine yönelik çalışmalar yapılmakta ve hastanın bu sesleri tanınması istenmektedir (davul, su akması, kaza sesi gibi). Eğer bu sesler hastaya bir liste halinde verilirse, buna "kapalı set" (closed-set) denir. Hastaya listede olmayan bir ses verilirse, buna "açık set" (open-set) denir. Bu ses örnekleri daha sonra ikili, üçlü, dördü gruplar halinde verilerek hasta çalışılmaktadır. Daha sonra insan seslerinin ayırt edilmesi ve tanınmasına geçilmektedir. Burada ses örnekleri kadın, erkek ve çocuk sesleriyle verilmekte, daha sonra değişik kişi sesleriyle örnekler zenginleştirilmektedir.

Suprasegmental Özellikler – Tanıma: Daha sonra kelime ve uzunluğunun algılanması egzersizlerine geçilmektedir. Bu aşamadan sonra, cümle içinde vurgu yapılan kelimenin ayırt edilmesi egzersizlerine geçilmektedir. Ayırt etme egzersizlerinde, tek ve çift heceli kelimeleri ayırt etmesi istenmektedir. Bu örnekler dört kelimeye kadar çıkarılabilmektedir.

Suprasegmental Özellikler - Ayırt Etme: Eğitimin ilerleyen dönemlerinde, kelime setleri okunarak hastadan önceden verilen kelimeyi bulması istenmektedir. Daha sonra sesli ve sessiz harfleri ayırt edebilmesi için ikili kelime setleri verilerek bunları ayırt etmesi istenmektedir.

İşitsel Anlama: İşitsel olarak ayırt etme için öncelikle sayılar, daha sonra "merhaba, günaydın" gibi çok kullanılan sesleri tanınması istenmektedir. Sonra kelime listeleri ile önce kapalı listeler, daha sonra da açık listeler kullanılarak anlama yeteneği ölçülmektedir.

3. GEREÇ ve YÖNTEM

Bu çalışmada Çukurova Üniversitesi Tıp fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı'nda Temmuz 2000 – Temmuz 2014 tarihleri arasında koklear implantasyon operasyonu uygulanan 700 hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi.

Bu hastalar içinden iç kulak anomalisi olan, ve işitme kaybı prelingual dönemde gelişen koklear implantasyon operasyonu yapılan 55 hasta çalışmaya alındı. Beyin sapı implantasyonu yapılan 2 hasta çalışma dışı bırakıldı.

Bu çalışmaya dahil edilen iç kulak anomalisi olan hastaların preoperatif bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntülemeleri değerlendirildi. Anomaliler sınıflandırılırken, Sennaroğlu ve Saatçi (2002)'nin oluşturduğu¹⁹ ve Sennaroğlu, Saraç ve Turan (2006)'ın IP-III grubunu eklediği sınıflandırmaya göre belirlenmiş anomali tipleri temel alındı.²⁰

Çalışmaya dahil edilen hastaların operasyon yaşları, cinsiyetleri, uygulanan implant modeli, operasyon uygulanan kulak yönü, iç kulak anomali tipleri, operasyon esnasındaki problemleri, operasyon sonrası takipleri incelendi.

Ayrıca; bu hastalar içerisinde koklear implant cihazını düzenli kullanan ve eğitimlerine düzenli olarak 12 - 36 ay devam eden 30 hastanın, işitsel performansları analiz edildi. Bu sonuçlar, BT ve MR görüntüleme yöntemlerinde iç kulak anomalisi saptanmayan, bilateral total işitme kaybı nedeniyle koklear implant operasyonu yapılan 24 hastalık kontrol grubu ile karşılaştırıldı. Koklear anomalisi olan 15 hasta Grup I, vestibüler anomalisi olan 15 hasta Grup II, normal iç kulak anatomisine sahip kontrol grubu 24 hasta Grup III olarak gruplandırıldı.

Tüm operasyonlar aynı cerrahi ekip tarafından gerçekleştirildi. Tüm hastalara operasyon esnasında fasiyal sinir monitorizasyonu kullanıldı. Postaurikuler sulkusun hemen posteriorundan 30 - 35 mm olacak şekilde insizyon yapıldı. Cilt flebi eleve edildi. Periost elevasyonu yapıldı ve temporal kemik korteksi ortaya kondu. Aditus ad antrum ve inkus kısa kolu görüldü ve mastoidektomi kavitesi oluşturuldu. Fasiyal resses bölgesinden posterior timpanotomi işlemi gerçekleştirildi. Yuvarlak pencere nişi gözlemlendi ve kokleostomi yapıldı. Yuvarlak pencere gözlenemeyen hastalarda promontoryum kokleostomisi uygulandı. Elektrot yerleştirildi. Ardından küçük bir fasya

ile elektrot etrafındaki açıklık sıkıca kapatıldı. İntraoperatif *neural response telemetry* (NRT) tüm hastalar için değerlendirildi. Operasyondan sonraki 1. günde hastaların elektrot yerleşim pozisyonunu değerlendirmek için X-ray ya da revizyon cerrahi gerekebilecek hastalara bilgisayarlı tomografi görüntülemeleri yapıldı.

Tüm hastalara menenjit profilaksisi amacıyla operasyondan sonraki 3 gün boyunca intravenöz 75mg/kg dozunda seftriakson tedavisi uygulandı. Daha sonra 7. güne kadar oral amoksisilin-klavulonik asit tedavisi ile devam edildi.

İç kulak anomalisi olan 55 hasta içerisinde, operasyon sonrası eğitimlerine en az 12 ay düzenli gelen ve cihazını düzenli kullanan 30 hastaya işitsel performans analizi uygulandı. İç kulak anomalisi olan hastaların performanslarını kıyaslamak amacıyla, normal iç kulak anatomisine sahip, düzenli cihaz kullanan ve eğitimlerine gelen 24 hasta kontrol grubu olarak belirlendi.

İşitsel performans analizi yapılabilen bu hastalar 3 gruba ayrıldı. Koklear anomalisi olan hastalar grup I, vestibüler anomalisi olan hastalar grup II, normal iç kulak anatomisine sahip hastalar grup III olarak isimlendirildi.

Hastaların işitsel performanslarını analiz etmek için EARS (Evaluation of Auditory Responses to Speech) test bataryası uygulandı.⁶⁴ Bu test bataryası; LiP (Listening Progress Profile)^{60,65}, MTP (Monosyllable-Trochee-Polysyllable Test)⁶⁶, iki heceli açık uçlu kelimeler⁶⁴, iki heceli kapalı uçlu kelime testi⁶⁴, kapalı uçlu cümle testi⁶⁷, GASP (Glendonald Auditory Screening Procedure) testi⁶⁸, aile ve öğretmenlerin doldurabileceği MAIS (Meaningful Auditory Integration Scale)⁶⁹ ve MUSS (Meaningful use of speech scale) anketlerini içermektedir.

Bu test bataryası içinden; Dinlemenin Gelişim Profili (Listening Progress Profile / LiP) ve Anlamlı İşitsel Deneyim Skalası (Meaningful Auditory Integration Scale / MAIS) testlerinin sonuçları analiz edildi.

LİP (Listening Progress Profile) testi; operasyon öncesi dönemde, ilk fittingde, 1., 3., 6., 12., 18., 24., 36. aylarda uygulandı.

MAIS (Meaningful Auditory Integration Scale) testi; operasyon öncesi dönemde, 3., 6., 12., 18., 24., 36. aylarda uygulandı.

3.1. Çalışmada Kullanılan Testler:

3.1.1. Dinlemenin Gelişim Profili (Listening Progress Profile / LiP):

Dinleme Gelişim Profili'nde; iki seçenekli resim serileri, dinleme becerilerini değerlendiren aşamalı yirmi bir uygulamayı içeren form ve çevresel ses formu kullanılmaktadır⁶⁰. Uygulamada her bir aşama, en fazla 5 kez sunulur. Eğer çocuk cevapları doğru olarak 3 defada yaparsa, puanı 2 olarak işlenir. Eğer çocuk 2 defa doğru cevap verirse 1 puan, cevabı yok ya da ikiden az ise 0 puan verilir. Çevresel ses formu, çevresel sesleri farketme ve tanıma becerilerinin saptanması içindir. Bu beceriler, direkt gözlemler (uzman tarafından) ya da indirekt gözlemlerle (aile tarafından) puanlandırılmaktadır. Değerlendirme, çocukların sadece işitsel olarak sese tepkisi ve sesi tanıma becerisi H (hiçbir zaman), B (bazen) ve Hz (her zaman) şeklinde çevresel ses formuna işlenerek yapılmıştır. Dinlemenin Gelişim Profili; Preoperatif, ilk fitting, 1., 3., 6., 9., 12., 18., 24., 36., aylarda uygulanmıştır.

3.1.2. Anlamlı İşitsel Deneyim Skalası (Meaningful Auditory Integration Scale/MAIS)

Bu skala, çocuğun sesleri anlamlarıyla birleştirme ve işitme becerilerinin gelişimini değerlendirmektedir. Aileler için hazırlanan sorular ailelere sesli olarak okunmuş ve cevapları değerlendirilmiştir.^{70,71} Anlamlı İşitsel Deneyim Skalası, 10 sorudan oluşmakta, soruların özelliklerine göre kendi içerisinde 3 bölümde incelenmektedir. Soru (1-2), dinlemenin başlayışını, soru (3-6) sesi fark etme, soru (7-10) seslere anlam verme becerilerini içermektedir. Soruların cevapları aşağıdaki şekilde puanlama sistemi ile toplam 40 puan üzerinden değerlendirilmiştir. (0 = hiçbir zaman, 1 = nadiren, 2 = bazen, 3 = sıklıkla, 4= her zaman)

3.2. Kullanılan İstatistiksel Yöntemler:

Verilerin tanımlayıcı istatistiklerinde ortalama, standart sapma, medyan en düşük, en yüksek, frekans ve oran değerleri kullanılmıştır. Değişkenlerin dağılımı kolmogorov simirnov test ile ölçüldü. Nicel verilerin analizinde mann-whitney u test kullanıldı. Tekrarlayan ölçümlerin analizinde wilcoxon kullanıldı. Nitel verilerin analizinde ki-kare test, ki-kare test koşulları sağlanmadığında fischer test kullanıldı. Analizlerde SPSS 22.0 programı kullanılmıştır.

4. BULGULAR

Çalışmaya dahil edilen 55 hastanın, preoperatif bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme yöntemleri incelendiğinde, 2'sinde ortak kavite, 6'sında IP-I, 12'sinde IP-II, 2'sinde koklear hipoplazi, 26'sında geniş vestibüler akuadukt (LVA), 7'sinde semisirküler kanal aplazisi gözlenmiştir.

Hastaların operasyon yaşları, cinsiyetleri, uygulanan implant modeli, operasyon uygulanan kulak yönü, iç kulak anomali tipleri, operasyon esnasındaki problemleri, operasyon sonrası takipleri incelendi.

Hasta grubunun 21'i (%38) erkek, 34'ü (%62) kadındı. Hastaların operasyon yaş ortalaması 104.5 aydı. Koklear implant 43 hastanın (%78) sağ kulağına, 12 hastanın (%22) sol kulağına uygulandı. 55 hastanın 22'sine (%40) Medel marka, 28'ine (%51) Nucleus marka, 5'ine (%9) Advance Bionics(AB) marka koklear implant uygulandı.

İç kulak anomalisi olan hastaların cinsiyeti, uygulanan koklear implant modeli, operasyon uygulanan kulak yönü, iç kulak anomalisi ve hastaların operasyon yaşları Tablo 3'de, kontrol grubu hastalarının verileri tablo 4' de, bu verilerin sayı ve yüzdeleri tablo 5' de verilmiştir.

Tablo 3: İç kulak anomalisi olan hastaların genel bilgileri (O.K: ortak kavite, IP-I: inkomplet partiyon tip I, IP-II: inkomplet partiyon II, LVA: geniş vestibüler akuadukt, k. Hipoplazi: koklear hipoplazi, SSK aplazi: semisirküler kanal aplazisi)

HASTA NO	İSİM	CİNSİYET	OPERASYON YAŞI (AY)	UYGULANAN İMPLANT MODELİ	İMPLANT UYGULANAN KULAK	İÇ KULAK ANOMALİSİ
1	B.I.	E	17	MEDEL	SAĞ	O.K.
2	K.K.	K	14	MEDEL	SAĞ	O.K.
3	Y.Y.	K	33	NUKLEUS	SOL	IP-I
4	A.R.Ç.	K	168	NUKLEUS	SAĞ	IP-I
5	E.G.	K	48	NUKLEUS	SAĞ	IP-I
6	S.N.Ç.	K	31	MEDEL	SAĞ	IP-I
7	Y.N.B.	K	13	NUKLEUS	SAĞ	IP-I
8	H.İ.D.	K	31	MEDEL	SOL	IP-I
9	E.D.A.	E	22	MEDEL	SAĞ	IP-II
10	G.S.	K	48	MEDEL	SOL	IP-II
11	B.Ö.	K	132	MEDEL	SAĞ	IP-II
12	S.K.	K	126	NUKLEUS	SAĞ	IP-II
13	H.D.	K	15	MEDEL	SAĞ	IP-II
14	A.F.C.	E	65	NUKLEUS	SAĞ	IP-II
15	F.N.Ç.	K	157	AB	SAĞ	IP-II
16	H.Ç.	E	50	MEDEL	SAĞ	IP-II
17	M.K.E.	E	58	NUKLEUS	SOL	IP-II
18	M.K.C.	E	14	NUKLEUS	SAĞ	IP-II
19	E.Ö.	K	25	MEDEL	SAĞ	IP-II
20	D.B	K	402	MEDEL	SOL	IP-II
21	B.Ö.	E	190	NUKLEUS	SAĞ	LVA
22	S.S.	E	77	AB	SAĞ	LVA
23	A.A.	E	30	MEDEL	SAĞ	LVA
24	A.Ç.	E	371	NUKLEUS	SOL	LVA
25	A.P.	K	138	NUKLEUS	SOL	LVA
26	B.B.	K	186	NUKLEUS	SAĞ	LVA
27	Ç.E.Ç.	E	50	MEDEL	SAĞ	LVA
28	E.K.	K	26	NUKLEUS	SAĞ	LVA
29	F.C.	E	68	MEDEL	SAĞ	LVA
30	G.T.	K	300	MEDEL	SAĞ	LVA
31	G.T.	K	42	NUKLEUS	SAĞ	LVA
32	H.V.A.	E	221	NUKLEUS	SAĞ	LVA

Tablo 3: (Devamı)

33	K.A.	E	160	AB	SOL	LVA
34	K.N.A.	K	232	AB	SAĞ	LVA
35	M.K.	E	167	NUKLEUS	SOL	LVA
36	O.Y.	E	42	NUKLEUS	SAĞ	LVA
37	P.K.	K	101	MEDEL	SAĞ	LVA
38	S.N.T.	K	67	NUKLEUS	SAĞ	LVA
39	S.M.	K	129	AB	SAĞ	LVA
40	S.U.	K	59	NUKLEUS	SOL	LVA
41	Ş.A.	K	444	NUKLEUS	SAĞ	LVA
42	T.Y.Y.	E	34	NUKLEUS	SOL	LVA
43	T.T.	K	15	NUKLEUS	SAĞ	LVA
44	U.B.V.	E	57	NUKLEUS	SAĞ	LVA
45	Z.N.Ö.	K	77	MEDEL	SAĞ	LVA
46	M.U.	E	12	NUKLEUS	SAĞ	LVA
47	Z.E.	K	30	MEDEL	SAĞ	K. HİPOPLAZİ
48	F.G.K.	K	30	NUKLEUS	SOL	K. HİPOPLAZİ
49	S.A.	K	17	NUKLEUS	SAĞ	SSK APLAZİ
50	A.Ç.	K	21	MEDEL	SAĞ	SSK APLAZİ
51	B.B.	K	23	NUKLEUS	SAĞ	SSK APLAZİ
52	Z.S.D.	K	157	MEDEL	SAĞ	SSK APLAZİ
53	N.Ç.	K	41	MEDEL	SAĞ	SSK APLAZİ
54	M.H.B.	E	15	MEDEL	SAĞ	SSK APLAZİ
55	G.B.	E	648	NUKLEUS	SAĞ	SSK APLAZİ

Tablo 4: Normal İ Kulak Anomalisi Olan Hastaların Genel Bilgileri

HASTA NO	İSİM	CİNSİYET	UYGULANAN İMPLANT MODELİ	İMPLANT UYGULANAN KULAK	OPERASYON YAŞI (AY)
1	H.S.V.	E	MEDEL	SAĞ	28
2	F.Ç.	E	MEDEL	SAĞ	0
3	S.I.K.	K	MEDEL	SOL	46
4	E.A.	K	NUKLEUS	SAĞ	56
5	A.K.	E	MEDEL	SAĞ	58
6	P.H.	K	MEDEL	SAĞ	60
7	O.B.	E	NUKLEUS	SAĞ	60
8	M.Y.	K	MEDEL	SAĞ	60
9	M.A.Ç	E	MEDEL	SAĞ	60
10	Y.E.Ü.	E	MEDEL	SAĞ	64
11	K.Ç.	K	MEDEL	SAĞ	65
12	E.D.	K	NUKLEUS	SAĞ	67
13	A.D.	E	MEDEL	SOL	68
14	Y.Y.	K	MEDEL	SAĞ	71
15	A.B.	K	NUKLEUS	SOL	117
16	S.G.	E	MEDEL	SAĞ	120
17	E.K.	E	NUKLEUS	SAĞ	18
18	T.O.	E	NUKLEUS	SAĞ	18
19	C.A.	E	MEDEL	SOL	17
20	H.O.	E	NUKLEUS	SAĞ	36
21	İ.A	E	MEDEL	SAĞ	13
22	A.K.G.	E	NUKLEUS	SAĞ	17
23	İ.H.S.	E	NUKLEUS	SAĞ	25
24	M.E.	E	NUKLEUS	SAĞ	24

Tablo 5: Hastaların demografik özelliklerinin sayı ve yüzdeleri

	HASTA SAYISI	YÜZDE
CİNSİYET	ERKEK 21	38.2
	KADIN 34	61.8
	TOPLAM 55	100
KULAK YÖNÜ	SAĞ 43	78.2
	SOL 12	21.8
İMLANT MODELİ	MEDEL 22	40
	NUKLEUS 28	50.9
	AB 5	9.1

Bu çalışmada ortak kavitesi olan 2 hasta vardı. Hastaların ikisine de standart mastoidektomi posterior timpanotomi yöntemi ile operasyon gerçekleştirildi. Posterior timpanotomi esnasında iki hastada da fasiyal sinirin mastoid segmentte, fasiyal resses düzeyinde anterior yerleşimli olduğu görüldü, ancak bu durum elektrot yerleştirilmesini engellemedi. Yuvarlak pencere nişi her iki hastada da gözlenmediğinden, promontoryum kokleostomisi gerçekleştirildi. Kokleostomi esnasında düşük basınçlı perilemf sızıntısı (oozing) gözlemlendi. Sızıntı tamamen durana kadar beklendi. Preoperatif görüntüleme yöntemlerinde kavitesi küçük olan bir hastaya orta boy elektrota sahip koklear implant yerleştirildi. Peroperatif NRT testinde, tüm elektrotlardan yanıt alındı, stapes refleksi gözlemlendi. Ortak kavitesi olan diğer hastada ise, bazaldeki 2 elektrottan NRT yanıtı ve reflex alınmadı. Hastaların kokleostomi bölgesi fasiyalar ile sıkıca tıkandı. Operasyondan sonraki 1. gün çekilen bilgisayarlı tomografi görüntülemesinde elektrotların kistik kokleada olduğu görüldü. Rinore takipleri yapıldı, rinore gözlenmedi.

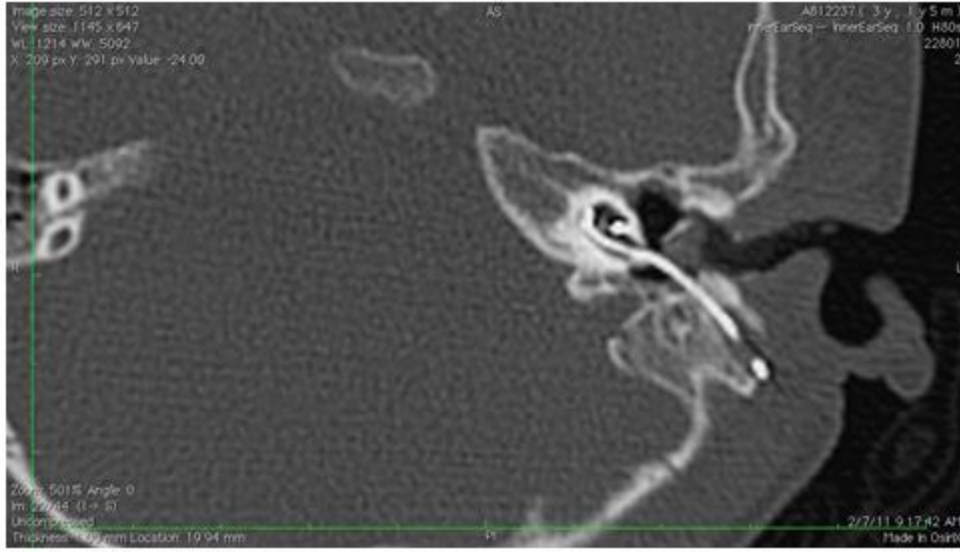
Bu hastaların ilki, operasyondan 20 gün sonra ateş, ense sertliği ile kliniğimize başvurdu. Yapılan otoskopik muayenesinde koklear implant uygulanan kulakta akut otitis media ile uyumlu bulgular mevcuttu. Hastanın yapılan tetkiklerinde, lomber ponksiyon drenajında ve muayenelerinde menenjit ile uyumlu bulguların olması üzerine hastaya intravenöz 100mg/kg/gün dozunda 14 gün boyunca seftriakson ve 40 mg/kg meropenem tedavisi uygulandı. Hastanın kliniği tamamen düzeldi ve 3 yıldır takibi devam eden hasta tekrar menenjit geçirmedi.

Hastaların işitsel performansları değerlendirildiğinde, menenjit geçiren ilk

hastanın konuşmasının anlaşılır olduğu dudak okuma olmadan yaygın kelimeleri anladığı görüldü. Ancak ortak kavitesi olan diğer hastanın 18 ay sonundaki performansının geride olduğu, çevresel seslerin farkında olduğu ancak anlamlı kelimeler üretilmediği görüldü.

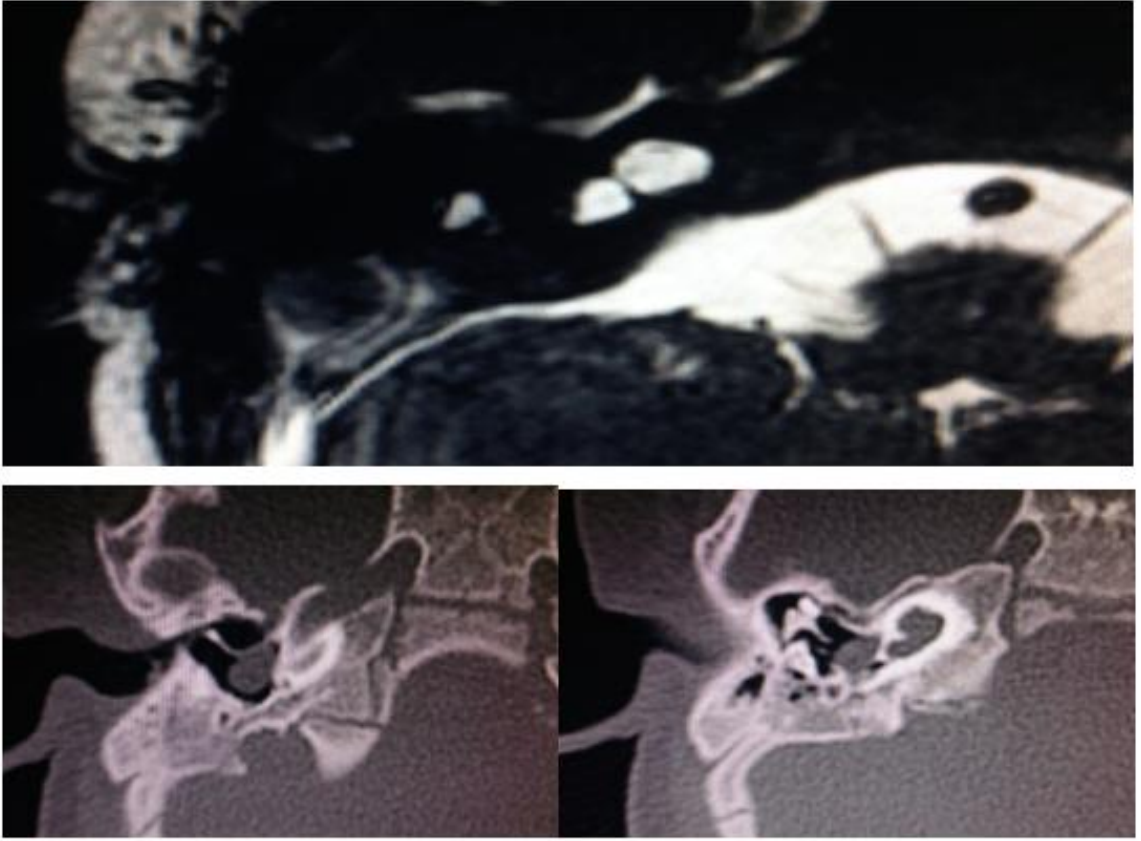
Bu çalışmada IP-I anomalisi olan 6 hasta vardı. Hastalara standart mastoidektomi ve posterior timpanotomi tekniği ile operasyon uygulandı. 2 hastada fasiyal sinir mastoid segmentte, fasiyal resses düzeyinde anterior yerleşimliydi. Ancak bu durum farklı cerrahi yöntemlere yönelmeye neden olmadı. Yuvarlak pencereden kokleostomi gerçekleştirildi. Hastaların 3'ünde (%50) yüksek basınçlı perilenf sızıntısı (gusher) gözlemlendi. Sızıntı durana kadar beklendi ve elektrot yerleştirildi. Elektrot etrafı fasiyalar ile sıkıca kapatıldı. Bu hastaların 1'inde elektrotların bir kısmı dışarıda kaldı. İnternal akustik kanala girebilme ihtimaline karşı elektrot daha fazla ilerletilmeye zorlanmadı. Peroperatif yapılan NRT testinde bazal elektrotların 3'ünden yanıt alınamadı. Ancak diğer elektrotlardan yanıt alındığı gözlemlendi. Diğer hastalarda ise NRT testinden yanıt alındı.

IP-I anomalisi 1 hastada, postoperatif 1. gün başlayan rinore gelişti. Hastanın diğer kulağında ortak kavite anomalisi mevcuttu. Bu hastada operasyonda kokleostomi esnasında yüksek basınçlı perilenf sızıntısı (gusher) gelişmişti. Ayrıca fasiyal sinir anterior yerleşimliydi. Rinorenin kontrole alınabilmesi için lomber drenaj takıldı. Postoperatif 5. gün lomber drenaj sistemi çıkartıldı. Hastaya operasyon sonrası BT çekildi ve elektrotların yerinde olduğu görüldü (Şekil 17). 10. gün rinore olmadan hasta taburcu edildi. Hasta operasyondan sonraki 30. haftada ateş, kusma, bağ aşırısı nedeniyle yeniden yatırıldı. Rinore belirtisi yoktu. Lomber ponksiyon menenjit ile uyumluydu ve hastaya 100mg/kg/gün seftriakson ve 60mg/kg/gün vankomisin tedavisi başlandı. 3 hafta sonra hasta semptomsuz taburcu edildi. Lomber ponksiyon kültüründe bakteriyel üreme gözlenmedi. 2 ay sonra hasta yeniden menenjit nedeniyle başvurdu. Antibiyoterapi sonrası implantasyon yapılan kulak eksplore edildi. Herhangi bir perilenf sızıntısına rastlanmasa da kokleostomi bölgesi yeniden fasiyalar ile tıkandı. Revizyon cerrahi sonrası tekrar menenjit geçirmedi. İşitsel performanslarının yaşlılarına göre kötü olduğu gözlenen hasta, yalnızca çevresel seslerin farkında ancak anlamlı kelimeler çıkartacak düzeyde bir konuşması mevcut değildir.



Şekil 17: IP-I anomalisi olan hastanın postoperatif BT görüntüsü

Bilateral IP-I anomalisi olan bir hastada, operasyon planlanmayan yönde orta kulakta, düzenli sınırlı, promontorium üzerinde bir oluşum mevcuttu ve takibe alınmıştı. (Şekil 18) Hastanın diğer kulağına koklear implantasyon yapıldı. Fasiyal sinirin anterior yerleşimli olduğu görüldü ve operasyon esnasında perilenf gusher gözlemlendi. Peroperatif yapılan NRT testinde tüm elektrotlar aktif olarak gözlemlendi. Hasta operasyon sonrası 1. yılında rinore, ateş ve kusma ile kliniğimize başvurdu. Yapılan muayenesinde implant takılan kulak zarı normal görünümde iken, diğer kulak muayenesinde orta kulakta sıvı dansitesi, timpanik membranda bombeleşme mevcuttu. Lomber ponksiyon yapıldı ve menenjit ile uyumluydu. Çekilen BT görüntülemesinde koklear implant olan kulakta orta kulak ve mastoid bölge normal iken, diğer kulakta sıvı dansiteleri mevcuttu. Hastaya 100mg/kg/gün seftriakson ve 60mg/kg/gün vankomisin tedavisi başlandı ve hasta genel anestezi altında operasyona alındı. İmplant olmayan kulağı explore edildi. Stapes yapışık, inferiorda yuvarlak pencereye kadar uzanan ve pencerenin üzerini örten mavi refle veren kistik bir yapı izlendi. Bu oluşumun mukoza altına serebrospinal sıvı sızıntısı olduğu düşünüldü. Kistik oluşum stapes düzeyinden ayrılırken aşırı miktarda sızıntı gözlemlendi. Gelen sıvı stapes footplate anteriorunu havalandırmış ve oval pencereden geliyordu. Temporal kas ve fasiyası ile tıkanarak sızıntı önlemlendi. İşlem sonrası sızıntının tamamen durduğu görüldü. Hastanın 24 aylık takibinde tekrar rinore veya menenjit gelişmedi.



Şekil 18: IP-I anomalisi olan bir hastanın implant planlanmayan kulaktaki operasyon öncesi MRG ve BT bulguları

Bu çalışmada IP-II anomalisi olan 12 hasta vardı. Hastalara standart mastoidektomi ve posterior timpanotomi tekniği ile operasyon uygulandı. Tüm hastalarda fasiyal sinir seyirleri normaldi. 6 hastada (%50) kokleostomi sırasında düşük basınçlı perilenf sızıntısı (oozing) gözlemlendi. 1 hasta dışında tüm hastalarda tüm elektrotlar koklea içerisine rahatlıkla yerleştirildi ve NRT, impedans, refleks değerlendirmelerinde tüm elektrotlardan yanıt alındı. 1 hastada ise 2 elektrot koklea dışında kaldı. Hastaların rinore takipleri yapıldı ve rinore gelişen hasta olmadı. Perilenf sızıntısı gözlenen 2 hastada taburculukları sonrası akut otite bağlı menenjit gelişti. Hastalara intravenöz 100mg/kg/gün dozunda seftriakson ve 60mg/kg/gün dozunda vankomisin tedavisi uygulandı. Tedavileri 14 güne tamamlanan hastaların kliniği tamamen geriledi. Bir hastanın 5 yıl, diğer hastanın 4 yıllık takiplerinde tekrar menenjit gelişmedi.

Bu çalışmada geniş vestibüler akuaduktu olan 26 hasta vardı. Hastalara

standart mastoidektomi ve posterior timpanotomi tekniği ile operasyon uygulandı. Tüm hastalarda fasiyal sinir seyrinde anormallik gözlenmedi. Kokleostomi sonrası 10 hastada oozing gözlendi (%39) ancak hiçbir hastada gusher gözlenmedi. Hastaların rinore takipleri yapıldı ve rinore gelişen hasta olmadı. 1 hastada operasyondan sonra fasiyal sinir parezisi gözlendi. Bu hastada, operasyon esnasında fasiyal sinir anomalisi gözlenmemişti. Steroid tedavisi verildi ve parezisi 20 gün içerisinde tamamen geriledi. Hastanın parezisinin turun ısı etkisine bağlı olabileceği düşünüldü.

Hastaların işitsel performansı, normal anatomiye sahip olan kontrol grubu ile karşılaştırıldığında bir farklılık olmadığı, işitsel performanslarının giderek arttığı görüldü.

Bu çalışmada koklear hipoplazisi olan 2 hasta vardı. Hastalara standart mastoidektomi ve posterior timpanotomi tekniği ile operasyon uygulandı. Hastalarda kokleostomi esnasında perilenf sızıntısı ve fasiyal sinir seyrinde anormallik gözlenmedi. 1 hastada elektrot yerleştirilirken 2 elektrot koklea dışında kaldı. NRT değerlendirmesinde yalnızca bazal 2 elektrottan yanıt alınamadı. Bu hastalar, operasyon sonrası dönemde eğitimlerine kliniğimizde devam etmediğinden hastaların işitsel verilerine ulaşamadı.

Bu çalışmada semisirküler kanal aplazisi olan 6 hasta vardı. Hastalara standart mastoidektomi ve posterior timpanotomi tekniği ile operasyon uygulandı. Hastalarda kokleostomi esnasında perilenf sızıntısı ve fasiyal sinir seyrinde anormallik gözlenmedi. NRT, impedans ve refleks değerlendirmelerinde tüm elektrotlardan yanıt alındı. Ancak 1 hastada operasyondan sonraki 3. ayda akut otitis mediaya bağlı menenjit gelişti. Hastaya 100 mg/kg/gün dozunda seftriakson ve 60 mg/kg/gün vankomisin tedavisi uygulandı ve tedavi sonrası tamamen düzeldi. Hasta yakınlarının isteği üzerine menenjit atağından sonra koklear implant eksplante edildi. Bu hastaların işitsel performansları değerlendirildiğinde, kontrol grubu ile aynı düzeyde olduğu görüldü.

İç kulak anomalisi olan 55 hasta değerlendirildiğinde hastaların 4'ünde (%7) fasiyal sinir seyrinde anormallik mevcuttu. Bu hastaların 2'si ortak kavite, 2'si IP-I anomalisi olan hastalardı.

55 hastanın 3'ünde gusher gözlendi (%6). Bu hastaların 3'ü de IP-I anomalisi olan hastalardı. Ortak kavite, koklear hipoplazi, IP-II, geniş vestibüler akuadukt, semisirküler kanal aplazisi olan hastaların hiçbirinde gusher gözlenmezken; IP-II

anomalisi olan hastaların %50'sinde ve geniş vestibüler akuaduktu olan hastaların %39'unda oozing gözlemlendi.

55 hastanın 1'inde fasiyal sinir parezisi gelişti ancak tamamen düzeldi. Bu hastada operasyon esnasında fasiyal sinire ait anomali gözlenmemiştir.

Hastaların 6'sında (%11) postoperatif dönemde menenjit gelişti. Bu hastaların 1'i ortak kavite, 2'si IP-I, 2'si IP-II, 1'i semisirküler kanal aplazisiydi. 6 hastadan 5'inin nedeni akut otit olarak düşünüldü ancak 1'inde menenjit nedeni operasyon olmayan kulakta meydana gelen spontan serebrospinal sıvı kaçağıydı.

4.1. İşitsel Performanslar:

İşitsel performans analizi yapılabilen bu hastalar 3 gruba ayrıldı. Koklear anomalisi olan hastalar grup I, vestibüler anomalisi olan hastalar grup II, normal iç kulak anatomisine sahip kontrol grubu hastalar grup III olarak isimlendirildi.

Koklear anomalisi olan ve işitsel performans analizi yapılan grup I' deki 15 hastanın 11'i kadın (%73) 4'ü erkekti (%27). Yaş ortalamaları 52 aydı. Bu hastalarda koklear implant 11 hastanın sağ kulağına (%73), 4 hastanın sol kulağına (%27) uygulandı. 10 hastaya Medel marka (%67), 5 hastaya Nucleus marka (%33) koklear implant cihazı uygulandı.

Vestibüler anomalisi olan ve işitsel performans analizi yapılan grup II'deki 15 hastanın 9'u kadın (%60), 6'sı erkekti (%40). Hastaların yaş ortalaması 81,4 aydı. 11 hastanın sağ kulağına (%73), 4 hastanın sol kulağına (%27) koklear implantasyon uygulandı. Hastaların 2'sine AB marka (%13), 4'üne Medel marka (%27), 9'una Nucleus marka (%60) koklear implant cihazı uygulandı.

Grup III olarak adlandırdığımız, normal iç kulak anatomisine sahip ve işitsel performans analizi yaptığımız kontrol grubunun 8'i (%33) kadın, 16'sı (%66) erkekti. Hastaların yaş ortalaması 49,1 aydı. Bu hastalarda koklear implant 20 hastanın sağ kulağına (%83) , 4 hastanın sol kulağına (%17) uygulandı. 24 hastanın 14'üne Medel marka (%58), 10'una Nucleus marka (%42) koklear implant cihazı uygulandı (Tablo 6).

Tablo 6: İşitsel performans analizi yapılan 3 hasta grubunun demografik özellikleri sayı ve yüzdeleri

		Grup I		Grup II		Grup III		p
Yaş	Ort.±s.s.	52.0 ± 43.1		81.4 ± 60.4		49.1 ± 29.0		0.242
	Med(Min-Mak)	33	13 - 132	57	17 - 190	51	13 - 120	
Cinsiyet	Kız n-%	11	73%	9	60%	8	33%	0.039
	Erkek n-%	4	27%	6	40%	16	67%	
Taraf	Sağ n-%	11	73%	11	73%	20	83%	0.680
	Sol n-%	4	27%	4	27%	4	17%	
Implant	AB n-%	0	0%	2	13%	0	0%	
	Medel n-%	10	67%	4	27%	14	58%	
	Nukleus n-%	5	33%	9	60%	10	42%	

Mann-whitney u test / Ki-kare test

4.1.1. LIP (Listening Progress Profile) Testi Bulguları:

Hastaların operasyon öncesi, ilk fitting, 1. ay, 3.ay, 6.ay, 12.ay, 18.ay, 24.ay ve 36. aylarda yapılan LIP test skorlarının her grup için, ortalama, standart sapma, medyan en düşük, en yüksek değerleri Tablo 7’ de verilmiştir. Şekil 19’de operasyondan önceki ve operasyondan sonraki dönemde hastaların LIP testlerindeki genel performanslarının zaman içindeki değişimleri görülmektedir.

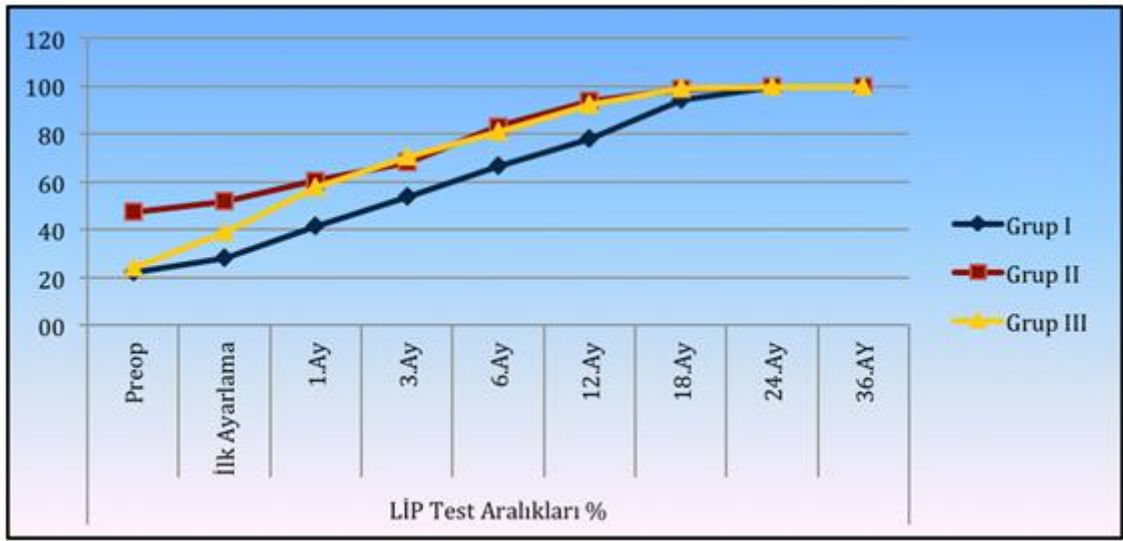
Tablo 7. Grup I, Grup II, Grup III için LIP Testi skorlarının ortalama, standart sapma, medyan en düşük, en yüksek değerleri

		Grup I		Grup II		Grup III		p
LIP Test Aralıkları %								
Preop	Ort.±s.s.	22.5 ± 30.5		47.4 ± 40.4		24.3 ± 22.6		0.102
	Med(Min-Mak)	5	* 0.0 - 85.7	52	* 0.0 - 95.2	15	* 0.0 - 73.8	
İlk Ayarlama	Ort.±s.s.	28.4 ± 32.5		51.9 ± 40.0		39.1 ± 25.8		0.152
	Med(Min-Mak)	10	*‡ 2.3 - 88.0	57	*‡ 2.3 - 97.6	42	*‡ 2.3 - 83.3	
1.Ay	Ort.±s.s.	41.5 ± 34.7		60.6 ± 39.1		57.9 ± 31.4		0.212
	Med(Min-Mak)	25	*‡ 2.3 - 95.2	67	*‡ 4.7 - 100	68	*‡ 7.1 - 95.2	
3.Ay	Ort.±s.s.	53.9 ± 35.1		68.4 ± 35.1		70.7 ± 28.7		0.392
	Med(Min-Mak)	48	*‡ 7.1 - 100	76	*‡ 16.6 - 100	86	*‡ 23.8 - 100	
6.Ay	Ort.±s.s.	66.6 ± 30.1		83.3 ± 21.0		81.2 ± 22.9		0.294
	Med(Min-Mak)	67	*‡ 9.5 - 100	90	*‡ 38.1 - 100	96	*‡ 40.4 - 100	
12.Ay	Ort.±s.s.	78.2 ± 24.6		93.8 ± 13.7		92.4 ± 11.7		0.045
	Med(Min-Mak)	86	*‡ 19.0 - 100	100	*‡ 54.8 - 100	100	*‡ 66.6 - 100	
18.Ay	Ort.±s.s.	94.2 ± 8.6		98.9 ± 4.3		99.5 ± 1.7		0.032
	Med(Min-Mak)	100	*‡ 76.1 - 100.0	100	* 83.3 - 100	100	* 92.8 - 100.0	
24.Ay	Ort.±s.s.	100 ± 0.0		100 ± 0.0		100 ± 0.0		1.000
	Med(Min-Mak)	100	*‡ 100 - 100	100	* 100 - 100	100	* 100 - 100	
36.Ay	Ort.±s.s.	100 ± 0		100 ± 0		100 ± 0		1.000
	Med(Min-Mak)	100	* 100 - 100	100	* 100 - 100	100	* 100 - 100	

Mann-whitney u test / Wilcoxon test

* Grup içi preop döneme göre değişim p <0.05 / ‡Grup içi bir önceki ölçüme göre değişim p <0.05

Koklear implantasyon ameliyatından sonraki dönemde her üç grupta da; hastaların sese tepki gösterme, sesi ayırdetme, sesi tanımlama gibi temel işitsel beceri performanslarının giderek arttığı görülmektedir ve 12. aydan sonra vestibüler anomalili hastalarda ve normal iç kulak anatomili hastalarda %90' ın üzerine çıktığı ancak koklear anomalili hastalarda 18. ayın sonunda %90' ın üzerine çıktığı bulundu.



Şekil 19: Operasyon öncesi ve operasyondan sonraki dönemde hastaların LIP testindeki genel performanslarının (yüzde olarak) zaman içindeki değişimi

Gruplar karşılaştırıldığında, 3 grupta da performans gelişim eğrilerinin sürekli yükselen bir eğri olduğu görülmektedir. Koklear anomaliye sahip grup I hastalarında, bu gelişimin daha yavaş seyirli olduğu görülmektedir. Bu gelişim grup II ve grup III ile kıyaslandığında preop, ilk ayarlama, postoperatif 1.ay, 3.ay, 6.ay, 24.ay, 36.ay' da istatistiksel olarak anlamlı değilken ($p > 0,05$), 12.ay, 18.aydaki LIP test değerleri, grup I' de, grup II ve grup III den anlamlı ($p < 0,05$) olarak daha düşüktü. Grup II ve grup III de ise postoperatif 12.ay, 18.ay LIP test aralığı anlamlı ($p > 0,05$) farklılık göstermemiştir (Tablo 7).

Şekil 19 da görüldüğü gibi, koklear anomalisi olan hastaların işitsel performansları 18. aya kadar, grup II ve III'e kıyasla daha yavaş ve düşük seyirliyen, 24. ay içinde vestibüler anomalili hastaları ve normal iç kulak anatomisi olan hastaları

yakalamıştır. Vestibüler anomalili hastalar ve normal iç kulak anatomisi olan hastaların LİP test performanslarında ise anlamlı bir farklılık görülmemiştir ($p > 0,05$) (Tablo 7).

4.1.2. MAİS (Meaningful Auditory Integration Scale) Testi Bulguları:

Hastaların operasyon öncesi, ilk fitting, 3.ay, 6.ay, 12.ay, 18.ay, 24.ay, 36. aylarda yapılan MAİS test skorlarının her grup için, ortalama, standart sapma, medyan en düşük, en yüksek değerleri Tablo 8’ de verilmiştir. Hastaların operasyondan önceki ve operasyondan sonraki dönemde MAİS testindeki dinleme, sesleri fark etme ve sesleri anlamıyla birleştirme becerisindeki performanslarının (yüzde olarak) zaman içindeki değişimleri Şekil 20’de görülmektedir.

Tablo 8: Grup I, Grup II, Grup III için MAİS Testi skorlarının ortalama, standart sapma, medyan en düşük, en yüksek değerleri

		Grup I	Grup II	Grup III	p
MAİS					
Preop	Ort.±s.s.	22.8 ± 25.2	48.5 ± 41.3	13.5 ± 10.0	0.091
	Med(Min-Mak) 10 *	5.0 - 90.0	33 * 0.0 - 100	10 * 2.5 - 47.5	
3.Ay	Ort.±s.s.	45.2 ± 30.3	68.5 ± 31.6	53.8 ± 24.3	0.068
	Med(Min-Mak) 45 *‡	2.5 - 100.0	65 *‡ 7.5 - 100.0	49 *‡ 20.0 - 95.0	
6.Ay	Ort.±s.s.	61.0 ± 29.0	80.7 ± 23.2	69.7 ± 19.0	0.073
	Med(Min-Mak) 60 *‡	15.0 - 100	90 *‡ 30.0 - 100	70 *‡ 37.5 - 95.0	
12.Ay	Ort.±s.s.	74.8 ± 24.3	89.8 ± 13.0	82.5 ± 11.3	0.069
	Med(Min-Mak) 80 *‡	22.5 - 100	100 *‡ 65.0 - 100	81 *‡ 57.5 - 97.5	
18.Ay	Ort.±s.s.	86.6 ± 16.4	94.8 ± 8.0	91.6 ± 6.9	0.070
	Med(Min-Mak) 95 *‡	50.0 - 100	100 *‡ 80.0 - 100	95 *‡ 75.0 - 97.5	
24. Ay	Ort.±s.s.	91.8 ± 12.6	99.0 ± 3.9	97.1 ± 3.0	0.010
	Med(Min-Mak) 100 *‡	60.0 - 100	100 *‡ 85.0 - 100	98 *‡ 90.0 - 100	
36. Ay	Ort.±s.s.	98.6 ± 3.1	100 ± 0.0	100 ± 0.0	0.013
	Med(Min-Mak) 100 *‡	90 - 100	100 * 100 - 100	100 *‡ 100 - 100	

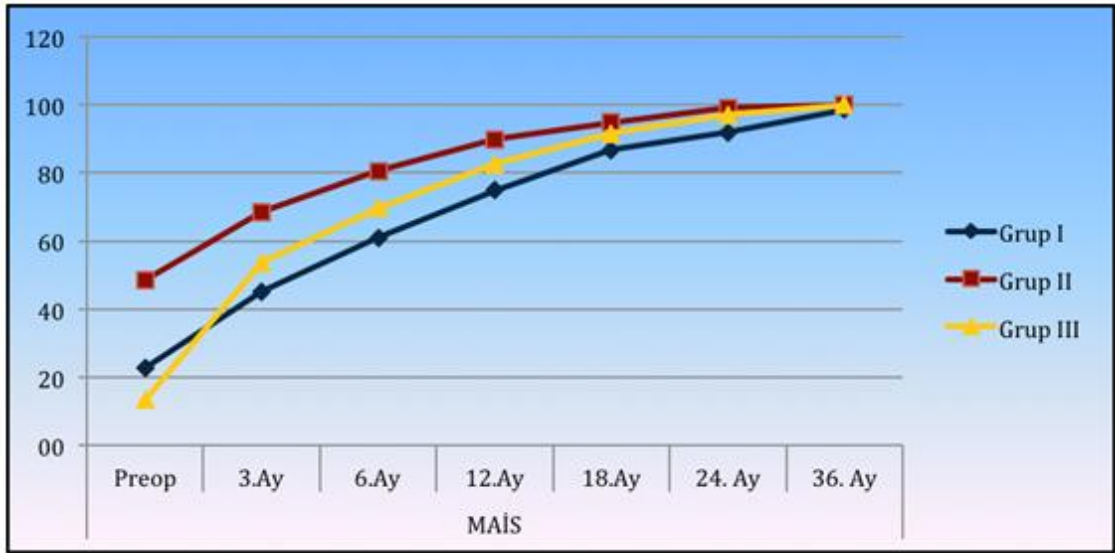
Mann-whitney u test / Wilcoxon test

* Grup içi preop döneme göre değişim $p < 0.05$ / ‡Grup içi bir önceki ölçüme göre değişim $p < 0.05$

Grup I, grup II ve grup III de postoperatif 3.ay, 6.ay, 12.ay, 18.ay MAİS ortalama değeri , grup I’ de daha düşük seyretmekle birlikte istatistiksel olarak anlamlı ($p > 0,05$) değildi. Ancak postop 24.ay, 36.ay MAİS değeri grup I’ de, grup II ve grup

III den anlamlı ($p < 0,05$) olarak daha düşüktü. Grup II ve grup III de ise 24.ay, 36.ay MAİS değeri anlamlı ($p > 0,05$) farklılık göstermemiştir (Tablo 8).

Gruplar karşılaştırıldığında, 3 grupta da performans gelişim eğrilerinin sürekli yükselen bir eğri olduğu görülmektedir (Şekil 20). Grup II ve grup III' de MAİS test performansının 18. ayda %90' ın üzerine çıktığı görülmektedir. Grup I' de ise 24. ayda MAİS test performansı %90'ın üzerine çıkmıştır ancak grup II ve grup III den anlamlı olarak düşük değerdedir ($p < 0,05$). Grup I, ancak 36. Aydan sonra grup II ve grup III'ü yakalayabilmiştir (Şekil 20).



Şekil 20: Operasyon öncesi ve operasyondan sonraki dönemde hastaların MAİS testindeki genel performanslarının (yüzde olarak) zaman içindeki değişimi

Grup II ve grup III de preoperatif, postoperatif 3.ay, 6.ay, 12.ay, 18.ay, 24.ay ve 36.ay MAİS değeri anlamlı ($p > 0,05$) farklılık göstermemiştir (Tablo 8).

5. TARTIŞMA

Gelişen teknoloji ve görüntüleme yöntemleri ile birlikte iç kulak anomalilerin, konjenital işitme kaybının yaygın bir nedeni olduğu görülmüştür. Literatür incelendiğinde konjenital işitme kaybı olan hastaların %20'sinde temporal kemikte iç kulak anomalisi rapor edilmiştir.⁴ Bu çalışmada Çukurova Üniversitesi Tıp fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı'nda Temmuz 2000 – Temmuz 2014 tarihleri arasında koklear implantasyon operasyonu uygulanan 700 hastanın 55'inde (%8) iç kulak anomalisi gözlenmiştir. Koklear implant takılan 2 kulakta ortak kavite, 6 kulakta IP-I, 2 kulakta koklear hipoplazi, 12 kulakta IP-II, 26 kulakta geniş vestibüler akuadukt, 7 kulakta semisirküler kanal aplazisi mevcuttu. Tüm hastalarda koklear implantasyon, standart fasiyal resses yaklaşımı ile gerçekleştirildi. Tüm hastalara fasiyal sinir monitörizasyonu uygulandı.

İç kulak anomalisi olan hastaların çoğunda mastoidektomi - fasiyal resses yaklaşımı uygulanabilir. Ancak bazı özel durumlarda farklı alternatif cerrahi yöntemler tercih edilebilir. Canal wall down mastoidektomi, transmastoid labirintotomi yöntemleri bu yöntemler arasındadır.

Başlangıçta iç kulak anomalileri koklear implantasyona kontrendikasyon olarak görülse de, günümüzde bu görüş tamamen değişmiştir. Koklear aplazi, michel deformitesi ve koklear sinir agenezisi haricinde tüm malformasyonlu hastalarda koklear implantasyon cerrahisi yapılabilmektedir. İç kulak anomalisi olan hastalarda normal hastalara göre menenjit, fasiyal sinir anomalisi daha sık görülürken, işitsel kazancın daha az olduğu sonuçları vardır.^{20, 72, 74, 75, 83, 84}

Diğer tüm kulak cerrahilerinde olduğu gibi, fasiyal sinir koklear implantasyon cerrahisinde de risk altındadır. İç kulak anomalisi olan hastalarda, fasiyal sinir seyri anormal olabilir ve bu durum cerrahi esnasında güçlükler neden olabilir. Sinir, tamamen açıkta, anterior yerleşimli, promontoryum üzerinde, stapes veya yuvarlak pencere üzerinde seyredebilir. Bu hastalarda, deneyimli cerrahlar tarafından bile fasiyal sinir zedelenmesi görülebilir. Preoperatif radyolojik görüntüleme yöntemlerinde fasiyal sinirin seyrinin değerlendirilmesi, fasiyal sinir monitörü kullanılması ve turlama esnasında termal hasardan korumak için devamlı serum fizyolojik ile yıkanması, fasiyal

siniri cerrahi travmadan koruyabilecek önlemlerdir. Ayrıca fasiyal resses düzeyinde sinirin üzerinin ince bir kemik plak ile örtülmesi de siniri travmadan koruyacak bir yöntemdir. Koklear implantasyon sonrası fasiyal hasarlanma meydana gelen hastalarda kontrendikasyon yoksa steroid tedavisi verilebilir.

Bu çalışmadaki kokleovestibüler anomalisi olan 4 hastada fasiyal sinir anomalisi mevcuttu (%7.2). Bu hastaların 2'si ortak kavite, 2'si IP-I deformiteli hastalardı. Sennaroğlu ve ark.'nın yaptığı 20 hastalık bir çalışmada 4 hastada anormal fasiyal sinir anatomisi gözlenmiştir.²⁰ Bizim çalışmamızda olduğu gibi, bu çalışmada da fasiyal sinir anormal yerleşimi olan hastaların 2'si ortak kavite, 2'si IP-I anomaliye sahip hastalardı. Bu çalışmada 20 hastanın 17'sinde standart fasiyal resses yaklaşımı ile koklear implantasyon uygulanmış, 3 hastada ise alternatif yöntemler uygulanmıştır. Bu 3 hastadan ortak kavitesi olan 2 hastaya McElveen ve ark.'nın tanımladığı gibi⁷³ transmastoid labirintotomi yöntemi uygulanırken, IP-I deformiteli hastaya anteroposterior yaklaşımla koklear implantasyon uygulamışlardır.²⁰ Çatlı ve ark.'nın 2014 yılında yaptığı 21 hastalık bir çalışmada 4 hastada fasiyal sinirin anterior ve lateral yerleşimli olduğunu görmüşlerdir. Ortak kavitesi olan 2 hastalarına fasiyal sinirin anormal seyri nedeniyle standart fasiyal resses yöntemi uygulayamamışlar, transkanal yaklaşımı tercih etmişlerdir.⁷² Luntz ve arkadaşlarının 1998 yılında yaptığı bir çalışmada 10 iç kulak anomalisi olan hastanın 2'sinde fasiyal sinir anormal seyri gözlenmiştir ve bu 2 hastanın 2'si de ortak kavitesi olan hastalardır.⁷⁴ Hoffman ve ark.'nın 1997 yılında 51 iç kulak anomalisi olan hastayla yaptığı bir çalışmada, 8 hastada (%16) fasiyal sinirin anormal seyirli olduğu görülmüştür ve bu hastaların 2'sinde fasiyal sinir cerrahi olarak yaralanmıştır.⁷⁵ McElveen ve arkadaşlarının 1997 yılında yaptığı bir çalışmada 3 hastalarında fasiyal sinirin anormal seyirli olduğu görülmüş ve bu 3 hastanın ortak kavite deformitesine sahip olduğu görülmüştür. Bu çalışmalarında, transmastoid labirintotomi yaklaşımının ortak kavitesi olan hastalarda tercih edilebildiğini savunmaktadırlar. Bu teknik ile fasiyal resses korunduğundan anormal seyirli fasiyal sinirin etkilenme olasılığının düşük olduğunu düşünmektedirler.⁷³ Bizim çalışmamızda, tüm hastalarımızda klasik fasiyal resses yaklaşımı uygulandı. Ortak kavitesi olan 2 hastada yuvarlak pencere gözlenmediğinden promontoryum kokleostomisi uygulandı. Yalnızca geniş vestibüler akuaduktu olan bir hastamızda operasyon sonrası 1. günde fasiyal sinir perezisi gelişti ve steroid sonrası

geriledi. Dekompresyon ihtiyacı duyulmadı. Parezinin turun ısı etkisine bağlı olabileceği düşünöldü.

İç kulak anomalisi olan hastalarda karşılaşılabilecek bir diğler problem ise perilenf fistölleridir. Schuknecht ve Reisser perilenf sızıntılarını tanımlarken, gusher terimini fişkirır tarzda olan perilenf sızıntıları için, oozing terimini ise daha ılımlı sızıntı tarzında olan perilenf sızıntıları için kullanmıştır.¹¹⁵ Bu durum genellikle internal akustik kanalın lateral ucundaki defektlere bağılı ortaya çıkar. Ameliyat esnasında perilenf gusher meydana gelirse, kokleostomi elektrot etrafından fasiyalar ile sıkıca kapatılmalı ve gusher bitene kadar beklenmelidir.

MRG ve BT görüntöleme yöntemlerinde, internal akustik kanal lateral ucunda defekti olan tüm hastalarda perilenf gusher olmayabilir. Bunun nedeni ise MR görüntöleme yöntemi ile görüntölenemeyen, kaviteyi İAK' dan ayıran fibrotik bantlar olabilir.²⁰ Hafif perilenf sızıntıları (oozing) ise geniş vestibuler akuadukt anomalilerinde sıklıkla gözlenir. Lemmerling ve arkadaşlarının, geniş vestibuler akuadukt olan hastalarda 1mm kesitli BT görüntölemesi ile kanıtladığı modiolar yetersizliğinin oozinge neden olduğunu göstermişlerdir.⁷⁶

Tucci ve ark.' larının 1995 yılında yaptığı 2 hipoplastik koklea, 3 IP, 1 ortak kavite hastalarından oluşan 6 hastalık çalışmasında, 3 hastada (1 hipoplastik koklea, 1 IP, 1 ortak kavite) gusher gözlemişlerdir.⁸⁸ Bizim çalışmamızda ise 2 ortak kavitesi ve hipoplastik kokleası olan hiç bir hastamızda gusher gözlenmezken, IP-I anomalisi olan 6 hastanın 3'ünde (%50) gusher gözlenmiştir. Sennaroğlu ve ark.²⁰ ve Au ve Gibson' un⁷⁷ yaptığı çalışmalarda olduğu gibi, bizim çalışmamızda da geniş vestibuler akuadukt olan hastaların hiçbirinde gusher gözlenmemiştir. Bu hastalarda oozing tarzında perilenf sızıntısı gözlenmiştir. Hoffman ve ark.'nın yaptığı iç kulak anomalisi olan 50 hastalık bir çalışmada, hastaların 21'inde perilenf gusher gözlenmiştir.⁷⁵ Bu çalışmada bizim çalışmamızın aksine geniş vestibüler akuadukt olan hastaların %40' unda perilenf gusher gözlenmiştir. Ayrıca gusher olan 21 hastanın 4'üne operasyon sonrası lomber drenaj ihtiyacı olmuştur ve bunlardan 1'ine revizyon cerrahi uygulanmıştır. Bizim çalışmamızda ise perilenf gusher gelişen IP-I anomalisi olan 1 hastaya lomber drenaj ihtiyacı olmuştur. Bu hastaya daha sonra revizyon operasyon ihtiyacı olmuştur.

Sennaroğlu ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, mantar benzeri durdurucusu olan (cork type stopper) elektrotta sahip implantların, postoperatif perilenf fistülünden koruduğu gösterilmiştir.¹⁰⁷ Bu çalışmada iç kulak anomalisi olan ve operasyon esnasında perilenf gusher gözlenen, mantar benzeri durdurucusu olmayan implant uygulanan 12 hastanın 6'sında (%50) postoperatif rinore gözlemişlerdir. Ancak operasyon esnasında gusher gözledikleri, mantar benzeri durdurucusu olan elektrotta sahip implant yerleştirilen 16 hastanın 1'inde (%6) postoperatif rinore gözlemişlerdir. Ayrıca bu çalışmada durdurucu ile birlikte elektrot etrafına yerleştirilen fasiyaların birlikte daha etkili olabileceğini düşünmektedirler.¹⁰⁷

Kokleostominin boyutu, perilenf gusher kontrolü açısından önemli olduğundan bizim çalışmamızda gusher gözlediğimiz hastalarda büyük kokleostomi tercih edildi. Bu hastalarda perilenf sızıntısının kontrolü açısından, elektrot etrafından yumuşak doku yerleştirmek küçük kokleostomide zorluklara neden olacaktır. Sennaroğlu ve ark.'nın²⁰ yaptığı çalışmada, gusher gözledikleri 2 hastada küçük kokleostomi (yaklaşık 1 mm) tercih edildiğini ve elektrot ile kokleostomi arasına yumuşak doku yerleştirmekte zorlanıldığını, ancak daha geniş (yaklaşık 1.5 mm) kokleostomi yaptıkları 7 hastada yumuşak dokuyu daha efektif yerleştirebildiklerini rapor etmişlerdir. Graham ve ark.'nin¹⁷ ve Sennaroğlu ve ark.'nin da²⁰ düşündüğü gibi biz de daha geniş kokleostominin daha güvenli olacağını düşünmekteyiz. Ancak bizim düşüncemizin aksine, Weber ve ark.⁷⁸ küçük kokleostomi yapılmasından yanadır. Ancak onlar beraberinde doku yapıştırıcı (fibrin glue) kullanmayı da önermektedirler.

Menenjit, koklear implantasyon cerrahisinin yaşamı tehdit eden önemli bir komplikasyonudur. Biernath ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, koklear implantlı hastaların menenjit geçirme riskinin, normal popülasyona göre 3 kat arttığını göstermişlerdir.¹¹⁰

İç kulak anomalisi olan hastalarda koklea ve internal akustik kanal arasındaki anormal bağlantı nedeniyle vestibül içerisindeki perilenf basıncı artmıştır. Bu nedenle iç kulak anomalileri, koklear implantasyon olsun ya da olmasın, anormal koklea ve internal akustik kanal arasındaki anormal bağlantının bir sonucu olarak, menenjit için bir risk faktörüdür. Bu anormal bağlantı, operasyon esnasında perilenf gusher oluşmasına neden olabilir ve kalıcı perilenf sızıntıları koklear implant cerrahisi sonrası

erken ve geç dönemde menenjitte neden olabilir. Bu hastalarda postoperatif rinore takibi, gerekirse lomber ponksiyon drenajı yapılması gerekmektedir.

American Academy of Pediatrics (APP), cerrahiyi takip eden ilk 60 gün içerisinde gelişen menenjitlerde tedavinin intravenöz vankomisin ile beraber meropenem gibi gram negatif basillere de etkisi olan antibiyotiklerin verilmesini önermektedir. 60 günden sonra gelişen menenjit vakalarında ise standart menenjit tedavisinin (intravenöz vankomisin ve seftriakson) verilmesini önermektedir.¹¹¹ Ayrıca preoperatif pnömokok aşısının koklear implant ilişkili menenjiti azalttığına dair çalışmalar mevcuttur.¹¹²

Amerikada yapılan bir çalışmada koklear implantasyon yapılan 5000 hastanın 300'ü implantasyon öncesi, 17'si (%0.34) implantasyon sonrası menenjit geçirmiştir.¹¹⁶ Uluslararası birçok literatur incelendiğinde, koklear implantasyon sonrası otojenik menenjitin iç kulak anomalisi olan hastalarda, normal anatomisi olan hastalara göre daha fazla gözlemlendiği bildirilmiştir.^{113,114} Phelps ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, 20 iç kulak anomalisi olan ve bu nedenle koklear implantasyon uygulanan hastaların 4'ünde rekürren menenjit gelişmiştir.¹¹³

Weber ve ark.'nın 1995 yılında iç kulak anomalisi olan 12 hastayla yaptığı çalışmada, 3 hastanın operasyon öncesi menenjit geçirdiğini göstermişlerdir.⁷⁹ Suziki ve ark.'nın yaptığı çalışmada, timpanojenik menenjit nedeniyle ölen, mondini deformitesi olan koklear implantı olgunun histopatolojik özelliklerini göstermişlerdir. Bu çalışmada enfeksiyonun yuvarlak pencere yoluyla iç kulağa yayıldığını görmüşlerdir.⁸⁰

Bizim çalışmamızda iç kulak anomalisi olan 55 hastanın 6'sında (%11) operasyon sonrası menenjit gözlemlendi (ortak kavite anomalisi olan 1 hasta, IP-I anomalisi olan 2 hasta, IP-II anomalisi olan 2 hasta, SSK aplazisi olan 1 hastada). Kliniğimizde koklear implant cerrahisi uygulanan tüm hastalar değerlendirildiğinde, menenjit geçiren hastaların hepsinin iç kulak anomalisine sahip olduğu görüldü. Tüm hastalara operasyon öncesi pnömokok aşısı yapılmıştı. Hastaların hiçbirinde operasyon öncesi menenjit öyküsü yoktu. Menenjit geçiren 6 hastanın 5'inde menenjit nedeni operasyon uygulanan kulak iken, IP-I anomalisi olan 1 hastada menenjit nedeni operasyon uygulanmayan kulaktaki defekte bağlı spontan serebrospinal sıvı kaçağına bağlı olarak değerlendirildi. Bu hasta operasyona alındı ve koklear implantasyon uygulanmayan kulağa eksplorasyon uygulandı. İnternal akustik kanal ile koklea arasındaki defekte bağlı

perilenf basıncı ileri düzeyde artmıştı ve eksplorasyon esnasında stapes footplate havalanmış olarak gözlemlendi. Kaçak oval penceredendi. Fasiyalar ve temporal adele kası ile tıkanı. Kaçağın tamamen durduğu gözlemlendi. Hasta takiplerinde tekrar menenjit geçirmedi.

Literatürde, rekürren menenjite neden olan, spontan serebrospinal sıvı kaçağı olan hastalar mevcuttur. Spontan serebrospinal kaçağın potansiyel görülme yerleri, stapes footplate, oval pencere, promontoryumdur.⁸⁶ Sızıntı, temporal kemik displazisine bağlı subaraknoid alan ile orta kulak kavitesi arasındaki fistülöz bağlantılara bağlı olarak gelişir. Petröz temporal kemiğin, konjenital serebrospinal sıvı fistülleri perilabirint ve translabirint olmak üzere 2 tiptir. Perilabirintin fistülde bağlantı; petromastoid kanal üzerinden, hrytl kanalı üzerinden veya fasiyal sinir kanalının ilk bölümü aracılığıyla, teğmendeki bir defekt nedeniyle olabilir. Perilabirintin fistülde, hastalarda genellikle konjenital işitme kaybı olmamasına rağmen, geçirilen menenjitlere bağlı ve labirent ossifikasyonuna bağlı ilerleyen dönemlerde işitme kaybı gözlenebilir. Bunun tersi bir şekilde, translabirintin fistülde hastalarda genelde konjenital işitme kaybı mevcuttur. Bu hastaların görüntüleme yöntemlerinde genellikle şiddetli labirent deformiteleri, koklea ve vestibülün kistik deformiteleri mevcuttur.⁸⁶ Kaçak genellikle oval pencere'den olur. Yuvarlak pencere ve promontoryum fistülleri nadirdir. Oval pencereden serebrospinal sıvı kaçağı; stapesin hatalı gelişimi (footplate üzerinde bir defekt gibi), stapesin yeri değiştirecek kadar artmış perilenf basıncına bağlı olarak gelişebilir.

Teo ve ark.'nın yaptığı bir çalışmada, rekürren menenjitli bir hastada yapılan görüntüleme yöntemleri esnasında internal akustik kanal ile kistik koklea arasında anormal bir bağlantı gözlemlenmiştir. Bizim hastamıza benzer bir şekilde eksplorasyon esnasında serebrospinal sıvı kaçağının oval pencereden geldiğini görüp, kas ve fasiya ile tıkanışlardır.⁸⁵ Parisier ve Birken'in çalışmasında 15 hastanın 13'ünde, Quiney'in yaptığı çalışmada 7 hastanın 5'inde kaçağın oval pencereden geldiğini görmüşlerdir.^{86,87}

Yapılan bazı çalışmalar, oral asetazolamid tedavisinin intrakraniyal basıncı azaltarak serebrospinal sıvı kaçaklarını önlemede etkili bir yöntem olduğunu göstermiştir. Ayrıca serebrospinal sıvı kaçağı onarımı sonrası asetazolamid tedavisinin, cerrahi başarı oranını arttırdığını gözlemlenmiştir.^{108, 109}

İç kulak anomalisi nedeniyle koklear implantasyon operasyonu olan hastalarda en önemli beklentilerden biri ise, implantın koklear nöral yapılarda yeterli elektriksel stimülasyonu sağlaması ve böylece hastalarda işitsel performansların ve dil gelişiminin sağlanmasıdır. Blamey ve ark.'nın yaptığı çalışmaya göre, koklear implant sonrası yeterli konuşmayı algısının sağlanabilmesi için 5000 ganglion hücresinin gerekli olduğunu bildirmişlerdir.⁸¹ Schmidt' in mondini deformiteli bir hastada yaptığı çalışma bu anlamda umut vericidir çünkü bu çalışmada histolojik olarak 7677 koklear nöron bulmuştur.⁸² Gelişen teknoloji ve yenilenen elektrotlarla birlikte koklear tüylü hücreler daha efektif olarak uyarılabilmektedir.

Biz bu çalışmada iç kulak anomalisi olan hastaların artan koklear implant kullanım süresiyle birlikte gelişen işitsel performanslarını değerlendirdik. İç kulak anomalisi olan hastaların işitsel performanslarını değerlendirirken, hastaları koklear anomalisi olan hastalar ve vestibüler anomalisi olan hastalar olarak ayırdık ve bu grupları normal iç kulak anatomisi olan hastalarla kıyasladık. Bu çalışmada hastaların LIP (Dinlemenin Gelişim Profili /Listening Progress Profile) testi ile hastaların sese tepki gösterme, sesi ayırdetme, sesi tanımlama performansları değerlendirildi. LIP performanslarının zaman içerisinde arttığı, bu artışın istatistiksel olarak anlamlı olmasa da 1., 3., 6. aylarda, koklear anomalisi olan hastalarda, normal anatomili ve vestibüler anomalili hastalara kıyasla daha düşük olduğu, 12. ve 18. aylarda ise istatistiksel olarak anlamlı oranda düşük olduğunu görüldü. Koklear anomalisi olan hastaların 18. aydan sonra 24. aya doğru normal anatomili hastaları yakaladığı gözlemlendi. Vestibüler anomalisi olan hastalarda ise normal anatomili hastalara kıyasla işitsel performanslarında farklılık gözlemlenmedi.

Hastalara LIP testi ile beraber MAIS (Anlamlı İşitsel Deneyim Skalası /Meaningful Auditory Integration Scale) testi uygulandı ve bu test ile hastaların; dinleme, sesleri fark etme ve sesleri anlamıyla birleştirme becerisindeki performansları değerlendirildi. Tüm hastaların MAIS testi performanslarının zaman içerisinde giderek arttığı, bu artışın koklear anomalisi olan hastalarda istatistiksel olarak anlamlı olmasa da 3., 6., 12., 18. aylarda daha düşük olduğu, 24. ve 36. Aylarda ise istatistiksel olarak anlamlı bir şekilde daha düşük olduğu gözlemlendi.

Tüm koklear implant hastalarında olduğu gibi, implantasyon sonrası işitme ve konuşma rehabilitasyon programları ile efektif bir şekilde yürütülmelidir. Bu

programlar sayesinde, koklear anomalisi olan hastalar da işitsel performanslarını normal iç kulak anatomisi olan hastalar gibi geliştirebilirler.^{89,90} Güncel çalışmalar erken implantasyonun, total işitme kayıplı hastalarda daha iyi iletişim becerileri kazanmaları için gerekli olduğunu göstermektedir.⁹¹ Pediatrik hastalar, maksimum kazanç sağlanabilmesi için erken dönemde opere edilmelidir.⁹² Özdemir ve ark.'nın yaptığı çalışmada operasyon yaşı ile işitsel performans gelişimi arasında negatif bir korelasyon olduğunu saptanmıştır. Bu çalışmaya göre operasyon yaşı küçük olan grupta test skorları daha hızlı bir artış göstermektedir.⁹⁶

Gelişen teknoloji ile birlikte yenidoğan tarama testleriyle, işitme kayıpları erken dönemde tanınabiliyor ve hastalar cihazlandırılıp rehabilite ediliyor. Böylece iç kulak anomalisi olan hastalar da daha erken dönemde tanınabiliyor ve rehabilitasyona erken dönemde başlanıp işitsel becerilerinin gelişmesi yönünden daha olumlu sonuçlar elde edilebiliyor.

Kim ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, iç kulak anomalisi olan hastaların koklear implantasyondan oldukça fayda gördüğünü ve implantasyon sonrası erken dönemde işitsel becerilerinde normal iç kulak anatomili hastalara göre hafif bir gecikme olduğunu gözlemlemişlerdir.⁹³ Chen ve arkadaşlarının mondinili hastalarda yaptığı bir çalışmada da bizim çalışmamıza benzer bir şekilde, hastaların ilk 1 yılında işitsel becerilerinin normal anatomili hastalara göre daha geri kaldığını ve daha sonraki dönemde normal anatomili hastaları yakaladığını gözlemlemişlerdir.⁹⁴ Ayrıca bizim çalışmamıza benzer bir şekilde, güncel çalışmalar göstermiştir ki, geniş vestibüler akuadukt olan hastalarla normal iç kulak anatomisi olan hastaların işitsel performansları benzer patern göstermektedir.^{92,95}

Bizim çalışmamıza benzer bir şekilde Pakdaman ve ark.'nın iç kulak anomalisi olan hastalarla yaptığı bir çalışmada, bu hastaların işitsel performanslarının normal anatomili hastalara göre daha zayıf olduğunu gözlemlemişlerdir.⁸³ Buchman ve arkadaşlarının 2004 yılında yaptığı bir çalışmada da bizim sonuçlarımıza benzer sonuçlar elde etmişlerdir.⁸⁴ Bu çalışmada iç kulak anomalisi olan hastaların işitsel performansları değerlendirilmiş. İzole geniş vestibüler akuadukt, izole semisirküler kanal anomalisi olan hastaların işitsel performanslarını çok iyi olarak değerlendirmişler. Ancak koklear gelişimde anormallikleri bulunan, koklear hipoplazi, ortak kavitesi olan hastaların performanslarının daha zayıf olduğunu gözlemlemişlerdir.⁸⁴

Sonuç olarak, iç kulak anomalisi olan hastalarda koklear implantasyonun işitsel sonuçları, iç kulak anomalisi olmayan koklear implantlı hastaları geç de olsa yakalayabilmektedir. Ancak iç kulak anomalisi olmayan koklear implantasyon olgularına göre fasiyal sinir anomalilerine rastlama ve menenjit riskinin daha yüksek olduğu bilinmelidir. Bu konuda hasta yakınlarının iyi bilgilendirilmesi, preoperatif dönemde görüntüleme yöntemlerinin detaylı incelenmesi, operasyon öncesi aşılamanın tamamlanması, operasyon esnasında fasiyal monitörizasyon kullanılması, menenjit gibi postoperatif dönemde hayati bir komplikasyonu engellemek için rinore takibi daha yakından yapılmalıdır.

6. SONUÇLAR

1. Kliniğimizde yapılan 700 koklear implantasyon olgularının 55'inde (%8) iç kulak anomalisi mevcuttu. Bunların 2'si (%4) ortak kavite, 6'sı (%11) IP-I, 2'si (%4) koklear hipoplazi, 12'si (%22) IP-II, 26'sı (%47) geniş vestibüler akuadukt, 7'si (%12) semisirküler kanal aplazisi olan hastalardı.
2. Ortak kavitesi olan hastaların hiçbirinde yüksek basınçlı perilenf sızıntısı (*gusher*) gözlenmezken 2 hastada (%100) düşük basınçlı perilenf sızıntısı (*oozing*) gözlendi. IP-I anomalisi olan 6 hastanın 3 ünde (%50) *gusher* gözlendi. Diğer 3 hastada sızıntı gözlenmedi. IP-II anomalisi olan 12 hastanın 6' sında *oozing* gözlendi. Geniş vestibüler akuadukt anomalisi olan 26 hastanın 10' unda (%39) *oozing* görülürken, hiçbirinde *gusher* gözlenmedi.
3. 55 hastanın 4' ünde fasiyal sinir anomalisi gözlendi. 2 ortak kavitesi olan hastanın 2' sinde, 6 IP-I anomalisi olan hastanın 2'sinde fasiyal sinir anomalisi gözlendi. Hastalarda fasiyal sinir anterior yerleşimliydi.
4. Bu çalışmadaki hastaların 1' inde operasyondan hemen sonra rinore gelişti. IP-I anomalisi olan bu hastanın operasyon esnasında yüksek basınçlı perilenf sızıntısı olmuştu ve görüntüleme yöntemlerinde internal akustik kanal ve kistik koklea arasında defekt mevcuttu. Hastanın takiplerinde tekrarlayan menenjit atakları oldu ve revizyon implantasyon uygulandı.
5. İç kulak anomalisi olan hastalarda, normal iç kulak anatomisine sahip hastalara oranla postoperatif menenjit görülme riski artmıştır. Bu çalışmadaki 55 iç kulak anomalili hastanın 6'sında (%11) operasyon sonrası menenjit gözlendi (ortak kavite anomalisi olan 1 hasta, IP-I anomalisi olan 2 hasta, IP-II anomalisi olan 2 hasta, SSK aplazisi olan 1 hastada). Kliniğimizde yapılan 700 hasta incelendiğinde menenjit geçiren hastaların hepsinde iç kulak anomalisi olduğu görüldü.
6. Ayrıca; bu hastalar içerisinde koklear implant cihazını düzenli kullanan ve eğitimlerine düzenli olarak 12 - 36 ay devam eden 30 hastanın, işitsel performansları analiz edildi. Performansların değerlendirilmesinde Dinlemenin

Gelişim Profili (*Listenin Progress Profile - LIP*) ve Anlamlı İşitsel Deneyim Skalası (*Meaningful Auditory Integration Scale - MAIS*) testleri kullanıldı.

7. LIP testi performanslarında, grup I (koklear anomalisi olan hastalar) hastalarının işitsel performanslarının 18. Aya kadar, grup II (vestibüler anomalisi olan hastalar) ve grup III' e (normal iç kulak anatomili hastalar) göre ilk ayarlama, 1.ay,3.ay,6.ay,24.ay,36.aylarda istatistiksel olarak anlamlı olmasa da ($p>0.05$) daha yavaş seyirli olduğu ve grup II ve grup III hastalarını 24. Ay içerisinde yakaladığı görüldü. Grup II ve grup III hastaların ise LIP test performanslarında anlamlı bir farklılık olmadığı gözlemlendi ($p>0.05$).
8. Hastaların MAIS test performanslarında, her 3 grubunda performans gelişim eğrilerinin sürekli yükselen bir eğri olduğu görüldü. Grup II ve grup III MAIS test performansının anlamlı bir farklılık göstermediği görüldü. Grup I de ise, 3.ay,6.ay,12.ay,18.ayda istatistiksel olarak anlamlı olmasada daha yavaş seyirli olduğu ($p>0.05$), 24.ay ve 36.ay da ise istatistiksel olarak anlamlı bir şekilde daha düşük olduğu görüldü ($p < 0.05$).
9. Sonuç olarak, işitme cihazlarının yetersiz kaldığı bilateral total işitme kayıplı, iç kulak anomalisi olan hastalarda koklear implantasyon etkili bir yöntemdir. Operasyon öncesi, görüntüleme yöntemleri detaylı olarak incelenmeli, hastalar operasyona alınmadan önce pnömokok aşısının tamamlandığından emin olunmalı, operasyon esnasında fasiyal sinir monitörizasyonu kullanılmalıdır. Transmastoid fasiyal resses yöntemi, bir çok konjenital iç kulak anomalisinde uygulanabilmekle birlikte, cerrahın farklı cerrahi yaklaşımlara hazırlıklı olması gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. **Dettman SJ, Fikret H, Dowell RC, Charlton M, Williams SS, Tomov AM, Barker EJ (2004)** Speech perception results of children using cochlear implants who have additional special needs. *Volta Rev* 104:361–392
2. **Altay B, Kondrot A.** Koklear implantın tarihçesi ve ülkemizdeki gelişimi. *Türkiye Klinikleri Cerrahi Tıp Bilimleri Dergisi Kulak Burun Boğaz. Koklear İmplantasyon Özel Sayısı* 2006;2(10):1-6.
3. **Mangabeira-Albernaz PL (1983)** The Mondini dysplasia: from early diagnosis to cochlear implant. *Acta Otolaryngol* 95:627–631
4. **Jackler RK, Luxford WM, House WF.** Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 1987;97:2–14.
5. **Aslan A,** Kulak Anatomisi Koç C, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş-Boyun Cerrahisi, 2. Baskı, Ankara, Güneş Tıp Kitapevleri, 2013
6. **Takagi A, Sando I, Takahashi H:** Computer – aided three-dimensional reconstruction and measurement of semicircular canals and their cristae in man. *Acta Otolaryngol. (Stockh)* 1989; 107: 362-365
7. **Aslan A, Balyan FR, Taibah A, Sanna M:** Anatomic relationships between surgical landmarks and type c infratemporal fossa approaches. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998; 255:259-264
8. **Erixon E, Högstorp H, Wadin K, Rask-Anderson H:** Variational anatomy of the human cochlea: implications for cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2009;30:14-22
9. **Bielamowicz SA, Coker NJ, Jenkins HA, İgarashi M:** Surgical dimensions of the facial recess in adults and children. *Arch Otolaryngol Head And Neck Surg* 1988; 114: 534-537
10. **Forge A, Wright T:** The molecular architecture of the inner ear. *Br Med Bull* 2002; 63: 5- 24
11. **Belgin E.** İditme fizyolojisi Koç C, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş-Boyun Cerrahisi, 2. Baskı, Ankara, Güneş Tıp Kitapevleri, 2013
12. **Godfrey JJ.** Linguistic structure in clinical and experimental tests of speech recognition. 1987, *ASHA reports*, 14:52-56
13. **Gordon KA, Papsin BC, Harrison RV.** Activity- dependent developmental plasticity of the auditory brain stem in children who use cochlear implants. *Ear &Hearing* 2003 ; 24: 485- 500
14. **Esmer N, Akıner MN, Karasalihođlu AR, Saatçi MR.** *Klinik Odyoloji , Özışık Matbaacılık*, 1995; 17-43
15. **Akyıldız N.** Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi Bilimsel Tıp Yayınevi, Ankara, 1998; 22-61, 77-101
16. **Lalwani, A.K. (2008).** *Current Otorinolaringoloji–Baş Boyun Cerrahisi Tanı ve Tedavi (C.Cingi, Çev.). Ankara: Güneş Kitapevi.*

17. **Graham, J. M., Phelps, P. D. & Michaels, L.** 2000. Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity. *The Journal of Laryngology & Otology (Supplement 25)*, 1-14.
18. **Sennaroglu, L. ve Saatci, I. (2004).** Unpartitioned versus incompletely partitioned cochlea: Radiologic Differentiation. *Otology and Neurotology*, 25, 520-529.
19. **Sennaroglu, L. ve Saatci, I. (2002).** A new classification for cochleovestibular malformations. *The Laryngoscope*, 112, 2230-2241
20. **Sennaroglu, L., Sarac, S. ve Ergin, T. (2006).** Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea. *Otology and Neurotology*, 27, 615-623.
21. **McCormick S.** Early language intervention. In: Hall DM, ed. *The child with handicap*, Oxford: Alden Press, 1984: 53-57
22. **Tuncer Ü.** İşitme kayıpları ve tedavisi. *Doktor*, 2005; 28:86-88
23. **Luxford WM.** Surgery for Cochlear İmplantation. In:Brackmann DE, Shelton C, Arriaga MA, eds, *Otologic Surgery*, Philadelphia:WB. Saunders Company, 1994: 426-436
24. **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
25. **Penfield W, Perot P.** The brain's record of auditory and visual experience. *Brain*, 1963;86:595
26. **Simmons FB.** Auditory nerve: electrical stimulation in man. *Science*,1965;148:104.
27. **House W.** Cochlear implants. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1976; 85(suppl 27):1.
28. **Michelson R.** Electrical stimulation of the human cochlea: a preliminary report. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1971; 93:317
29. **Sennaroğlu L.** Koklear İmplantasyon. Koç C (ed): *Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi*. Ankara: Turgut Yayıncılık, 2004: 403-414
30. **Webb RL, Pyman BC, Franz BKH, et al.** The surgery of cochlear implantation. In: Clarck GM, Tang YC, Patric JF, eds. *Cochlear Prosthesis*. London: Churchill Livingstone, 1990; 153-79
31. **Nadol J.** Histological considerations in implant patients. *Arch Otolaryngol*, 1984; 110:160.
32. **Zimmerman IL, stenier VG, Pond RE.** Preschool Language Scale-3 (UK).United kingdom: The Psychological Corp. Haccourt Brace Company, Pub. UK 1997; 2-10.
33. **Newins ME, Chute PM.** Children with Cochlear Implants in Educational Settings. San Diego: Singular Publishing Group inc 1996; 45-58.
34. **Lo WW.** İmaging of cochlear and auditory brain stem implantation. *AJNR Am.J.Neuraradial* 1998; 19:11 47-54.
35. **Maxwell AP, Mason SM, O'Donghue GM.** Cochlear nerve aplasia: Its importance in cochlear implantation. *Am.J. otol* 1999; 20 : 335-7.
36. **Arriaga MA, Carrier D.** MRI and clinical decision in cochlear implantation. *Am J Otol* 1996;17:547-53
37. **Banfai P, Kubik G, Hortmann G.** Our extra-scala operating method of cochlear implantation: experience with 46 cases. *Acta Otolaringol* 1983:411: 9-12.

38. **Schindler RA.** Surgical consideration for multichannel cochlear implants. In Schindler RA, Mezinich MM eds. Cochlear implants. New York: Raven Pres ;1985: 417-20
39. **Chouard LH, MacLeod P.** İmplantation of multiple intracochlear electrodes for rehabilitation of total deafness: preliminary report. Laryngoscope 1976; 86: 1743-51
40. **Coletti V, Fiorino FG, Garner M, Pacini L.** Basal turn cochleostomy via the middle fossa route for cochlear insertion. Am J Otol 1998; 19: 778-84.
41. **Singh RS.** Modifications of the standard surgical approach for cochlear implants. Ann Otol Rhinol Laryngol 1995; 166:432-434
42. **Kiratzidis T.** “Veria operation”: cochlear implantation without mastoidectomy and a posterior tympanotomy. Adv Otorhinolog 2000; 57:127-130
43. **Kronenberg J, Miginov L, Dagan T.** Suprameatal approach: new surgical approach for cochlear implantation. J Laryngol Otol 2001; 115: 283-285
44. **Sennaroglu L, Sarac S, Ergin T.** Modified minimal Access surgery for Med-el and Clarion cochlear implants. Laryngoscope 2005; 115:921-924
45. **Atay G, Sennaroğlu L.** Koklear implantasyon. Koç C (ed): Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi. Ankara: Güneş Tıp Kitapevleri 2013,
46. **Pau HW, Just T, Bornitz M et al.** Noise exposure of the inner ear during drilling a cochleostomy for cochlear implantation. Laryngoscope 2007; 117: 535-540
47. **Adunka O, Unkelbach MH, Mack M et al.** Cochlear implantation via the round window membrane minimizes trauma to cochlear structures: a historically controlled insertion study. Acta Otolaryngol 2004 ;124: 807-812.
48. **Sennaroğlu L, Aydın E.** Anteroposterior approach with split ear canal for cochlear implantation in severe malformations. Otol Neurotol 2002; 23: 39-43
49. **Clark G.** Cochlear Implants Fundamentals & Applications. New York: Springer-Verlag 2003, 621-39.
50. **Kempf HG, Johann K, Lenarz T.** Complications in pediatric cochlear implant surgery. Eur Arch Otorhinolaryngol 1999;256:128-32
51. **Green KMJ, Bhatt YM, Saeed SR, Ramsden RT.** Complications following adult cochlear implantation: experience in Manchester. J Laryngol Otol 2004;118:417-20.
52. **Bhatia K, Gibbin KP, Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM.** Surgical complications and their management in a series of 300 consecutive pediatric cochlear implantations. Otol Neurotol 2004;25: 730-9.
53. **Gosepath J, Maurer J, Mann WJ.** Epidural hematoma after cochlear implantation in a 2,5-year-old boy. Otol Neurotol 2005;26: 202-4.
54. **Migirov L, Yakirevitch A, Henkin Y, et al.** Acute otitis media and mastoiditis following cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2005;22:(epub ahead of print)
55. **Wooltorton E.** Cochlear implant recipients at risk for meningitis. CMAJ 2003; 168(4):257.

56. **Arnold W, Bredberg G, Gstottner W.** Meningitis following cochlear implantation: pathomechanisms, clinical symptoms, conservative and surgical treatments. *ORL J OtorhinolaryngolRelat Spec* 2002;64: 382-9.
57. **Kusuma S, Liou S, Haynes DS.** Disequilibrium after cochlear implantation caused by a perilymph fistula. *Laryngoscope* 2005;115:25-6.
58. **Tuncer Ü.** Koklear implant komplikasyonları. *Türkiye Klinikleri Surg Med Sci*, 2006; 2(10):48-50
59. **Sevinç Ş.** Çok ileri derecede bilateral sensorinöral işitme kayıplı çocukların rehabilitasyonunda gelişimsel profilin değerlendirilmesi. Doktora tezi, Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Ankara; 2002
60. **Archbold S.** Monitoring progress in children at the preverbal stage. McCormick B, et al. (Eds.): *Cochlear Implants for young children*. Whurr, London, **1994**:197-213
61. **Gordon KA, Papsin BC, Harrison RV.** Activity-dependent developmental plasticity of the auditory brain stem in children who use cochlear implants. *Ear Hear*, **2003**;24:488-500
62. **O'Neill C, O'Donoghue GM, Archbold SM, et al.** Variations in gains in auditory performance from pediatric cochlear implantation. *Otol Neurotol*; **2002**;23:44-48
63. **Markides A.** A speech tests of hearing for children. In: Martin M, ed. *Speech Audiometry*, London, NY, Philadelphia: Taylor and Francis, 1987: 89-111
64. **Allum DJ, Allum JHJ, Baumgartner W, Brockmeier SJ, Dahm M, Esser B, Gall V, et al.** Multi-language international perceptual test battery for comparing performance of children in different countries: Evaluation of auditory responses to speech (EARS). *3rd Eur Symp Pediatr Cochlear Implant*, June 6-8, Hannover, Germany, **1996**.
65. **Archbold S.** Organisation of the Nottingham paediatric cochlear implant programme. *Central East Eur J*, **1996**; 1(1): 20-27.
66. **Erber NP, Alencewicz CM.** Audiologic evaluation of deaf children. *J Speech Hear Dis*, **1976**; 41:256-267.
67. **Tyler RS, Holstad BA.** A closed-set speech perception test for hearing-impaired children. Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, University of Iowa, Iowa City, IA, **1987**
68. **Erber NP.** *Auditory Training*, A.G. Bell Association for the deaf, Washington DC, **1982**
69. **Robbins AM, Renshaw JJ, Berry SW.** Evaluating meaningful auditory integration in profoundly hearing-impaired children. *Am J Otol*, **1991**;12 (Suppl.):114-150.
70. **Flexer C, Richards C.** Strategies for facilitating hearing and listening in all children with or without hearing loss. In: Flexer C, ed. *Facilitating Hearing and Listening in Young Children*, 2nd Ed. San Diego, London: Singular Publishing Group, **1999**:195-226
71. **Kirk KI, Diefendorf AO, Pisoni DB, Robbins AM.** Assessing speech perception in children. In: Danhauer JL, Mendel LM, Eds. *Audiologic Evaluation and Management and Speech Perception Assessment*, SanDiego, London: Singular Publishing Group Inc., 1997:101-132
72. **Çağrı T, Uçkan B, Olgun L.** Speech and language development after cochlear implantation in children with labyrinth malformations: long-term results. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2014; 10.1007/s00405-014-3319-5
73. **McElveen JT, Carrasco VN, Miyamoto RT, et al.** Cochlear implantation in common cavity malformations using a transmastoid labyrinthotomy approach. *Laryngoscope* 1997;107:1032-6

74. **Luntz M, Balkany TJ, Hodges A, Telischi F.** Cochlear Implants in Children With Congenital Inner Ear Malformations. In: Passali D, Bellusi L, Ferri R, eds. *Pediatric Otorhinolaryngology: An Update*. The Hague, The Netherlands: Kugler; 1998: 401-405
75. **Hoffman RA, Downey LL, Waltzman SB, et al.** Cochlear implantation in pediatric patients with cochlear malformations. *Am J Otol* 1997;18:184-187.
76. **Lemmerling MM, Mancusso AA, Antonelli PJ, et al.** Normal modiolus: CT appearance in patients with a large vestibular aqueduct. *Radiology* 1997;204:213-9
77. **Au G, Gibson W.** Cochlear implantation in children with large vestibular aqueduct syndrome. *Am J Otol* 1999;20:183-6
78. **Weber BP, Dillo W, Dietrich B, et al.** Pediatric cochlear implantation in cochlear malformations. *Am J Otol* 1998;19:747-53
79. **B.P. Weber, T. Lenarz, R. Hartrampf, B. Dietrich, B. Bertram, M.C. Dahm.** Cochlear implantation in children with malformation of the cochlea, In: A.S. Uziel, M. Mondain (Eds.), *Cochlear Implants in Children*, Karger, Basel, *Adv. Otolaryngol.* 50 (1995) 59–65.
80. **C. Suzuki, I. Sando, J.J. Fagan, D.B. Kamerer, A.S. Knisely.** Histopathological features of a cochlear implant and otogenic meningitis in Mondini dysplasia, *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 124 (1998) 462–466.
81. **Blamey P (1997).** Are spiral ganglion cell numbers important for speech perception with a cochlear implant? *Am J Otol* 18(Suppl 6):S11–S12
82. **Schmidt JM (1985).** Cochlear neuronal populations in developmental defects of the inner ear. Implications for cochlear implantation. *Acta Otolaryngol* 99:14–20
83. **Michael N. Pakdaman, MD, Barbara S. Herrmann, PhD, Hugh D. Curtin, MD, Jessica Van Beek-King, MD, and Daniel J. Lee, MD.** Cochlear Implantation in Children with Anomalous Cochleovestibular Anatomy: A Systematic Review. *Otolaryngology– American Academy of Head and Neck Surgery* 146(2) 180–190
84. **Craig A. Buchman, MD; Benjamin J. Copeland, MD, PhD; Kathy K. Yu, MD; Carolyn J. Brown MS, CCC-SLP; Vincent N. Carrasco, MD; Harold C. Pillsbury, III, MD.** Cochlear Implantation in Children with Congenital Inner Ear Malformations. *Laryngoscope* 114: 309-316, 2004
85. **D.T.W. Teo, T.Y.Tan,S.P.Eng, Y.M. Chan.** Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhoea via oval window: an obscure cause of recurrent meningitis ,*The Journal of Laryngology & Otology* September 2004, Vol. 118, pp.717–720
86. **Quiney RE, Mitchell DB, Djazeri B, Evans JNG.** Recurrent meningitis in children due to inner ear abnormalities. *J Laryngol Oto* 1989;103:473–80
87. **Parisier SC, Birken EA.** Recurrent meningitis secondary to idiopathic oval window CSF leak. *Laryngoscope* 1976; 86:1503–15
88. **Tucci DL, Telian SA, Zimmerman- Philips S, Zwolan TA, Kileny PR.** Cochlear implantation in patient with cochlear malformations. *Arc Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:833-838
89. **Rance G, Dowell RC (1997)** .Speech processor programming. In: Clark GM, Cowan RSC, Dowell RC, editors. *Cochlear implantation for infants and children: advances*. San Diego, California: Singular Publishing Group, Inc. pp.147–170.

90. **Barker EJ, Dettman SJ, Dowell RC (1997).** Habilitation: infants and young children. In: Clark GM, Cowan RSC, Dowell RC, editors. Cochlear implantation for infants and children: advances. San Diego, California: Singular Publishing Group, Inc. pp.171–190.
91. **Robbins AM, Koch DB, Osberger MJ, Zimmerman-Phillips S, Kishon-Rabin L (2004).** Effect of age at cochlear implantation on auditory skill development in infants and toddlers. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 130: 570–574.
92. **Chen X, Liu S, Liu B, Mo L, Kong Y, et al. (2010).** The effects of age at cochlear implantation and hearing aid trial on auditory performance of Chinese infants. Acta Otolaryngol 130: 263–270.
93. **Kim LS, Jeong SW, Huh MJ, Park YD (2006).** Cochlear implantation in children with inner ear malformations. Ann Otol Rhinol Laryngol 115: 205–214.
94. **Xueqing Chen , Fei Yan , Bo Liu , Sha Liu, Ying Kong , Jun Zheng , Yongxin Li, Shusheng Gong ,Demin Han , Luo Zhang.** The Development of Auditory Skills in Young Children with Mondini Dysplasia after Cochlear Implantation. PLoS One. 2014 Sep 23;9(9):e108079.
95. **Chen X, Liu B, Liu S, Mo L, Liu H, et al. (2011)** The development of auditory skills in infants with isolated Large Vestibular Aqueduct Syndrome after cochlear implantation. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 75: 943–947
96. **Özdemir S., Kıroğlu M., Tuncer Ü., Tarkan Ö., Sürmelioglu Ö., Şahin Ş. (Ody).** Koklear implant uygulanan hastaların işitsel performans analizleri. KBB İhtisas Dergisi 2011;21(5):243-250
97. **Phelps PD, Reardon W, Pembrey ME, Bellman S, Luxon L.** X-Linked Deafness, Stapes Gushers and a Distinctive Defect of the Inner Ear. Neuroradiology. 33:326-330,1991
98. **Sennaroglu L.** Cochlear Implantation in Inner Ear Malformations — A Review Article. Cochlear Implants International, Vol. 11 No. 1, March, 2010, 4–41.
99. **Hughes, M .L. (2006).** Fundamentals of clinical ECAP measures in cochlear implants-part 2: Measurement Techniques and Tips. Audiology Online Contributing Editor.
100. **Polak, M., Hodges, A. V., King, J. E., Payne, S. L. ve Balkany, T. J. (2006).** Objective methods in postlingually and prelingually deafened adults for programming cochlear implants: ESR and NRT. Cochlear Implant International, 7(3), 125-141.
101. **Hall, J. W.** New Handbook of auditory evoked responses. 2007 Bölüm 6-7; pg:171-255.
102. **S. Archbold, M. E. Lutman, D. H. Marchall.** Categories of auditory performance, Ann. Otol. Rhinolaryngol. Suppl. 166 (1995) 312-314
103. **C. Allen, T.P. Nikolopoulos, D. Dyar, G.M. O'Donoghue.** Reliability of a rating scale for measuring speech intelligibility after pediatric cochlear implantation, Otol. Neurotol. 22 (2001) 631–633.
104. **Tarkan Ö, Tuncer Ü, Özdemir Ö, Sürmelioglu Ö, Çetik F, Kıroğlu M, Kayıkçioğlu E, Kara K.** Surgical and medical management for complications in 475 consecutive pediatric cochlear implantations. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 77 (2013) 473–479
105. **Valvasori G, Clemis J.** The large vestibular aqueduct syndrome. Laryngoscope 1978;88:723–728.
106. **Wilson D, Hodgson R, Talbot J.** Endolymphatic sac obliteration for large vestibular aqueduct syndrome. Am J Otol 1997;18:101–106
107. **Sennaroglu L, Atay G, Bajin M.** A new cochlear implant electrode with a "cork"-type stopper for inner ear malformations. Auris Nasus Larynx 2014 Aug;41(4):331-6

108. **Setr R, Rajasekaran K, Luong A, Benninger MS, Batra PS.** Spontaneous CSF leaks: factors predictive of additional interventions. *Laryngoscope* 2010 Nov;120(11):2141-6.
109. **Chaaban MR, Illing E, Riley KO, Woodworth BA.** Acetazolamide for high intracranial pressure cerebrospinal fluid leaks.
110. **Biernath KR, Reefhuis J, Whitney CG, Mann EA, Costa P, Eichwald J, et al.** Bacterial meningitis among children with cochlear implants beyond 24 months after implantation. *Pediatrics*. 2006;117:284–9.
111. **Rubin LG, Papsin B.** Committee on Infectious D, et al. Cochlear implants in children: surgical site infections and prevention and treatment of acute otitis media and meningitis. *Pediatrics* 2010; 126:381–391
112. **Lalwani AK, Cohen NL.** Does meningitis after cochlear implantation remain a concern in 2011? *Otol Neurotol* 2012; 33:93–95.
113. **P.D. Phelps, A. King, L. Michaels.** Cochlear dysplasia and meningitis, *Am. J. Otol.* 15 (1994) 551—557
114. **N.L. Cohen, T. Roland, M. Marrinan.** Meningitis in cochlear implant recipients: the North American experience, *Otol. Neurotol.* 25 (2004) 275—281.
115. **Schuknecht HF, Reisser C.** The morphologic basis for perilymphatic gushers and oozers. *Adv Otorhinolaryngol* 1998 39: 1–12
116. **O'Donoghue G, Balkany T, Cohen N, Lenarz T, Lustig L, Niparko J.** Meningitis and cochlear implantation. *Otol Neurotol.* 2002 Nov;23(6):823-4.
117. **Ramakers GG, Van Zon A, Stegeman I, Grolman W.** The effect of cochlear implantation on tinnitus in patients with bilateral hearing loss: A systematic review. *Laryngoscope* 2015 Jul 7. doi: 10.1002/lary.25370

EKLER

Dinleme Becerilerin Gelişimi (LİP)

LİP, dinleme becerilerinin gelişimini gösteren bir profildir. Bir rehabilitasyon programının veya EARS protokolünün bir parçası olarak uygun tepkileri açığı çıkartmak için hazırlanmış etkinlikler, uzman eğitmenler / odyologlar tarafından uygulanır. Rehabilitasyon sürecinde (özel bir test sırasında olması gerekmez) direkt ve in direkt gözlemler kabul edilecektir. Beceriler dudak okuması veya görsel ipuçları olmadan gözlenmelidir.

'Tepki' kelimesi sesin fark edildiğini açıklamak için kullanılır ; 'Ayırt etme'2 farklı sesin arasında doğru seçim yapma yeteneğini açıklamak için kullanılır. 'Tanıma' hedef sesi diğer sesler arasından doğru seçme yeteneğini açıklamak için kullanılır. Çocuk aşağıdaki gibi puanlanabilir.

N = 0	Hiçbir beceri gözlenmezse
S = 1	Beceri sürekli değil, fakat geliyorsa
A = 2	Beceri tutarlı, sürekli gözleniyor veya rapor ediliyorsa.

Direkt veya indirekt puanlama profili değiştirilemez. Puanlama bir çocuğun dinleme becerisinin gelişiminin kompozit sunumudur.

İsim..... Doğum Tarihi.....
 Test arası Test tarihi Yaş..... Durum: İ.C..... K.İ.....
 İmplant Deneyimi (ay) Klinik Uygulayan

LİP PROFİLİ (Dinlenme Becerilerinin Gelişimi)

Davranış	Direkt Gözlem	İndirekt Gözlem
Çevresel seslere tepki		
Çevresel sesleri tanıma		
Davul sesine tepki (yapılandırılmış ortamda)		
İki müzik aletine tepki (yapılandırılmış ortamda)		
Sese tepki (yapılandırılmış ortamda)		
(Kendiliğinden)		
İki farklı müzik aletini ayırt etme ✓		
Ayırt etme alçak-yüksek davul sesi		
tek ve tekrarlanan davul sesi		
Tepki: /A/ araba		
/I/ çik çik		
/U/ uçak		
/Ş/ şeker		
/S/ şu		
Ayırt etme: alçak-yüksek konuşma sesleri - a - A vb.		
tek-tekrarlanan konuşma sesleri - hop/hop, hop, hop vb.		
uzun-kısa konuşma sesleri-s/sssssss vb.		
şs ai ua as iu Ling'in 5 sesinden 3'ünü ayırt etme		
Ling'in 5 sesini tanıma		
Aile bireylerinin farklı hece sayısında 2 ismini ayırt etme		
Sessiz ortamda kendi ismini tanıma		

Puanlama:
 N (Hiçbir zaman) 0
 S (Bazen) 1
 A (Her zaman) 2

42

Puanlar:
 Ameliyat öncesi dönem: 6.ay:
 İlk programlama: 12.ay:
 1.ay: 18.ay:
 3.ay: 24.ay:

4-2

MED-EL Innsbruck (June 2000)

Çocuk çalışması

İsim..... Doğum Tarihi.....
 Test arası Test tarihi Yaş..... Durum: İ.C..... K.İ.....
 İmplant Deneyimi (ay) Klinik Uygulayan

ÇEVRESEL SESLER

	FARKETME	TANIMA
EVDE		
Müzik		
Telefon Sesi		
Kapı Zili Sesi		
Kapıyı Vurma Sesi		
Kağıdı Yırtma Sesi		
Elektrikli Süpürge		
Çamaşır Makinası		
Tabak Gürültüsü		
Makasla Bir Şeyi Kesme Sesi		
Mikser Sesi		
Islık Sesi		
Alkış Sesi		
a Sesi		
u Sesi		
i Sesi		
şşş Sesi		
sss Sesi		
Oyuncak Sesleri		
DIŞARIDA		
Siren Sesi (Ambulans, Polis)		
Uçak Sesi		
Araba Korna		
Ayak Sesi (Yürüme Sesi)		
Kuş Sesi		
Köpek Havlaması		
İNSAN SESLERİ		
Konuşma Sesi (İsmine Bakar mı?)		
Hapşırma Sesi		
Öksürme Sesi		
Gülme Sesi		

Puanlama: Toplam: Toplam:

N (Hiçbir zaman/bilinmiyor) 0

S (Bazen) 1

A (Her zaman) 2

LİP için:

N (Hiçbir Zaman/bilinmiyor) 0-5 NA=ses çocuğun ortamında bulunmuyor

S (Bazen) 6-30

A (Her Zaman) 31-40 (ya da tüm aşamalarda 2 puan alınmışsa)

İsim Doğum Tarihi
Test Arası Test Tarihi Yaş Durum: I.C K.I
İmplant Deneyimi (ay) Klinik Uygulayan

MAIS

(İşitsel Girdilerin Anlamlandırılmasının Ölçeği)

AİLE FORMU

Lütfen uygun numaryı yuvarlak içine alınız.

0= hiçbir zaman 1= nadiren 2= bazen 3= sıklıkla 4= her zaman

1. Eğer çocuğunuz 5 yaşından küçükse 1a'yı, 5 yaşından büyükse 1b'yi cevaplayın, her ikisini de cevaplayamıyorsanız 1c'yi cevaplayın.

1a. Çocuğunuz uyanık olduđu süre içinde direnmeden cihazı kullanıyor mu?

0 1 2 3 4

Ailenin yorumu:

.....

.....

1b. Çocuk cihazın takılmasını istiyor mu veya kimseye söylemeden takıyor mu?

0 1 2 3 4

Ailenin yorumu:

.....

.....

1c. İşitme cihazını takarken, çocuğın ses üretimi değışiyor mu?

0 1 2 3 4

Ailenin yorumu:

.....

.....

İsim Yaş

Eğer 2a maddesini cevaplayamıyorsanız, 2b'yi cevaplayın

2a. Cihaz herhangi bir nedenden çalışmıyorsa, çocuk bunu söylüyor mu veya bu yüzden huzursuz görünüyor mu?

0 1 2 3 4

Ailenin yorumu:

2b. Çocuk, konuşmaya benzer düzgün biçimde heceleri ve hece dizilerini üretebiliyor mu? (mama, dada, baba gibi)

0 1 2 3 4

Ailenin yorumu:

3. Çocuk kendiliğinden, görsel ipuçları olmadan, sessiz bir ortamda, adı ile çağrıldığında cevap veriyor mu?

0 1 2 3 4

Ailenin yorumu:

4. Çocuk kendiliğinden, görsel ipuçları olmadan, gürültülü bir ortamda, adı ile çağrıldığında cevap veriyor mu?

0 1 2 3 4

Ailenin yorumu:

5. Çocuk, kendisine söylenmeden veya dikkati çekilmeden evdeki çevresel sesler (kapı zili, telefon, televizyon, saat vb.) tepki veriyor mu?

0 1 2 3 4

Ailenin yorumu:

6. Çocuk, yeni bir çevrede işitsel uyarılara, kendiliğinden, tepki veriyor mu?

0 1 2 3 4

Ailenin yorumu:

7. Çocuk kendiliğinden okul veya ev yaşantısının bir parçası olan işitsel uyarıları tanıyabiliyor mu?

0 1 2 3 4

Ailenin yorumu:

.....

8. Çocuk, kendiliğinden, sadece işiterek, iki konuşan kişiyi birbirinden ayırabiliyor mu?
(anne ve babasının sesi gibi)

0 1 2 3 4

Ailenin yorumu:

.....

9. Çocuk yalnız başına dinlerken, konuşma ve konuşma dışı uyarıların arasındaki farkı biliyor gibi
görünüyor mu? Örneğin, biri arkasında konuşurken, "Ne dedin?" veya "Biri bir şey mi dedi" gibi sorular
sorarak, bunu bir konuşma olarak tanıyabiliyor mu?

0 1 2 3 4

Ailenin yorumu:

.....

10. Çocuk sadece duyarak, konuşma tonlarını (kızma, heyecan, merak) anlamıyla birleştirebiliyor mu?

0 1 2 3 4

Ailenin yorumu:

.....

Toplam x 0

..... x 1

..... x 2

..... x 3

..... x 4

ÖZGEÇMİŞ

Adı Soyadı: Elvan Onan
Doğum Tarihi ve Yeri : 01.08.1985 / Adana
Medeni Durumu: Evli
Adres: Yenibaraj mah. 68046 sok. Fahrettin Afşar Apt. K:13
Seyhan/Adana
Telefon: 0532 5483945
E-mail: uygurelvan@hotmail.com
Mezun olduğu fakülte, Yılı: Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi / 2010
Görev Yerleri: Van Çaldıran Umuttepe Sağlık Ocağı
Yabancı Dil: İngilizce