



**T.C.  
GAZİANTEP ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ**

**KOHLER İMPLANT ADAYLARININ İMPLANT  
ÖNCESİNDE YAPILMIŞ OLAN BİLGİSAYARLI  
TOMOGRAFİ ve MANYETİK REZONANS  
GÖRÜNTÜLEMELERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**UZMANLIK TEZİ**

**Dr. Melih AKŞAMOĞLU  
RADYODİAGNOSTİK ANABİLİM DALI**

**TEZ DANIŞMANI  
Yrd.Doç.Dr. Selim KERVANCIOĞLU**

**Haziran 2009**



**T.C.  
GAZIANTEP ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ**

**KOHLEAR İMPLANT ADAYLARININ İMPLANT  
ÖNCESİNDE YAPILMIŞ OLAN BİLGİSAYARLI  
TOMOGRAFİ ve MANYETİK REZONANS  
GÖRÜNTÜLEMELERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**UZMANLIK TEZİ**

**Dr. Melih AKŞAMOĞLU  
RADYODİAGNOSTİK ANABİLİM DALI**

**TEZ DANIŞMANI  
Yrd.Doç.Dr. Selim KERVANCIOĞLU**

## I. ÖNSÖZ

Uzmanlık eğitimim boyunca bilgi ve desteğini esirgemeyen başta Anabilim Dalı başkanımız ve sayın hocam Prof.Dr. M. Metin BAYRAM'a, tezimin yazımında ve değerlendirilmesinde emeği geçen tez danışmanım Yrd.Doç.Dr. Selim KERVANCIOĞLU'na ve diğer değerli hocalarım Prof.Dr. Reşat KERVANCIOĞLU, Prof.Dr. Akif ŞİRİKÇİ, Doç.Dr. Ayhan ÖZKUR, Yrd.Doç.Dr. Ahmet METE ve Yrd.Doç.Dr. Çağatay ANDIÇ'e, tezimin hazırlanmasında yardımlarını esirgemeyen Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı öğretim üyeleri ve araştırma görevlilerine, asistanlık yıllarım boyunca beni motive eden ve birlikte çalışmaktan mutluluk duyduğum tüm araştırma görevlisi arkadaşlarıma, hayatımın her döneminde bana hep destek olan sevgili anne ve babama, ağabeylerime ve eşime teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Melih AKŞAMOĞLU  
Gaziantep - 2009

## II. İÇİNDEKİLER

I. ÖNSÖZ.....	I
II. İÇİNDEKİLER .....	II
III. ÖZET .....	V
IV. ABSTRACT .....	VI
V. KISALTMALAR.....	VII
VI. TABLO LİSTESİ .....	VIII
VII. ŞEKİL LİSTESİ.....	IX
VIII. RESİM LİSTESİ.....	X
IX. OLGU LİSTESİ.....	XII
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER .....	2
2.1. Kulağın embriyolojisi (1) .....	2
2.1.1. İç kulağın embriyolojisi.....	2
2.1.2. Orta kulağın embriyolojisi.....	4
2.1.3. Dış kulağın embriyolojisi .....	5
2.2. Kulağın anatomisi (2-6).....	6
2.2.1. Temporal kemik anatomisi .....	6
2.2.2. Dış kulak anatomisi .....	8
2.2.3. Orta kulak anatomisi.....	8
2.2.4. İç kulak anatomisi.....	9
2.2.5. Fasiyal sinir anatomisi .....	11
2.2.6. Kohleovestibüler sinir anatomisi .....	12
2.3. Kulağın kesitsel görüntüleme yöntemleri.....	12
2.3.1. BT .....	12
2.3.2. MRG .....	20
2.4. İşitme fizyolojisi (6) .....	24
2.5. Gelişimsel varyasyonlar (2).....	26
2.6. İşitme kaybında sınıflama ve radyolojik görüntüleme .....	27
2.6.1. İletim tipi işitme kaybı (8) .....	28
2.6.2. SNİK (8-11).....	30

2.6.2.1. Kohlear patolojiler .....	31
2.6.2.1.1. Kemik labirent anomalileri .....	31
2.6.2.1.2. Membranöz labirent anomalileri.....	34
2.6.2.2. Retrokohlear patolojiler .....	35
2.6.2.2.1. Ekstraaksiyel lezyonlar .....	35
2.6.2.2.2. İntraaksiyel lezyonlar.....	36
2.7. İşitmeye yardımcı cihazlar ve kohlear implant (18).....	37
2.7.1. Konvansiyonel işitme cihazları.....	37
2.7.2. Kohlear implant .....	37
2.7.3. Beyin sapı implantları.....	39
3. GEREÇ VE YÖNTEM.....	40
3.1. Araştırma grubu .....	40
3.2. Araştırmaya alınma ve araştırmadan dışlanma kriterleri .....	40
3.3. Araştırmada kullanılan radyolojik tanı yöntemleri.....	40
3.4. Görüntülerin değerlendirilmesi .....	41
3.4.1. BT .....	41
3.4.2. MRG .....	43
3.4.3. BT ve MRG'nin karşılaştırılması .....	44
4. BULGULAR.....	45
4.1. DKY.....	45
4.2. Orta kulak .....	45
4.3. İç kulak .....	46
4.4. İç kulak kanalları .....	51
4.5. Fasiyal sinir.....	52
4.6. İAK, kohlear sinir kanalı ve VIII. kranyal sinir.....	52
4.7. Vasküler yapılar .....	53
4.8. Diğer temporal kemik patolojileri .....	54
4.9. Kranyal patolojiler .....	54
5. OLGU ÖRNEKLERİ.....	64
6. TARTIŞMA .....	78
6.1. Kohlear implant adaylarında kontrendikasyon varlığının araştırılması.....	78
6.2. Kohlear implant adaylarında kohleovestibüler patolojiler .....	80

6.2.1. Konjenital kohleovestibüler anomalilerde implantasyon .....	80
6.2.1.1. Kohleovestibüler anomalilerin radyolojik sınıflaması.....	82
6.2.1.2. Kohleovestibüler anomalilerde radyolojik bulguların kantitatif ölçümü	88
6.2.1.3. Kohleovestibüler anomalilerle sık birlikteliği olan radyolojik bulgular.	90
6.2.1.4. Kohleovestibüler anomalilerde implantasyon sırasında çıkabilecek komplikasyonların radyolojik olarak öngörülmesi .....	93
6.2.1.5. Kohleovestibüler anomalilerde implantasyon sonuçları.....	96
6.2.2. Akkiz kohlear patolojilerde kohlear implantasyon.....	96
6.3. Kohlear implantasyon adaylarında kohlea dışı bulgular .....	98
6.3.1. Temporal kemik bulguları .....	99
6.3.2. Santral sinir sistemi bulguları .....	100
6.4. Kohlear implant adaylarında preoperatif radyolojik algoritma .....	101
6.4.1. BT .....	101
6.4.2. MRG .....	102
6.4.3. BT ile MRG'nin karşılaştırılması .....	104
7. SONUÇ VE ÖNERİLER.....	106
8. KAYNAKLAR.....	107

### III. ÖZET

#### KOHLEAR İMPLANT ADAYLARININ İMPLANT ÖNCESİNDE YAPILMIŞ OLAN BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ ve MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEMELERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. Melih AKŞAMOĞLU

Uzmanlık Tezi, Radyodiagnostik Anabilim Dalı

Tez Yöneticisi: Yrd.Doç.Dr. Selim KERVANCIOĞLU

Haziran 2009, 117 Sayfa

Konvansiyonel işitme cihazlarından yarar göremeyecek kadar ileri düzeyde sensörinöral işitme kaybı olan hastalarda kohlear implant uygulaması ile işitme sağlanabilmektedir. Kohlear implant adaylarında kohlear sinir ve kohlea varlığının gösterilmesi gerektiğinden operasyon öncesinde bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) kritik öneme sahiptir. Ayrıca radyolojik değerlendirme ile işitme kaybının etyolojisi ve anatomik varyasyonlar saptanabileceğinden olası komplikasyonlar ve operasyon başarısı da önceden tahmin edilebilir. Bu retrospektif çalışmadaki amacımız, kohlear implant adaylarının ameliyat öncesi çekilen BT ve MRG incelemelerinde dikkat edilmesi gereken noktaları, karşılaşılabilecek patoloji ve varyasyonları, bizim olgularımızda tespit ettiğimiz bulgularla birlikte literatür ışığında tartışmaktır.

Çalışmamızda Radyodiagnostik Anabilim Dalımızda BT veya MRG tetkikleri yapılan 100 kohlear implant adayı değerlendirildi. Olguların 44'ünün sadece BT, 56'sının ise hem BT hem MRG incelemesi bulunmaktaydı. BT görüntülerinin değerlendirilmesinde 23 olguya ait 46 kulakta (%23) konjenital, 5 olguya ait 9 kulakta (%4.5) ise akkiz olmak üzere toplamda 54 kulakta (%27.5) kohleovestibüler patoloji saptandı. Kohlear anomalilerin saptanmasında ve sınıflandırılmasında iki modalite arasında fark saptanmadı. Temporal kemiğin detaylı anatomik yapısı, fasiyal sinirin temporal kemikteki seyri ve juguler bulbusun konumu ancak BT ile gösterilebildi. Kohlear sinirin direk görüntülenmesi ve santral patolojilerin değerlendirilmesi ise sadece MRG ile mümkün oldu. Ayrıca kohlear obliterasyon MRG ile daha erken dönemde saptanabildi.

Sonuç olarak, temporal kemiğin ve iç kulağın görüntülenmesinde her iki modalite birbirinden farklı ancak birbirini tamamlayıcı bilgiler sunmaktadır. Bu nedenle kohlear implant adaylarının preoperatif radyolojik değerlendirilmesinin hem BT hem MRG'yi kapsamaması gerektiği düşüncesindeyiz.

**Anahtar kelimeler:** Kohlear implant, Temporal kemik, Bilgisayarlı tomografi, Manyetik rezonans görüntüleme, İç kulak anomalileri.



#### IV. ABSTRACT

### ASSESSMENT OF PREOPERATIVE COMPUTED TOMOGRAPHY AND MAGNETIC RESONANCE IMAGINGS IN COCHLEAR IMPLANT CANDIDATES

**Melih AKŞAMOĞLU, M.D.**

**Rhidency Thesis, Department of Radiology  
Supervisor: Assist.Prof.Dr. Selim Kervancıoğlu  
June 2009, 117 Pages**

Cochlear implantation is considered an acceptable treatment for severe to profound sensorineural hearing loss in patients who are refractory to conventional hearing aids. The assessment with preoperative computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) is very important, because absence of the cochlea or cochlear nerve is a contraindication for implantation. Moreover, the etiology of the hearing loss, and variations can be determined by radiographic assessment, thus the probable complications and success of implantation can be estimated. Our aim in this retrospective study was to present our preoperative CT and MRI findings, and to discuss possible inner ear pathologies, variations and our results under the light of the literature.

A hundred cochlear implant candidates who underwent CT or MRI in our Radiology Department were evaluated. In our archive, we had only CT records of 44 patients, and both CT and MRI records of 56 patients. After the assessment of CT examinations, we detected congenital cochleovestibular anomalies in 46 ears of 23 patients (23%), and acquired cochleovestibular pathologies in 9 ears of 5 patients (4.5%). There was no difference between the modalities in classification and determination of cochlear anomalies. Bony detail of the temporal bone, position of facial nerve in the temporal bone, and the jugular bulb can only be demonstrated by CT. Direct viewing of cochlear nerve, and detecting central brain lesions were possible only by MRI, which also had advantages in detecting early obliteration of the cochlea.

As a result, both modalities offer different but complimentary information on inner ear anatomy. Thus, we think both CT and MRI should be performed for preoperative radiologic assessment of cochlear implant candidates.

**Key words:** Cochlear implant, Temporal bone, Computed tomography, Magnetic resonance imaging, Inner ear anomalies.

## V. KISALTMALAR

BOS	: Beyin omurilik sıvısı
BT	: Bilgisayarlı tomografi
DKY	: Dış kulak yolu
İAK	: İnternal akustik kanal
İKA	: İnternal karotik arter
İP	: İnkomplet partiyon
İP-1	: İnkomplet partiyon tip 1
İP-2	: İnkomplet partiyon tip 2
İSD	: İzole semisirküler kanal displazisi
İVH	: İzole vestibül hipoplazisi
KH	: Kohlear hipoplazi
KH-1	: Kohlear hipoplazi tip 1
KH-2	: Kohlear hipoplazi tip 2
KKVM	: Kistik kohleovestibüler malformasyon
MRG	: Manyetik rezonans görüntüleme
OKD	: Ortak kavite deformitesi
SNİK	: Sensörinöral işitme kaybı
SPA	: Serebellopontin açığı
SSK	: Semisirküler kanal
VAG	: Vestibüler akuadukt genişlemesi
YJB	: Yüksek yerleşimli juguler bulbus

## VI. TABLO LİSTESİ

<b>Tablo 1:</b> Konjenital kohleovestibüler malformasyon olgularının sağ ve sol kulaklarının BT incelemesindeki kategorizasyonu .....	46
<b>Tablo 2:</b> BT incelemesinde konjenital kohleovestibüler malformasyon tespit edilen kulakların diğer kemik labirent anomalileri ile birliktelikleri.....	48
<b>Tablo 3:</b> Konjenital kohleovestibüler malformasyon saptanan kulakların BT ve MRG incelemesine göre yapılan sınıflandırılmasının karşılaştırılması...	49
<b>Tablo 4:</b> Akkiz kemik labirent patolojilerine eşlik eden bulguların dağılımı.....	50
<b>Tablo 5:</b> VAG ile geniş vestibül, kohlear anomali ve endolenfatik kese genişlemesi arasındaki ilişki.....	51
<b>Tablo 6:</b> Kohlear sinir kanalı, İAK çapı ve kohlear sinir varlığı arasındaki ilişki.....	53
<b>Tablo 7:</b> Olguların BT ve MRG bulguları.....	55
<b>Tablo 8:</b> Değişik çalışmalarda ciddi SNİK olgularının radyolojik değerlendirilmesinde saptanan kohlear anomali oranları.....	81

## VII. ŐEKİL LİSTESİ

<b>Őekil 1:</b> Otik vezikülden iç kulak yapılarının gelişimini gösteren Őematik çizim.....	2
<b>Őekil 2:</b> Skala timpani ve skala vestibülinin oluşumu.....	3
<b>Őekil 3:</b> SSK'ların gelişimi.....	4
<b>Őekil 4:</b> İAK fundus kesiminin Őematik görünümü.....	8
<b>Őekil 5:</b> İç kulak yapılarının Őematik görünümü.....	10
<b>Őekil 6:</b> Ses dalgalarının kohlear yapılar üzerindeki etkisinin Őematik çizimi.....	25
<b>Őekil 7:</b> İç kulak gelişiminin değişik safhalarda sekteye uğramasından kaynaklanan anomalilerin Őematik çizimi.....	32
<b>Őekil 8:</b> Kohlear implantın çalışma mekanizmasını anlatan Őematik çizim.....	38
<b>Őekil 9:</b> Beyin sapı implantının çalışma mekanizmasını anlatan Őematik çizim.....	39

## VIII. RESİM LİSTESİ

<b>Resim 1:</b> Sağ temporal kemiğin lateralden görünüşü.....	6
<b>Resim 2:</b> Kulak kemikçikleri.....	9
<b>Resim 3:</b> Temporal kemiğin posterior SSK üst sınırı seviyesinden geçen aksiyel BT kesiti.....	13
<b>Resim 4:</b> Temporal kemiğin vestibüler akuadukt seviyesinden geçen aksiyel BT kesiti.....	13
<b>Resim 5:</b> Temporal kemiğin lateral SSK düzeyinden geçen aksiyel BT kesiti.....	14
<b>Resim 6:</b> Temporal kemiğin inkudomalleal eklem düzeyindeki aksiyel BT kesiti.....	14
<b>Resim 7:</b> Temporal kemiğin oval pencere ve stapes düzeyinden geçen aksiyel BT kesiti. ....	15
<b>Resim 8:</b> Temporal kemiğin yuvarlak pencere düzeyinden geçen aksiyel BT kesiti. ....	15
<b>Resim 9:</b> Temporal kemiğin kohlea apeksi düzeyinden geçen aksiyel BT kesiti. ....	16
<b>Resim 10:</b> Temporal kemiğin kohlea bazal sarmalı seviyesinden geçen aksiyel BT kesiti. ....	16
<b>Resim 11:</b> Temporal kemiğin inkudomalleal eklem seviyesinden geçen koronal BT kesiti. ....	17
<b>Resim 12:</b> Temporal kemiğin İAK ortasından geçen koronal BT kesiti....	17
<b>Resim 13:</b> Temporal kemiğin oval pencere seviyesinden geçen koronal BT kesiti.....	18
<b>Resim 14:</b> Temporal kemiğin yuvarlak pencere seviyesinden geçen koronal BT kesiti.....	18
<b>Resim 15:</b> Temporal kemiğin SSK ortak bacağı seviyesinden geçen koronal BT kesiti. ....	19
<b>Resim 16:</b> Temporal kemiğin posterior SSK seviyesinden geçen koronal BT kesiti. ....	19
<b>Resim 17:</b> Kulağın T1A 3D/FFE sekansı ile elde edilmiş aksiyel MRG	21

görüntüsü. ....	
<b>Resim 18:</b> Kulağın T2A DRIVE sekansı ile elde edilmiş aksiyel MRG	
görüntüsü. ....	22
<b>Resim 19:</b> Kulağın T2A DRIVE sekansı ile elde edilmiş koronal MRG	
görüntüsü. ....	22
<b>Resim 20:</b> VII. ve VIII. kranyal sinirlerin ponsun inferior kesiminden	
çıkışını gösteren oblik sagittal T2A DRIVE görüntüsü.....	23
<b>Resim 21:</b> Porus akustikusun hemen medialinden geçen oblik sagittal	
T2A DRIVE görüntüsü.....	23
<b>Resim 22:</b> İAK'nın fundusa yakın kesiminden geçen oblik sagittal T2A	
DRIVE görüntüsü.....	24

## IX. OLGU LİSTESİ

<b>Olgu no 3:</b> Bilateral İP-2 anomalisi ile birlikte kemik zincir malformasyonu olan 5 yaşında erkek çocuk.....	64
<b>Olgu no 50:</b> Beraberinde kemik labirent anomalisi eşlik etmeyen, bilateral kemikçik malformasyonu bulunan 2 yaşındaki kız çocuk.....	65
<b>Olgu no 73:</b> Sol tarafında İP-1, sağ tarafında KH-1 bulunan 1 yaşındaki kız çocuk.....	66
<b>Olgu no 9:</b> Sağda OKD, solda İP-1 malformasyonu bulunan 5 yaşında erkek çocuk.....	67
<b>Olgu no 17:</b> Bilateral İP-1 saptanan 3 yaşında kız çocuk.....	68
<b>Olgu no 38:</b> Bilateral KH-2 saptanan 4 yaşında erkek çocuk.....	69
<b>Olgu no 25:</b> Bilateral İP-2 malformasyonu bulunan 10 yaşında kız çocuk.....	70
<b>Olgu no 66:</b> Bilateral İP-2 saptanan 3 yaşında erkek çocuk.....	71
<b>Olgu no 36:</b> Bilateral KH-2 mevcut olan 6 yaşında kız çocuk.....	72
<b>Olgu no 90:</b> Bilateral labirentitis ossifikans tutulumu bulunan 13 yaşında kız çocuk.....	73
<b>Olgu no 34:</b> Bilateral otospongiyoz saptanan 36 yaşında bayan olgu.....	74
<b>Olgu no 4:</b> Bilateral İAK çapı geniş olan 4 yaşındaki erkek çocuk.....	75
<b>Olgu no 49:</b> Sağ tarafında İP-1, sol tarafında KH-1 saptanan 1 yaşında erkek çocuk.....	76
<b>Olgu no 41:</b> Beynin konvansiyonel T2A incelemesinde ek bulgu saptanan 2 yaşında kız çocuk.....	77

## 1. GİRİŞ VE AMAÇ

Konvansiyonel işitme cihazlarından yarar göremeyecek kadar ileri düzeyde sensörinöral işitme kaybı (SNİK) olan hastalarda eğer kohlear sinir ve kohlea mevcut ise kohlear implant uygulanabilmektedir. Oldukça pahalı bir uygulama olan kohlear implantasyon, uygun değerlendirme ve hasta seçimi sonrasında doğru teknik ve yoğun rehabilitasyon uygulandığında, gerek doğuştan işitme yetisi olmayan ve gerekse işitme yetisini sonradan kaybetmiş kişilerde işitmeyi sağlayabilmektedir. Bu nedenle kohlear implant uygulamaları son yıllarda giderek artmakta ve implant adaylarının operasyona hazırlığı aşamasında radyologlara da önemli görevler düşmektedir.

Kohlear implant uygulaması öncesinde bu hastaların özellikle temporal kemik anatomisinin, iç kulak yapılarının ve VIII. kranyal sinirinin, bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yöntemleri ile değerlendirilmesi gerekmektedir. Bazı radyolojik bulguların kohlear implant uygulaması için kontrendikasyon oluşturmasının yanı sıra, bazı bulgular da operasyon şeklini ya da zamanını değiştirdiğinden ve uygulanacaksa hangi tarafın tercih edileceği konusunda cerraha yardımcı olduğundan, temporal kemiğin radyolojik görüntülenmesi ileri derecede önem taşımaktadır. Bu nedenle cerraha yardımcı olacak radyoloğun, hem implant kontrendikasyonlarını hem de operasyonun seyrini etkileyen durumların görüntüleme bulgularını iyi biliyor olması ve üstüne düşen sorumluluğun farkına varması gerekmektedir.

Bu çalışmadaki amacımız, kohlear implant adaylarının ameliyat öncesi çekilen BT ve MRG incelemelerinde dikkat edilmesi gereken noktaları, karşılaşılabilecek patoloji ve varyasyonları, bizim olgularımızda tespit ettiğimiz bulgularla birlikte literatür ışığında tartışmaktır.



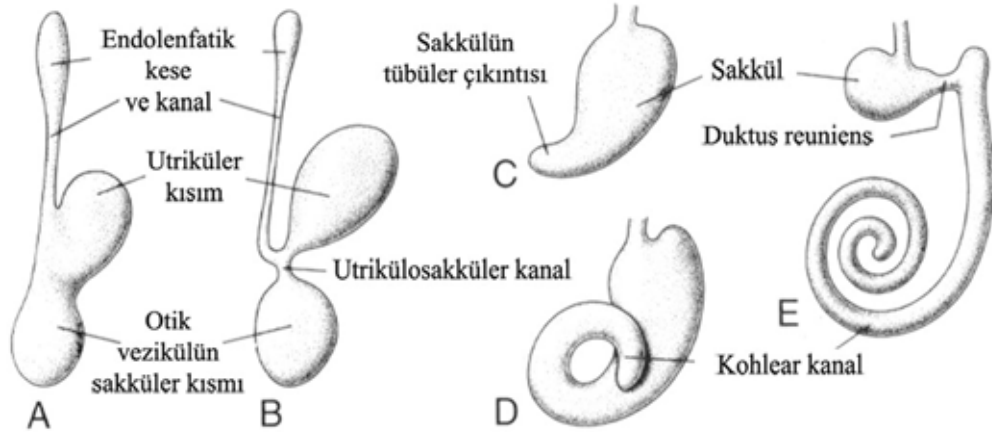
## 2. GENEL BİLGİLER

### 2.1. Kulağın embriyolojisi (1)

Erişkinde kulak hem dengeyi hem de işitmeyi sağlayan tek bir anatomik üniteyken, embriyoda iç, orta ve dış kulak denilen 3 farklı parçadan oluşur.

#### 2.1.1. İç kulağın embriyolojisi

Yaklaşık 22 günlük embriyoda rombensefalonun her iki yanında yüzey ektodermi kalınlaşır ve ardından hızla invajine olarak dördüncü haftanın sonunda otik vezikülleri meydana getirir. Daha sonra her vezikül ventral ve dorsal komponente ayrılır. Ventral komponentten sakkül ve kohlear kanal; dorsal komponentten utrikül, semisirküler kanallar (SSK) ve endolenfatik kanal oluşur (Şekil 1). Bu epitelyal yapıların hepsine birden membranöz labirent denir.



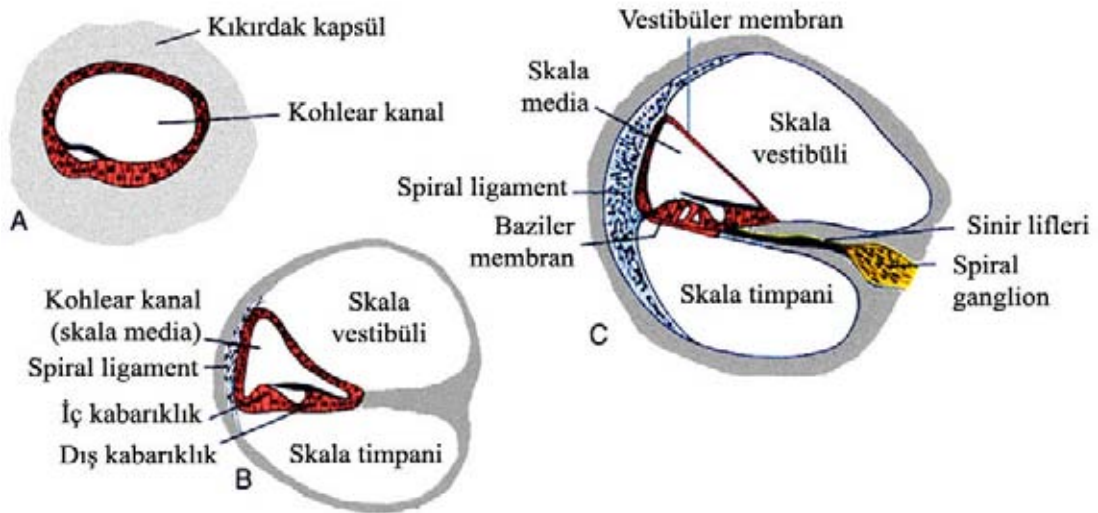
**Şekil 1:** Otik vezikülden iç kulak yapılarının gelişimini gösteren şematik çizim (1). **A)** Otik vezikülün gelişimi sırasında ventral ve dorsal komponentlere ayrılır. **B)** Ventral komponentten sakkül; dorsal komponentten utrikül ve endolenfatik kanal gelişir. **C, D, E)** Kohlear kanalın sırasıyla 6, 7 ve 8. haftadaki hali.

### Sakkül, kohlea ve Corti organı

Gelişimin 6. haftasında sakkülün alt kutbunda tübüler bir çıkıntı oluşur. Kohlear kanal adı verilen bu çıkıntı uzayarak çevresindeki mezenkimi spiral tarzda deler ve 8. haftanın bitiminde 2.5 tur dönmüş olur.

Kohlear kanalın epitelyal hücreleri başlangıçta birbirinin aynıdır. Devam eden gelişim sürecinde bu hücreler iki kabarıklık oluştururlar. İçteki kabarıklık spiral limbunu oluştururken, dış kısımdaki kabarıklıktan işitme sisteminin tüylü duyu hücreleri (hair cells) oluşur. Bu hücrelerin üstü jelatinöz bir madde olan ve içte spiral limbuna bağlı, dışta tüylü hücrelerin üstünde duran tektoryal membran ile örtülür. Tüylü duyu hücreleri ve üzerlerindeki tektoryal membranın tümüne birden Corti organı adı verilir. Bu organ tarafından alınan uyarılar spiral gangliyona ve buradan da VIII. kranial sinirin işitme lifleri ile sinir sistemine iletilir.

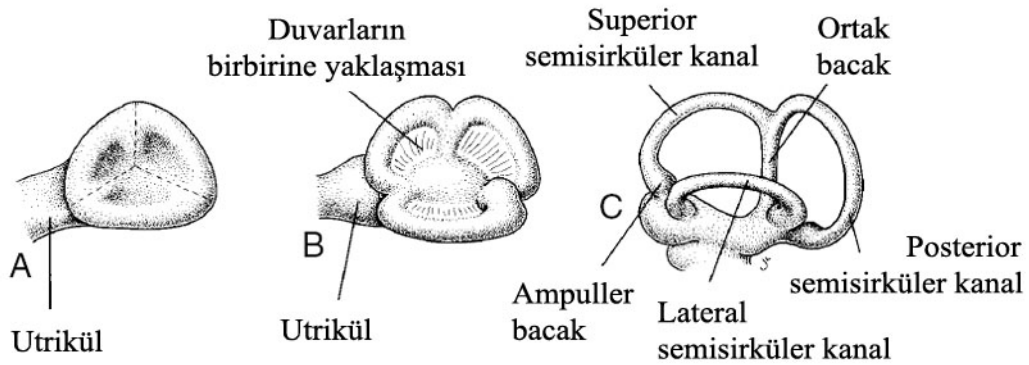
Kohlear kanalı çevreleyen mezenkim, kısa sürede kıkırdağa dönüşür. Onuncu haftada bu kıkırdak yapı vakuolizasyona uğrar ve “skala vestibülü” ile “skala timpani” adlı iki perilenfatik boşluk meydana gelir. Daha sonra kohlear kanal, vestibüler membranla skala vestibüliden ve baziler membranla skala timpaniden ayrılır (Şekil 2). Kohlear kanalın dış duvarı spiral ligament ile çevresindeki kıkırdağa bağlı kalırken iç açısı ileride kemik kohleanın eksenini oluşturacak olan kıkırdak çıkıntısı halindeki modiulusa tutunur.



**Şekil 2:** Skala timpani ve skala vestibülünün oluşumu (1). **A)** Kohlear kanal kıkırdak bir kapsül ile çevrilir. **B)** Yaklaşık 10. haftada bu kıkırdak yapı içerisinde vakuoller belirir. **C)** Kohlear kanal (skala media) skala timpani ve skala vestibüliden sırasıyla baziler ve vestibüler membran ile ayrılır.

### Utrikül ve SSK

SSK'lar gelişimin 6. haftasında otik vezikülün utriküler kısmından dışarı doğru uzanan yassı çıkıntılar şeklinde belirirler. Bu çıkıntıların duvarları zamanla birbirlerine yaklaşır ve daha sonra merkezi kısımları kaybolarak ikişer bacaklı 3 SSK oluşur. Her SSK'nın bir bacağı ucunda ampul benzeri genişleme olur ve buna ampuller bacak denir. İç kısımdaki 2 SSK'nın genişleme göstermeyen bacakları birleşir ve tek bir bacak haline gelir. Sonuçta 3 SSK'nın toplam 5 bacağı kalır (Şekil 3).



**Şekil 3:** SSK'ların gelişimi (1). A) Beş haftalık embriyoda utrikül uç kısmında yassı bir çıkıntı oluşur. B) Altıncı haftada bu çıkıntının duvarları birbirlerine yaklaşır. C) Sekizinci haftada duvarların merkezi kısımları eriyip halka şekline gelirler.

Ampuller bacaklarda ve sakkül ile utrikülün duvarlarında dengenin idamesi için gerekli duyu hücreleri bulunur. Vücudun pozisyon değişiklikleri sonucunda buradan çıkan uyarılar VIII. kranyal sinirin vestibüler dalı ile beyne taşınır.

Otik vezikülün oluşumu sırasında, küçük bir hücre grubu vezikül duvarından uzaklaşır ve statoakustik gangliyonu oluşturur. Bu gangliyonun diğer hücreleri nöral krestten gelir. Gangliyon daha sonra kohlear ve vestibüler parçalara ayrılır.

#### 2.1.2. Orta kulağın embriyolojisi

##### Timpanik kavite (orta kulak boşluğu) ve östaki borusu

Endodermden köken alan timpanik kavite birinci faringeal keseden gelişir. Bu kese laterale doğru hızla büyüyerek birinci faringeal yarığın tabanı ile temasa geçer. Kesenin distal parçası genişleyerek primitif timpanik kaviteyi meydana getirirken proksimal parçası dar olarak kalıp bu kaviteyi nazofarinkse bağlayan östaki borusunu oluşturur.

Fetal yaşamın geç dönemlerinde timpanik kavite, çevre dokuların vakuolizasyonu ile dorsale doğru genişler ve mastoid antrumu oluşturur. Doğumdan sonra timpanik kavitenin epiteli, gelişmekte olan mastoid prosesin kemiğinin içini kaplayarak epitel ile dōşeli hava kesecikleri oluşturur ve bu olaya pnömatisasyon denir. Sonrasında mastoid hava keseciklerinin çoğu antrum ve timpanik kaviteyle ilişki kurar.

Timpanik kavitenin pnömatisasyonu 4. haftada başlayıp 30. haftaya kadar devam eder. Ancak mastoid pnömatisasyon erişkin hayata kadar sürebilir.

### **Kemikçikler**

Malleus ve inkus birinci, stapes ise ikinci faringeal arkın kıkırdağından gelişir. Kemikçikler fetal yaşamın ilk yarısında belirse de 8. ayda çevrelerindeki mezenkim dokusu kaybolana kadar bu doku içinde gömülü kalırlar. Bundan sonra primitif timpanik kavitenin endodermal epiteli giderek gelişmekte olan kavite boyunca uzanır ve sonunda kavite önceki halinin en az iki katı büyüklüğe ulaşır. Kemikçikler çevrelerindeki mezenkimal dokudan tümüyle serbestleştikten sonra endodermal epitel tarafından mezenter benzeri bir yapı ile kavitenin duvarlarına bağlanırlar. Kemikçiklerin destekleyici ligamentleri daha sonra bu mezenter içinde oluşur.

Malleus birinci faringeal arktan köken aldığı için bunun kası olan tensor timpani trigeminal sinirin mandibular dalı tarafından innerve edilir. Benzer şekilde stapes kemiğine bağlı olan stapes kası da ikinci faringeal arkın siniri olan fasiyal sinir tarafından innerve edilir.

### **2.1.3. Dış kulağın embriyolojisi**

#### **Dış kulak yolu**

Dış kulak yolu (DKY) birinci faringeal yarığın dorsal parçasından gelişir. Üçüncü ayın başında DKY'nin tabanındaki epitelyal hücreler çoğalarak meatal tıkaç adı verilen solid bir epitelyal tabaka oluşturur. Yedinci ayda bu tıkaç eriyip kaybolur ve DKY tabanını dōşeyen epitel kalıcı kulak zarının oluşumuna katılır. Bu meatal tıkaçın doğuma kadar devam etmesi konjenital sağırlıkla sonuçlanır.

#### **Kulak zarı**

Kulak zarı, DKY'nin tabanını dōşeyen ektodermal epitel, timpanik kaviteyi dōşeyen endotelyal epitel ve aralarındaki bağ doku tabakası tarafından oluşturulur. Kulak zarı DKY ile timpanik kaviteyi birbirinden ayırır.

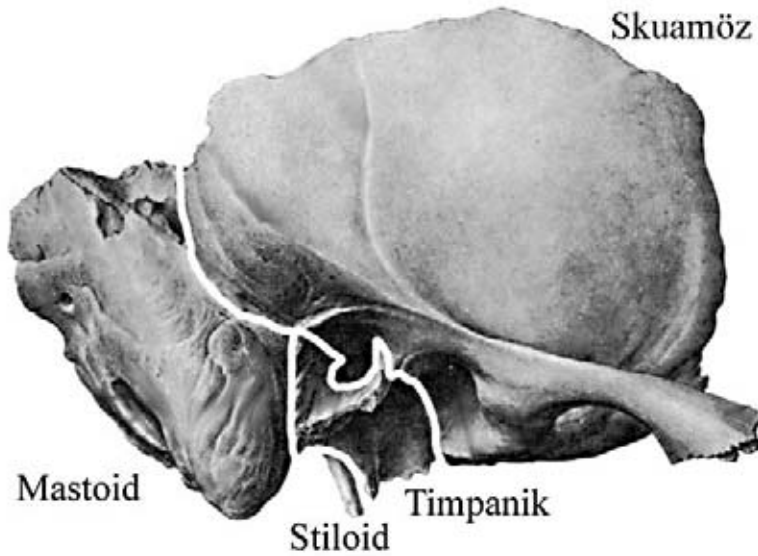
### **Kulak kepçesi**

Kulak kepçesi birinci ve ikinci faringeal arkların dorsal uçlarında oluşan 6 mezenkimal proliferasyon noktasından gelişir. DKY'nin her iki tarafında üçer adet oluşan bu şişlikler daha sonra birleşerek kalıcı kulak kepçesini oluştururlar. Kulak kepçesi çıkıntılarının kaynaşması oldukça komplike bir süreç olduğundan kulak kepçesinin gelişimsel bozukluklarına oldukça sık rastlanır. Dış kulak başlangıçta alt boyun bölgesinde yer alırken mandibulanın gelişmesi ile başın iki yanında göz seviyesine kadar yükselir.

## **2.2. Kulağın anatomisi (2-6)**

### **2.2.1. Temporal kemik anatomisi**

Temporal kemik kafa tabanının her iki yanında yerleşmiş olup skuamöz, mastoid, petröz, timpanik ve stiloid parça olarak beş kısımdan oluşur (Resim 1).



**Resim 1:** Sağ temporal kemiğin lateralden görünüşü (7). Skuamöz, mastoid, timpanik ve stiloid parçalar izlenmekte ancak petröz parça medialde kaldığı için resimde görülmemektedir.

Skuamöz parça kemiğin anterolateral kısmında bulunur ve temporal fossa duvarını oluşturur. Dış yüzeyi temporal kasın tutunduğu linea temporalis ile sınırlıdır ve önemli bir cerrahi kılavuzdur. Temporal kemiğin dış yüzünde bulunan suprimeatal üçgen ise mastoid antrumu işaret eden bir başka kılavuz noktasıdır. Skuamöz parçanın alt

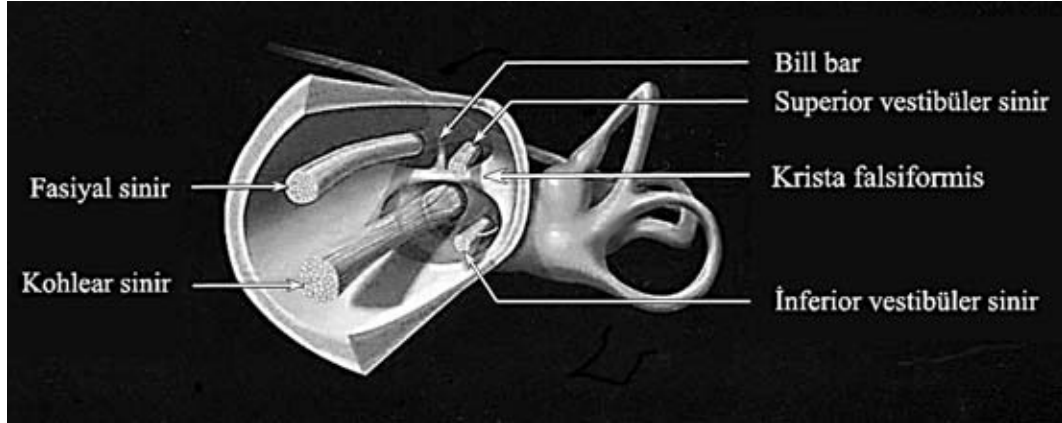
kısımında bulunan zigomatik proses, skuamöz ve timpanik kemikle birlikte mandibular fossayı sınırlandırır. Glasserian fissürü de denilen petrotimpanik fissür, fossanın içinden geçip orta kulağa doğru seyreder ve internal maksiller arterin timpanik dalını taşır. Fissürün biraz lateralinden korda timpaniyi taşıyan Huguier kanalı geçer. Skuamöz parçanın iç yüzeyi meningeal damarlara ait oluklar içerir. DKY üst kısmında izlenen keskin kemik çıkıntısına ise skutum adı verilir.

Mastoid parça yüzeyi düzensiz olup inferior kısmı mastoid proses olarak adlandırılır. Temporal kemiğin en büyük kısmı olup büyük oranda pnömatizedir. Taban kısmında mastoid çentik denen ve digastrik kasın tutunduğu bir oluk vardır. İçinden fasiyal sinirin geçtiği stilomastoid foramen bu kabartının ön ucunda yer aldığından dolayı mastoidektomide önemli bir kılavuz noktasıdır. Mastoid parçanın üst yüzü timpanik kavite ve mastoid antrumun üzerini örten ince bir kemik tabakası şeklinde olup tegmen timpani olarak bilinir. Arkada petröz parçanın arka yüzüyle birlikte posterior kranyal fossanın ön sınırını oluşturur. Medial kısımda ise sigmoid sinüsün oluşturduğu oluk vardır.

Petröz parça anteromedial yerleşimli olup iç kulak yapılarını içeren üç yüzlü bir piramide benzer. Lateral yüzü orta kulağın medial duvarını oluşturur. Üst kesimdeki superior SSK'nın üstünü örten tümseğe arkuat eminens denir. İçinden VII. ve VIII. kranyal sinirlerin geçtiği internal akustik kanal (İAK) petröz parçada yer alır. Kohlear akuadukt bu kanalın hemen inferiorunda, vestibüler akuadukt ise kanalın posteriorunda izlenir. İAK'nın medial açıklığı porus akustikus ya da meatus akustikus internus, lateral ucu ise fundus olarak isimlendirilir. Fundus kesimi krista falsiformis tarafından horizontal olarak bölünür. Superior bölüm önde fasiyal siniri, arkada da superior vestibüler siniri içerirken inferior bölüm önde kohlear siniri, arkada da inferior vestibüler siniri içerir. Superiorda "Bill bar" adlı dikey bir kemik yapı fasiyal sinir ile superior vestibüler sinirin kanallarını ayırır (Şekil 4). Fundus kesiminde ayrı ayrı izlenen kohlear sinir ile superior ve inferior vestibüler sinirler porus akustikus civarında birleşerek vestibülkohlear siniri oluştururlar.

Timpanik parça üstü açık bir kanal şeklinde olup, üstteki skuamöz parça ile birlikte DKY'yi oluşturur. Timpanik parçanın mastoid parça ile birleştiği yerde, içinden vagus sinirinin auriküler dalı geçen timpanomastoid fissür bulunur.

Stiloid parça timpanik parçanın aşağısında öne ve inferora doğru uzanan çıkıntıdır.



Şekil 4: İAK fundus kesiminin şematik görünümü (4).

### 2.2.2. Dış kulak anatomisi

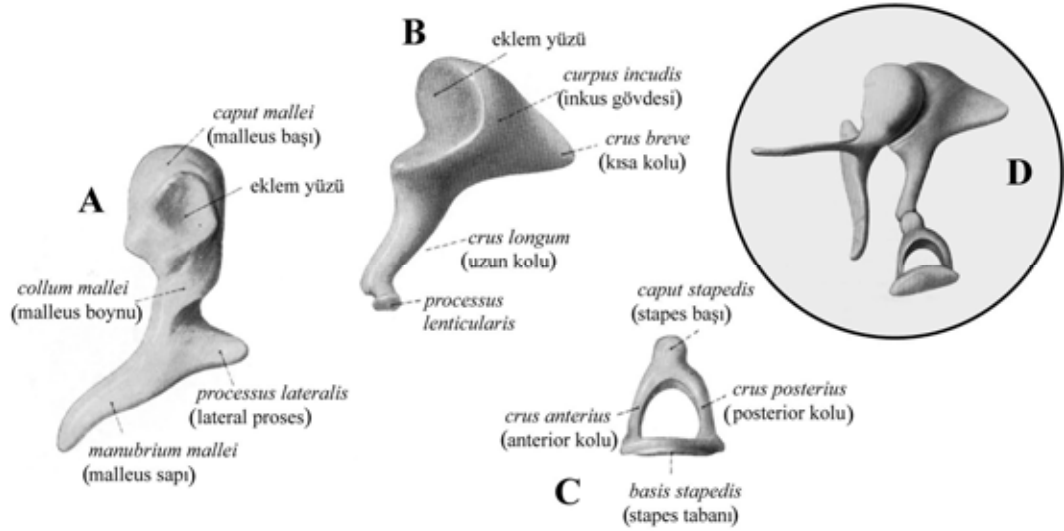
Dış kulak, kulak kepçesi ve DKY'den oluşur. DKY yaklaşık 2.5-3.5 cm uzunluğunda ve 6-9 mm çapında olup lateral kesimi kıkırdak, medial 1.6 cm uzunluğundaki kesim ise kemik yapıdadır. Kulak zarı ile orta kulaktan ayrılır. Kulak zarı konkavdır ve malleus sapının kulak zarına yapıştığı yere “umbo” adı verilir.

### 2.2.3. Orta kulak anatomisi

Orta kulak, temporal kemiğin içinde, lateralde kulak zarı ve medialde iç kulağın kemik kısmı arasında yer alan düzensiz bir boşluktur. Ön tarafta östaki borusu aracılığıyla nazofarinksle, arkada ise “aditus ad antrum” aracılığıyla mastoid antrum ve mastoid hücrelerle bağlantılıdır. Timpanik kavitenin tavanı “tegmen timpani” adını alır. Tabanı ise juguler bulb ve juguler ven ile komşudur. Arka duvar mastoid parça ile ilişkilidir. Arka duvarda stapes kasının yapıştığı piramidal eminens yer alır ve oval pencere hizasına denk gelir. Malleus boynunun hemen arkasında tensor timpani kasının yapıştığı kohleiform proses bulunur. Ön duvarda internal karotik arterin (İKA) yaptığı çıkıntı, östaki borusu ve tensor timpani kası vardır. Medial duvarı kohleanın bazal kıvrımının orta kulakta yaptığı bir kabartı olan promontoryum tarafından oluşturulur. Medialde promontoryumun arka üst kısmında stapes tabanının yerleştiği oval pencere, promontoryumun arka alt kısmında ise yuvarlak pencere yer alır.

Orta kulakta kulak zarı ile oval pencere arasında malleus, inkus, stapes adlı üç adet hareketli kemikçik vardır (Resim 2). Malleus başı, inkus gövdesi ile eklem yapar. Malleusun boyun kesimi ligamentlerin ve tensor timpani kasının yapıştığı yerdir.

Malleus, kulak zarına manubrium kesimi ile sıkıca yapışır. Stapesin kolları arasındaki açıklık obturator foramen adını alır ve obturator membran ile örtülüdür.



**Resim 2:** Kulak kemikçikleri (7). **A)** Sağ malleus, dorsal bakış. **B)** Sağ inkus, medial bakış. **C)** Sağ stapes, üstten bakış **D)** Sağ kulak kemik zincirini oluşturan kemikçiklerin bir arada görünümü.

Tensor timpani kası malleusun boynuna yapışır ve mandibular sinir tarafından innerve edilir. Stapes kası piramidal eminesten uzanıp stapes boynuna yapışır ve fasiyal sinir dalı tarafından innerve edilir.

Timpanik kavite, içerisindeki yapıların ya da patolojik oluşumların yerinin daha kolay tariflenebilmesi için sanal çizgilerle 5 bölgeye ayrılır. Aksiyel veya koronal düzlemde kulak zarı ile aynı hizada bulunan orta kulak bölgesine mezotimpanum, bunun üstünde kalan bölgeye epitimpanum (attik), altında kalan bölgeye hipotimpanum, önündeki kısma protimpanum, arkasındaki kısma ise posterior timpanum adı verilir. Malleus başı ve inkus gövdesinin lateralinde, attik duvarı medialinde, skutum ve malleolar ligamentin yukarısında kalan orta kulak boşluğuna da Prussak boşluğu adı verilir.

#### 2.2.4. İç kulak anatomisi

Kemik labirent ve çevrelediği membranöz labirentten oluşan otik kapsül, iç kulak yapısını oluşturur ve temporal kemik içinde yerleşmiştir.

Kemik labirent temporal kemikteki boşluklardan oluşur ve perilenf ile doludur. Vestibül, içinde utrikül ve sakkülü bulandıran tek bir merkezi boşluktur. Bu boşluğun lateral tabanında stapes tabanı ile örtülü olan oval pencere yerleşir. Posteriorda kemik

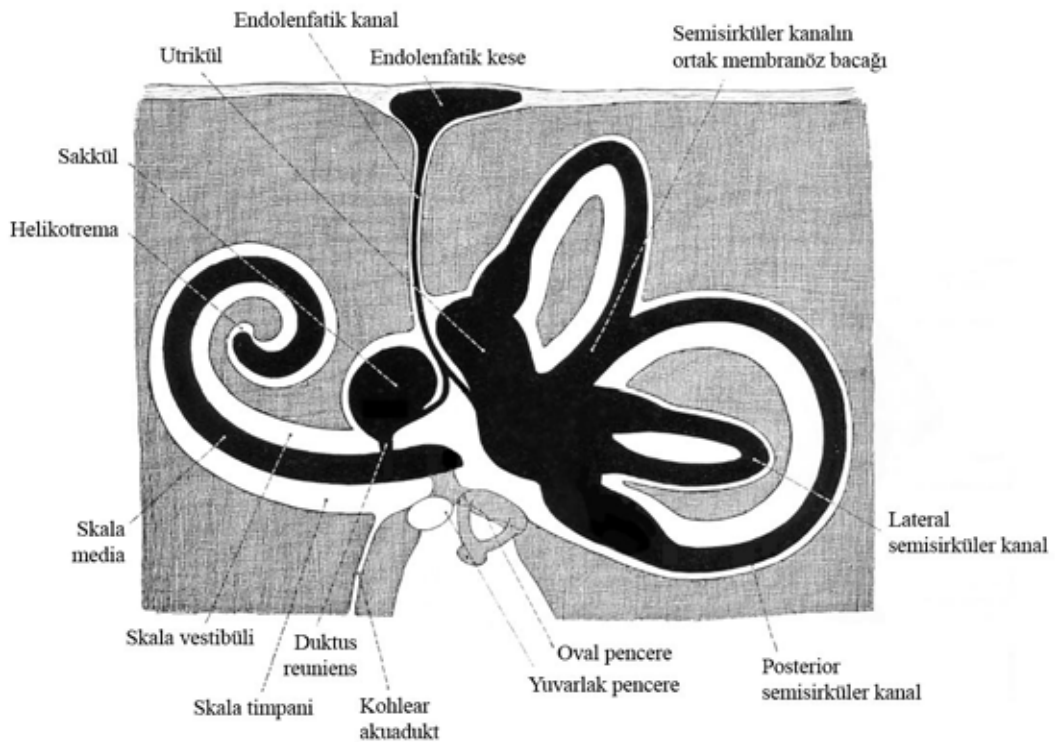


yapıdaki SSK'lar membranöz yapıdaki kanalları sararken anterolateral konumdaki kohlea içinde de membranöz yapıdaki kohlear kanallar bulunur.

Membranöz labirent ise endolenf ile dolu, kemik labirentin şekline benzeyen epitel kaplı bir borucuklar sistemidir. Membranöz labirenti, vestibüler labirent, endolenfatik kanal, endolenfatik kese ve kohlea olarak incelemek mümkündür.

Vestibüler labirent, SSK, utrikül ve sakkülü kapsar. SSK'lar utrikülden başlayıp yine utrikülde sonlanan birbirine dik yerleşmiş üç dairesel kanaldır. Bu üç kanal superior, posterior ve lateral olarak adlandırılırlar.

Utrikül ve sakkülden çıkan utriküler ve sakküler kanallar birleşerek endolenfatik kanalı oluştururlar. Endolenfatik kanal da kemik yapıdaki vestibüler akuadukt içinden geçip posteriora ilerleyerek petröz piramidin dural örtüsü altında endolenfatik kese adıyla sonlanır (Şekil 5).



**Şekil 5:** İç kulak yapılarının şematik görünümü (7). Siyah renkli olan kısımlar endolenf içeren membranöz labirent ve kanallarını, beyaz renkli kısımlar ise perilenf ile dolu kemik labirent yapı ve kanallarını, gri renkle taralı kısım da kemiği temsil etmektedir.

Endolenfatik kese duranın iki yapağı arasında yerleşmiş bir boşluktur. Beyin omurilik sıvısı (BOS) ile sıkı temasta olup endolenfin emilmesinde görev aldığı gibi endolenfle BOS arasındaki basınç farkını da düzenler.

Modiolus kohleanın eksenini oluşturur ve içindeki kanalcıklardan kohlear damarlar ve sekizinci kranyal sinir lifleri geçer. Spiral şekilli membranöz kohlear, kanal modiolus etrafında yaklaşık 2.5 tur dönüş yapan, 35 mm uzunluğunda ucu kapalı bir yapıdır. Büyükten küçüğe doğru üst üste dizilmiş halkalara benzeyen kohleanın spiral şekilli sarmallarına alttan üste doğru bazal sarmal, orta sarmal ve apikal sarmal adı verilir. Kohleanın bazal sarmalı, duktus reuniens aracılığıyla sakkül ile ilişkilidir (Şekil 5).

Spiral şekilli kemik lamina, kohlear kanal içinde dolanır ve baziler membran bu kemik lamina üzerine yerleşmiştir. Baziler membran skala timpaniyi, vestibüler membran ise skala vestibüliyi skala mediadan ayırır. Skala media, vestibüldeki kohlear resesten başlayıp kohleanın apeksinde kör olarak sonlanan içi endolenfle dolu bir yapıdır. Skala vestibüli ve skala timpani ise perilemf içerir ve oval pencereden başlayıp yuvarlak pencerede sonlanan, kohleanın tepesindeki helikotrema adı verilen bir açıklık vasıtasıyla birbirleri ile ilişkide bulunan uzun birer borudurlar.

### **2.2.5. Fasiyal sinir anatomisi**

Fasiyal sinirin motor, parasempatik ve özel duyu lifleri bulunur. Motor lifler pontomedüller bileşke düzeyinde lateralden beyin sapını terk edip anterolaterale, İAK içine doğru serebellopontin açığı (SPA) sisterninde seyrederek. Parasempatik ve özel duyu lifleri ise intermedier sinir adlı küçük bir sinir olarak fasiyal sinirin posteriorunda ve vestibülokohlear sinirin anteriorunda uzanır. Fasiyal sinir, intermedier sinir, vestibüler sinir ve iç kulak yoluna giden damarların birlikte oluşturdukları demete akustikofasiyal pedikül adı verilir. Fasiyal sinirin İAK'ya girdikten sonra temporal kemik içindeki seyri 4 segmentte incelenir.

1) İAK segmenti, fasiyal sinirin porus akustikustan fundusa kadar olan İAK içerisindeki kısmıdır.

2) Labirentin segment, İAK fundusundan genikülat gangliyonuna kadar olan 3-5 mm uzunluğunda kısa bir segmenttir. Fasiyal sinir, İAK fundusundan petröz kemik eksenine hemen hemen dik bir seyirle kemiğin üst yüzünün hemen altına kadar sokulur. Burada anterior genu denilen birinci dirseğini yaparak geri döner ve bu segment genikülat gangliyonuna ulaşır. Kohleanın bazal sarmalı ve superior SSK ile komşu olduğundan dolayı fasiyal sinirin bu ikinci kısmına labirentin segment adı verilir. Bu segment fasiyal kanalın (fallopian kanal) en dar kısmı olup sinirin travma veya inflamatuvar

hadiselerden en çok etkilenen bölgesidir. Genikülat gangliyondan fasiyal sinirin ilk dalı olan major superfasiyal petröz sinir anteriora ayrılır.

3) Timpanik segment, genikülat gangliyondan posteriora horizontal düzlemde uzanan ve lateral SSK'nın inferiorundan geçen 10-12 mm uzunluğundaki segmenttir. Orta kulakla komşuluğu vardır. Piramidal eminensin hemen sonrasında fasiyal kanal, birincisine göre daha geniş bir açıyla aşağıya doğru dönen posterior genu adında ikinci bir dirsek yapar.

4) Mastoid segment ise ikinci dirsekten stilomastoid foramene kadar olan vertikal seyirli kısımdır. Uzunluğu 13 mm civarındadır. Fasiyal sinirin bir dalı olan korda timpani bu segmentin distal 1/3 kısmından ayrılır.

Daha sonra fasiyal sinir, huni gibi giderek daralan ve 2 mm çapa kadar inen kemik kanalından stilomastoid foramen yoluyla çıkararak temporal kemiği terk eder.

### **2.2.6. Kohleovestibüler sinir anatomisi**

Kohleanın modiulusundaki spiral gangliyondan çıkan sinirler kohlear siniri oluşturarak kohlear kanaldan İAK içine girer ve İAK'nın anteroinferiorunda mediale doğru seyrederek. Superior vestibüler ve inferior vestibüler sinirler de sırasıyla posterosuperior ve posteroinferiordalardır. Fundus kesiminde ayrı ayrı izlenen bu sinirler porus akustikus civarında birleşerek vestibülokohlear siniri oluştururlar. Vestibülokohlear sinir SPA sistemini boyunca fasiyal sinirin posteriorunda seyredip beyin sapı laterale yine fasiyal sinirin posteriorundan girer.

## **2.3. Kulağın kesitsel görüntüleme yöntemleri**

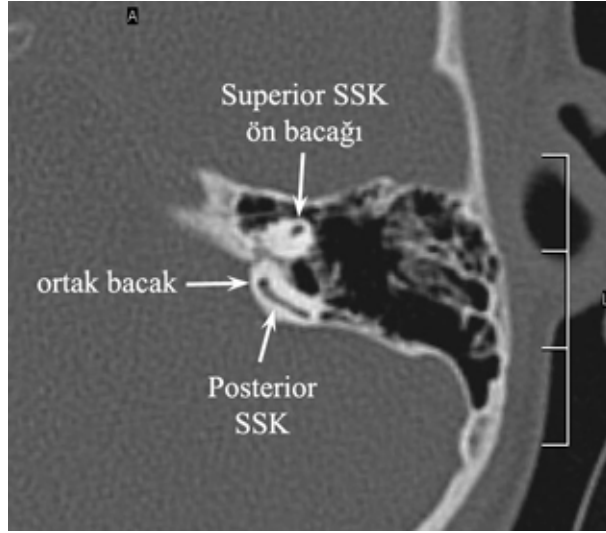
### **2.3.1. BT**

Temporal kemik, orta ve iç kulak yapılarının oldukça kompleks anatomik yapısını anlamak, patolojisini değerlendirebilmek için ön şarttır. BT incelemelerinde temporal kemik, DKY, orta kulak boşlukları ve kemik zincir ile iç kulağın kemik labirenti hem aksiyel hem de koronal düzlemde değerlendirilebilmektedir. Bazı yapılar aksiyel kesitlerde bazı yapılar ise koronal kesitlerde daha iyi değerlendirilmekte ve hatta 20 derece koronal ya da sagittal kesitlerin de kendine göre avantajları bulunmaktadır (2).

Aksiyel kesitlerin yukardan aşağıya doğru değerlendirilmesinde arkuat eminensin hemen inferiorunda superior SSK'nın ön ve arka bacakları ile etrafındaki hiperdens otik

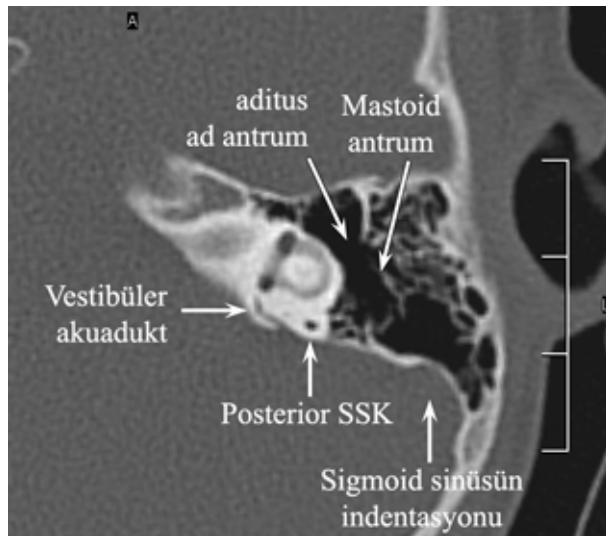
kapsül izlenir. Temporal kemiğin posterior yüzü posterior kranyal fossanın ön yüzünü oluşturur.

Aşağı kesitlere doğru inildikçe superior SSK arka bacağıının, posterior SSK bacağı ile birleşip ortak bacağı oluşturdukları görülür (Resim 3).



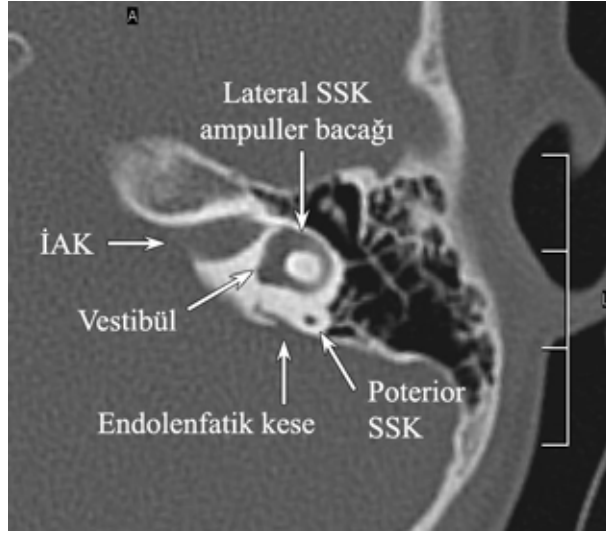
**Resim 3:** Temporal kemiğin posterior SSK üst sınırı seviyesinden geçen aksiyel BT kesiti.

Daha aşağıdaki kesitlerde SSK'ların hemen posterior komşuluğunda bulunan vestibüler akuaduktun posteriora olan seyri izlenir. Sigmoid sinüsün temporal kemik petröz parçasının posterolateral yüzünde oluşturduğu indentasyon da bu düzeylerde değerlendirilebilir. Lateralde aditus ad antrum, mastoid antrum ve mastoid hücreler görülür (Resim 4).



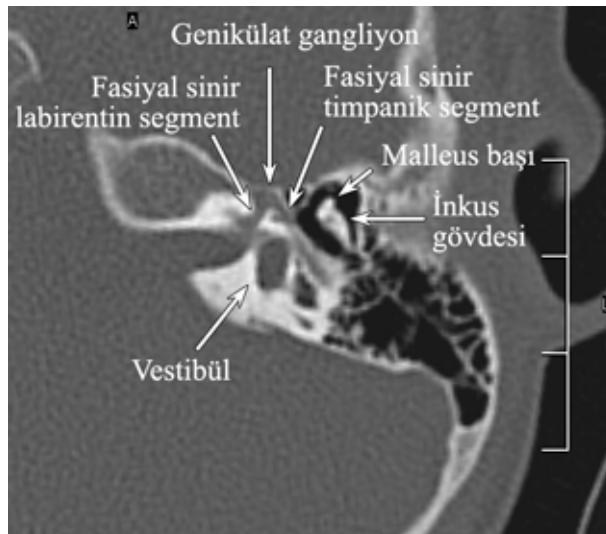
**Resim 4:** Temporal kemiğin vestibüler akuadukt seviyesinden geçen aksiyel BT kesiti.

Bu düzeyin hemen inferiorundan geçen kesitte vestibül ve lateral SSK görülür. Lateral SSK ampuller bacağı anteriordan vestibüle girer. Petröz apeksin de izlendiği bu kesitte petröz kemik medialinde İAK izlenir. Endolenfatik kesenin varsa petröz kemik posteriorundaki indentasyonu da bu düzeyde fark edilebilir (Resim 5).



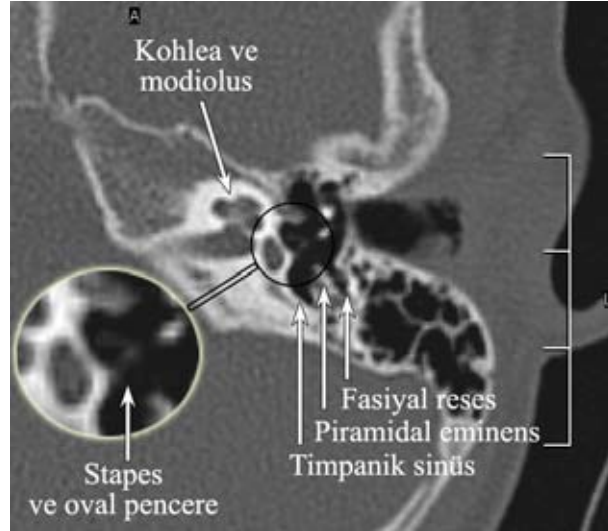
**Resim 5:** Temporal kemiğin lateral SSK düzeyinden geçen aksiyel BT kesiti.

Bu seviyenin hemen altındaki kesitte İAK'dan çıkan fasiyal sinirin labirentin segmenti ile beraber genikülat gangliyon ve fasiyal sinirin posteriora doğru horizontal seyir gösteren timpanik segmenti izlenir. Epitimpanik reses ve inkudomalleal eklem de artık inceleme alanına girer. Malleus ve inkusun bu seviyedeki aksiyel görüntüsü bir külâh dondurmaya benzetilirse külâhı inkusun kısa kolu, dondurmayı da malleusun başı temsil eder (Resim 6).



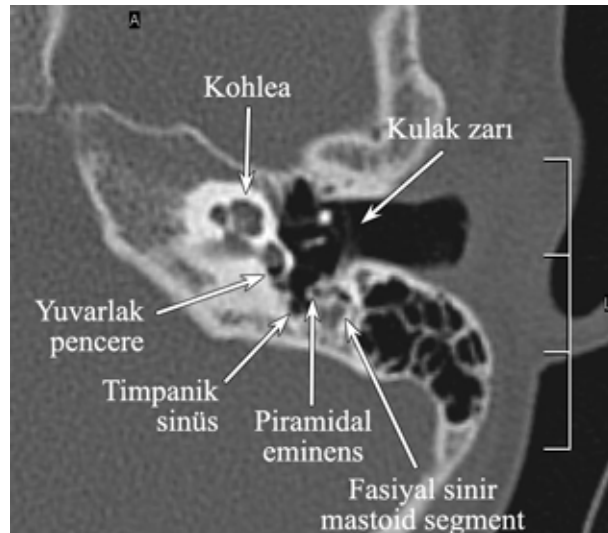
**Resim 6:** Temporal kemiğin inkudomalleal eklem düzeyindeki aksiyel BT kesiti.

Bu seviyenin altında kohlea ve modiulus inceleme alanına girer. Dikkatle bakıldığında stapes ve stapes tabanının oturduğu oval pencere görülebilir. Stapes kasının tutunduğu piramidal eminens, bunun medialindeki timpanik sinüs ve lateralindeki fasiyal reses gözlenir (Resim 7).



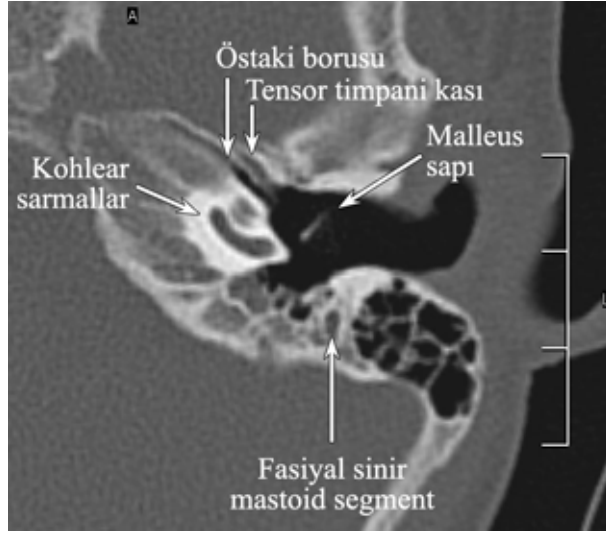
**Resim 7:** Temporal kemiğin oval pencere ve stapes düzeyinden geçen aksiyel BT kesiti.

Bu düzeyin hemen altındaki kesitte ise yuvarlak pencerenin oyuğu izlenir. Stapes kasının tutunduğu piramidal eminens ve bunun medialindeki timpanik sinüs görülür. Fasiyal sinir artık horizontal seyrini tamamlayıp mastoid segmentini oluşturmak üzere vertikal plandaki seyrine döner. DKY ve kulak zarı da inceleme alanına girer (Resim 8).



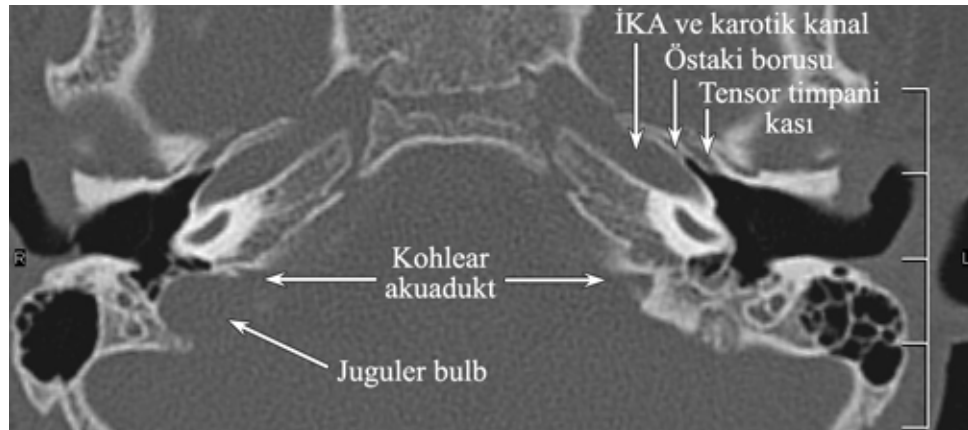
**Resim 8:** Temporal kemiğin yuvarlak pencere düzeyinden geçen aksiyel BT kesiti.

Aşağı seviyelere inildiğinde kohleanın her üç sarmal yapısı birlikte izlenir. Östaki borusu ve bunun lateral komşuluğunda tensor timpani kası izlenir. Malleus sapı kulak zarına yapışık olarak görülür. Fasiyal sinirin artık vertikal seyrine başlayan mastoid segmenti de görülebilmektedir (Resim 9).



**Resim 9:** Temporal kemiğin kohlea apeksi düzeyinden geçen aksiyel BT kesiti.

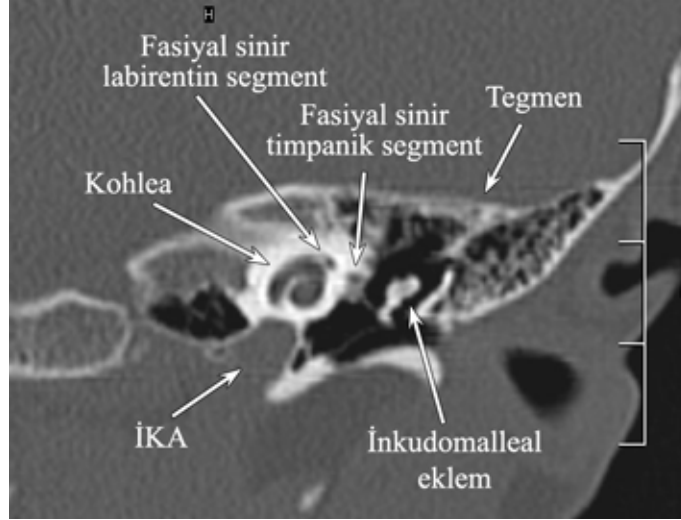
Daha alttaki kohlea bazal sarmalı seviyesindeki kesitte ise östaki borusunun medialinde karotik kanal ve İKA inceleme alanına girer. Kohlear akuadukt petröz kemik medialinde ucu kohlea tabanına bakan bir üçgen şeklinde görülür. Yüksekliğine bağlı olarak juguler fossa ve juguler bulb da bu düzeyde izlenebilir (Resim 10).



**Resim 10:** Temporal kemiğin kohlea bazal sarmalı seviyesinden geçen aksiyel BT kesiti. Sağda juguler bulb izlenmekteyken yükseklik farkından dolayı solda izlenememektedir.

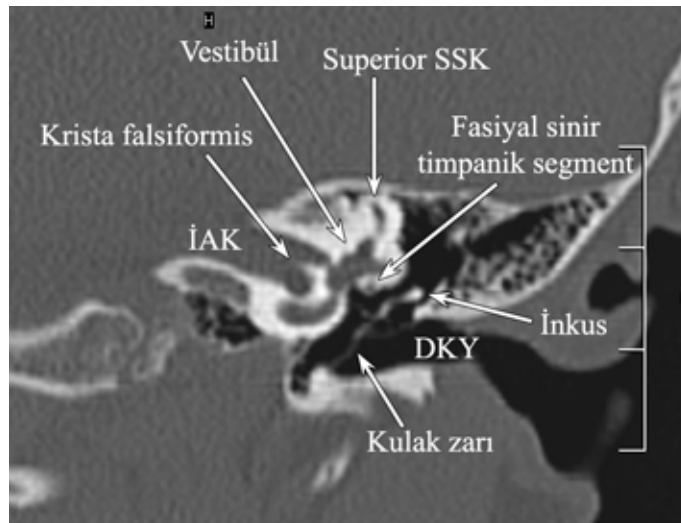
Koronal kesitler anteriordan posteriora doğru incelenecek olursa temporal kemiğin anterior kesiminden geçen kesitlerde kohlea ve inferiorundaki karotik kanal rahatça

izlenir. Kohleanın lateral komşuluğunda fasiyal sinirin labirentin ve timpanik segmentleri iki küçük nokta olarak görülür. Epitimpanumda malleus başı ve inkus gövdesi arasındaki inkudomalleal eklem de inceleme alanına girer. Lateralde mastoid hücreler değerlendirilebilir. Tegmen ise orta kulak boşluğunu orta kranyal fossadan ayırır (Resim 11).



**Resim 11:** Temporal kemiğin inkudomalleal eklem seviyesinden geçen koronal BT kesiti.

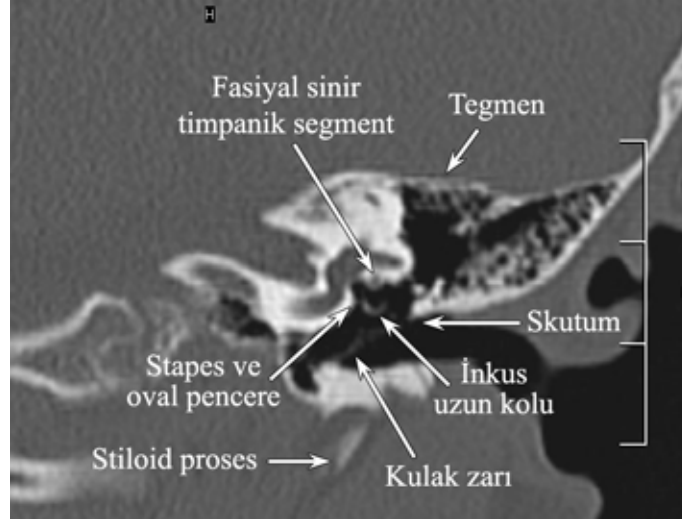
Daha posteriora bakıldığında krista falsiformisin İAK fundus kesimini ortadan ikiye ayırdığı izlenir. Kohleanın bazal kıvrımı, vestibül ve SSK'lar bu düzeyde inceleme alanına girer. Lateral SSK'nın hemen inferiorunda fasiyal sinirin timpanik segmenti görülür. Epitimpanumda inkus gövdesi ve uzun kolu değerlendirilir (Resim 12).



**Resim 12:** Temporal kemiğin İAK ortasından geçen koronal BT kesiti.

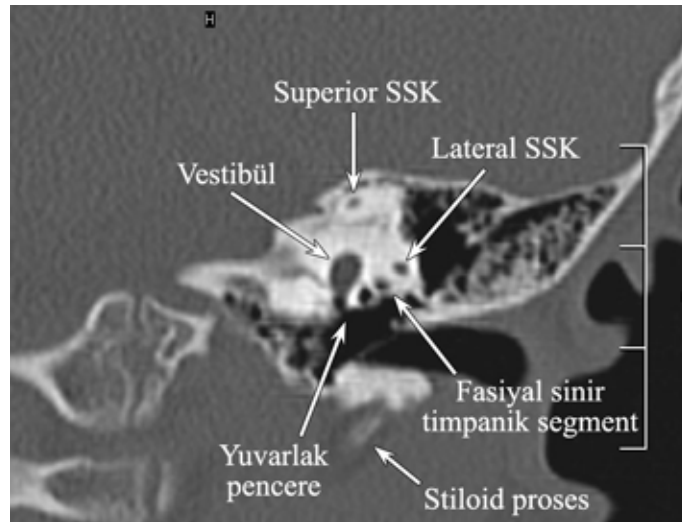


Bu kesitin hemen posteriorunda inkus uzun kolu ile eklem yapan stapes kemiği ve stapes tabanının oturduğu oval pencere izlenir. Yine bu düzeyde DKY ve kulak zarı ile birlikte skutum da değerlendirilir. Fasiyal sinir timpanik segmenti de lateral SSK inferiorundaki seyrine devam eder. Temporal kemiğin stiloid prosesi de bu düzeyde izlenebilen diğer bir yapıdır (Resim 13).



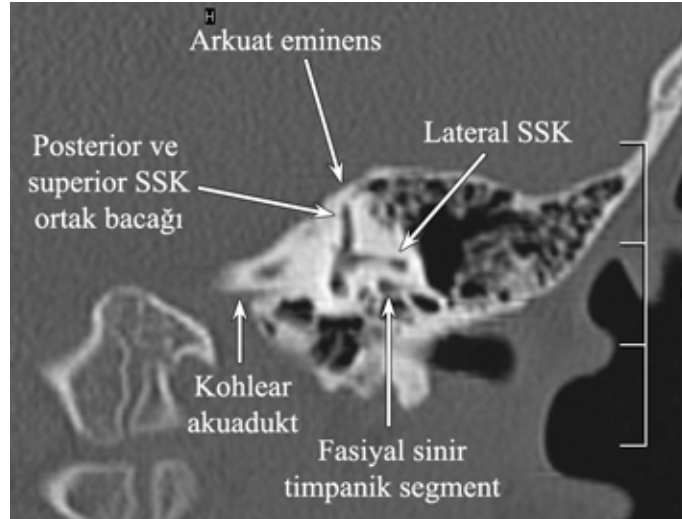
**Resim 13:** Temporal kemiğin oval pencere seviyesinden geçen koronal BT kesiti.

Posteriora doğru ilerlendiğinde vestibülün inferiorunda yuvarlak pencere izlenir. Stiloid prosesi ile superior ve lateral SSK'lar yine bu düzeyde de görülürler. Fasiyal sinir horizontal düzlemdeki seyrine devam etmektedir (Resim 14).



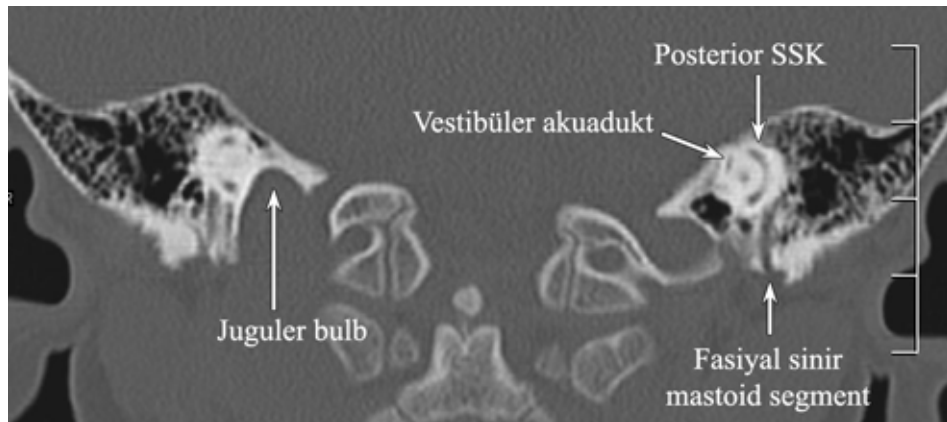
**Resim 14:** Temporal kemiğin yuvarlak pencere seviyesinden geçen koronal BT kesiti.

Daha posteriora gidildiğinde artık DKY kesitten çıkarken fasiyal sinir horizontal seyrini tamamlayıp vertikal düzlemdeki seyrine başlamak üzeredir. Posterior ve superior SSK'ların ortak bacakları ile lateral SSK arka bacağına birbirlerine dik şekilde vestibüle girişleri bu düzeyde izlenir. Superior SSK'nın üstünü örten arkuat eminens görülür. Ayrıca kohlear akuadukt da bu düzeyde temporal kemik medialinde izlenebilir (Resim 15).



**Resim 15:** Temporal kemiğin SSK ortak bacağı seviyesinden geçen koronal BT kesiti.

Biraz daha posteriora ilerlendiğinde posterior SSK'nın hilal tarzı görünümü dikkati çeker. Vestibüler akuadukt, posterior SSK'nın medialinde seçilebilir. Fasiyal sinirin mastoid segmenti vertikal seyirli olduğu için koronal incelemelerde daha iyi görülür. Eğer juguler bulb yüksekliği fazlaysa temporal kemikteki indentasyonu bu seviyede izlenebilir (Resim 16).



**Resim 16:** Temporal kemiğin posterior SSK seviyesinden geçen koronal BT kesiti. Juguler bulb yükseklik farkından dolayı sağda izlenmekte ancak solda izlenmemektedir.

### **2.3.2. MRG**

MRG incelemesinde kullanılan algoritmalar, sekans teknikleri ve koil seçenekleri, görüntü kalitesini artırmak, inceleme süresini kısaltmak ve patolojilerin tespitini kolaylaştırmak için çok sayıda değişikliğe uğramıştır.

#### **Koil seçenekleri**

Temporal kemiğin MRG incelemelerinde standart kafa koili veya yüzey koili kullanılabilir. Standart kafa koili beynin ve baştaki diğer yapıların genel incelemesinde kullanılan çok amaçlı standart koildir ve kabul edilebilir bir sinyal/gürültü oranına sahiptir. Temporomandibüler eklem koili gibi bir yüzey koili ise yüzeysel yapılarda standart kafa koilinden daha iyi sinyal/gürültü oranı sağlamakla birlikte derin yapılarda kafa koili kadar başarılı değildir. Son zamanlarda her iki koil tipinin avantajlarından aynı anda yararlanabilmek için geliştirilen hibrid koil seçenekleri de bulunmakla birlikte henüz yaygın olarak kullanılmamaktadır.

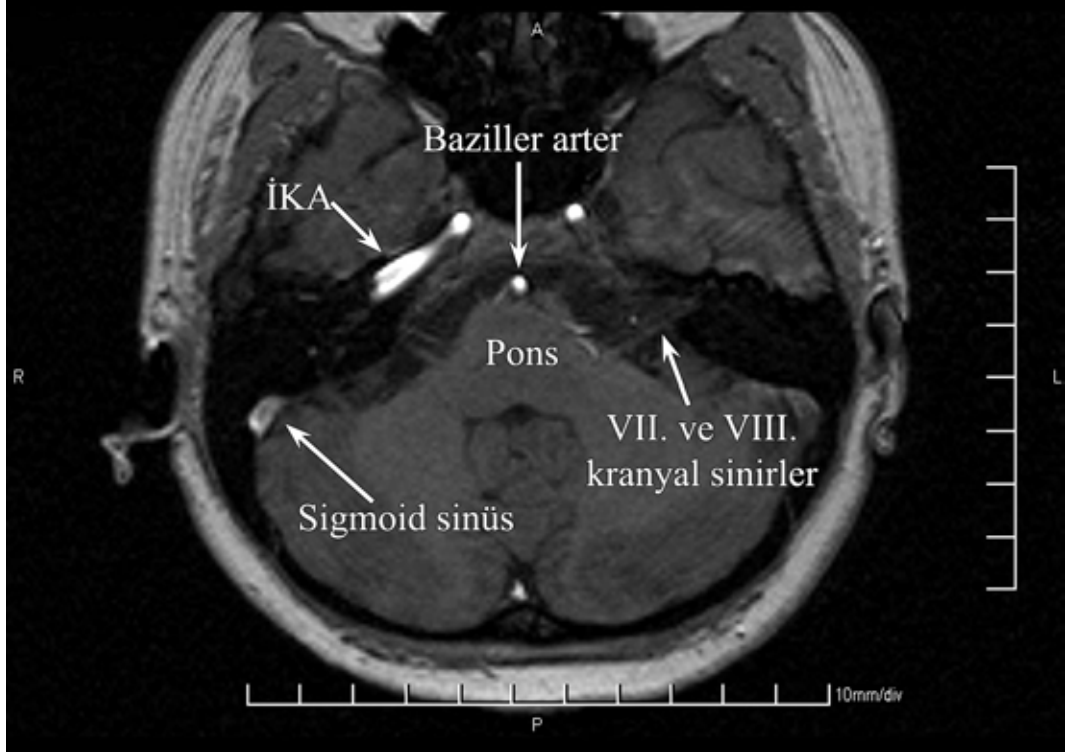
#### **Sekans seçimi**

Kulağın MRG incelemesi temel olarak T1 ağırlıklı (T1A) ve T2 ağırlıklı (T2A) sekanslar ile yapılabilir. Hem T1A hem de T2A incelemeler için iki boyutlu ya da üç boyutlu sekanslar kullanılabilir. İki boyutlu incelemelerde en ince kesit kalınlığı 1-2 mm ile sınırlıdır ve kesitler arasında boşluk bırakmak gerekir. İncelemenin üç boyutlu sekanslar ile yapılması halinde kesitler arasında boşluk bırakmadan, 1 mm'den daha ince kesit kalınlıklarında görüntüler elde etmek ve daha sonra bu görüntülerden herhangi bir düzlemde reformat yapmak mümkün olabilmektedir.

MRG'de hem T1A hem de T2A incelemelerde kompakt kemik ve hava sinyalsiz olduğundan normal yapıdaki mastoid, DKY ve orta kulak boşluğu siyah olarak izlenir ve sınırları seçilemez.

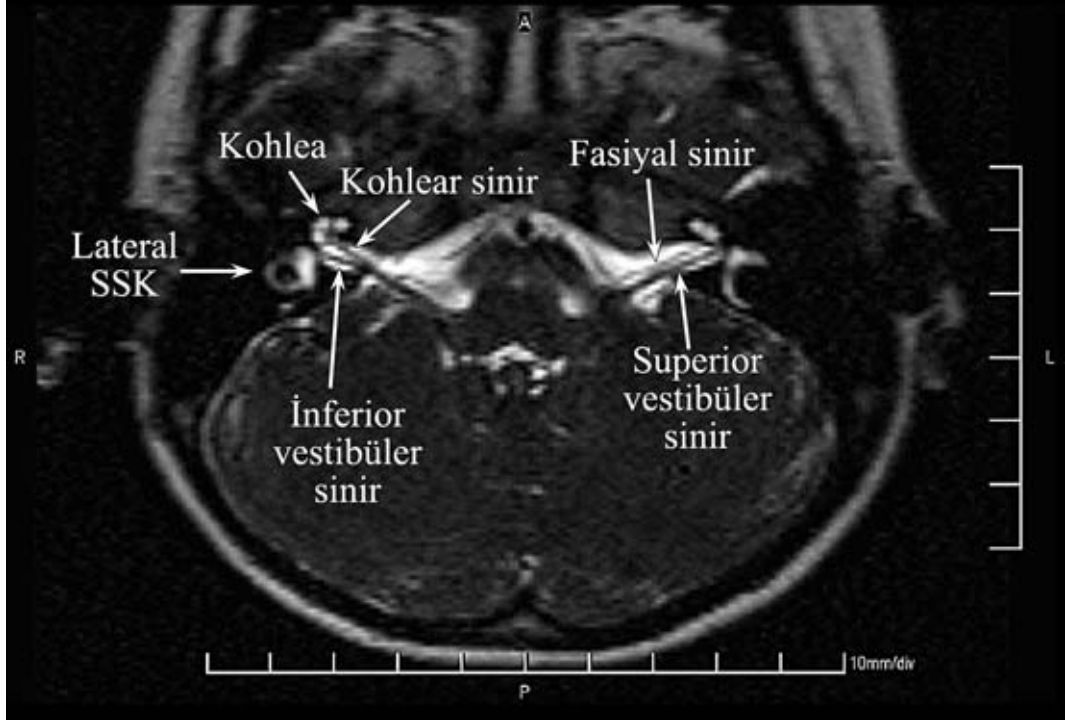
T1A incelemelerde hem arteriyel hem de venöz vasküler yapılar hiperintens görülürken, sinir dokuları hipointens, BOS ise daha hipointens görülür. İnce kesit kalınlıkları ile alınmış yüksek çözünürlüklü üç boyutlu incelemelerde fasiyal ve vestibülokohlear sinirin ponstan çıktıktan sonra SPA sistemini içindeki seyri değerlendirilebilir. Fasiyal sinir anteriorda ve vestibülokohlear sinir ise posteriora izlenir. Vasküler yapılar bu sekansta belirgin hiperintens görüldüğünden İKA, sigmoid sinüs ve juguler bulb kolay değerlendirilir, ancak iç kulak yapıları ile çevresindeki

normal petröz kemik arasında yeterli kontrast oluşmadığından bu sekasta iç kulak yapıları değerlendirilemez (Resim 17).

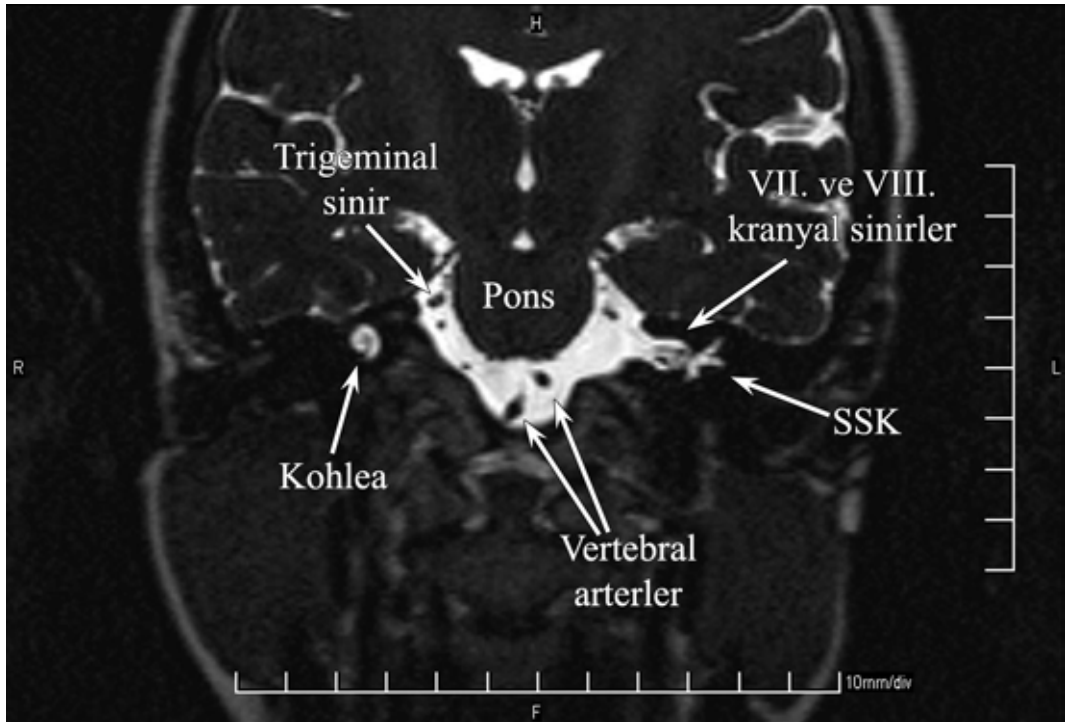


**Resim 17:** Kulağın T1A 3D/FFE sekansı ile elde edilmiş aksiyel MRG görüntüsü.

T2A incelemeler, cihazın üreticisine göre hızlı spin eko veya hızlı gradiyent eko sekanslarla yapılabilmektedir ve her üretici, kendi cihazında tercih ettiği sekanslar için farklı isimler kullanmaktadır. Her iki yöntemle de kulağın ince kesit kalınlıklarıyla, üç boyutlu, yüksek çözünürlüklü görüntüleri elde edilebilmektedir. T2A incelemelerinde hem vasküler yapılar hem de sinir dokuları hipointens görülürken, BOS hiperintens görülür. BT'den farklı olarak MRG incelemesinde iç kulak yapılarının görüntüsünü oluşturan membranöz labirent içerisindeki endolenf ya da perilenften kaynaklanan sinyallerdir. Bu sekasta fasiyal ve vestibülokohelear sinirlerin hem SPA sisternindeki seyri hem de İAK içindeki kısımları değerlendirilebilir. Aksiyel düzlemde vestibülokohelear sinir fasiyal sinirin posteriorunda (Resim 18), koronal düzlemde ise inferiorunda seyreder (Resim 19).



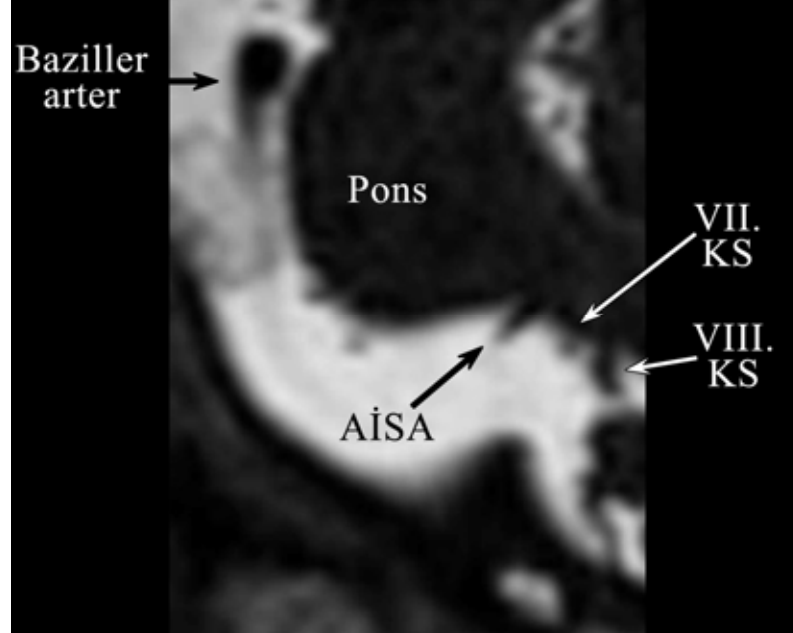
**Resim 18:** Kulağın T2A DRIVE sekansı ile elde edilmiş aksiyel MRG görüntüsü.



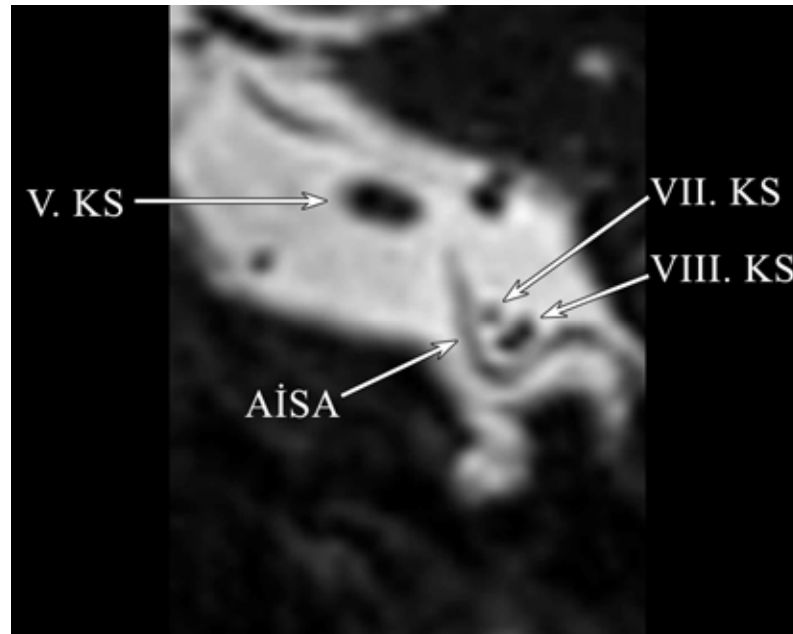
**Resim 19:** Kulağın T2A DRIVE sekansı ile elde edilmiş koronal MRG görüntüsü.

Kohlear sinirin daha iyi değerlendirilmesini sağlamak için elde edilen üç boyutlu T2A görüntülerden her iki kulak için ayrı ayrı İAK'nın aksına dik planda reformat

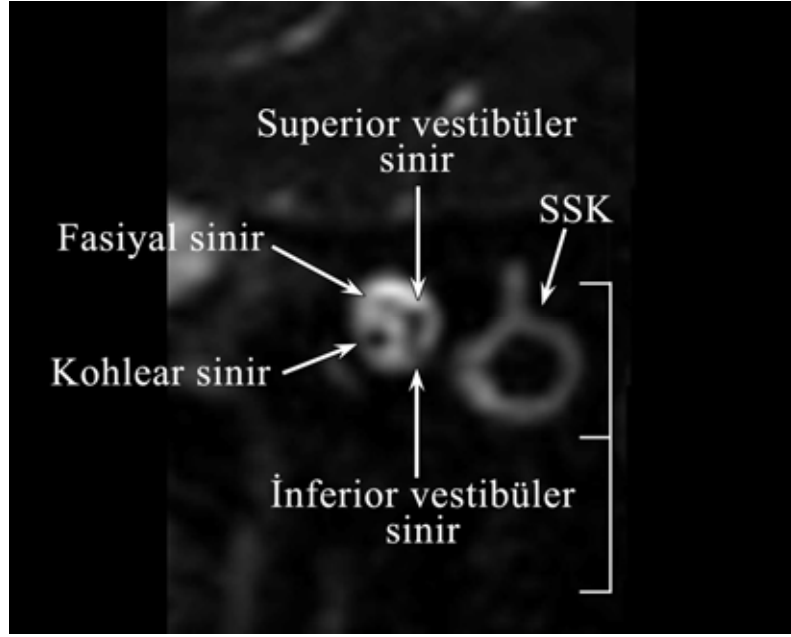
görüntüler oluşturularak VII. ve VIII. kranial sinirlerin varlığı ve hem SPA sistemindeki hem de İAK içerisindeki seyri değerlendirilebilir (Resim 20-22).



**Resim 20:** VII. ve VIII. kranial sinirlerin ponsun inferior kesiminden çıkışını gösteren oblik sagittal T2A DRIVE görüntüsü. Bu düzeyde VIII. kranial sinir, VII. kranial sinirin hafifçe posterior ve inferiorunda izleniyor. (KS: Kranial sinir; AİSA: Anterior inferior serebellar arter)



**Resim 21:** Porus akustikusun hemen medialinden geçen oblik sagittal T2A DRIVE görüntüsü. Bu düzeyde anterior inferior serebellar arter ile yakın komşuluk gösteren VII. kranial sinir yuvarlak, VIII. kranial sinir ise biraz daha büyük ve oval olarak izleniyor. (KS: Kranial sinir; AİSA: Anterior inferior serebellar arter)



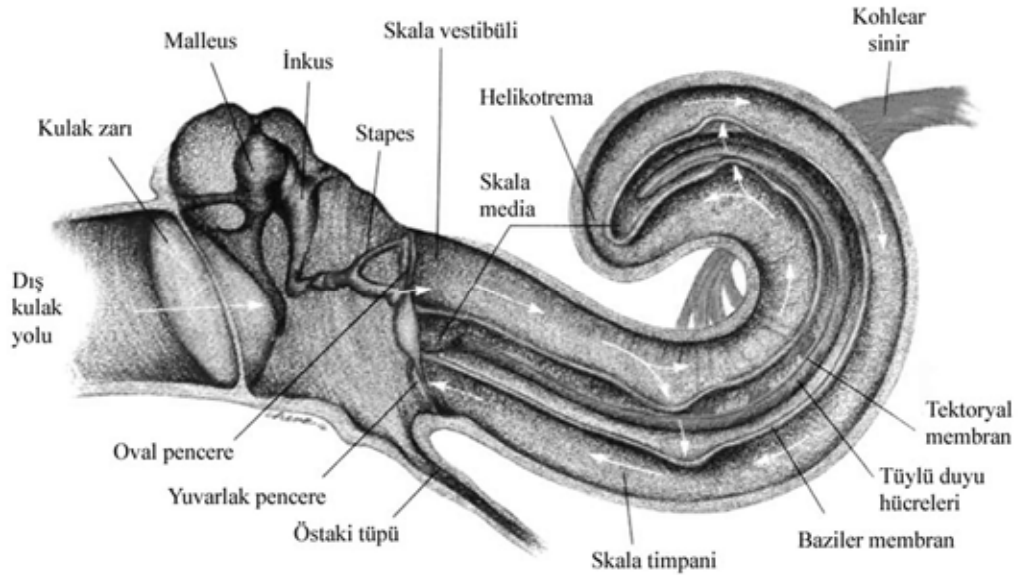
**Resim 22:** İAK'nın fundusa yakın kesiminden geçen oblik sagittal T2A DRIVE görüntüsü. Bu düzeyde fasiyal sinir anterior süperiorda, kohlear sinir anterior inferiorda, süperior ve inferior vestibüler sinirler ise posteriorda olmak üzere 4 sinir de ayrı ayrı izleniyor.

#### 2.4. İşitme fizyolojisi (6)

Kulak kepçesi yardımıyla toplanan ve DKY'den kulak zarına taşınan ses dalgaları kulak zarını titreştirerek orta kulak kemikçiklerini hareket ettirir. Kulak zarındaki içe doğru hareket sonucunda sırasıyla malleus sapı içe, malleus ve inkusun başı dışa, inkusun uzun kolu ve stapes ise birlikte içe hareketlenir. Sonuçta oval pencereye oturmuş olan stapes tabanı, hareketini skala vestibüldeki perilenfe iletir. Sıvılar sıkıştırılmadığı için bu hareket helikotrema vasıtasıyla skala timpaniye aktarılır ve yuvarlak pencerede bulunan zarda dışa doğru bombeleşmeye neden olur.

Akustik impedansı düşük olan hava ortamından, yüksek olan sıvı ortamına geçen sesin şiddeti azalır ve 30 dB civarında bir kayba uğrar. Orta kulak ise DKY'den iç kulağa geçen ses dalgalarında enerji azalmasını önlemek amacı ile impedans adaptasyonu görevini üstlenir ve akustik enerjiyi Corti organına verimli bir şekilde aktarır. Kulak zarı ile stapes tabanının yüzey alanları arasındaki oran sayesinde 17 kat, kemik zincirin kaldıraç tarzı yapısı sayesinde de 1.3 kat olmak üzere, orta kulakta ses dalgalarının gücü toplam 22 kat artırılmış olur. Sonuçta orta kulak sesin gücünü 30 dB artırarak iç kulağa iletmekte ve impedans farkından oluşan kaybı önlemektedir.

Kohleanın apekse yakın kesimi düşük frekanslı seslere, bazal kesimi ise yüksek frekanslı seslere duyarlıdır. Stapes tabanının hareketinin perilenfte iletilmesi ile kohleaya giren titreşimler, perilenfte oval pencereden yuvarlak pencereye doğru bir harekete neden olurlar. Skala vestibülde ilerleyen bu titreşimler, perilenfin karşı koyuculuğu ile her frekans için özel bir yerde olmak üzere skala media üzerine yöneltilirler ve skala media skala timpaniye doğru itilir (Şekil 6). Bu sırada hava yoluyla yuvarlak pencereye daha geç ve daha zayıf şekilde iletilen titreşimlerin oluşturduğu skala timpanideki hareket de bu harekete karşı koyar. Böylece iki skala arasındaki dalgalanma hareketi Corti organında dalgalanmaya neden olur. Baziler membranın hareketi sırasında tüylü duyu hücreleri tektoryal membrana çarparak mekanik enerjiyi elektrokimyasal enerjiye dönüştürürler ve buradan kalkan sinir impulsları kohlear sinir aracılığıyla İAK'da anteroinferior kadranda ilerleyip SPA sistemini içinden geçerek medulla oblongata üst kesimde periferik yerleşimli dorsal ve ventral kohlear nükleuslarda sinaps yapar. Hem çaprazlaşan hem de çaprazlaşmayan lifler lateral lemniskus boyunca önce inferior kollikulusa ve sonra da talamustaki medial genikülata cisme gider ve en sonunda da superior temporal girustaki işitme merkezine ulaşır.



**Şekil 6:** Ses dalgalarının kohlear yapılar üzerindeki etkisinin şematik çizimi (6).



## 2.5. Gelişimsel varyasyonlar (2)

Temporal kemik komponentlerinin gelişimsel varyasyonları siktir ve bu varyasyonlarla gerçek anomaliler arasında keskin bir sınır olmaması keyfi ve değişik sınıflamalara neden olmuştur. Patolojik olmasalar bile bir kısım varyasyonların varlığının önceden bilinmesi operasyona girecek cerrah için önemlidir.

### **Temporal kemik mastoid parçası**

Mastoid kemik pnömatizasyonu kişiden kişiye belirgin farklılık gösterir. Hatta nadiren de olsa aynı kişinin her iki tarafı arasında bile fark olabilir. Bazı kişilerin mastoid kemiklerindeki pnömatizasyon sadece birkaç antral hücrede sınırlıyken bazılarında ise mastoid kemiğin ucuna kadar veya temporal kemiğin skuamöz parçasına kadar uzanıp zigomatik çıkıntıya ve hatta oksipital kemiğe kadar uzanabilir.

Pnömatize olmayan mastoid proses solid kemik yapısında olabileceği gibi yağlı kemik iliği ile dolu spongioz kemik yapısında da olabilir.

### **Sigmoid (lateral) sinüs**

Sigmoid sinüs temporal kemik mastoid parçasının posteriorunda sığ bir indentasyona neden olur. Bazen daha anteriordan seyredip daha derin bir oluğa neden olabilir. Bazı durumlarda ise DKY ile arasında sadece incecik bir kemik plağı kalır. Bu durum bilinmeden operasyona alınan hastalarda, cerrahın yanlışlıkla sinüse girip ciddi kanama ve sinüs trombozu gibi komplikasyonlara neden olması mümkündür.

### **Tegmen timpani**

Horizontal planda tegmen timpani arkuat eminesten hafifçe aşağı seviyede olur. Ancak tegmenin depresyonu özellikle DKY atrezisi olan hastalarda nadir değildir. Bu durumda orta kranyal fossa, orta kulak lateralinde bir çukurluk yapar ve aşağı yerleşimli dura DKY tavanını örtebilir. Eğer DKY oluşmamışsa mezotimpanum seviyesine kadar dahi iner. Bu duruma dikkat edilmeden yapılan cerrahi işlemlerde yanlışlıkla kranyal kaviteye girilebilir.

### **Juguler fossa**

Juguler fossa ve bulb boyutlarında çok geniş varyasyonlar vardır. Varyasyon sadece kişiden kişiye değil, aynı kişide sağ ile sol taraf arasında da görülür. Juguler fossanın boyutu bir patoloji kriteri değildir. Normal bir juguler fossa petröz kemik alt kontüründe hafif bir indentasyona neden olabileceği gibi İAK ve iç kulak yapılarının

posteriorundaki petröz kemik tavanına kadar da uzanabilir. Bu durum ise translabirentin yol ile İAK girişimini engeller.

Juguler bulb hipotimpanum, hatta mezotimpanum seviyesine kadar uzanıp kulak zarı medial yüzüne değecek kadar orta kulak içine doğru protrüde olabilir ve bu durumda arada ince bir kemik lamina kalabilir ya da kemik hiç olmayabilir (juguler dehissence). Bu durum otoskopik muayenede glomus tümörü ile karıştırılabilir.

### **Karotik arter**

İKA'nın intratemporal seyirinde klinik önemi olmayan minör varyasyonlar seyrek değildir. Ancak orta kulaktan geçen ektopik bir seyri de olabilir. Bu durumda cerrah operasyon sahasındaki anormal seyirli arter nedeniyle dikkatli olmalıdır ve yine bu görünüm de orta kulak tümörü ile karıştırılabilir. Bir başka klinik önemi de inkudostapedial ekleme kadar sokularak iletim tipi işitme kaybına neden olabilmesinden kaynaklanmaktadır.

### **Araknoid granülasyon**

Araknoid granülasyonlar duradaki küçük boşluklardan içeri girerek BOS'u subaraknoid boşluktan venöz sisteme drene eden villöz yapılardır. Bir kısım araknoid villus yapıları venöz sisteme ulaşamayıp ancak orta kranyal fossanın intrakranyal yüzeyi ile temas kurabilir. Uzun bir zaman sonra BOS içerisindeki pulsasyonlardan dolayı komşu kemik yapıda küçük erozyon ve rezorpsiyon alanlarına neden olabilirler. Eğer mastoid hücreler ya da attik gibi komşu hava boşluklarına açılırlarsa spontan otoreye neden olabileceği gibi mastoidit ya da otitis media durumlarında intrakranyal komplikasyonlara da neden olabilir.

### **Petröz apeks**

Petröz apeks ileri derecede pnömatize olabileceği gibi kompakt diploik kemik yapısında da olabilir ve sıklıkla da her iki taraf arasında az ya da çok fark bulunur.

## **2.6. İşitme kaybında sınıflama ve radyolojik görüntüleme**

Anamnez ve fizik muayene ile değerlendirilen hastada işitme kaybının sebebi olacak bariz bir neden bulunamadıysa mutlaka odyogram tetkiki yapılır ve sonucunda işitme kaybının hangi kulakta olduğu derecesi ve tipi hakkında bilgi edinilir. İşitme kaybı iletim, sensörinöral ya da her ikisinin birlikte olduğu karışık tip olarak sınıflandırılabilir. İşitme kaybının değerlendirilmesinde, anatomik yapının ortaya

konması, etyolojinin tespiti ve tedavinin takibinde radyolojik görüntüleme önemli bir yere sahiptir.

### **2.6.1. İletim tipi işitme kaybı (8)**

İletim tipi işitme kaybının en sık nedenleri dış ve orta kulak kaynaklı ve bazen de iç kulak kaynaklıdır. BT, iletim tipi işitme kayıplarının radyolojik görüntülenmesinde en uygun modalitedir.

#### **Dış kulak kaynaklı iletim tipi işitme kaybı nedenleri**

Dış kulak patolojisine bağlı iletim tipi işitme kaybı, DKY'nin buşon, inflamasyon, yabancı cisim, neoplazm, konjenital veya akkiz stenozlar, ekzostoz ya da osteom nedeniyle tıkanması sonucunda görülür. Bu tip DKY problemlerinin değerlendirilmesinde temporal kemik BT tetkiki en uygun modalitedir. Buşon, komşu kemikte erozyon yapmayan yumuşak doku gibi görünür. Otitis eksternaya bağlı inflamatuvar olaylarda DKY'deki yumuşak dokuda ödem ve kalınlaşma izlenir ancak nekrotizan tip haricinde kemik erozyonu izlenmez. DKY kolesteatomu da kanalın bir kısmını dolduran yumuşak doku kitlesi olarak görülür, ancak buşondan farklı olarak komşu kemik yapıda lokal erozyona neden olur. Erozyon düzgün sınırlı olabileceği gibi malign neoplazmlardan ayıramayacak düzeyde düzensiz de olabilir. DKY'nin en sık primer malignitesi skuamöz ve bazal hücreli karsinomlardır. Bu tümörler sıklıkla düzensiz ya da litik kemik erozyonu ile beraber seyreden yumuşak doku kitleleri şeklinde izlenirler.

DKY konjenital olarak stenotik ya da tamamen atretik olabilir. Stenoz ya da atrezi, yumuşak doku tıkacı şeklinde olan membranöz atreziye, kemik atreziye ya da her ikisinin kombinasyonuna bağlı olabilir ve sıklıkla kemik zincir anomalileri ile beraberlik gösterir. Otik kapsül anomalileri eşlik edebilir veya etmeyebilir. Bu hastalarda fasiyal sinirin seyri de sıklıkla anormaldir ve özellikle fasiyal sinirin ikinci kısmı ile mastoid segmenti anterolateral yerleşimlidir. Rekonstrüktif cerrahiye alınacak bu hastalarda anormal seyrin preoperatif bilinmesi olası komplikasyonları engellemek için gereklidir.

Enfeksiyon, travma veya cerrahi sonucu oluşan akkiz stenozlarda kanal içinde yumuşak dokuda kalınlaşma ve lümen açıklığında daralma izlenir.

Ekzostoz ve osteomlar DKY'deki kemik çıkıntılar şeklinde izlenir. Ekzostozlar soğuk suya sık maruz kalan kişilerde izlenirler. Tipik olarak bilateral, multipl, pedinkülsüz ve kemik kanalda daha medialde büyüyen kemik çıkıntılarıdır. Aksine osteomlar genellikle tek taraflı, soliter, saplı, pedinküllü ve kemik kanalda daha lateral yerleşimlidir.

### **Orta ve iç kulak kaynaklı iletim tipi işitme kaybı nedenleri**

Orta kulak orijinli iletim tipi işitme kayıpları kemik zincirin konjenital anomalileri, konjenital oval veya yuvarlak pencere atrezisi, travma, akut ya da kronik otitis media, kolesteatom, fenestral otoskleroz ile benign veya malign neoplazmlardan kaynaklanıyor olabilir. Yakın zamanda iletim tipi işitme kaybı nedeni olarak yuvarlak ve oval pencerelere ilaveten iç kulakta fonksiyonel üçüncü bir pencerenin daha varlığı tanımlanmıştır. Bu durum SSK'ların kemik çatısındaki açılma sonucunda oluşmaktadır.

Kemik zincirin konjenital anomalileri içinde kemik zincir malformasyonları, konjenital stapes fiksasyonu, lateral zincir fiksasyonu, inkudomalleal eklem füzyonu sayılabilir. İnkudomalleal eklem füzyonu, DKY atrezilerindeki malforme inkus-malleus kompleksi gibi görünüm verebilir. Lateral zincir fiksasyonu ise malleus başı ya da inkus gövdesiyle attik etrafındaki kemik duvar arasında kemikten bir köprü oluşmasıdır. Konjenital stapes fiksasyonunda BT normal olabilir ya da stapes tabanında kalınlaşma görülebilir.

Oval ve yuvarlak pencerenin konjenital atrezisi nadir olup koronal BT incelemelerinde görülebilir.

Temporal kemik travması ya kemik zincir devamlılığını bozarak ya da hemotimpanuma neden olarak iletim tipi işitme kaybı yapabilir. Travma sonrasında kemik zincir devamlılığının bozulmasının en sık nedeni, inkus dislokasyonu ile birlikte görülen inkudostapezyal eklem ayrılmasıdır. Temporal kemiğin longitudinal kırıkları iletim tipi işitme kaybıyla daha sık ilişkilidir.

Kolesteatom, inflamatuvar olaylar veya otitis media gibi enfeksiyonlarda orta kulak boşluğunda sıvı veya yumuşak doku varlığı nedeniyle iletim tipi işitme kaybı izlenir. Temporal kemik BT incelemesinde akut otitis media, orta kulağın ve mastoid hücrelerin opasifikasyonu şeklinde izlenir. Fulminan enfeksiyon varlığı dışında kemik değişiklikleri görülmez. Kronik otitis mediada ise, ek olarak kemik zincirde, özellikle de inkudostapezyal eklemde erozyon izlenebilir. Skutum erozyonu veya Prussak

boşluğunda yumuşak doku varlığı kolesteatom için şüphe uyandırıcı bulgulardır. BT incelemesinde hepsi yumuşak doku dansitesinde görüldüğünden, otitis mediaya sekonder biriken sıvı veya yumuşak dokunun kolesteatomdan ayrılması zor olabilir. Ancak kemik erozyon varlığı kolesteatom olasılığını düşündürmelidir. T2 ve difüzyon ağırlıklı MRG ise bunların ayırımında yardımcı olabilir.

Orta kulak neoplazmları, glomus tümörleri, şvannom, hemanjiyom gibi benign tümörlerinin yanı sıra, skuamöz hücreli karsinom, bazal hücreli karsinom, rabdomiyosarkom, lenfoma, karsinoid tümör gibi malign oluşumları da kapsar. Glomus jugulare hipotimpanum ve mezotimpanuma doğru uzanabilir. Tipik görünümü juguler foramende erozyon ve komşu kemikte litik destrüksiyon şeklindedir. MRG incelemesinde belirgin şekilde kontrastlanır ve methemoglobin ve sinyal void alanlarına bağlı tipik “tuz ve biber” görünümü paragangliomalarda karakteristiktir. Glomus timpanikum ise juguler foramen tutulumu olmadan mezotimpanumda düzgün sınırlı yumuşak doku dansitesi şeklinde görülür. Orta kulağın diğer benign lezyonları kemikte ekspansiyona neden olsalar da erozyona neden olmazlar. Kemik erozyonu malign neoplazileri benign neoplazmlardan ayırmada yardımcıdır.

### 2.6.2. SNİK (8-11)

İletim tipi işitme kaybından çok daha sık görülen SNİK kohlea patolojilerinden ya da kohlea gerisindeki (retrokohear) nöral yolaklardan kaynaklanabilir. Kohlear hasar mikroskopik ya da makroskopik düzeyde, kemik veya membranöz labirentte olabilir. Kemik labirent patolojilerinde BT, membranöz labirent patolojilerinde ise MRG daha başarılıdır. Retrokohear nöral yolakların değerlendirilmesi ise İAK, SPA, beyin sapı, talamus ve temporal lobun incelenmesini kapsar ve yüksek çözünürlüklü MRG incelemeleri tercih edilir.

Yaşlılarda izlenen bilateral simetrik SNİK’te genellikle incelemeye gerek olmazken, ani, tek taraflı, asimetric bilateral ve ilerleyici SNİK olgularında radyolojik görüntüleme gerekir.

Ani SNİK 72 saatten kısa sürede ortaya çıkan, 3 ya da daha fazla ardışık frekans serisinde 30 dB üzerinde işitme kaybı olarak tanımlanır. Asimetric SNİK ise her iki kulakta birden fazla frekans noktasında 15 dB üzerinde fark olması şeklinde tanımlanabilir.

### 2.6.2.1. Kohlear patolojiler

Bu gruptaki hastalıklarda kohleanın kemik ya da membranöz labirentinde mikroskopik veya makroskopik düzeyde patoloji olabilir. Kemik labirent patolojilerinde BT, kanama ve kontrastlanmayı da içeren membranöz labirent patolojilerinde ise MRG daha başarılıdır.

#### 2.6.2.1.1. Kemik labirent anomalileri

##### **Demineralizasyon**

Kemik labirentin demineralizasyonu en sık otosklerozda görülür. Bu hastalıkta otik kapsülün enkontral tabakasında genellikle skleroz artışı değil, radyolüsen demineralizasyon alanları izlenir. Dolayısıyla “otospongiyoz” tabiri hastalığı ve patolojiyi daha iyi tanımlamaktadır. Tutulum sıklıkla bilateral ve simetriktir. Fenestral otoskleroz tipinde sadece stapes tabanında tutulum vardır ve bu yüzden hastalık iletim tipi işitme kaybına neden olur.

Otik kapsülün demineralizasyonu ile giden diğer hastalıklar arasında osteogenezis imperfekta, Paget hastalığı ve otosfiliz de bulunmaktadır. Osteogenezis imperfektada bulgular aynı ancak tutulum daha yaygındır. Paget hastalığında da tutulum çok daha fazla ve asimetrik olup kranyum tabanının büyük kısmı tutulur. Otosfilizde otik kapsülde diffüz yama tarzı demineralizasyon izlenebilir.

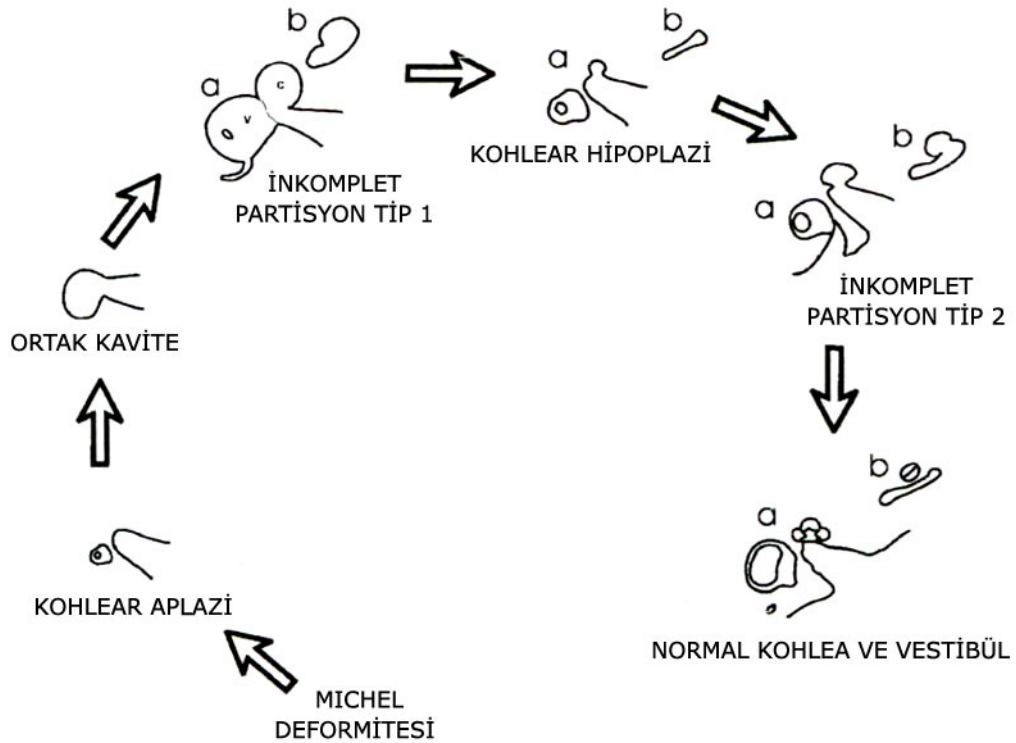
##### **Konjenital deformiteler**

Konjenital SNIK Amerika’da görülen en sık doğum defektidir ve insidansı yaklaşık 1:1000 canlı doğumdur (8). Ancak hastalarının sadece %10-30’unda kemik labirentte anormal görüntüleme bulgusu tespit edilir (12-17). Bu grup hastalarda BT ve MRG’nin kendilerine has üstünlükleri ve zayıf noktaları mevcuttur. Kohlear malformasyonlar değişik kaynaklarda değişik şekillerde sınıflandırılmış olup Sennaroğlu ve ark.’ın (11) önerdiği sınıflama **Şekil 7**’de özetlenmiştir.

Komplet labirentin aplazi de denilen Michel deformitesi kohlear ve vestibüler yapının bulunmadığı ağır bir deformitedir. Bu anomalinin bildirildiği tüm hastalarda kohlear sinir aplazisi de mevcuttur. Bilateral olduğu durumlarda beyin sapı implantasyonu tek tedavi seçeneğidir.

Kohlear aplazi kohleanın tamamen yokluğu ile karakterizedir. Vestibül ve SSK normal, dilate veya hipoplazik olabilir. Kohlea olmadığından fasiyal kanalın labirentin

segmenti normalin daha anteriorundan, kohlea lokalizasyonundan geçer. Bu bulgu kohlear ossifikasyondan ayırırda önemlidir. Ayrıca kohleanın komplet ossifikasyonunda, kohleanın bazal sarmalının orta kulak boşluđuna dođru promontoryum denilen karakteristik şişliđi mevcuttur. Oysa kohlear aplazide promontoryum bölgesinde şişlik izlenmez. Kohlear aplazi anomalisinde eşlik eden kohlear sinir aplazisi bulunduđundan bilateral olan olgularda kohlear implant yapılamaz, ancak beyin sapı implantı uygulanabilir.



**Şekil 7:** İç kulak gelişiminin değişik safhalarda sekteye uğramasından kaynaklanan anomalilerin şematik çizimi (11). a ve b harfleri sırasıyla İAK ve yuvarlak pencere düzeyinden geçen kesitleri temsil etmektedir.

Ortak kavite deformitesinde (OKD) kohlea ya da vestibüle dönüşmemiş ortak tek bir kistik kavite bulunur. İAK bu kistik yapıya genellikle ortasından girer. Bu hastalarda İAK geniş veya dar olabilir. SSK'lar normal veya deforme olabilir. Ortak kavite içerisine uzanan vestibülkohlear sinir var ise kohlear implantasyon denenebilir.

İnkomplet partiyon tip 1 (İP-1) olgularında kohlea, içerisinde modiolusun izlenmediği iç yapısı bozulmuş kistik bir boşluk şeklinde olup vakaların hepsinde kistik genişleme gösteren vestibül bulunur. Bu nedenle kistik kohleovestibüler malformasyon (KKVM) olarak da isimlendirilir.

Kohlear hipoplazide (KH) kohlea ve vestibül birbirlerinden açıkça ayrılmıştır ancak boyutları normalden küçüktür. Hipoplastik kohleaya hipoplastik bir vestibül eşlik eder ya da vestibül hiç izlenmez. Bu hastalarda kulak MRG tetkiki ile kohlear sinir varlığı değerlendirilmeli ve tedavi buna göre planlanmalıdır.

İnkomplet partiyon tip 2 (İP-2) olgularında ise gelişimin sekteye uğraması Tip 1'e göre daha geç dönemde, yaklaşık 7. haftada olur. Bu anomalide kohlea ve vestibül boyutları normal sınırlardadır ve bazal sarmal normaldir, ancak orta ve apikal sarmallar ayrılmadığı için kohlea apeksi kistik boşluk olarak izlenir. Sıklıkla vestibüler akuadukt genişlemesi (VAG) ve dilate vestibül eşlik eder. Mondini deformitesi, normal bazal sarmalı olan, 1.5 dönüş yapan ve interskalar septumu olmayan kohlear anomaliyi tanımlar ve İP-1 ile aynı grupta değerlendirilir.

Vestibül dilatasyonu da konjenital anomaliler arasında olup diğer iç kulak anomalilerine eşlik edebilir veya tek bulgu olabilir.

SSK aplazileri oldukça nadirken displazileri sık görülür. En sık lateral SSK etkilenir. İzole olabilirse de genellikle diğer iç kulak yapılarının deformiteleri ile birlikte bulunur.

VAG, konjenital SNİK nedeniyle görüntülenmesi yapılan hastalarda en sık saptanan iç kulak anomalisi olup genellikle iki taraflıdır (11,13). Kanal genişliği normalde 0.4-1.0 mm olarak kabul edilirken 1.5 mm'den geniş olması veya akuadukt genişliğinin posterior SSK'dan daha geniş olması ile tanı konur. Çocukluk dönemi boyunca fluktuasyon gösteren ilerleyici işitme güçlüğü şikayetleri olan ve sıklıkla bir kafa travması sonrasında aniden işitme kaybı yaşayan olgulardır. İzole olabileceği gibi diğer iç kulak anomalileri ile beraber de olabilir.

Kohlear akuadukt genişlemesi ileri derecede nadir bir patoloji olup kohlear akuaduktun tüm seyri boyunca geniş olması durumudur.

Kohlear sinir aplazisi ise kohlear sinirin yapısal olarak gelişmemesi durumudur. Bu duruma hemen her zaman İAK stenozu eşlik eder.



### **Travmatik lezyonlar**

Posttravmatik SNİK nedeni, kırık, perilenfatik fistül veya kohlea sarsıntısı (cochlear concussion) olabilir.

Longitudinal fraktürler, iç kulak yapılarının sıklıkla dışından geçtiğinden SNİK'e neden olmaları beklenmez. Ancak petröz piramidin uzun aksına dik seyreden transvers fraktürler SNİK ile sonuçlanabilir. İAK apeksinden geçen kırıklar kohlear sinir kesisine neden olup komplet ve kalıcı sağırlıkla sonuçlanabilir.

Perilenfatik fistül, orta kulak ile iç kulağın perilenfatik boşlukları arasında olan anormal ilişki şeklinde tanımlanır. Sorun genellikle oval veya yuvarlak pencerededir. Görüntüleme bulguları sınırlı olmakla birlikte künt kafa travması olgusunda eğer kırık gösterilememiş ancak labirent yapıları içerisinde hava dansiteleri izlenmiş ise perilenfatik fistül akla gelmelidir. Spontan ya da barotravma sonucunda da fistül gelişebilir. Barotravmada açıklanamayan orta kulak efüzyonuna şüphe ile yaklaşılmalıdır.

### **Eroziv veya destrüktif lezyonlar**

Kemik labirentin eroziv veya destrüktif lezyonları sık görülmeyen SNİK nedenlerindedir. İnflamatuvar nedenler neoplastik olanlardan daha sıktır. Bu durumlarda kontrastlı MRG tetkiki kolesteatomdan ayırimda yardımcı olabilir.

#### **2.6.2.1.2. Membranöz labirent anomalileri**

##### **Kontrastlanma**

MRG incelemesinde membranöz labirentte kontrastlanma varlığının en sık nedeni infeksiyöz ya da otoimmün nedeni labirentittir. Tipik olarak kohlea ve/veya vestibülde zayıf ancak diffüz tarzda bir kontrastlanma izlenir ve semptomların şiddeti ile kontrastlanma derecesi arasında belirgin bir ilişki vardır.

Timpanojenik labirentit orta kulak hastalıklarındaki ajanın oval veya yuvarlak pencereden iç kulağa geçmesi sonucunda görülür. Labirentin fistülü olanların yatkınlığı vardır. Meningojenik labirentit menenjitte sekonder olduğundan sıklıkla bilateraldir. Eş zamanlı fasiyal sinir tutulumu etyolojide bakteriyel veya sfiliz enfeksiyonunu düşündürür. Ramsay Hunt sendromunda fasiyal sinir tutulumu ile beraber membranöz labirentte değil, intrakanaliküler VIII. kranyal sinirde kontrastlanma izlenebilir.

Labirentitin karakteristik diffüz ve zayıf kontrastlanmasının aksine intralabirentin şvannomda membranöz labirentte fokal ancak belirgin kontrastlanma görülür.

Radyasyon maruziyeti de özellikle ototoksik kemoterapötik ajanlarla birlikte olduğunda kohleada iskemik değişikliklere neden olabilir ve MRG'de kohlea ve labirentte kontrastlanma izlenir.

Otoimmün interstisyel keratit ve işitme kaybı ile seyreden Cogan sendromu da kontrastlanmanın nadir nedenlerindedir.

### **Obliterasyon**

Membranöz labirentin obliterasyonu en sık kronik labirentite sekonder gelişmekle birlikte Cogan sendromunda da görülebilir. Labirentit ilerleyerek membranöz labirentte obliterasyon ve fibrozis oluşumuna neden olabilir veya osteogenezisi tetikleyerek labirentitis ossifikans denilen membranöz labirentin ossifikasyonuna yol açabilir. Ossifikasyon BT ile rahatça değerlendirilebilirken fibrozisin tespiti ancak MRG ile mümkün olabilir.

### **Hemoraji**

Travma, labirentit, koagülopati veya tümör fistülizasyonuna sekonder intralabirentin hemoraji gelişebilir ve en iyi kontrastsız T1 incelemelerinde tespit edilir.

### **Meniere Hastalığı**

Ciddi vertigo ve dalgalanmalar gösteren SNİK ile sonuçlanan Meniere hastalığında etyoloji muhtemelen endolenfatik hidropsa bağlıdır. Belirgin bir görüntüleme bulgusu olmamakla birlikte diğer nedenleri ekarte etmek için görüntüleme gerekebilir.

### **2.6.2.2. Retrokohlear patolojiler**

Retrokohlear patolojiler, kohlear nedenlerden daha sık görülür ve intraaksiyel veya ekstraaksiyel duyu yollarındaki lezyonlara bağlı gelişebilir. Bu grup patolojiler en iyi MRG incelemesi ile değerlendirilir. Tek taraflı retrokohlear işitme kaybı kohlear sinir ya da kohlear nükleus tutulumunda görülür. Daha proksimaldeki intraaksiyel yolların tutulumunda sıklıkla karşı tarafta daha ciddi olmakla birlikte bilateral SNİK oluşur.

#### **2.6.2.2.1. Ekstraaksiyel lezyonlar**

İAK ve SPA'daki lezyonların ayırıcı tanısı oldukça geniştir. Ancak neoplastik ve nonneoplastik olarak gruplandırılabilir.

### **Neoplastik lezyonlar**

İAK ve SPA'da izlenen kitlelerin en sık nedeni vestibüler şvannomdur. Yaygın olarak akustik nörom olarak isimlendirilse de aslında tümör sıklıkla VIII. kranyal sinirin inferior ya da superior vestibüler dalından orijin alır. MRG incelemesinde İAK'dan serebellopontin açığı uzanan, homojen kontrastlanan, T2 ağırlıklı sekanslarda hipointens görünen kitle lezyonu olarak izlenir, ancak büyük lezyonlarda kontrastlanmayan kistik ya da nekrotik alanlar bulunabilir. Bir kısım olguda ani işitme kaybına neden olsa da genellikle tek taraflı ilerleyici SNİK şeklinde semptom verir.

SPA'daki menenjiomlar da aynı vestibüler şvannomlar gibi gözükmekle birlikte, menenjiomlarda lezyonun duraya daha kalın bir şekilde yapışması sonucunda "dural tail" bulgusu izlenebilir. Metastatik lezyonlar da bu bölgenin sık olmayan diğer kitlelerindedir.

### **Neoplastik olmayan lezyonlar**

Vestibüler nörit durumunda tümör olmaksızın VIII. kranyal sinirde kontrastlanma görülebilir ve küçük vestibüler şvannomlarla karışır.

Nörosarkoidozda lokalize intrakanaliküler lezyon veya SPA kitlesi görülebilir. Komşu alanda leptomeningeal nodüler kontrastlanma varlığı lezyonun natürü hakkında bilgi veren önemli bir ipucudur, ancak bu görünüm nedeniyle leptomeningeal karsinomatozisle karışabilir. Steroid tedavisi sonrası alınan görüntülerde kontrastlanma geriler.

Vasküler yapılar kohlear sinirde basıya neden olabilir. En sık anterior inferior serebellar arter veya onun internal akustik dalı, daha nadiren de dolikoektazik baziler arter basıya neden olabilir.

Superfisiyal siderozis çoğunlukla tekrarlayan subaraknoid kanamaya sekonder serebellar hemisferlerde ve sekizinci kranyal sinirde diffüz hemosiderin depozisyonu sonucu gelişen, sık rastlanmayan bir patolojidir.

Menenjit, araknoidit, postmenenjitik fibrozis veya postkraniotomik fibroziste de İAK veya SPA'da kontrastlanma izlenebilir.

#### **2.6.2.2.2. İntraaksiyel lezyonlar**

İntraaksiyel duyu yolaklarının iskemi, neoplazi, travma ya da demyelinizasyonu sonucunda retrokohlear SNİK tablosu karşımıza çıkabilir. Anterior inferior serebellar

arter iskemisinin tek bulgusu ani işitme kaybı olabilir. İşitme kaybı, multipl skleroz hastalarında da %3-5 oranında ilk bulgu olarak karşımıza çıkabilir.

## **2.7. İşitmeye yardımcı cihazlar ve kohlear implant (18)**

Günümüzde işitme kaybını düzeltmeye yönelik üç tip cihaz kullanılmaktadır: Bunlar konvansiyonel işitme cihazı, kohlear implant ve beyin sapı implantıdır.

### **2.7.1. Konvansiyonel işitme cihazları**

Konvansiyonel işitme cihazları, alınan akustik sinyalleri magnifiye ederek fizyolojik işitme yoluyla kulağa veren yükselticiler olarak fonksiyon görürler. Yükseltilemeyen sinyaller normal işitme yollarını takip ederler. Eğer potansiyel olarak güçlendirilebilecek bir işitme kabiliyeti mevcut ise bu konvansiyonel cihazlar tercih edilir. Bu sinyalleri değerlendirecek yeterli sayıda fonksiyonel kohlear tüylü duyu hücresi bulunmaz ise cihaz yetersiz kalmaktadır.

### **2.7.2. Kohlear implant**

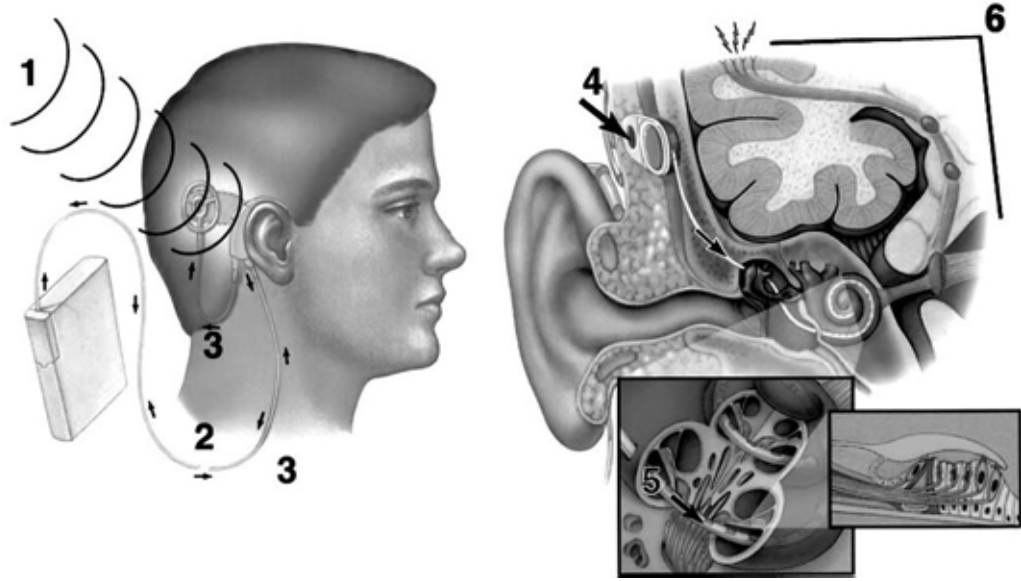
#### **Kohlear implantların çalışma mekanizması**

Kohlear implantlar, işitme cihazlarından farklı olarak ses dalgalarını sadece yükseltmez, aynı zamanda alınan ses dalgalarını işleyip elektriksel uyarılara dönüştürür. Bu implantlar ciddi SNİK olan hastalar için tasarlanmıştır. Kulak arkasında yer alan mikrofon sesleri işlemciye gönderir. Her implantın işlemcisi (processor), cihazın üreticisine ve modeline göre farklı bir algoritma kullanarak konuşma ve ses uyarılarını dijital olarak kodlar ve bu kodlanmış sinyalleri aktarıcıya (transmitter) gönderir. Aktarıcı kulak arkasında, implante edilen uyarıcıya (stimülatör) mıknatıs vasıtasıyla tutturulan kısım olup kodlanan sinyalleri transkutanöz yolla uyarıcıya gönderir. Uyarıcı da kohlear sarmallara implante edilen elektrotlar vasıtasıyla spiral gangliyon hücrelerini ve kohlear aksonları direk olarak uyarır. Bu yöntem sayesinde, Corti organındaki şiddetli dejenerasyona uğramış tüylü duyu hücrelerini pas geçmek mümkün olmaktadır. Uyarılar buradan sonra normal işitme yolağını takip eder (Şekil 8).

#### **Kohlear implantasyonun endikasyon ve kontrendikasyonları**

Konvansiyonel işitme cihazlarından anlamlı bir yarar görmeyen akkiz ya da konjenital nedenli ileri derecede SNİK olgularında kohlear implant takılabilir. Kohlear

implantasyon için temel şart, normal ya da malforme de olsa bir kohleanın ve kohlear sinirin varlığıdır.



**Şekil 8:** Kohlear implantın çalışma mekanizmasını anlatan şematik çizim (18). **1)** Mikrofon sesi alır. **2)** Ses konuşma işlemcisine taşınır ve burada analiz edilip dijital olarak kodlanmış sinyallere dönüştürülür. **3)** Kodlanmış sinyaller aktarıcıya gönderilir ve aktarıcı da bu sinyalleri ciltten geçirip içerideki implanta aktarır. **4)** İmplant ise kodları elektrik sinyallerine çevirir. **5)** Bu sinyaller elektrotlar vasıtasıyla kohlear sinirin hasar görmemiş spiral gangliyon hücrelerini ve aksonlarını uyarır. **6)** Elektrik uyarısı buradan sonraki normal işitme yolağını takip eder.

### **Kohlear implantasyonda cerrahi teknik**

Kohlear implantlar 90 yaşlarındaki erişkinlere takılabildiği gibi 12 aylık bebeklere de takılabilmektedir. Ortalama 2 saat süren operasyonda, önce kulak arkasında cilde flep insizyon açılır. Mastoidektominin ardından alıcı ve uyarıcının yerleştirilmesi için mastoidektomi yerinin posterior ve superiorunda kafatasında bir yuva oluşturulur. Fasiyal reses açılır ve sonrasında yuvarlak pencereden anteriora doğru kohleanın bazal sarmalına uzanan bir kohleostomi açılır. İmplantın elektrotu skala timpani içerisine bu kohleostomiden itilerek yerleştirilir.

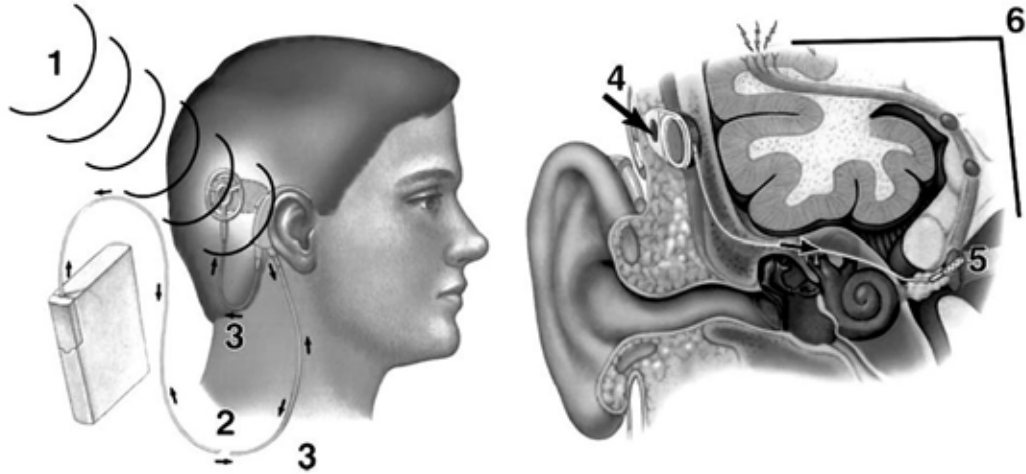
### **Kohlear implantasyonun komplikasyonları**

Yeni tip kohlear implantların takılmasında erişkin ve çocuklarda görülen komplikasyon oranı %1'den düşüktür. Genelde cilt flebine bağlı enfeksiyon, nekroz ya da kalınlaşma tarzı komplikasyonlar görülür. Tinnitus ya da vertigo görülebilirse de genellikle kendiliğinden düzelir. Nadiren agresif kohleostomi ve buna bağlı elektrotun

kohlea duvarından ileri gitmesine bağlı fasiyal sinir uyarımı izlenebilir. Elektrotun migrasyonu çok nadir olarak görülür, ancak olursa implantın mekanik olarak devre dışı kalmasına yol açabilir. Postoperatif ilk kontrol radyogramları ile takiplerde alınan radyogramların karşılaştırılmasıyla elektrotun yerindeki değişiklikler saptanabilir.

### 2.7.3. Beyin sapı implantları

Beyin sapı implantlarının kohlear implanttan farkı, Corti organını ve kohlear siniri atlayarak elektriksel uyarıları doğrudan beyin sapındaki kohlear sinirin nükleusuna iletmesidir (Şekil 9). Kohleası veya kohlear siniri olmayan ya da kohleanın tamamen ossifiye olduğu ileri menenjit ve otoskleroz olgularında endikedir. Ayrıca nörofibromatozis tip 2 tanılı hastalarda bilateral vestibüler şvannomun çıkarılmasından sonra gelişen sağırılıkta da beyin sapı implantları kullanılır.



**Şekil 9:** Beyin sapı implantının çalışma mekanizmasını anlatan şematik çizim (18).  
**1)** Mikrofon sesi alır. **2)** Ses konuşma işlemcisine taşınır ve burada analiz edilip dijital olarak kodlanmış sinyallere dönüştürülür. **3)** Kodlanmış sinyaller aktarıcıya gönderilir ve aktarıcı da bu sinyalleri ciltten geçirip içerideki implanta aktarır. **4)** İmplant ise kodları elektrik sinyallerine çevirir. **5)** Bu sinyaller elektrotlar vasıtasıyla beyin sapındaki kohlear sinirin nükleusunu uyarır. **6)** Elektrik uyarısı buradan sonraki normal işitme yolağını takip eder.

### **3. GEREÇ VE YÖNTEM**

#### **3.1. Araştırma grubu**

BT ve MRG tetkiklerinin yapılması için Ocak 2006 - Aralık 2008 tarihleri arasında bölümümüze gönderilen, yaşları 1 ile 36 arasında değişen 52 erkek ve 48 bayan toplam 100 kohlear implant adayı (200 kulak) çalışma kapsamında değerlendirildi.

Çalışmamız Gaziantep Üniversitesi Tıbbi Etik Kurulundan etik kurul onayı alınarak yapıldı (Tarih: 19/02/2009, karar no: 02-2009/20).

#### **3.2. Araştırmaya alınma ve araştırmadan dışlanma kriterleri**

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalında değerlendirilip kohlear implant adayı olarak Radyodiagnostik Anabilim Dalına gönderilen ve bölümümüzde temporal BT ve kulak MRG tetkikleri yapılan SNİK'li hastalar araştırmaya alındı. Radyodiagnostik Anabilim Dalının arşivinde BT ve MRG kayıtlarına ulaşılamayan hastalar araştırmaya dahil edilmedi.

#### **3.3. Araştırmada kullanılan radyolojik tanı yöntemleri**

Hastaların BT incelemesi, Anabilim Dalımızda bulunan 6 kanallı BT cihazı ile (Philips Brilliance CT, Philips, Hollanda) gerektiğinde sedasyon uygulanarak yapıldı. Hastaların temporal kemikleri supin pozisyonunda yüksek rezolüsyonda 120 kV, 250 mAs, 6x0.75 mm kolimasyon, 0.417 pitch değeri ve 0.75 s rotasyon süresi ile kontinü olarak aksiyel planda tarandıktan sonra, görüntüler 0.8 mm kesit kalınlığı, 0.4 mm kesit aralığı, 512x512 matriks değeri ile kemik algoritminde rekonstrükte edildi.

İş istasyonundaki "CT Viewer" adlı yazılım aracılığıyla arşivdeki aksiyel BT görüntülerinin enhancement değeri 2.0 yapılarak keskinliği artırıldı. Daha sonra görüntülerin daha kolay ve tutarlı şekilde değerlendirilebilmesi ve karşı tarafla rahatça kıyaslanabilmesi için her iki iç kulak yapıları aynı seviyede olacak ve lateral SSK'ların

ön ve arka bacakları aynı kesitte görülecek şekilde 0.8 mm kesit kalınlığı ve 0.4 mm kesit aralığı ile reformat yapıldı. Daha sonra bu düzleme dik planda 0.8 mm kesit kalınlığı ve aralığı ile koronal reformat görüntüleri oluşturuldu. Görüntüler (4095/600) pencere aralığında değerlendirildi.

Hastaların MRG incelemesi, Anabilim Dalımızda bulunan 1.5 Tesla MRG cihazı ile (Philips Gyroscan Intera MRI, Philips, Hollanda) kafa koili kullanılarak ve gereken hastalara sedasyon uygulanarak çekildi. Hastalarda beyne yönelik olarak aksiyel düzlemdeki T2A TSE sekansı (TR/TE: 5835/110 ms, NSA: 1, matriks: 256x256, kesit kalınlığı: 5 mm, FOV: 230-250 mm) görüntülemesine ek olarak, iç kulak yapılarına yönelik koronal düzlemde T2A DRIVE sekansı (TR/TE: 1500/250 ms, NSA: 2, matriks: 256x256, FA: 90°, kesit kalınlığı: 0.5-0.7 mm, FOV: 130-250 mm) ve aksiyel düzlemde T1A 3D/FFE sekansı (TR/TE: 25/4.6 ms, NSA: 2, matriks: 256x256, FA: 30°, kesit kalınlığı: 0.7 mm, FOV: 180-250 mm) uygulandı.

T2A DRIVE sekansı ile elde edilen görüntülerden MRG iş istasyonunda her iki taraf için ayrı ayrı İAK aksına dik olacak şekilde oblik sagittal reformat görüntüleri yapıldı.

### **3.4. Görüntülerin değerlendirilmesi**

Her modalite öncelikle yalnız başına değerlendirildi. Daha sonra tespit edilen pozitif bulgular diğer modalitedekilerle karşılaştırıldı ve her iki modalitede farklı bulgular saptanan hastaların görüntüleri karşılaştırmalı olarak tekrar değerlendirildi.

Tüm değerlendirmeler aynı kişi tarafından yapıldı. Ayrıca her iki görüntüleme metodunda da kategorizasyon için aynı ölçüm metodu ve aynı eşik değerler kullanıldı.

#### **3.4.1. BT**

##### **DKY**

DKY, stenoz ve atrezi açısından incelendi.

##### **Orta kulak yapıları**

Orta kulak boşluklarında ve mastoid hücrelerde efüzyon varlığı araştırılıp derecelendirildi. Efüzyonun sadece birkaç mastoid hücrede sınırlı olduğu durumda (1+), daha yaygınsa (2+), orta kulak boşluğunun ve mastoid hücrelerin tama yakın sıvı-yumuşak doku dansitesi ile dolu olduğu durumda ise (3+) olarak değerlendirildi.



Efüzyondan bağımsız olarak temporal kemiğin pnömatizasyonu değerlendirildi. Az sayıda mastoid hücre bulunuyorsa pnömatizasyon az, temporal kemik skuamöz parçası, zigomatik çıkıntı veya petröz apekse kadar uzanan pnömatizasyon var ise pnömatizasyon artmış olarak değerlendirildi.

Kemik zincir değerlendirilip erode, malforme (fiksasyon, füzyon, yapısal bozukluk) veya normal olarak sınıflandırıldı.

Oval ve yuvarlak pencereler atrezi açısından değerlendirildi.

Koronal görüntülerde orta kulak boşluğunun promontoryum düzeyindeki genişliği ölçüldü ve 3 mm'nin altı küçük kabul edildi.

### **İç kulak yapıları**

Kohlea sarmal yapısı, boyutu, lümen açıklığı ve mineralizasyonu açısından değerlendirildi. Konjenital malformasyonlar Sennaroğlu ve ark.'ın (11) önerdiği şekilde Michel deformitesi, kohlear aplazi, OKD, İP-1, KH, İP-2 olarak sınıflandırıldı. Bu sınıflamada hiçbir kohlear ve vestibüler yapının bulunmadığı hastalar Michel deformitesi, vestibül varlığında kohleanın tamamen yokluğu kohlear aplazi, kohlea veya vestibüle dönüşmemiş ortak tek bir kistik kavite bulunması OKD, kohleanın normal boyutlu ancak iç yapısı bozuk kistik bir boşluk şeklinde izlendiği durum İP-1, kohleanın bazal sarmalı varken orta ve apikal sarmalının ayrılmamış kistik bir boşluk olarak izlendiği deformite İP-2, kohlea ve vestibülün birbirlerinden açıkça ayrılmışken koronal düzlemdeki kohlea boyutunun 4 mm'den küçük olması durumu ise KH olarak gruplandırıldı. Bu sınıflamaya ek olarak KH olguları 2 alt gruba ayrıldı. Kohlea iç yapısı hiç gelişmemiş olan, kistik ve kaviter KH olguları kohlear hipoplazi tip 1 (KH-1), kohlea iç yapısı kısmen de olsa gelişmiş KH olguları ise kohlear hipoplazi tip 2 (KH-2) olarak sınıflandırıldı.

Vestibül yapısı, boyutu ve lümen açıklığı değerlendirildi. Konjenital malformasyonlar OKD, geniş, hipoplazik ve aplazik vestibül olarak sınıflandırıldı. Vestibülün aksiyel düzlemde eni 2.8 mm veya boyu 4.6 mm'nin altındaysa hipoplazik, eni 4.6 mm veya boyu 7.2 mm üzerindeyse geniş olarak kabul edildi.

SSK'ların lümen açıklığı, yapısı ve genişlikleri görsel olarak değerlendirildi. SSK bacaklarının tümünde ya da bir kısmında eksiklik, dilatasyon, malformasyon tespit edilenler displazik SSK olarak sınıflandırıldı. Lateral SSK santralindeki kemik adanın varlığı ve ölçüm yapılarak boyutu değerlendirildi. Kemik adanın mediolateral çapı 3

mm'nin altında olanlar küçük olarak sınıflandırıldı. Bu ölçümün displazi tanısına katkısı araştırıldı.

#### **Vestibüler ve kohlear akuadukt**

Vestibüler akuadukt genişlikleri aksiyel düzlemde ölçülerek orta kesiminde aksiyel çapı 1.5 mm veya üzerinde olanlar geniş olarak sınıflandırıldı. Kohlear akuadukt çapı tüm seyri boyunca 2 mm'nin üzerindeyse geniş olarak kabul edildi.

#### **Fasiyal sinir**

Fasiyal sinir kanalının tüm segmentlerinin pozisyonu ve genişliği değerlendirildi.

#### **İAK ve kohlear sinir kanalı**

Koronal görüntülerde İAK orta kesim yüksekliği 3 mm altında ölçüldüğünde dar, 7 mm üstünde ise geniş olarak sınıflandırıldı. Kohlear sinir kanalının aksiyel çapı modiolus düzeyinde 1.8 mm'den küçük ise darlık kabul edildi.

#### **Vasküler yapılar**

İKA seyri ektopi açısından incelendi. Aksiyel kesitlerde juguler bulbun üst sınırı kohlea bazal sarmalı ve yuvarlak pencere düzeyine kadar çıkmışsa yüksek yerleşimli juguler bulb (YJB) varyasyonu olarak değerlendirildi.

Sigmoid sinüsün ve petroskuamöz emisser venin temporal kemiğe aşırı indentasyon gösterdiği olgular kaydedildi.

#### **Diğer temporal kemik patolojileri**

Temporal kemik fraktürü varlığı araştırıldı.

Koronal görüntülerde tegmen seviyesi değerlendirildi.

### **3.4.2. MRG**

#### **İç kulak yapıları**

Alınan T2A DRIVE sekansında kohleanın sinyal intensitesine göre sarmal yapısı ve açıklığı değerlendirildi. Konjenital malformasyonlar aynı BT incelemesinde kullanılan sınıflamaya göre tekrar kategorize edildi. Kohlea boyutu değerlendirilerek hipoplazi olanlar tespit edildi. Vestibülün sinyal intensitesi değerlendirildi. SSK'ların sinyal intensiteleri, yapısı, genişlikleri ve devamlılığı displazi açısından görsel olarak değerlendirildi.

### **Endolenfatik kese**

Endolenfatik kese rahatça görülüyorsa geniş olarak kabul edildi.

### **İAK**

İAK yüksekliği aynı BT'deki gibi orta kesimden ölçülerek dar ya da geniş olarak sınıflandırıldı.

### **VIII. kranyal sinir**

T1A 3D/FFE görüntülerde VIII. kranyal sinirin varlığı araştırıldı.

T2A DRIVE sekansında elde edilen görüntülerden her iki kulak için İAK aksına dik planda reformat görüntüler oluşturuldu. Bu reformat görüntülerde VIII. kranyal sinirin varlığı ve seyri hem SPA sisteminde hem de İAK'ya girdikten sonraki kısımda değerlendirildi. SPA sistemindeyken fasyial sinirin yanında seyreden vestibülokohlear sinirin İAK içerisinde kohlear, inferior ve superior vestibüler sinirler olarak ayrılması takip edildi. Kohlear siniri normal olarak değerlendirilen kulaklar ve sadece SPA sisteminde görülebilenler kaydedildi.

### **Kranyal patoloji**

Beyne yönelik alınan konvansiyonel T2A aksiyel görüntüler kranyal patoloji varlığı açısından değerlendirildi.

#### **3.4.3. BT ve MRG'nin karşılaştırılması**

BT'de tespit edilen kohlea, vestibül ve SSK patolojileri ile T2A DRIVE sekansında tespit edilen bulguların aynı olup olmadığı araştırıldı. Tespit edilen patolojik bulgular T1A 3D/FFE, T2A DRIVE ve BT incelemesinde karşılaştırmalı olarak tekrar değerlendirildi. Bunun için gerektiğinde, aksiyel düzlemdeki BT incelemesi ile daha rahat kıyaslamak için koronal T2A DRIVE görüntülerden aksiyel düzlemde reformatlar yapıldı.

## 4. BULGULAR

Değerlendirmeye alınan 52'si erkek, 48'i bayan olmak üzere toplam 100 hastanın 200 kulağı incelendi. Yaşları 1 ile 36 arasında değişen (ortalama yaş: 4.9) hastalarımızın 96'sı 18 yaşının altında, 4'ü ise 18 yaşının üstünde idi.

Araştırmamıza dahil edilen olgulardan 44'ünün sadece BT, 56'sının ise hem BT hem MRG incelemesi bulunmaktaydı. Elde edilen bulgular anatomik yerleşim yerine göre sırasıyla aşağıda belirtilmiştir.

### 4.1. DKY

Hiçbir olguda DKY anomalisi saptanmadı.

### 4.2. Orta kulak

Orta kulak boşluklarında ve mastoid hücrelerde 9 olguda (%9) sadece sağda, 8 olguda (%8) sadece solda, 27 olguda (%27) bilateral değişik derecelerde efüzyon tespit edildi. 56 olguda ise efüzyon saptanmadı.

Mastoid pnömatizasyon 9 olguda (%9) bilateral artmış, 8 olguda (%8) bilateral azalmıştı.

Kemik zincir malformasyonları kulakların 9'unda (%4.5) saptandı. Bunların 6'sında (%66.6) inkus gövdesi ya da malleus başının attik duvarına fiksasyonu (Resim 23), 2'sinde (%22.2) malleus sapında halka görünümü (Resim 24), 1'inde ise (%11.1) inkus displazisi mevcuttu (Resim 25). Hiçbir olguda kemik zincir erozyonu saptanmadı.

Oval pencere 2 olgunun birer kulağında bulunmuyordu. Bunların her ikisi de tek taraflı vestibül aplazisine eşlik etmekteydi ve olgulardan birisinde o tarafta yuvarlak pencere de gelişmemişti. Diğerinde ise bu lokalizasyonda yuvarlak pencerenin kör sonlanan bir oyucu (niş) mevcuttu ve kemik zincir deformitesi de tabloya eşlik ediyordu (Resim 25).

Orta kulak boşluğunun promontoryum düzeyindeki genişliği de tüm olgularda 3 mm'nin üzerindeydi.

### 4.3. İç kulak

BT görüntülerinin değerlendirilmesinde 23 olguya ait 46 kulakta (%23) konjenital, 5 olguya ait 9 kulakta (%4.5) ise akkiz olmak üzere toplamda 54 kulakta (%27.5) kohleovestibüler patoloji saptandı.

#### Konjenital kohleovestibüler anomaliler

Konjenital kohleovestibüler anomali tespit edilen 46 kulağın 1'inde OKD, 11'inde İP-1, 2'sinde KH-1, 10'unda KH-2, 12'sinde İP-2, 4'ünde izole vestibül hipoplazisi (İVH), 6'sında izole SSK displazisi (İSD) mevcuttu. Michel deformitesi ve kohlear aplazi olgusuna rastlanmadı.

Konjenital kohleovestibüler anomali saptanan 23 olgunun 20'sinde (%87) her iki kulaktaki deformite aynı kategoride sınıflandırıldı. Ancak 3 olguda (%13) sağ kulak anomalisi ile soldaki anomali farklı kategorize edildi (Tablo 1).

**Tablo 1:** Konjenital kohleovestibüler malformasyon olgularının sağ ve sol kulaklarının BT incelemesindeki kategorizasyonu

		SAĞ						
		OKD	İP-1	KH-1	KH-2	İP-2	İVH	İSD
SOL	OKD	0	0	0	0	0	0	0
	İP-1	1	4	1	0	0	0	0
	KH-1	0	1	0	0	0	0	0
	KH-2	0	0	0	5	0	0	0
	İP-2	0	0	0	0	6	0	0
	İVH	0	0	0	0	0	2	0
	İSD	0	0	0	0	0	0	3

BT'de saptanan konjenital kohleovestibüler anomalilerin her biri kendi içinde gruplandırıldı ve ortak özellikleri araştırıldı (Tablo 2).

OKD, sadece 1 olgunun tek kulağında izlendi ve bu olgunun diğer kulağında İP-1 anomalisi mevcuttu. Bu olgunun her iki tarafında da İAK'dan çıkan ayrı bir kohlear sinir kanalı bulunmuyordu. Onun yerine kohlear ve vestibüler sinirler için ortak tek bir kanal vardı ve OKD deformitesinde daha dar olmakla birlikte her iki tarafta da bu kanal dar olarak ölçüldü. Fasiyal sinirin labirentin segmentinin normalden anteriora yer değiştirmesi de sadece bu olguda izlenen bir bulguydu (Resim 26).

İP-1 anomalisi, 7 olgunun 11 kulağında saptandı. Bu anomalinin bilateral izlendiği olgu sayısı 4 iken (8 kulak) diğer üç İP-1 olgusunun ikisi KH-1 ile, birisi de OKD ile birlikteydi. İP-1 tespit edilen kulakların hepsine (%100) geniş vestibül, 9'una da (%82) SSK displazisi eşlik ediyordu (Resim 27). İP-1 saptanan kulakların sadece üçünde (%27) VAG saptandı.

KH-1 anomalisi, 2 olgunun birer kulağında mevcuttu ve her ikisi de İP-1 anomalisi ile birlikteydi. Her iki olgunun da KH-1 ile aynı taraflı vestibül ve SSK'ları hiç yoktu, vestibüler akuaduktuları hiç izlenmiyordu ve İAK çapları dardı (Resim 25).

KH-2 anomalisi, 5 olgunun hepsinde bilateral olup hepsinde (%100) bilateral vestibül hipoplazisi ile SSK displazisi mevcuttu (Resim 28).

İP-2 anomalisi, 6 olgunun hepsinde bilateral olup hepsine (%100) bilateral VAG eşlik ediyordu (Resim 29). İP-2 saptanan kulakların 4'ünde vestibül geniş ve lateral SSK adası küçükken, diğerlerinde her iki ölçüm de normaldi.

İVH, 2 olgunun 4 kulağında izlendi. Diğer vestibül anomalilerinin de konjenital kohleovestibüler anomalilerle birlikteliği araştırıldı. OKD nedeniyle ayrı vestibül yapısı izlenmeyen 1 kulak vardı. Geniş vestibül, 9 olgunun 15 kulağında izlendi ve bunların 11'i İP-1 ile, 4'ü İP-2 ile birlikteydi. Vestibül hipoplazisi, İVH olguları dışında 5 olgunun 10 kulağında saptandı ve hepsi KH-2 ile birlikteydi. Vestibül ve SSK aplazisi, 2 olgunun birer kulağında mevcuttu ve her ikisi de KH-1 ile birlikteydi.

İSD, 3 olgunun 6 kulağında mevcuttu. Bunun dışında 20 kulakta daha SSK displazisi mevcuttu ve bunların 1'i OKD, 9'u İP-1, 10'u KH-2 ile birlikteydi. Diğer kriterlere göre SSK displazisi saptanmayan 4 kulakta, ölçümler sırasında lateral SSK kemik adasının genişliği küçük bulundu. Sadece bu ölçüm nedeniyle displazik olarak gruplandırılan kulakların hepsi İP-2 anomalisi ile birlikteydi (Resim 30).

**Tablo 2:** BT incelemesinde konjenital kohleovestibüler malformasyon tespit edilen kulakların diğer kemik labirent anomalileri ile birliktelikleri.

	OKD	İP-1	KH-1	KH-2	İP-2	İVH	İSD
<b>Olgu sayısı</b>	<b>1</b>	<b>7</b>	<b>2</b>	<b>5</b>	<b>6</b>	<b>2</b>	<b>3</b>
<b>Erkek:Kadın oranı</b>	1:0	3:4	1:1	2:3	5:1	1:1	1:2
<b>Unilateral olanlar (Asimetrik kategorizasyon)</b>	1 (%100)	3 (%43)	2 (%100)	0 (%0)	0 (%0)	0 (%0)	0 (%0)
<b>Bilateral olanlar (Simetrik kategorizasyon)</b>	0 (%0)	4 (%57)	0 (%0)	5 (%100)	6 (%100)	2 (%100)	3 (%100)
<b>Kulak sayısı</b>	<b>1</b>	<b>11</b>	<b>2</b>	<b>10</b>	<b>12</b>	<b>4</b>	<b>6</b>
<b>Geniş vestibül</b>	- -	11 (%100)	0 (%0)	0 (%0)	4 (%33)	0 (%0)	0 (%0)
<b>Aplazik vestibül</b>	- -	0 (%0)	2 (%100)	0 (%0)	0 (%0)	0 (%0)	0 (%0)
<b>Hipoplazik vestibül</b>	- -	0 (%0)	0 (%0)	10 (%100)	0 (%0)	4 (%100)	0 (%0)
<b>SSK aplazi - displazi toplam sayısı</b>	1 (%100)	9 (%82)	2 (%100)	10 (%100)	4 (%33)	0 (%0)	6 (%100)
<b>SSK aplazisi</b>	0 (%0)	0 (%0)	2 (%100)	0 (%0)	0 (%0)	0 (%0)	0 (%0)
<b>SSK displazisi</b>	1 (%100)	9 (%82)	0 (%0)	10 (%100)	0 (%0)	0 (%0)	6 (%100)
<b>Lateral SSK adasının yokluğu</b>	1 (%100)	5 (%45)	- -	2 (%20)	0 (%0)	0 (%0)	0 (%0)
<b>Lateral SSK adasının küçüklüğü</b>	0 (%0)	4 (%36)	- -	8 (%80)	4 (%33)	0 (%0)	0 (%0)
<b>Dar İAK</b>	1 (%100)	3 (%27)	2 (%100)	2 (%20)	0 (%0)	0 (%0)	0 (%0)
<b>Dar kohlear sinir kanalı</b>	1 (%100)	2 (%18)	0 (%0)	4 (%40)	0 (%0)	0 (%0)	0 (%0)
<b>VAG</b>	0 (%0)	3 (%27)	0 (%0)	0 (%0)	12 (%100)	0 (%0)	0 (%0)
<b>Kemik zincir malformasyonu</b>	0 (%0)	2 (%18)	1 (%50)	2 (%20)	2 (%17)	0 (%0)	0 (%0)

Hem BT hem de MRG incelemesi bulunan 112 kulağın 18'inde konjenital kohlear malformasyon saptanmış olup bu olguların MRG'ye göre yapılan klasifikasyonları, BT'ye göre yapılan ile aynıydı (Tablo 3). Ancak T2A DRIVE sekansı rutin olarak sadece koronal planda değerlendirildiğinden vestibül boyutunun ve lateral SSK kemik adasının ölçümü MRG'de yapılmadı ve kohlear malformasyonlara eşlik eden vestibül boyut anomalileri ile İVH saptanan 2 kulak, MRG'de normal olarak rapor edildi. Aynı şekilde tek bulgusu BT'de lateral SSK kemik adasının küçük ölçülmesi olan 2 SSK displazisi, koronal MRG incelemesiyle saptanamadı (Resim 30). Görsel olarak yapılan değerlendirmede BT'de İSD saptanan 4 kulak ve kohlear anomali olgularının birinde eşlik eden bilateral minör SSK displazisi MRG incelemesi ile saptanamadı. Bu olguların BT ve MRG tetkikleri birlikte tekrar değerlendirildiğinde, MRG incelemesinde saptanamayan minör SSK displazilerinin her iki modalitede de koronal görüntülerde silik olduğu tespit edildi (Resim 31). Bu olgular için koronal planlardaki T2A DRIVE görüntülerden aksiyel reformatlar hazırlandı ve bu şekilde tekrar değerlendirildiğinde BT ile aynı bulguların saptanabildiği görüldü.

**Tablo 3:** Konjenital kohleovestibüler malformasyon saptanan kulakların BT ve MRG incelemesine göre yapılan sınıflandırılmasının karşılaştırılması.

		BT							
		OKD	İP-1	KH-1	KH-2	İP-2	İVH	İSD	Normal
MRG	OKD	1	0	0	0	0	0	0	0
	İP-1	0	7	0	0	0	0	0	0
	KH-1	0	0	2	0	0	0	0	0
	KH-2	0	0	0	4	0	0	0	0
	İP-2	0	0	0	0	4	0	0	0
	İVH	0	0	0	0	0	0	0	0
	İSD	0	0	0	0	0	0	0	0
	Normal	0	0	0	0	0	2	4	-



Bunun dışındaki diğer konjenital kohleovestibüler anomalilerde BT ve MRG'de kemik labirent bulguları açısından fark saptanmadı.

### **Akkiz iç kulak patolojileri**

BT incelemesinde akkiz iç kulak patolojisi tespit edilen 9 kulağın 7'sinde labirentitis ossifikans, 2'sinde otospongiyoz mevcuttu. Bu patolojilerde kohlea, vestibül ve SSK tutulum sıklığı araştırıldı (Tablo 4).

**Tablo 4:** Akkiz kemik labirent patolojilerine eşlik eden bulguların dağılımı.

	<b>Labirentitis ossifikans</b>	<b>Otospongiyoz</b>
<b>Olgu sayısı</b>	4	1
<b>Erkek:Kadın oram</b>	2:2	0:1
<b>Unilateral tutulum</b>	1 (%25)	0 (%0)
<b>Bilateral tutulum</b>	3 (%75)	1 (%100)
<b>Kulak sayısı</b>	7	2
<b>Kohlea tutulumu</b>	4 (%57)	2 (%100)
<b>Vestibül tutulumu</b>	2 (%29)	2 (%100)
<b>SSK tutulumu</b>	7 (%100)	2 (%100)

Labirentitis ossifikans, 4 olgunun 7 kulağında tespit edildi. Bu olguların 1'inde tek taraflı, 3'ünde bilateral tutulum vardı. Hastalığın izlendiği kulakların hepsinde (%100) SSK, 4'ünde (%57) kohlea, 2'sinde (%29) vestibül ossifikasyonu mevcuttu. Kemik labirente izlenen ossifikasyonun derecesi, olgudan olguya ve hatta aynı olgunun kulakları arasında bile oldukça değişiklik gösteriyordu.

Labirentitis ossifikans olgularının hepsinin MRG incelemesi mevcuttu. Dört olgunun da MRG tetkikinde tutulum noktalarında membranöz labirente ait sinyal intensitesinin kaybolduğu izlendi (Resim 32). BT ile MRG bulgularının karşılaştırılmasında her iki modalitede de labirentitis ossifikans olgularında kohlea, vestibül ve SSK tutulum sıklığı aynıydı ancak tüm olgularda MRG incelemesindeki tutulum kısmen daha yaygın izleniyordu.

Otospongiyoz sadece 1 olguda saptandı (Resim 33). Bu olgunun bilateral kohlea, vestibül ve SSK'larını çevreleyen otik kapsül, hastalıktan belirgin şekilde etkilenmişti. Otospongiyoz olgusunun MRG tetkiki yapılmamıştı.

#### 4.4. İç kulak kanalları

##### Vestibüler akuadukt

VAG, 6 olguda bilateral, 3 olguda unilateral olmak üzere toplam 15 kulakta (%7.5) mevcuttu. Bilateral VAG tespit edilen tüm olgulara bilateral İP-2 anomalisi eşlik etmekteydi (Resim 30). Unilateral genişleme saptanan olgularda ise genişleme ile aynı tarafta İP-1 anomalisi mevcuttu (Resim 25). Konjenital kohlear anomaliye eşlik etmeyen, izole VAG olgusuna rastlanmadı. VAG tespit edilen 15 kulağın 7'sinde vestibül boyutu geniş, 8'inde ise normaldi.

Vestibüler akuaduktun hiç izlenmediği 5 kulak vardı ve bunların ikisi KH-1, üçü de İP-1 ile birlikteydi.

##### Endolenfatik kese

Hem BT hem MRG tetkiki bulunan grupta 7 kulakta VAG tespit edildi. MRG incelemesinde bunların 4'ünde endolenfatik kese de geniş olarak izlenmiş olup kulakların hepsi İP-2 anomalisi ile birlikteydi (Şekil 30). Vestibüler akuadukt boyutu BT tetkikinde normal olup MRG'de endolenfatik kese genişlemesi tespit edilen olgu yoktu. VAG ile geniş vestibül, kohlear anomali ve endolenfatik kese genişlemesi arasındaki ilişki araştırıldı (Tablo 5).

**Tablo 5:** VAG ile geniş vestibül, kohlear anomali ve endolenfatik kese genişlemesi arasındaki ilişki.

Hasta no	Yaş	Cinsiyet	Kohlea yapısı	Vestibül yapısı	Vestibüler akuadukt	Endolenfatik kese boyutu
17	3	K	İP-1 İP-1	Geniş Geniş	N Geniş	N N
61	11	E	İP-2 İP-2	N N	Geniş Geniş	Geniş Geniş
66	3	E	İP-2 İP-2	Geniş Geniş	Geniş Geniş	Geniş Geniş
73	1	K	KH-1 İP-1	Yok Geniş	İzl Geniş	N N
88	2	K	İP-1 İP-1	Geniş Geniş	Geniş N	N N

### **Kohlear akuadukt**

Kohlear akuadukt genişlemesi hiçbir olguda saptanmadı.

### **4.5. Fasiyal sinir**

Fasiyal sinir kanalının anormal seyri, bir kulağında OKD, diğer kulağında İP-1 anomalisi olan 1 olgunun 2 kulağında (%1) mevcuttu. Bu olguda fasiyal sinirin labirentin segmenti, normalden daha anteriora yer değiştirmişti (Resim 26).

Fasiyal sinirin timpanik ve mastoid segmentlerinin anormal seyrine rastlanmadı.

### **4.6. İAK, kohlear sinir kanalı ve VIII. kranyal sinir**

#### **İAK**

BT'de İAK vertikal çapı, 1 olgunun her iki kulağında (%1) geniş, 5 olgunun 8 kulağında (%4) dar izlendi. İAK çapı geniş olan olguda herhangi bir kemik ya da membranöz labirent anomalisi tespit edilmedi (Resim 34). İAK darlıklarının hepsi kohlear anomalilere eşlik ediyordu, izole İAK darlığı saptanmadı. Bu olguların hepsinin MRG tetkiki mevcuttu ve olgularda İAK darlığının tespiti açısından iki modalite arasında farklılık saptanmadı.

#### **Kohlear sinir kanalı**

BT'de kohlear sinir kanal çapının, 4 olgunun 7 kulağında dar olduğu saptandı. Bu kulakların 4'ünde (%57) İAK darlığı eşlik ediyordu. Kohlear sinir kanalının darlıkları OKD, İP-1 veya KH-2 ile birlikteydi. Konjenital kohleovestibüler anomaliye eşlik etmeyen izole kohlear sinir kanalının darlığı saptanmadı.

#### **VIII. kranyal sinir**

MRG incelemesi bulunan olguların koronal T2A DRIVE sekansında ve İAK aksına dik plandaki reformat görüntülerinde VIII. kranyal sinir incelendi. Bu incelemenin sonucuna göre 112 kulağın 104'ünde (%93) kohlear sinir normal olarak değerlendirildi. Bunların ikisinde İAK çapı geniş, diğerlerinde normaldi.

Sekiz kulakta (%7) kohleovestibüler sinirin SPA sisternindeki kısmı tespit edilebilirken İAK içindeki kısmı değerlendirilemedi. Bunların hepsinde İAK dardı (Resim 35).

Kulağa yönelik alınan T1A 3D/FFE sekansında VII. ve VIII. kranyal sinirlerin sadece SPA sisternindeki kısımları izlenebildi.

İAK çapı, kohlear sinir kanal çapı ve MRG tetkikinde sinir varlığı arasındaki ilişki Tablo 6’da değerlendirildi.

**Tablo 6:** Kohlear sinir kanalı, İAK çapı ve kohlear sinir varlığı arasındaki ilişki.

Olgu sıra no	Cinsiyet	Taraf	Kohlea yapısı	Kohlear sinir kanal çapı	İAK	Kohlear sinir
4	E	Sağ Sol	Normal Normal	Normal Normal	Geniş Geniş	Normal Normal
9	E	Sağ Sol	OKD İP-1	Dar Dar	Dar Dar	SPA SPA
17	K	Sağ Sol	İP-1 İP-1	Normal Normal	Dar Dar	SPA SPA
19	K	Sağ Sol	KH-2 KH-2	Dar Dar	Normal Normal	†
36	K	Sağ Sol	KH-2 KH-2	Dar Dar	Dar Dar	SPA SPA
49	E	Sağ Sol	İP-1 KH-1	Dar Normal	Normal Dar	Normal SPA
73	K	Sağ Sol	KH-1 İP-1	Normal Normal	Dar Normal	SPA Normal

†Bölümümüzde çekilmiş MRG tetkiki bulunamadığından kohlear sinir varlığı değerlendirilemedi.

#### 4.7. Vasküler yapılar

YJB varyasyonu 47 kulakta (%23.5) saptanmış olup olguların 8’inde bilateral, 19’unda sağda, 12’sinde soldaydı. Juguler bulb ile orta kulak boşluğu arasındaki kemik yapının tamamen yokluğu (dehissence) hiçbir olguda saptanmadı.

İKA’nın ektopik seyrine hiçbir hastada rastlanmadı.

Sigmoid sinüsün temporal kemik petröz parçasına belirgin indentasyonu 7 kulakta (%3.5) saptandı ve bunların 3’ü tek taraflıydı.

Bir olgumuzda solda petröz kemikte BT tetkiki ile yapısına karar veremediğimiz düzgün sınırlı hipodens görünüm vardı. BT tetkikinde fasiyal sinir, mastoid hücrelerdeki efüzyon ve vasküler yapılar aynı yoğunlukta izlendiğinden bu hipodens

görünümün içeriği BT ile anlaşılamadı. T2A DRIVE sekansında bu kısım sinyalsiz görülmekteydi ve bu konuda bize fayda sağlamadı. Ancak T1A 3D/FFE sekansında hiperintens izlenen bu yapının sigmoid sinüs ile devamlılığı olan genişlemiş emisser ven varyasyonu olduğunu izledik (Resim 35). Bu olgu ile birlikte petroskuamöz emisser venlerin temporal kemiğe indentasyonu 5 olgunun 9 kulağında (%4.5) mevcuttu.

#### **4.8. Diğer temporal kemik patolojileri**

Tegmen depresyonu veya temporal kemik fraktürü saptanmadı.

#### **4.9. Kranyal patolojiler**

Beynin aksiyel planda alınan konvansiyonel T2A görüntülerinde 2 olguda araknoid kist, 2 olguda periventriküler beyaz cevherde hiperintens sinyal artışı, 1 olguda bu iki bulgunun birlikteliği (Resim 36) ve 1 olguda her iki lateral ventrikül temporal hornunda dilatasyon (Resim 31) saptandı.

Bulgularımızın tüm hastalara göre ayrı ayrı dağılımı Tablo 7’de özetlendi.

**Tablo 7:** Olguların BT ve MRG bulguları.

Olgu no	Yaş	Cinsiyet	Taraft	BT											MRG†											
				Orta kulak					İç kulak				Vestibüler akuadukt	Sinir kanalı			Vasküler			Kohlea yapısı	Vestibül yapısı	SSK yapısı	Endolenfatik kese boyutu	İAK vertikal çapı	Kohlear sinir varlığı	Kranial MRG'de patolojik bulgu
				Mastoid Pnömatizasyon	OKB/MH'de efüzyon	Kemik zincir	Oval pencere	Yuvarlak pencere	Kohlea yapısı	Vestibül yapısı	SSK yapısı	Lateral SSK da genişliği		İAK vertikal çapı	Kohlear sinir kanal çapı	Fasiyal sinir seyri	YJB yükseklği	Sigmoid sinus ind.	PSEV ind.							
1	10	E	Sağ Sol	N N	- N	N N	N N	N N	Ossif Ossif	N N	Ossif Ossif	N N	N N	N N	N N	N N	YJB YJB	- -	- -	SinKy SinKy	N N	SinKy SinKy	N N	N N	+ +	P <sup>1</sup>
2	2	E	Sağ Sol	N N	3+ 2+	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	- -	- -							
3	5	E	Sağ Sol	N N	- -	Malf Malf	N N	N N	İP-2 İP-2	N N	N N	N N	Geniş Geniş	N N	N N	N N	N N	- -	- -							
4	4	E	Sağ Sol	N N	3+ -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	Geniş Geniş	N N	N N	N N	N N	- -	- -	N N	N N	N N	N N	Geniş Geniş	+ +	P <sup>2</sup>
5	2	E	Sağ Sol	Az Az	1+ -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N YJB	- -	+ +	N N	N N	N N	N N	N N	+ +	N
6	4	E	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	YJB N	- -	- -	N N	N N	N N	N N	N N	+ +	N
7	6	E	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N YJB	- -	- -	N N	N N	N N	N N	N N	+ +	N
8	2	E	Sağ Sol	N N	1+ 1+	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	- -	+ +	N N	N N	N N	N N	N N	+ +	N
9	5	E	Sağ Sol	Az Az	3+ 2+	N N	N N	N N	OKD İP-1	OKD Geniş	Displ Displ	Yok Küçük	N	Dar Dar	Dar Dar	Anor Anor	N N	- -	- -	OKD İP-1	OKD Geniş	Displ Displ	N	Dar Dar	SPA SPA	N
10	9	K	Sağ Sol	Artmış Artmış	- -	N N	N N	N N	İP-1 İP-1	Geniş Geniş	Displ Displ	Küçük Yok	İzl İzl	N N	N N	N N	YJB YJB	- -	- -							
11	4	K	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	Displ Displ	N N	N N	N N	N N	N N	YJB N	- -	- -	N N	N N	N N	N N	N N	+ +	N
12	2	K	Sağ Sol	Az Az	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N YJB	- -	- -							

**Tablo 7:** Olguların BT ve MRG bulguları (devam).

Olgu no	Yaş	Cinsiyet	Taraft	BT											MRG†													
				Orta kulak					İç kulak				Vestibüler akuadukt	Sinir kanalı			Vasküler			Kohlea yapısı	Vestibül yapısı	SSK yapısı	Endolenfatik kese boyutu	İAK vertikal çapı	Kohlear sinir varlığı	Kranial MRG'de patolojik bulgu		
				Mastoid Pnömatizasyon	OKB/MH'de efüzyon	Kemik zincir	Oval pencere	Yuvarlak pencere	Kohlea yapısı	Vestibül yapısı	SSK yapısı	Lateral SSK da genişliği		İAK vertikal çapı	Kohlear sinir kanal çapı	Fasiyal sinir seyri	YJB yüksekliği	Sigmoid sinus ind.	PSEV ind.									
13	7	K	Sağ Sol	N N	1+ -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	- -	- -										
14	5	K	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	YJB - -	- -										
15	2	E	Sağ Sol	Az Az	3+ 3+	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	YJB - -	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	+	+	N	
16	5	E	Sağ Sol	N N	- 2+	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	- -	- -										
17	3	K	Sağ Sol	N N	1+ 3+	N N	N N	N N	İP-1 İP-1	Geniş Geniş	Displ Displ	Yok Yok	N Geniş	Dar Dar	N N	N N	- -	- -	İP-1 İP-1	Geniş Geniş	Displ Displ	N N	Dar Dar	SPA SPA	N			
18	4	K	Sağ Sol	Artmış Artmış	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	- -	- -										
19	2	K	Sağ Sol	N N	- 3+	N N	N N	N N	KH-2 KH-2	Hipopl Hipopl	Displ Displ	Küçük Küçük	N N	N N	Dar Dar	N N	- -	- -										
20	2	E	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	YJB - -	- -										
21	2	E	Sağ Sol	N N	3+ 3+	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	- -	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	+	+	N	
22	4	E	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	YJB - -	- -										
23	3	K	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	- -	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	+	+	N	
24	3	K	Sağ Sol	Az Az	3+ 3+	N N	N N	N N	N N	N N	Ossif Ossif	N N	N N	N N	N N	N N	YJB - -	- -	N N	N N	SinKy SinKy	N N	N N	+	+	P <sup>2</sup>		







**Tablo 7:** Olguların BT ve MRG bulguları (devam).

Olgu no	Yaş	Cinsiyet	Taraft	BT											MRG†											
				Orta kulak					İç kulak				Vestibüler akuadukt	Sinir kanalı			Vasküler			Kohlea yapısı	Vestibül yapısı	SSK yapısı	Endolenfatik kese boyutu	İAK vertikal çapı	Kohlear sinir varlığı	Kranial MRG'de patolojik bulgu
				Mastoid Pnömatizasyon	OKB/MH'de efüzyon	Kemik zincir	Oval pencere	Yuvarlak pencere	Kohlea yapısı	Vestibül yapısı	SSK yapısı	Lateral SSK da genişliği		İAK vertikal çapı	Kohlear sinir kanal çapı	Fasiyal sinir seyri	JB yükseklği	Sigmoid sinus ind.	PSEV ind.							
49	1	E	Sağ Sol	N N	3+ 3+	N N	N N	N N	İP-1 KH-1	Geniş Yok	Displ Yok	Yok -	İzl İzl	N Dar	Dar N	N N	N N	- -	- +	İP-1 KH-1	Geniş Yok	Displ Yok	N N	N Dar	+ SPA	N
50	2	K	Sağ Sol	Az Az	- -	Malf Malf	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	YJB YJB	- -	- +	N N	N N	N N	N N	N N	+ +	N
51	5	E	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	- -	- -	N N	N N	N N	N N	N N	+ +	N
52	4	E	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	- -	- -							
53	3	E	Sağ Sol	N N	1+ -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	YJB	- -	- -	N N	N N	N N	N N	N N	+ +	N
54	5	E	Sağ Sol	N N	2+ 2+	N N	N N	N N	İP-2 İP-2	Geniş Geniş	N N	Küçük Küçük	Geniş Geniş	N N	N N	N N	N N	- -	- -							
55	3	E	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	- -	- -	N N	N N	N N	N N	N N	+ +	N
56	2	E	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	- -	- -							
57	11	E	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	Hipopl Hipopl	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	+ +	- -							
58	2	E	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	- -	- -	N N	N N	N N	N N	N N	+ +	N
59	2	E	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	YJB	- -	- -							
60	2	E	Sağ Sol	N N	3+ -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	- -	- -							







**Tablo 7:** Olguların BT ve MRG bulguları (devam).

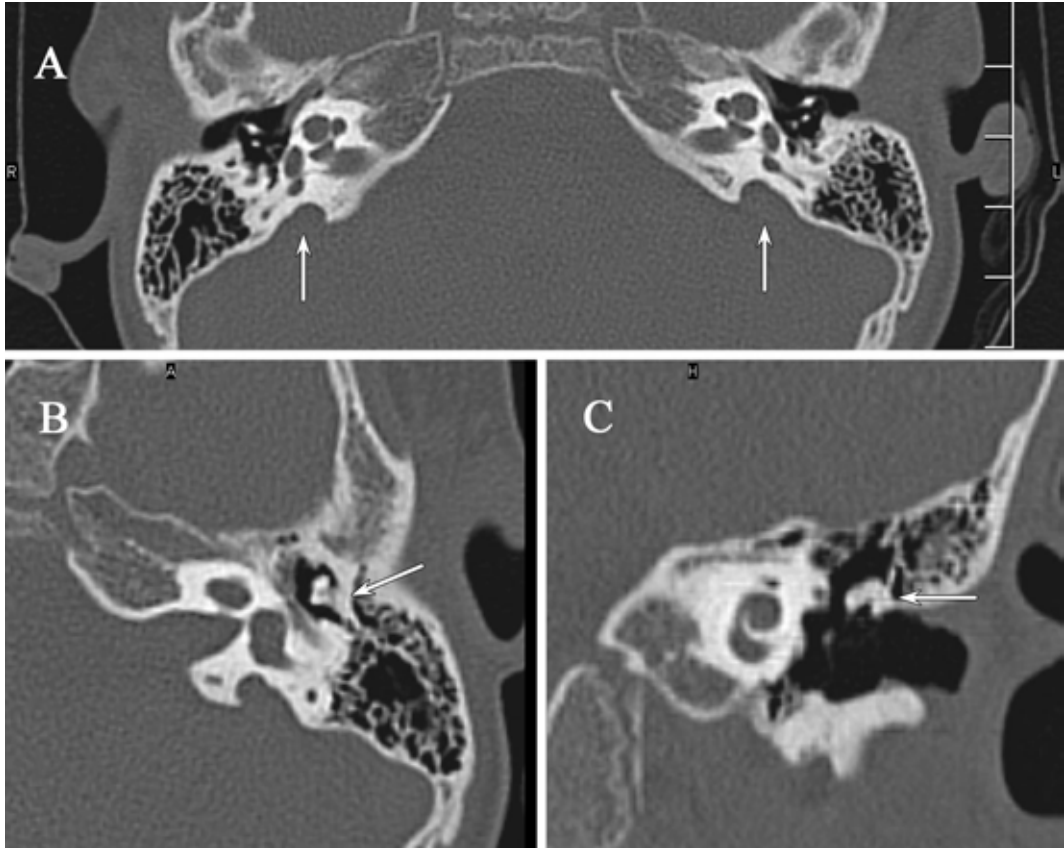
Olgu no	Yaş	Cinsiyet	Taraft	BT										MRG†														
				Orta kulak					İç kulak					Vestibüler akuadukt	Sinir kanalı			Vasküler			Kohlea yapısı	Vestibül yapısı	SSK yapısı	Endolenfatik kese boyutu	İAK vertikal çapı	Kohlear sinir varlığı	Kranial MRG'de patolojik bulgu	
				Mastoid Pnömatizasyon	OKB/MH'de efüzyon	Kemik zincir	Oval pencere	Yuvarlak pencere	Kohlea yapısı	Vestibül yapısı	SSK yapısı	Lateral SSK ada genişliği	İAK vertikal çapı		Kohlear sinir kanal çapı	Fasiyal sinir seyri	JB yükseklği	Sigmoid sinus ind.	PSEV ind.									
97	4	K	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	YJB YJB	- -	- -									
98	4	K	Sağ Sol	N N	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	YJB YJB	- -	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	+	+	N
99	5	K	Sağ Sol	Artmış Artmış	- -	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N N	N YJB	- -	- -									
100	6	K	Sağ Sol	N N	- 1+	N N	N N	N N	N N	Hipopl Hipopl	N N	N N	N N	N N	N N	N N	YJB YJB	- -	- -	N N	Hipopl Hipopl	N N	N N	N N	+	+	N	

(**E:** Erkek, **K:** Kadın, **N:** Normal, **Malf:** Malformasyon, **OKB/MH:** Orta kulak boşluğu veya mastoid hücreler, **Ossif:** Ossifikasyon, **Otosp:** Otospongilyoz, **Hipopl:** Hipoplazik, **Displ:** Displazik, **SSK KÇA:** SSK kemik çatısında açılma (dehissence), **S:** Superior, **P:** Posterior, **İzl:** İzlenmedi, **JB:** Juguler bulb, **ind:** indentasyon, **PSEV:** Petroskuamöz emisser ven, †: MRG tetkiki bulunamayan hastaların MRG tetkiki ile ilgili hücreleri boş bırakılmıştır. **Anor:** Anormal, **SinKy:** Sinyal Kaybı, **SPA:** VIII. kranial sinir sadece SPA sisteminde izlenebildi, **P<sup>1</sup>:** Ekstraaksiyel BOS mesafesinde artış (araknoid kist) **P<sup>2</sup>:** Hiperintens periventriküler beyaz cevher lezyonları **P<sup>3</sup>:** Her iki lateral ventrikül temporal hornunda genişleme)

## 5. OLGU ÖRNEKLERİ

### Olgu no: 3

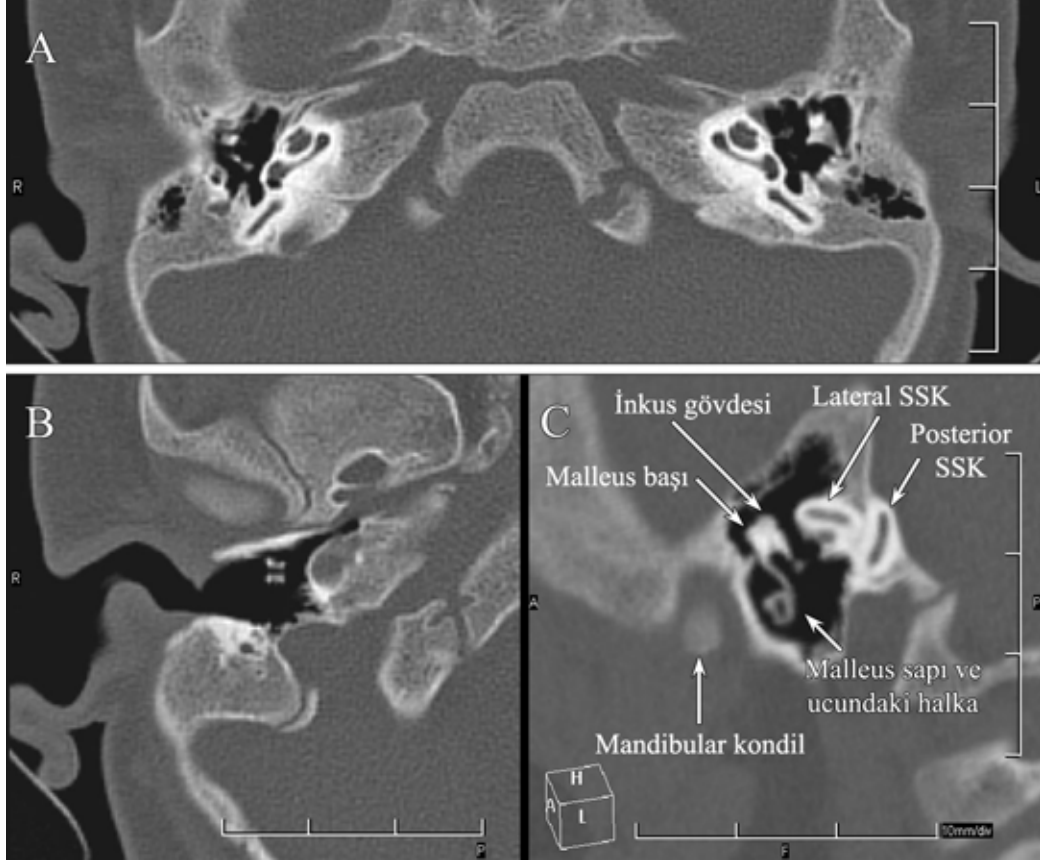
Bilateral İP-2 anomalisi ile birlikte kemik zincir malformasyonu olan 5 yaşında erkek çocuk.



**Resim 23:** A) Aksiyel BT görüntüsünde bilateral kohlea orta ve apikal sarmallarının ayrılmadığı, birleşik kistik bir yapıda olduğu görülüyor. Ayrıca bilateral VAG izleniyor. Kulak kemikçikleri düzeyinden geçen aksiyel (B) ve koronal (C) BT görüntülerinde inkus gövdesinin ve kısa kolunun attik lateral duvarına fikse olduğu (ok) görülüyor.

**Olgu no: 50**

Berberinde kemik labirent anomalisi eşlik etmeyen, bilateral kemikçik malformasyonu bulunan 2 yaşındaki kız çocuk.

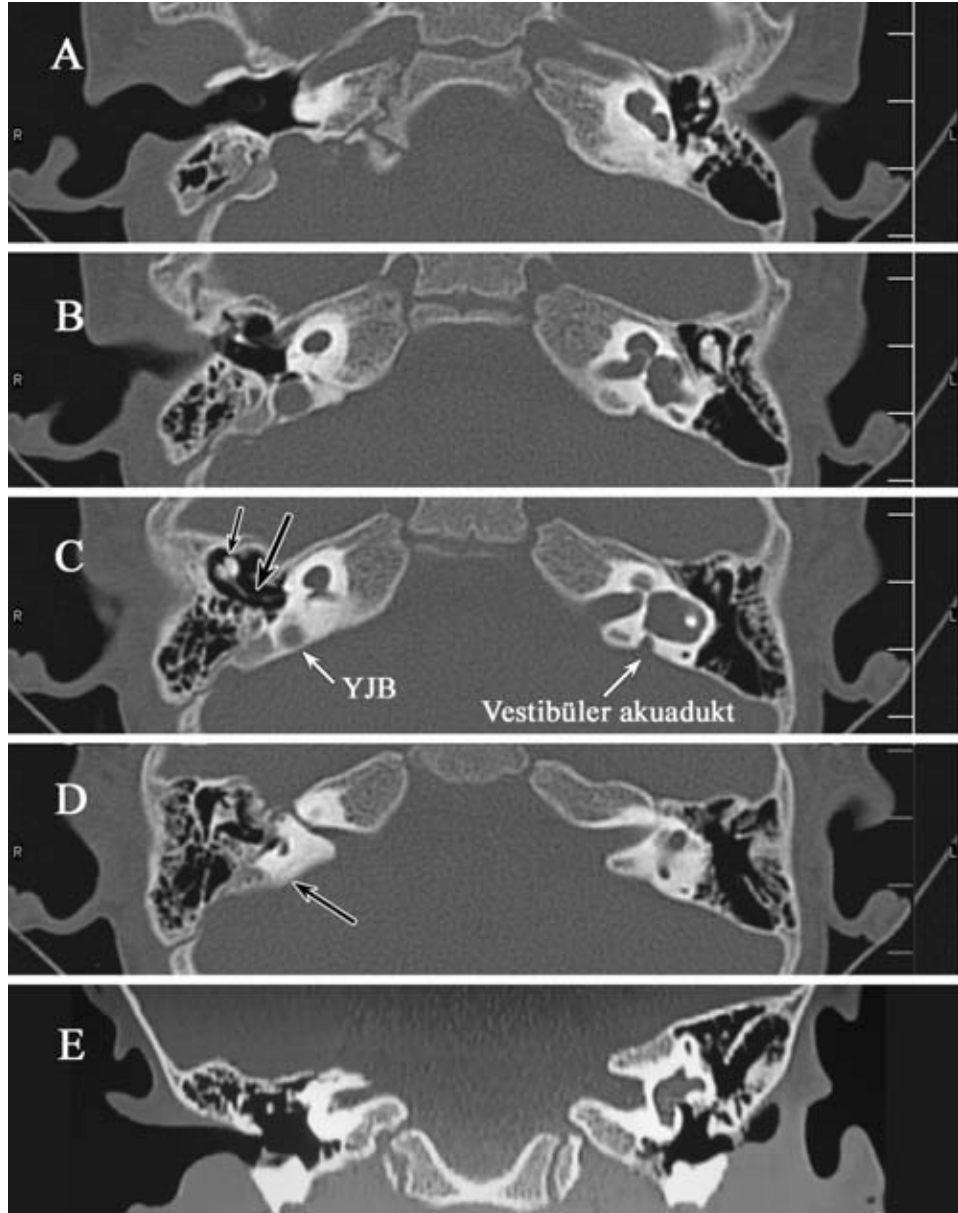


**Resim 24:** A) Kohlea düzeyinden geçen aksiyel BT incelemesinde bilateral kohlear sarmalların normal yapıda olduğu görülüyor. Ayrıca ek bulgu olarak bilateral mastoid pnömatisasyonun azalmış olduğu izleniyor. Malleus sapından geçen aksiyel (B) ve oblik sagittal reformat (C) BT görüntülerinde malleus sapının uç kısmında, normalden farklı olarak halka görünümü izleniyor. (Reformat görüntünün sol alt köşesinde izlenen küp, reformat açısını göstermektedir. A: Ön, L: Sol, H: Üst)



**Olgu no: 73**

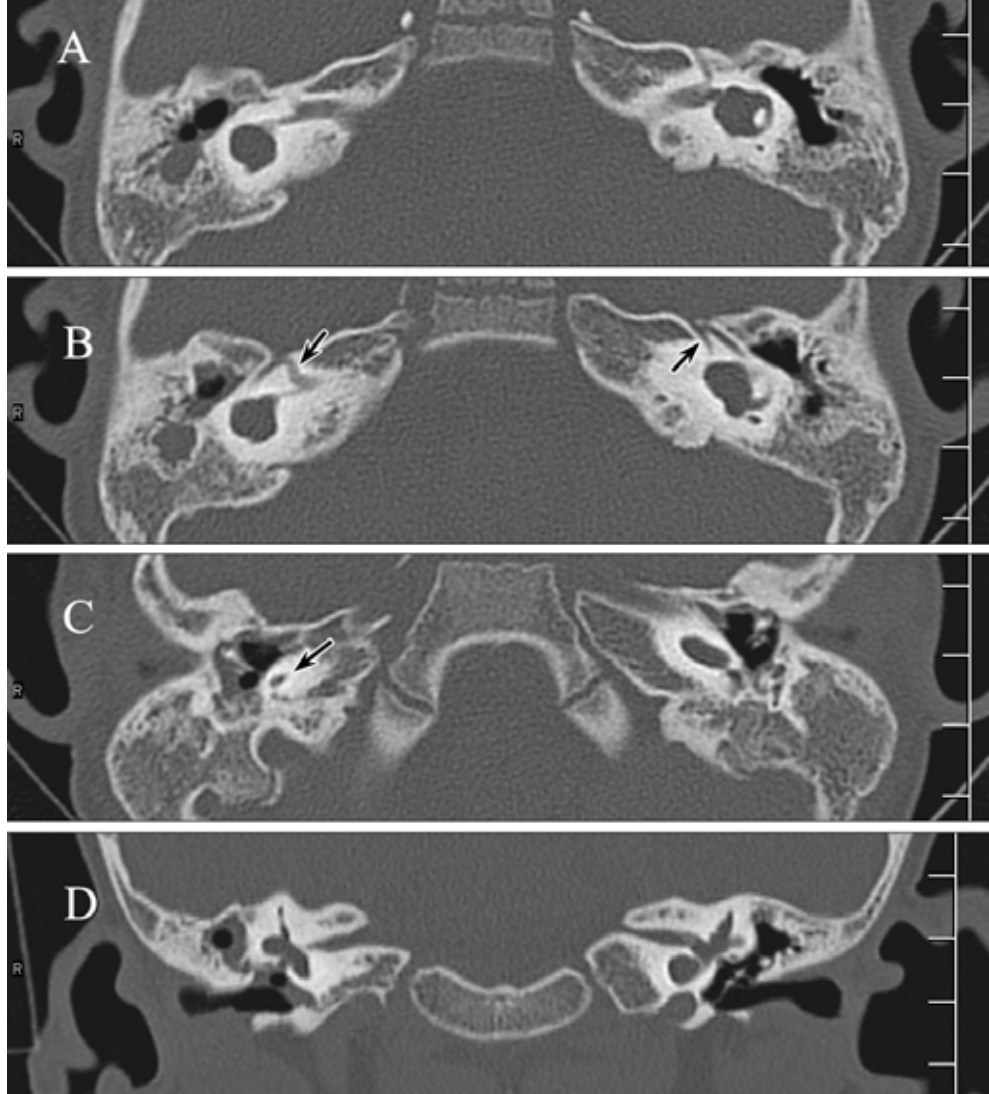
Sol tarafında İP-1, sağ tarafında KH-1 bulunan 1 yaşındaki kız çocuk.



**Resim 25:** A) Aksiyel BT görüntülerinde solda kistik ve displazik görünümde, iç yapıları gelişmemiş ancak normal boyutlarda bir kohlea görünümü mevcut (İP-1). B) Biraz daha yukarıdan geçen kesitte, solda displazik yapıda da olsa kohlea, vestibül ve SSK'lar izleniyorken, sağda sadece küçük boyutlu ve kistik, kaviter yapıdaki kohlea (KH-1) izlenebiliyor. C) Daha yukarıdan geçen kesitte, solda geniş vestibül, hafifçe genişlemiş vestibüler akuadukt ve hipoplazik lateral SSK kemik adası mevcut. Sağda ise oval pencere, vestibül ve SSK'lara ait bir görünüm izlenmiyor. Ayrıca sağda inkudomalleal eklem ilişkisinin bozulduğu (küçük siyah ok) ve displazik yapıdaki inkusun uzun kolunda açılanma olduğu (büyük siyah ok) görülüyor. Sağda YJB varyasyonu da mevcut. D) Biraz daha yukarıdan geçen aksiyel kesitte, sağda yuvarlak pencerenin sadece kör sonlanan nişi (ok) izleniyor. E) İAK'dan geçen koronal BT görüntüsünde İAK'nın sağda dar olduğu görülüyor.

**Olgu no: 9**

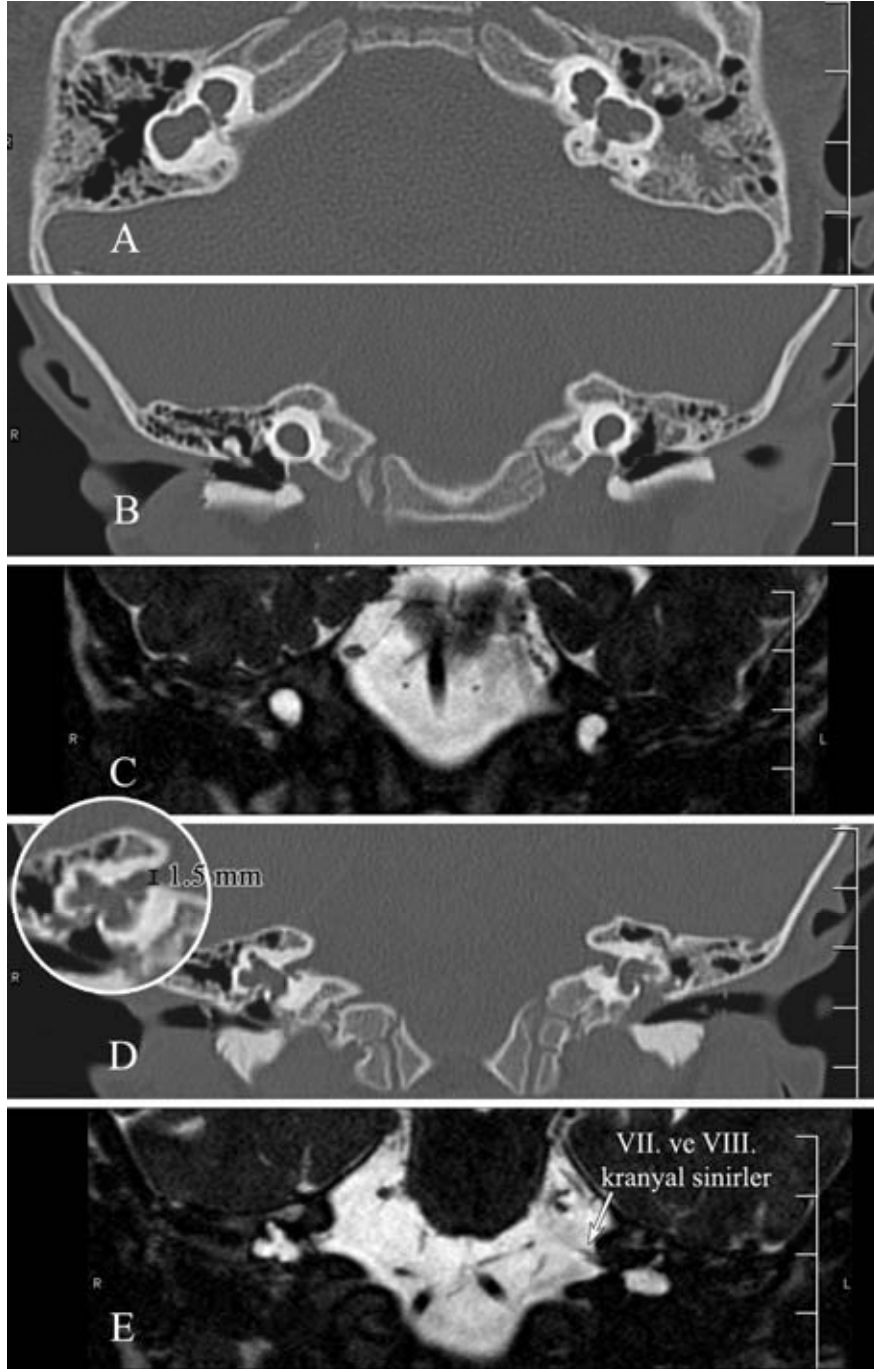
Sağda OKD, solda İP-1 malformasyonu bulunan 5 yaşında erkek çocuk.



**Resim 26:** **A)** İAK düzeyinden geçen aksiyel BT kesiti. Bilateral İAK'dan çıkan kohlear ve vestibüler sinirler için ortak dar bir kanal izleniyor. Sağda kohlea veya vestibüle dönüşmemiş kistik, kaviter yapıdaki kohleovestibüler anomali (OKD) izleniyor. Lateral SSK adası bu tarafta hiç gelişmemiş. Solda ise vestibül dilate ve displazik görünümde izleniyor. Lateral SSK kemik adası kısmen gelişmiş ancak normalden küçük boyutta görülüyor. **B)** Daha aşağıdan geçen aksiyel kesitte, bilateral fasiyal sinir labirentin segmenti normalden daha anteriorda yerleşmiş olarak görülüyor (oklar). **C)** Daha aşağıdan geçen kesitte, sağda kohlea lojuna uzanan ortak kavitenin küçük bir uzantısı (ok) dışında kohleaya ait bir görünüm izlenmiyor. Solda ise displazik, kaviter bir kohlea görülüyor. Bilateral mastoid pnömatizasyon belirgin şekilde azalmış olup sağda daha belirgin olmak üzere bilateral orta kulak boşluğunda efüzyon dikkat çekiyor. **D)** İAK ve vestibülden geçen koronal reformat BT görüntüsünde bilateral İAK'nın dar olduğu izleniyor. Sağda ortak kaviteden ayrı bir kohlea seçilemezken solda vestibülden kısmen ayrılmış, kaviter ve displazik yapıda bir kohlea görülüyor.

**Olgu no: 17**

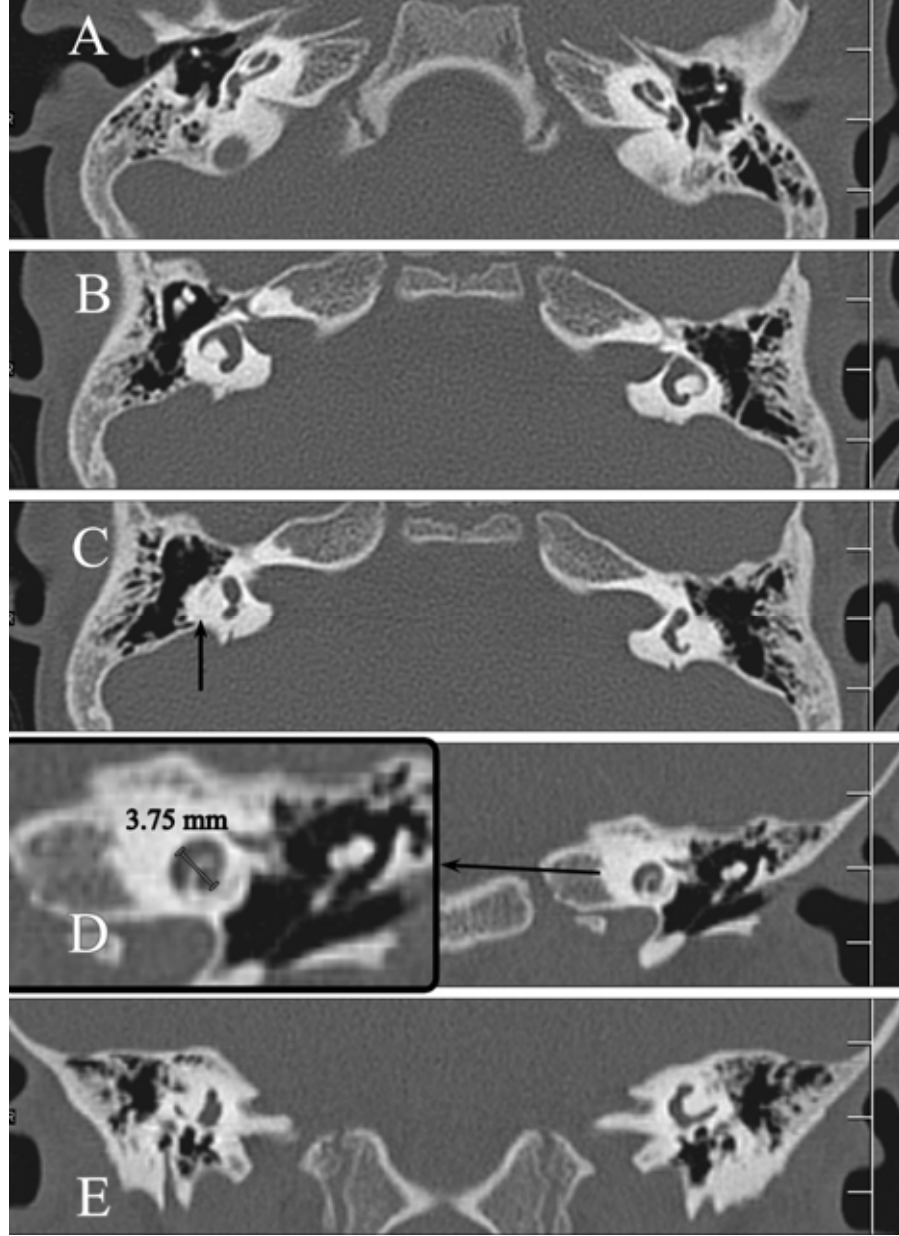
Bilateral İP-1 saptanan 3 yaşında kız çocuk.



**Resim 27:** **A)** Aksiyel BT görüntüsünde İP-1 olgularının tipik özelliği olan normal boyutlu ancak kistik iç yapıdaki kohlear malformasyon görünümünü izleniyor. Lateral SSK kemik adasının oluşmaması nedeniyle vestibül geniş ve displazik bir görünüm kazanmış. Aynı düzlemden geçen koronal BT **(B)** ve koronal T2A DRIVE MRG **(C)** görüntüsünde kistik iç yapıdaki kohlea görülüyor. **D)** Birkaç kesit posteriordan geçen koronal BT görüntüsünde, SSK'ların geniş, displazik yapısı ve bilateral İAK vertikal çapının 3 mm'den daha dar olduğu görülüyor. **E)** D'deki görüntü ile aynı düzlemden geçen T2A DRIVE MRG görüntüsünde BT bulgularına ek olarak İAK meatus kesimine uzanan VII. ve VIII. kranial sinirler izleniyor.

**Olgu no: 38**

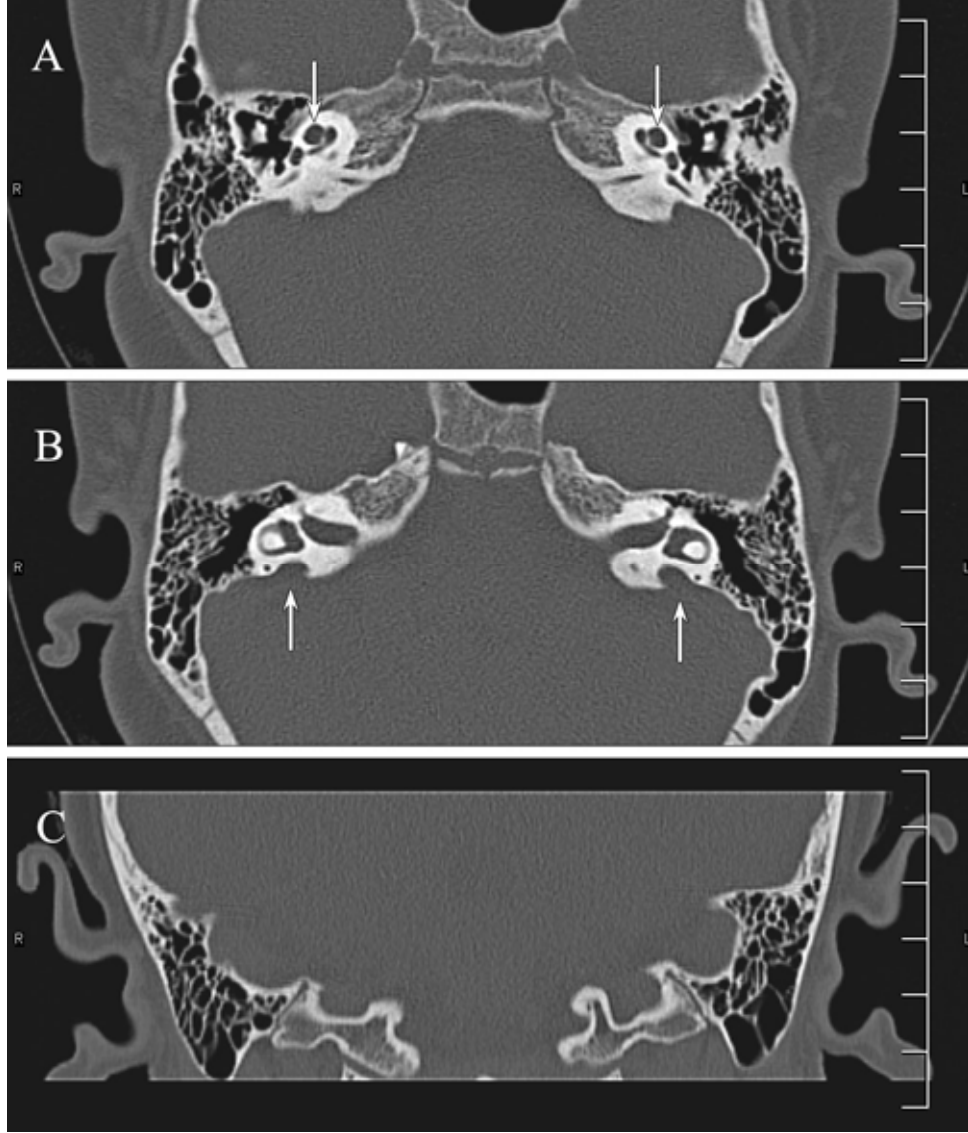
Bilateral KH-2 saptanan 4 yaşında erkek çocuk.



**Resim 28:** A) Kohlea bazal sarmalı ve yuvarlak pencere düzeyinden geçen aksiyel BT görüntüsünde bilateral kohleanın özellikle orta ve apikal sarmallarının basık görünümü izleniyor. Ayrıca sağda YJB varyasyonu mevcuttur. B) Vestibül düzeyinden geçen aksiyel görüntüde hipoplazik vestibül ile displazik ve yer yer dilate yapıdaki SSK'lar görülüyor. C) Daha üst düzeyden geçen aksiyel BT görüntüsünde, superior SSK'ların dilate ve displazik yapısının yanı sıra posterior SSK'ların olması gereken yerde izlenmediği dikkat çekiyor (ok). D) Kohleadan geçen koronal düzlemdaki reformat BT görüntüsünde, kohlea boyutunun 4 mm'den küçük olduğu izleniyor. E) Daha posteriordan, vestibül düzeyinden geçen koronal BT görüntüsünde vestibülün hipoplazik, SSK'ların da dilate ve displazik olduğu görülüyor.

**Olgu no: 25**

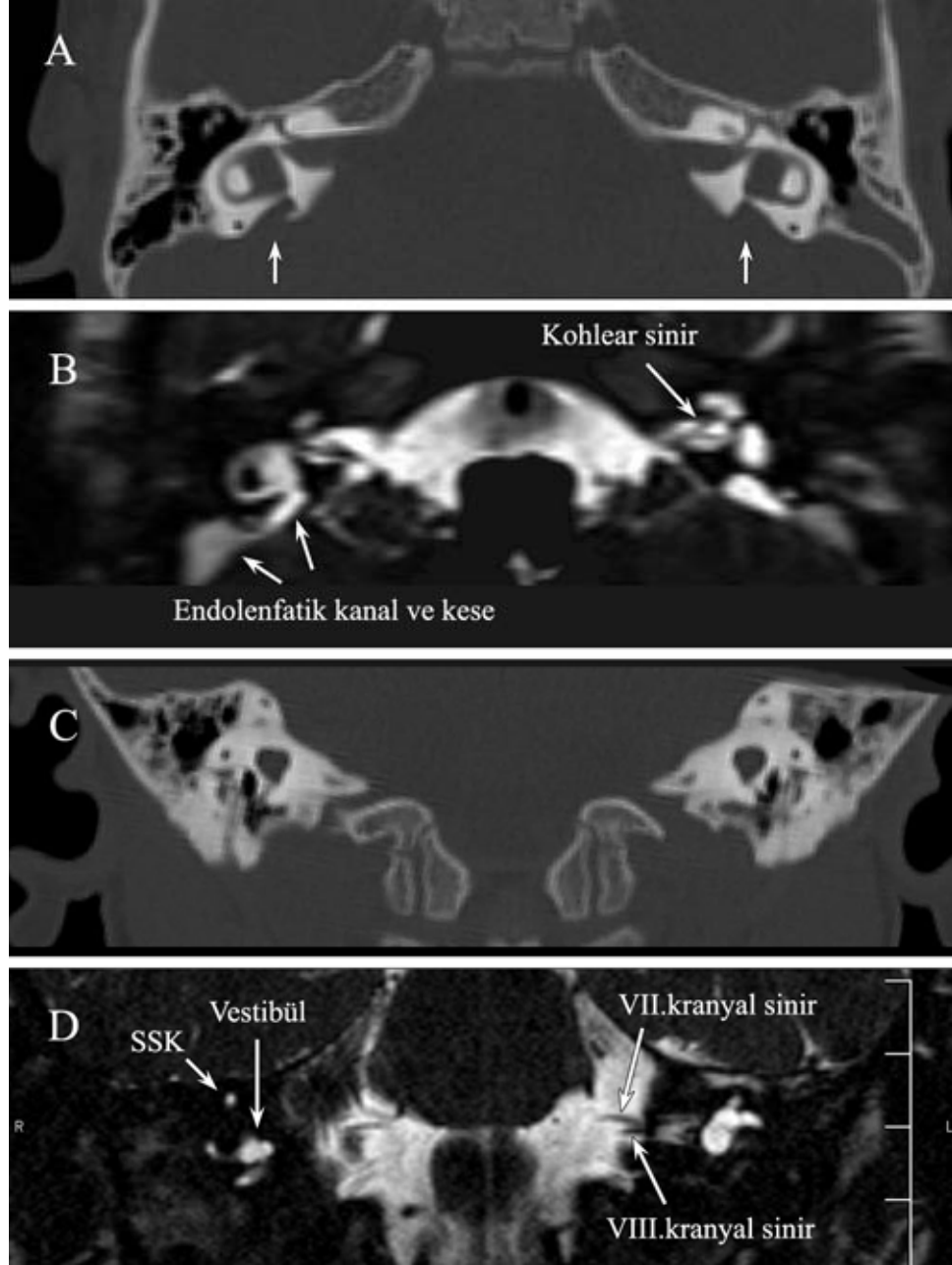
Bilateral İP-2 malformasyonu bulunan 10 yaşında kız çocuk.



**Resim 29:** **A)** Bilateral kohleanın orta ve apikal sarmalları ayrılmamış olup kistik görünüm kazandığı izleniyor (oklar). **B)** Aynı hastanın vestibül ve lateral SSK'lar düzeyinden geçen aksiyel BT görüntüsünde, her iki tarafta vestibüler akuaduktun (oklar) geniş olduğu ve vestibül boyutlarının normal sınırlarda olduğu izleniyor. Mastoid pnömatizasyonun, koronal BT görüntüsünde **(C)** mastoid kemik ucuna, aksiyel BT görüntüsünde **(A)** temporal kemik skuamöz parçasına kadar uzandığı görülüyor.

**Olgu no: 66**

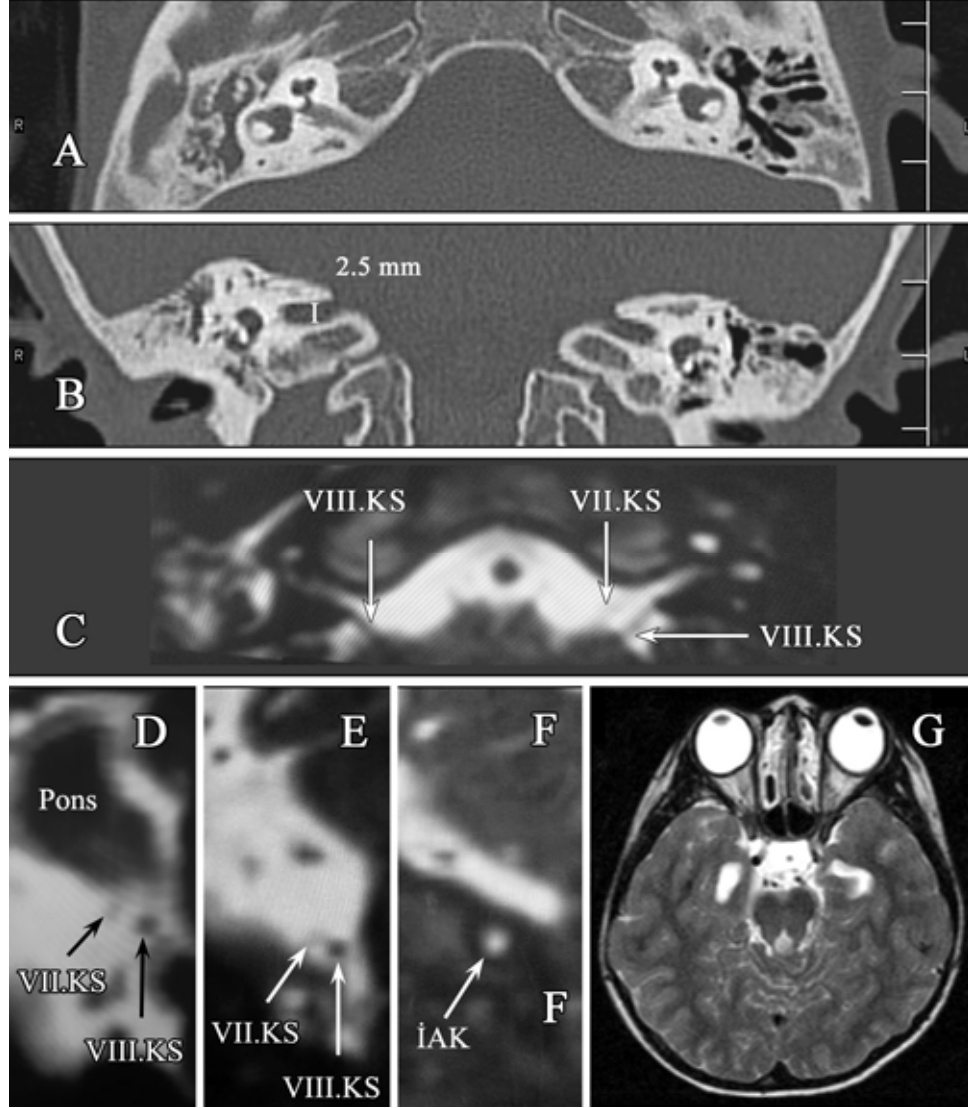
Bilateral İP-2 saptanan 3 yaşında erkek çocuk.



**Resim 30:** A) Lateral SSK düzeyinden geçen aksiyel BT incelemesinde vestibülde minimal genişleme, lateral SSK kemik adasının çapında hafif küçülme izleniyor. Ayrıca her iki tarafta VAG görülüyor (oklar). B) Aksiyel T2A DRIVE incelemesinde endolenfatik kanal ve endolenfatik kese her iki tarafta geniş olarak izleniyor. Solda İAK içerisinde kohlear sinir ve hemen posteriorunda inferior vestibüler sinir izleniyor. Koronal BT (C) ve T2A DRIVE görüntülerde (D) vestibül ve lateral SSK kemik adası hakkında yorum yapmak oldukça zor.

**Olgu no: 36**

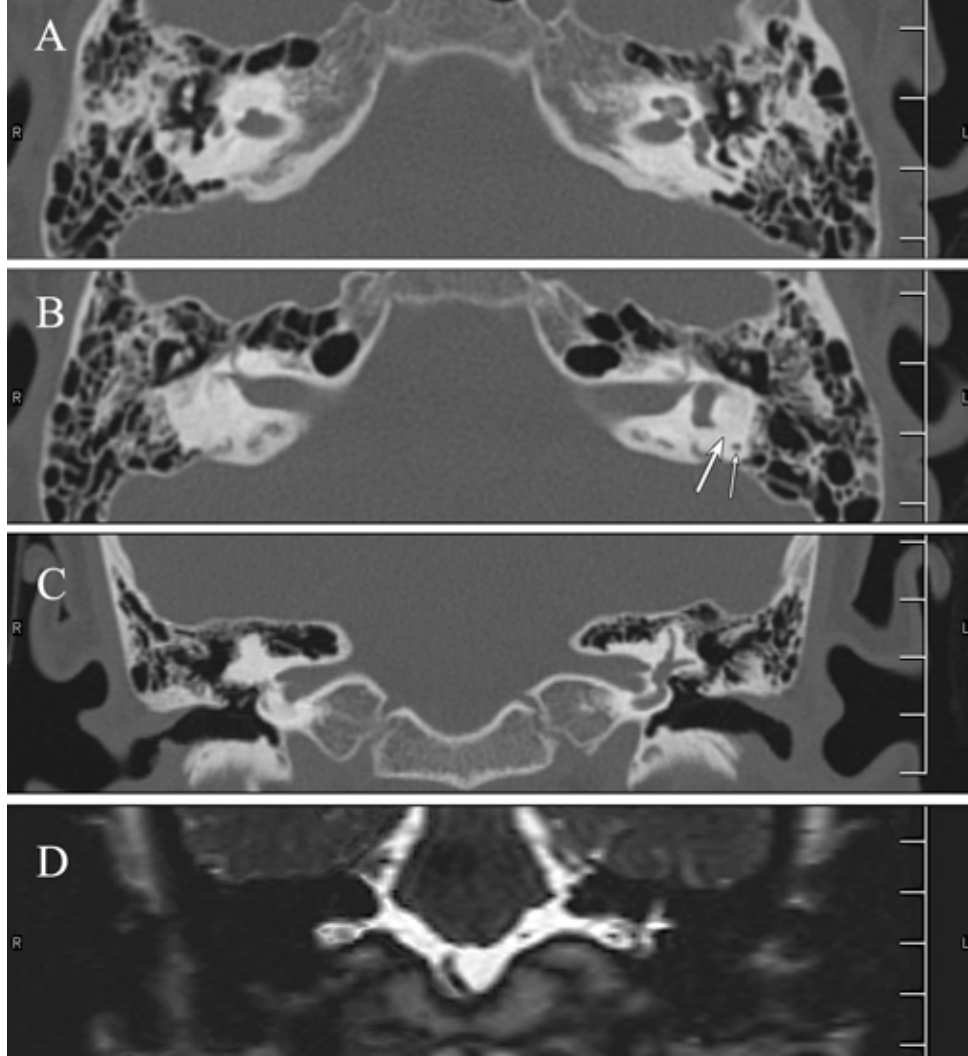
Bilateral KH-2 mevcut olan 6 yaşında kız çocuk.



**Resim 31:** A) Olgunun aksiyel BT görüntüsünde kohleanın belirgin şekilde hipoplazik olduğu ve kohlear sinir kanalının da ileri derecede dar olduğu izleniyor. Bilateral vestibüllerde hipoplazi ve lateral SSK'ların her iki bacağında da fokal genişleme izleniyor. Ayrıca sağda orta kulak boşluğunu dolduran, solda ise minimal derecede efüzyon mevcut. B) İAK'dan geçen koronal BT incelemesinde İAK'nın dar olduğu görülüyor. Ancak bu düzlemde SSK displazisi net olarak seçilemiyor. C) Aksiyel T2A DRIVE incelemesinde her iki tarafta SPA sisteminde İAK'ya uzanan VII. ve VIII. kranial sinirler izleniyor. T2A DRIVE sekansının İAK düzlemine dik planda yapılan reformat görüntülerinde VII. ve VIII. kranial sinirler ponstan çıkış seviyesinde (D) ve İAK'ya girmeden hemen önce (E) izlenebiliyorken İAK düzeyinde (F) sinir dokusu ile kemik kanalın hipointens görünümü birbirinden ayıramıyor. G) Olgunun konvansiyonel T2A aksiyel incelemesinde ek bulgu olarak, her iki lateral ventrikül temporal hornundaki genişleme izleniyor. (KS: Kranial sinir)

**Olgu no: 90**

Bilateral labirentitis ossifikans tutulumu bulunan 13 yaşında kız çocuk.

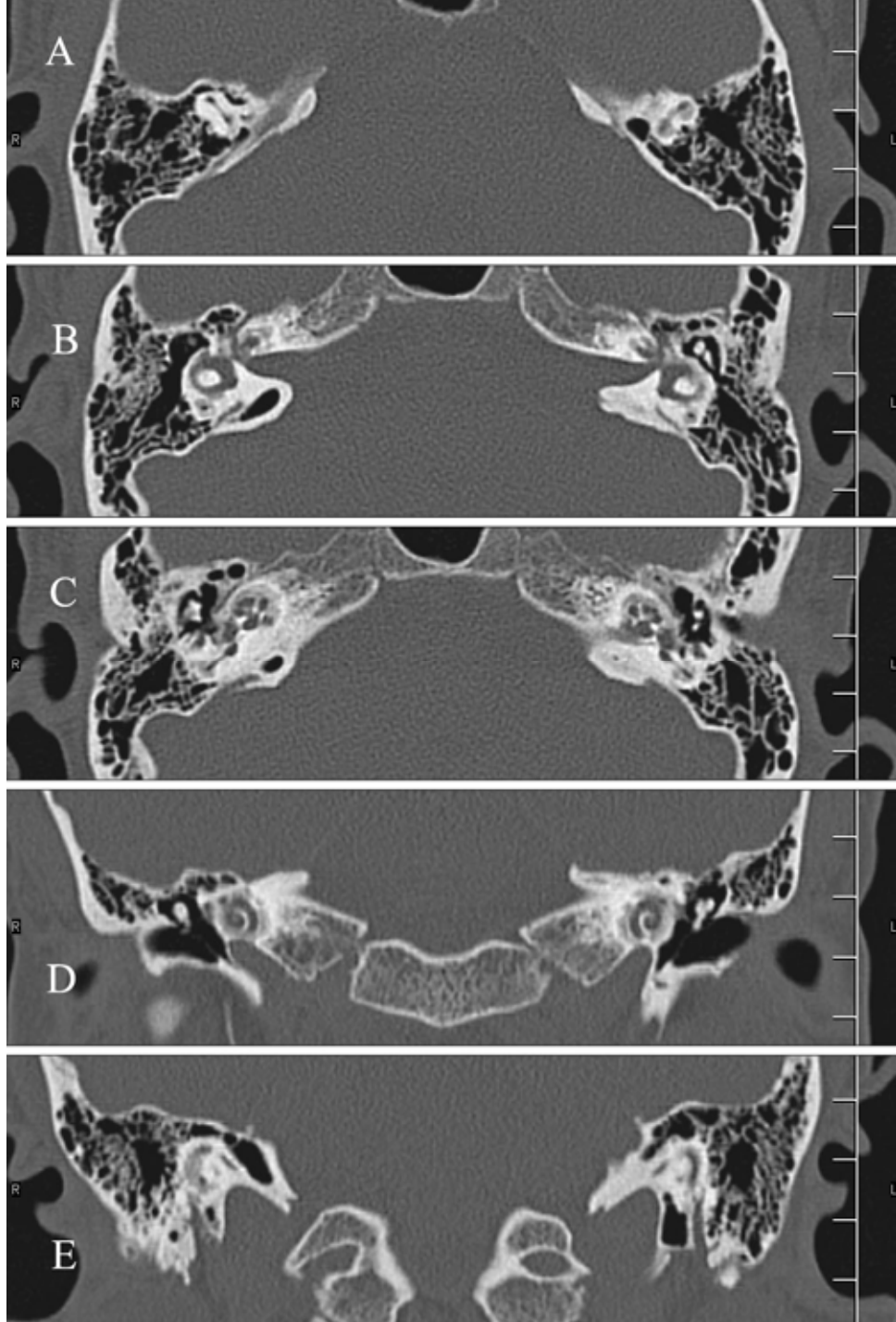


**Resim 32:** **A)** Aksiyel BT incelemesinde sağda kohlear kanaldan itibaren kohleanın tamamı ossifiye doku ile dolu görünümde olmasına rağmen kohleanın sınırları zor da olsa seçilebiliyor. Buna karşın sol kohleada ossifikasyon izlenmiyor. **B)** Vestibül düzeyinden geçen aksiyel BT incelemesinde, sağda hem vestibül hem de SSK yapıları tamamen ossifiye doku ile oblitere görünümdeyken, solda sadece lateral SSK'da ossifikasyon izleniyor (büyük ok), vestibül ve posterior SSK (küçük ok) lümeninin açık olduğu görülüyor. **C)** İAK düzeyinden geçen koronal BT kesitinde, sağda hem kohlea hem de SSK'ların ossifiye doku ile oblitere olduğu görülüyor. **D)** İAK düzeyinden geçen koronal T2A DRIVE MRG görüntüsünde sağda membranöz labirente ait sinyal intensitesinin kaybolduğu, ancak solda bu düzeyde labirent intensitesinin normal olduğu görülüyor. Ek bulgu olarak, mastoid pnömatizasyonun skuamöz kemiğe (A) ve petröz apekse (B,C) kadar uzandığı izleniyor.



**Olgu no: 34**

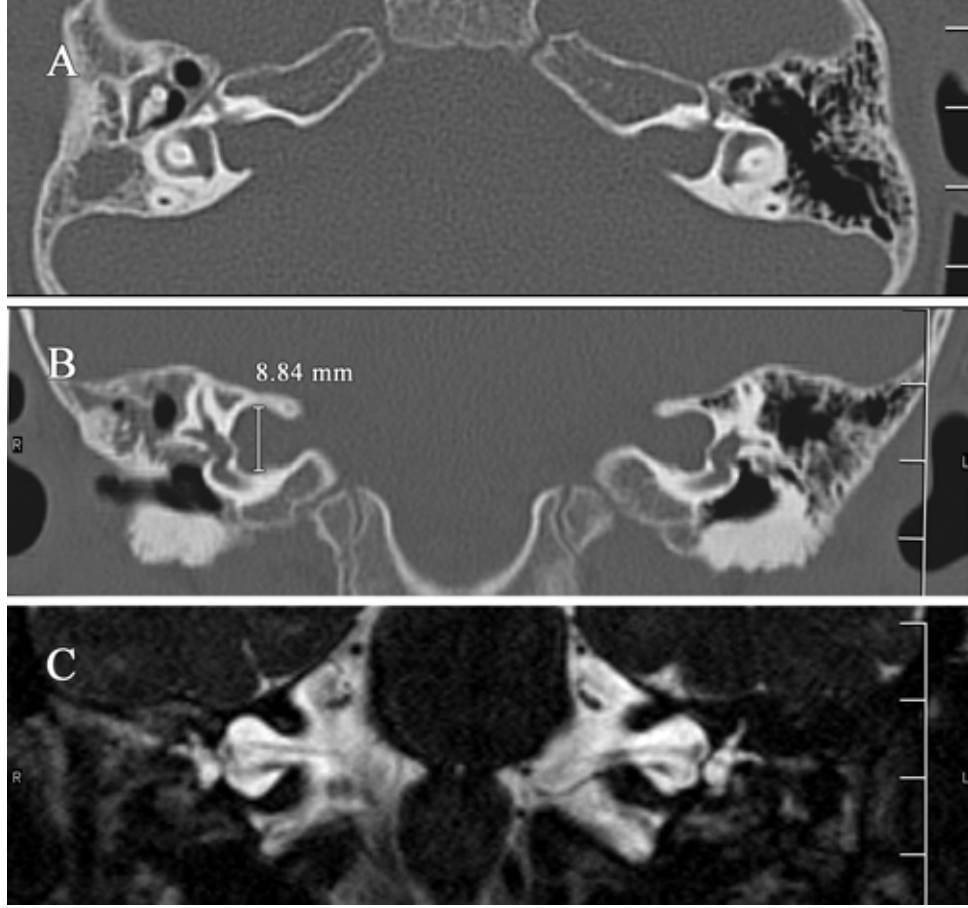
Bilateral otospongiyoz saptanan 36 yaşında bayan olgu.



**Resim 33:** Aksiyel (A-C) ve reformat koronal BT (D-E) görüntüleri. Tüm kesitlerde bilateral kemik labirente yaygın dansite azalması ve radyolüsent halo görünümü izleniyor. Ek bulgu olarak, tüm kesitlerde mastoid pnömatizasyonun artış gösterdiği dikkat çekiyor.

**Olgu no: 4**

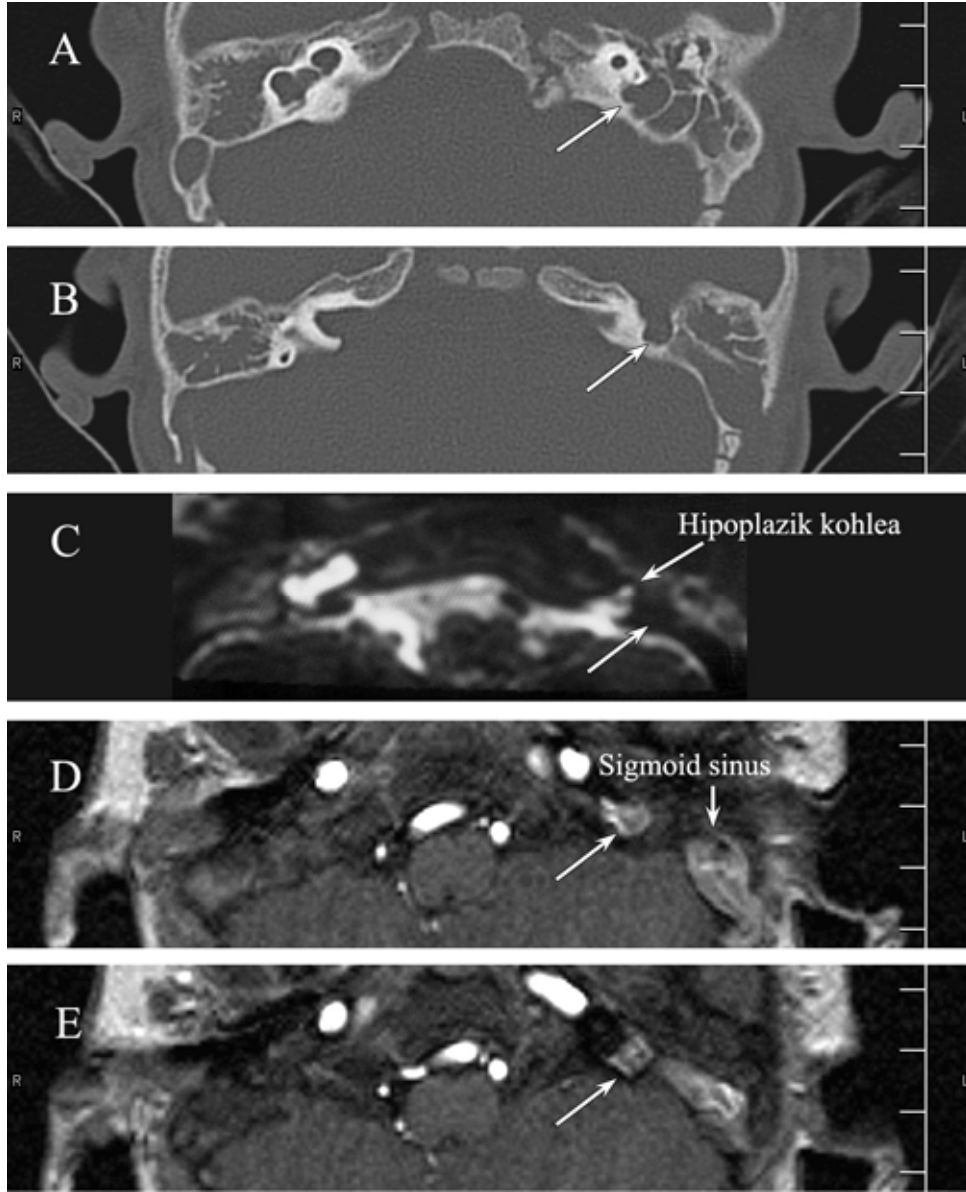
Bilateral İAK çapı geniş olan 4 yaşındaki erkek çocuk.



**Resim 34:** A) Aksiyel BT incelemesinde bilateral İAK'nın geniş olduğu izleniyor. Ek bulgu olarak, sağda orta kulak boşluğunu büyük oranda dolduran efüzyon mevcut. B) Koronal BT incelemesinde bilateral İAK vertikal çapının 7 mm'nin üzerinde olduğu görülüyor. C) Aynı düzeyden geçen koronal T2A DRIVE sekansında, geniş çaplı İAK içerisinde VII. ve VIII. kranyal sinirler normal olarak izleniyor.

**Olgu no: 49**

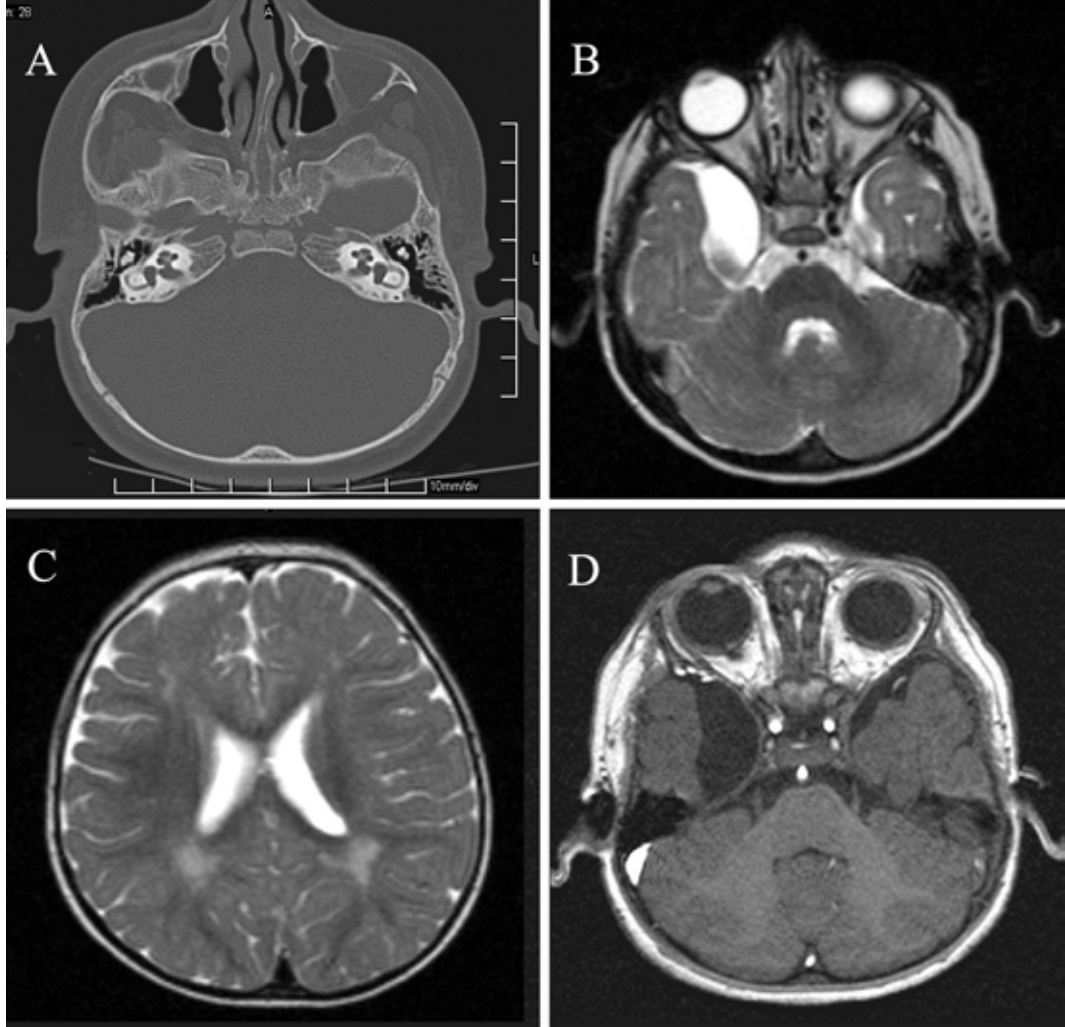
Sağ tarafında İP-1, sol tarafında KH-1 saptanan 1 yaşında erkek çocuk.



**Resim 35:** A) Kohlea düzeyinden geçen aksiyel BT görüntüsünde sağda İP-1, solda ise KH-1 izleniyor. Ek bulgu olarak bilateral orta kulak boşluğunu dolduran yumuşak doku dansitesi görülüyor. Ayrıca solda kemik labirent lateralinde, fasiyal sinirin timpanik segmenti ile benzer lokalizasyonunda, mastoid hücreler ve orta kulak boşluğunun komşuluğunda yumuşak doku dansitesinde izlenen tübüler görünümün (ok) komşu yapılardan hangisine ait olduğu net olarak ayırt edilemiyor. B) Daha yukarıdan geçen kesitte aynı yapının (ok) devam ettiği görülüyor. C) Aksiyel T2A DRIVE görüntüsünde hipoplazik yapıdaki kohlea, İAK'nın ucunda küçük bir tomurcuk şeklinde izleniyor ancak BT'de izlenen tübüler yapı bu sekansta sinyalsiz olduğundan (ok) değerlendirmede yardımcı olmuyor. D) A'daki görüntü ile aynı düzlemden geçen aksiyel sekansında bu tübüler yapının (ok) hafif hiperintens olduğu izleniyor. E) T1A 3D/FFE sekansının B'deki görüntü düzleminde geçen kesitinde sigmoid sinus ile devamlılık gösteren ve aynı sinyal intensitesinde olan bu tübüler yapının emisser ven olduğu saptanıyor.

**Olgu no: 41**

Beynin konvansiyonel T2A incelemesinde ek bulgu saptanan 2 yaşında kız çocuk.



**Resim 36:** **A)** Temporal kemiğin aksiyel BT incelemesinde kohleovestibüler yapıların normal olduğu görülüyor. **B)** Konvansiyonel T2A aksiyel incelemede sağ temporal lob medial komşuluğunda ekstraaksiyel BOS mesafesinde artışa neden olan, komşu parankimi laterale deplase eden araknoid kist izleniyor. **C)** Daha yukarıdan geçen kesitte bilateral korona radiata seviyesinde her iki lateral ventrikül posteromedial komşuluğunda periventriküler beyaz cevherde sinyal artışı izleniyor. **D)** B'deki görüntü ile aynı seviyeden geçen T1A 3D/FFE görüntüsünde yine araknoid kistin BOS ile izointens olduğu ve vasküler yapıların da anteriora deplase olduğu izleniyor.

## 6. TARTIŞMA

İleri derecede SNİK bulunan hastalarda kohlear implant uygulaması giderek yaygınlaşan bir tedavi yöntemidir. Daha önceleri sadece erişkinlerde uygulanan kohlear implantasyon 1980'li yılların ortalarından itibaren çocuklarda da uygulanmaya başlanması ile birlikte işlemin endikasyonları, hasta seçim kriterleri ve başarı oranını etkileyen faktörler değişik çalışmalarla ortaya konmaya çalışılmıştır.

Kohlear implant adaylarının temporal kemiklerinin implantasyon öncesinde radyolojik olarak incelenmesinde asıl amaç, adayın implantasyondan fayda görüp göremeyeceğini, elektrotun yerleştirilmesini ya da fonksiyonunu etkileyecek herhangi bir patoloji veya varyasyonun varlığını ve derecesini saptamaktır. Ayrıca hangi kulağın implantasyon için daha uygun olduğuna karar vermek de bu görüntülemenin hedeflerindedir.

### 6.1. Kohlear implant adaylarında kontrendikasyon varlığının araştırılması

Kohlear implant adaylarında kohlear sinirin yokluğu veya kohleanın yokluğu, implantasyon için mutlak kontrendikasyon oluşturur (18). Kohleanın olup olmadığı hem BT ile hem de MRG ile kolayca tespit edilebilir. Kohlear aplazi ve labirentin aplazi çok nadir iç kulak anomalilerinden olup olgularımızda bu anomalilere rastlamadık.

İmplantasyon için kontrendikasyon oluşturan diğer durum ise kohlear sinir yokluğudur. Bu nedenle doğuştan iç kulak anomalisi olan implant adaylarında kohlear sinir varlığı mutlaka saptanmalıdır. BT incelemesi kohlear sinir yokluğu açısından sadece dolaylı olarak bilgi verebilmektedir ve bu amaçla genellikle İAK çapı değerlendirilir. Konjenital kohlear sinir aplazisi durumunda İAK çapı genellikle 3 mm'den dardır ve olgulara kohleovestibüler anomaliler eşlik eder. Glastonbury ve ark. (19) MRG incelemesinde kohlear sinir aplazisi tespit edilen 10 konjenital SNİK olgusunun (14 kulak) hepsine İAK darlığının ve iç kulak

anomalilerinin eşlik ettiğini bildirmiştir. Ayrıca Shelton ve ark. (20) kohlear implantasyon uygulanan, İAK çapı 1-2 mm arasındaki 3 olgunun hiçbirisinin kohlear implanttan fayda görmediğini bildirmiştir. Değişik çalışmalarda da kohlear sinir aplazisi ile İAK darlığının birlikteliği ve dar İAK olgularında implantasyon sonuçlarının kötü olması nedeniyle çocuklarda İAK çapının özellikle 2 mm'nin altında ölçülmesinin kohlear implantasyon için kontrendikasyon olabileceği düşünülmüştür (20-23). Ancak kohlear sinir agenezisinin, İAK darlığı ve konjenital kohlear anomalilerle birlikteliği mutlak değildir. Kohleanın embriyolojik gelişimi, herhangi bir nöronal uyarıcı veya tropik etkiden bağımsızdır (24). Dolayısıyla kohlear siniri olmadığı halde iyi gelişmiş bir kohlea ile karşılaşmak mümkündür (15,18). İAK darlığı da iç kulak anomalilerine eşlik edebileceği gibi izole de olabilir (20,21,25). Ayrıca Casselman ve ark. (26), MRG tetkiki ile normal boyutlu İAK'ya sahip olgularda bile VIII. kranyal sinirin olmayabileceğini tespit etmiştir. Hatta bir başka çalışmada, dar İAK ile özellikle SNİK olan hastalarda daha sıklıkla karşılaşılmakla birlikte (8/185 kulak) normal işitmesi olan olgularda bile İAK darlığının izlenebileceği (4/309 kulak) belirtilmiştir (27). Bu nedenlerle kohlear implant adaylarının sadece BT tetkiki ile değerlendirilmesinin, kohlear sinir agenezisinin tespiti için yeterli olmadığını ve bu nedenle implant adaylarının kohlear sinirlerinin MRG tetkiki ile mutlaka değerlendirilmesi gerektiğini düşünüyoruz.

Bizim olgularımızda BT incelemesi ile 8 kulakta İAK darlığı tespit edildi ve hepsine konjenital kohlear anomali eşlik ediyordu. Hem BT hem T2A DRIVE sekansı bulunan 112 kulağın 104'ünde (%93) MRG ile kohlear sinirin normal olduğu saptandı ve bunların hepsinde İAK çapları normal veya genişti. Bu olgularda hiperintens izlenen BOS ile hipointens karakterdeki sinirin doğal kontrast oluşturması nedeniyle İAK içerisindeki kohlear sinirin rahatça değerlendirilebildiğini gördük. Diğer 8 kulakta (%7) ise İAK dardı ve hiçbirisinde İAK içerisindeki kohlear sinir değerlendirilememiş olup sadece vestibülokohlear sinirin SPA sistemindeki seyri değerlendirilebildi. Bu olgularda İAK darlığı nedeniyle BOS'un İAK içerisinde yeterli kontrast oluşturamadığı ve bu nedenle de kohlear sinirin değerlendirilemediğini düşündük. Shim ve ark. (16), yaptıkları çalışmada 12 dar kanal olgusunun 10'unda MRG ile kohlear siniri değerlendiremediklerini bildirmişlerdir. Her ne kadar gelişen yöntemler sayesinde MRG ile kranyal sinirler görüntülenebiliyor olsa da, ileri MRG tekniklerine rağmen özellikle

dar İAK içeriği her zaman için yeterince güvenilir olarak görüntülenemeyebilir ve küçük çaptaki bir kohlear sinir, agenezik olarak yorumlanabilir (28). Diğer taraftan, sadece SPA sisterninde VIII. kranyal sinirin görülmesi, kohlear sinirin de kesin olarak var olduğunu göstermez. Çünkü sadece kohlear sinirin yokluğunda, superior ve inferior vestibüler sinirler birleşerek VIII. kranyal siniri oluşturabilmektedir (26). Bu nedenlerle de kohlear sinirin varlığına veya yokluğuna MRG ile kesin olarak karar vermeden önce klinik bulgular, odyolojik testler ve radyolojik bulgular mutlaka bir arada değerlendirilmelidir (19,29).

Kohlear sinirin MRG ile değerlendirilmesi sadece konjenital SNİK olgularında değil, akkiz SNİK olgularında da gerekmektedir. Glastonbury ve ark. (19), SNİK olgularının retrospektif incelenmesinde MRG’de kohlear siniri izlenmeyen 13 SNİK olgusunun 3’ünde akkiz işitme kaybı olduğunu ve konjenital SNİK olgularının aksine, hepsinin İAK çaplarının normal bulunduğunu bildirmiştir.

Literatürde kohlear implant adaylarının preoperatif değerlendirilmesinin kafa koili ile yapıldığı belirtilmişse de, İAK’nın ve bu düzeydeki kohlear sinirin MRG ile değerlendirilmesi için yapılan çalışmalarda genellikle yüzey koili kullanılmıştır. Bizim çalışmamızda MRG incelemesinde kafa koili kullanılmış olup İAK darlığı saptanan olgularda kanal içerisinde kohlear sinir görüntülenememiştir. Bu nedenle, kohlear implant adaylarının öncelikle BT ile değerlendirilmesinin faydalı olacağını düşünüyoruz. Böylece BT incelemesinde dar İAK tespit edilen olgularda MRG ile kohlear sinir varlığını değerlendirmek için yüzey koili kullanılmasının gerektiğini ve/veya MRG incelemesinde sekans optimizasyonu yapılması gerektiğini düşünüyoruz.

## **6.2. Kohlear implant adaylarında kohleovestibüler patolojiler**

Kohlear implantasyon planlanan olgularda kohleovestibüler yapılarda patoloji varlığı, implantasyondan yararlanımın azalmasına, operasyon tekniğinde değişikliğe ve işlem sırasında çıkabilecek komplikasyon ihtimalinde artışa neden olabilmektedir. Bu nedenlerle olgular operasyon öncesi değerlendirilmesi büyük önem taşır. Bu patolojiler konjenital veya akkiz nedenli olabilirler.

### **6.2.1. Konjenital kohleovestibüler anomalilerde implantasyon**

Konjenital SNİK yaklaşık 1000 doğumda 0.5-2.1 oranında görülmektedir (8,30,31). Ancak radyolojik görüntüleme ile tüm SNİK olgularında patoloji saptanamamaktadır.

Literatürde konjenital nedenli ciddi SNİK olgularında radyolojik olarak tespit edilebilen kemik labirent anomalilerinin oranı %10-30 olarak belirtilmiştir (12-17). Bu fark, yüksek rezolüsyonlu BT tekniğindeki gelişmelere, kohlear malformasyonların tanınabilirliğindeki artışa ve tanımlamalarda kullanılan kriterlere bağlı olabilir. Radyolojik olarak labirent anomalisi tespit edilemeyen diğer kısım, BT veya MRG ile tespit edilemeyen, iç kulağın kemik yapısının etkilenmediği membranöz malformasyonlar ve hücresel düzeydeki patolojilerdir (11). Bizim serimizde 46 kulakta (%23) konjenital kemik labirent anomalisi saptanmıştır (Tablo 8).

**Tablo 8:** Değişik çalışmalarda ciddi SNİK olgularının radyolojik değerlendirilmesinde saptanan kohlear anomali oranları.

Çalışmalar	Toplam kulak sayısı	Patoloji tespit edilenlerin oranı	LA		KA		OKD		İP-1		KH		İP-2		Diğer†	
			Sayı	%	Sayı	%	Sayı	%	Sayı	%	Sayı	%	Sayı	%	Sayı	%
Papsin (15)‡	596	(% 24)	0	(% 0)	0	(% 0)	7	(% 1)	11	(% 2)	29	(% 5)	69	(% 12)	28	(% 5)
Shim ve ark. (16)	570	(% 22)	1	(% 0)	7	(% 1)	9	(% 2)	20	(% 4)	22	(% 4)	34	(% 6)	34	(% 6)
Ramos ve ark. (17)	692	(% 10)	4	(% 1)	4	(% 1)	8	(% 1)	6	(% 1)	12	(% 2)	4	(% 1)	28	(% 4)
Serimiz	200	(% 23)	0	(% 0)	0	(% 0)	1	(% 1)	11	(% 6)	12	(% 6)	12	(% 6)	10	(% 5)

† Diğer kategorisine İAK darlığı, izole VAG, vestibül ve SSK anomalisi gibi kohleanın etkilenmediği patolojiler dahil edilmiştir.

‡ Bu araştırmacı farklı bir sınıflama kullanmıştı ve olgu listesindeki detaylara göre belirtilen patolojiler bu sınıflamaya göre tekrar kategorize edildi.

(LA: Labirentin aplazi, KA: Kohlear aplazi)

İlk başlarda pediatrik kohlear implantasyon olgularının büyük kısmı, menenjit sonrası gelişen ciddi SNİK olguları olmuştur. O dönemde kohlear anomalili olgularda kohleostomi ve elektrotun yerleştirilmesi ile ilgili sorunlar (32), küçük ve malforme kohleadaki elektrotun stabilite sorunları ve fasiyal sinirin anormal pozisyonu sonucunda fasiyal sinirin zedelenme riski (15) nedeniyle kohlear anomali olgularına implantasyon yapılamamıştır (33,34). Ayrıca bu hastalarda artmış BOS sızıntı riski (21), implantasyon sonrası bakteriyel menenjit ihtimali (35) ve elektrotun yanlışlıkla İAK içerisine yerleştirilme olasılığı da ek sorun oluşturmaktadır. Ancak bu potansiyel sınırlamalara rağmen bazı nedenlerle kohleovestibüler anomalili çocuklara implantasyon uygulanmasına devam edilmiştir. Daha önce implantasyon uygulanmış ve fayda görmüş



bazı çocukların gelişen radyolojik görüntüleme metotları ile retrospektif incelemelerinde bazı kohleovestibüler anomalilerin tespit edilmiş olması bu nedenlerden birisidir (15). Yine yüksek riskin anlatılmasına rağmen implantasyonu istenen olgularda başarı elde edilmesi, cerrahi implantasyon tekniklerindeki ilerlemeler (36-38) ve prelingual işitme kaybı olan kohleovestibüler anomalili çocuklarda bile iyi sonuçların elde edilmesi (39-42) nedeniyle bu çocuklara implantasyon devam etmektedir. Ancak konjenital iç kulak anomalilerinin cinsine göre cerrahi girişimde zorluklar, komplikasyonlar ve implantasyonun sonuçları açısından farklılıklar mevcuttur (43). Bu nedenlerle bu olguların, implantasyon öncesinde radyolojik kategorizasyonu önem taşımaktadır.

### **6.2.1.1. Kohleovestibüler anomalilerin radyolojik sınıflaması**

Çok geniş ve heterojen bir grup olan bu anomalilerin sınıflandırılması için birçok araştırmacı tarafından değişik tanımlamalar önerilmiştir. Carlo Mondini (44), 1791 yılında normal bazal sarmalı olan, 1.5 dönüş yapan, interskalar septumu olmayan bir kohlea tanımlamış ve buna “Mondini displazisi” adını vermiştir. Daha sonrasında ise bu isim birçok araştırmacı tarafından kemik labirenti etkileyen herhangi bir iç kulak anomalisini tanımlamak için çok yaygın ve yanlış şekilde kullanılmaya başlamıştır (12). Zamanla radyolojik tekniklerin de gelişmesiyle iç kulak yapılarında Mondini deformitesinden farklı anomaliler tanımlanmış ve değişik araştırmacılar tarafından da bu anomalilerin farklı kategorizasyonları önerilmiştir.

Jackler ve ark. (12) iç kulağın embriyolojik gelişimi sürecinde değişik gestasyonel evrelerdeki duraklama teorisine dayanarak kohlear anomaliler için bir klasifikasyon sistemi önermiştir. Buna göre kemik ve membranöz labirent displazilerini komplet labirentin aplazi (Michel deformitesi), kohlear aplazi, OKD, KH ve inkomplet partiyon (İP) olarak sınıflandırmıştır. Bu sınıflamaya göre Michel deformitesi de denilen komplet aplazide hem vestibüler hem de kohlear yapılara ait görünüm yoktur. Kohlear aplaziyi, vestibüler yapıların varlığında kohleanın yokluğu olarak tanımlamıştır. OKD, interskalar septumun gelişmemesi ve vestibül veya kohleaya ayrılmamış ortak bir kohleovestibüler kaviteyi tanımlamakta olup bu deformitenin 4. gestasyonel haftada iç kulak gelişiminin duraklaması sonucu geliştiği farz edilmiştir. KH terimi ise kısaca küçük kohlea olarak tanımlanmış ve rudimenter bir kohlear keseden birkaç milimetre

boyuttaki yetersiz gelişmiş kohlear bir tomurcuğa kadar uzanan geniş bir anomali yelpazesini kapsamaktadır. Bu durumun embriyogenezinin 6. haftası bitmeden önce kohleovestibüler gelişimin duraklamasına bağlı geliştiğini düşünmüştür. İP anomalisini ise kohleanın apikal ve orta sarmalları arasındaki interskalar septumun olmayışı veya yetersiz oluşuna bağlı bu sarmallar arasında anormal ilişki bulunan küçük kohlea olarak tanımlamıştır. Bu kategori bazal sarmalın normal olduğu klasik Mondini deformitesini de kapsamakta olup İP anomalisinin yaklaşık 7. gestasyonel haftadaki duraklama sonucu geliştiğini düşünmüştür. Bu sınıflama sisteminde İP tanımı sadece interskalar septumu olmayan kohleaları değil, aynı zamanda kohlear bazal sarmal anomali bulunan kohleaları da kapsamaktadır. Bu iki İP anomalisinin aslında farklı klinik karakterlere sahip gibi gözükmesine rağmen bu farklı iki anomalinin aynı grupta sınıflanmasının önerilmesi eleştirilere neden olmuştur (45,46). Jackler ve ark. (12) İP anomalisinin hafif ve ciddi olarak ayrılmasını önermişse de bu ayırımın tanımını yapmamıştır. Ayrıca KH ile İP tanımı arasındaki ayırım da oldukça belirsizdir. Her iki tanımda da küçük kohlea tabiri bulunduğu normal boyutlu ancak anormal iç yapıdaki kohleanın hangi sınıfa sokulacağı belirli değildir. Bu noktada da eğer anormal iç yapıdaki küçük kohlea İP olarak sınıflanacak olursa KH grubuna sadece normal iç yapıdaki küçük kohleaların mı dahil edileceği tartışma konusu olmuştur (16). Her şeye rağmen lineer bir çizgi üzerinde yerleştirilmiş bu anomali çizelgesi, konjenital kohleovestibüler anomalilerin sınıflandırılmasında bir köşe taşı olmuş ve kohlear implant adaylarının değerlendirilmesinde otologların kohlear anomalileri de göz önüne alınmasına yardımcı olmuştur. Her ne kadar teorik olarak cazip bir sınıflama olsa da dilate kistik OKD'den daha sonraki bir aşamada gelişimin durmasıyla KH deformitesinin gelişmesi mantığa sığmamaktadır. Dolayısıyla bu konsept, iç kulak gelişiminin çok sayıda, izole, bağımsız yolaklar içeriyor olabileceğini hesaba katmamıştır.

Daha sonra Phelps (46-48) kohlea bazal sarmalının görünümüne göre basitleştirilmiş bir sınıflama sistemi önermiş olup önerdiği sınıflamanın implantasyonun başarısı ve BOS sızıntısı ile daha yakın ilişkili olduğunu, bazal sarmalı bozulmamış olan olgularda implantasyon sonuçlarının daha iyi olduğunu vurgulamıştır. Çünkü insan kohleasındaki gangliyon hücreleri alt 1.5 sarmalda bulunduğu (49), rudimenter bile olsa bir bazal sarmalın varlığı bazı işitsel fonksiyonların korunduğu anlamına gelmektedir (47). Bu sınıflama sisteminde normal bazal sarmalı olmayan anormal

kohleaya ciddi labirentin displazi, normal bazal sarmalı olanlara ise Mondini displazisi denilmiştir. Phelps (46-48) ek olarak kohleanın normalden kısa olup 1.5-2 dönüş yaptığı ve bazal sarmalın dilate olduğu “psödo Mondini” yada “Mondini benzeri displazi” adında bir alt grup daha tariflemiştir. Zheng ve ark. (45) ise bu Mondini benzeri displazi grubunu modiolusun kemik yapısının varlığı veya yokluğuna göre tekrar alt gruplara ayırmış ve kemik yapısı bulunanlara Tip A, bulunmayanlara da Tip B diyerek bu anatomik sınıflamanın BOS sızıntısı ve rekürren menenjit ile ilişkisini araştırmıştır.

Yakın zamanda ise Sennaroğlu ve ark. (11,50) ciddi derecede SNİK olan 23 olgunun iç kulak malformasyonlarını incelemiş ve yeni bir sınıflama önermiştir. Farklı kohleovestibüler anomalilerin genetik nedenlere ya da embriyolojik gelişimin farklı safhalarda durmasına bağlı geliştiğini düşünen bu araştırmacıların sınıflaması diğer sınıflamalardan bazı farklılıklar göstermektedir. Michel deformitesi, kohlear aplazi ve OKD tanımlarını değiştirmeyen araştırmacı, Jackler ve ark.’ın (12) sınıflamasında kullandığı İP tanımının gerçekte 2 farklı patolojiyi kapsadığını iddia etmiştir. Bu nedenle orijinal Mondini deformitesini İP grubundan ayırmış ve İP-2 adında ayrı bir gruba koymuştur. Bu grubu orta ve apikal sarmalları birleşerek kistik bir apeks oluşturan, “yetersiz bölümlenme gösteren kohlea” olarak tanımlamıştır. Aynı gruptaki diğer malformasyonu ise duktus reuniensi belirgin şekilde geniş, lamina kribroza ve modiolusun olmaması nedeniyle kistik görünüm kazanmış “bölümlenme göstermeyen kohlea” olarak karakterize etmiş ve başka araştırmacılar tarafından KKVM olarak adlandırılan bu anomaliyi İP-1 olarak sınıflamıştır. Her iki grupta da kohlea yüksekliklerini normal olarak değerlendirmiş, ancak iki grubun kohleasının iç yapılarının farklı olduğunu vurgulamıştır. Bu anomaliyi, kohlea ve vestibül arasındaki ayırımın tam olarak gelişmemiş olması nedeniyle OKD’den sonraki, KH’den önceki gelişim basamağına yerleştirmiştir. Aslında İP-1 ve İP-2’nin birbirinden oldukça farklı anomaliler olduğunu daha önceki araştırmacıların da kısmen fark ettiğini, ancak tam olarak tarif etmediklerini belirtmiştir. Buna delil olarak Jackler ve ark.’ın (12) çalışmasında özellikle İP grubundaki hastaların işitme düzeylerinde ciddi varyasyonlar olduğunu rapor etmesini, tam tariflemese de İP grubundaki hastaları hafif ve ciddi olarak ayırma eğiliminde olmasını, Phelps’in de yine tam olarak detay veremese de Mondini ve psödo Mondini ayırımı yapmasını göstermektedir. Cock’un (51) 1838 yılında yaptığı orijinal tanımında da kohlear ve vestibüler sistemi tutan ve duktus

reuniensi geniş bu deformite OKD'nin bir varyantı olarak tanımlanmıştır. KH olgularının ise ayrı ayrı kohlear ve vestibüler yapıları mevcut olduğundan bu anomaliyi İP-1 ile İP-2 'den sonraki basamağa yerleştirmiş ve kohlea ile vestibülün birbirinden ayrıldığı, ancak kohlea yüksekliğinin 4 mm'den küçük olduğu iç kulak malformasyonu olarak tanımlamıştır. Ancak hem İP-1 hem de İP-2 de kohlea boyutu normalken KH'yi bu iki anomalinin arasına yerleştirmenin de uygun olmayacağını fark etmiş (50) ve bu patolojiden sorumlu farklı mekanizmaların olabileceğini belirtmiştir.

Papsin (15) ise iç kulak yapılarının gelişimini ve dolayısıyla kohleovestibüler anomalilerin sebebinin aynı yolak üzerine yerleştirmeye çalışmasından dolayı Sennaroğlu ve ark.'ın (11) sınıflamasının problemliliğini düşünmüştür. Araştırmacının önerdiği sınıflamada ise farklı farklı gelişim yolları ve bunların duraklamasına bağlı gelişen farklı kohleovestibüler anomaliler bulunmaktadır. Bu çalışmaya göre hiç kohleovestibüler gelişimi olmayan olgularda Michel aplazisi gelişmektedir. Otik vezikül gelişiminden sonra ilgili genlerin ekspresyonunun olmayışı nedeniyle otokistte genişleme sonucunda OKD oluştuğunu ve eğer bir sonraki basamakta bir miktar daha farklılaşma olursa da KKVM oluşacağını düşünmektedir. KKVM'de kohlea ve vestibüler yapılar birbirinden kısmen ayrılrsa da geniş duktus reuniens aracılığıyla devamlılıkları sürdüğünden halen ortak bir kavite olarak kabul edilebileceklerini düşünerek OKD ile birlikte bu anomaliyi de aynı çatı altında sınıflandırmıştır. Ayrıca bu gruptaki her iki anomalinin de implant cerrahisi, programlayıcı odyolog, işitsel sözel terapistler açısından aynı olduklarını düşünmektedir. Başka bir gelişim yolağında ise otokistin ayrı ayrı kohlea ve vestibülü oluşturduğunu, ancak bu yapılardan birinde ya da her ikisinde birden belirgin büyüme geriliği oluşması nedeniyle KH anomalisinin geliştiğini düşünmektedir. İP grubunu ise kohlear ve vestibüler yapıların ayrı ayrı oluştuğu ancak modiulusunda defekt, kohlear sarmallarında yetersiz bölümlenme bulunan ve sarmal yapısı 2.5'ten daha az dönüş yapan anomali grubu olarak sınıflamıştır. Araştırmacı, Mondini deformitesini de bu gruba koymuş ve grubu da kendi içinde ciddi İP, ılımlı İP ve radyografik olarak kohleada anomali tespit edilemeyip izole VAG'ın izlendiği alt grup olmak üzere üçe ayırmıştır. Bir araştırmada (52), izole VAG'ın çok nadiren bulunacağını, aslında bu hastalarda modiulusun da anormal olduğunun gösterilmiş olmasına dayanarak VAG'ın İP anomalisinin en hafif formu olduğunu düşünmüştür. Kohleovestibüler gelişimin normal olduğu başka bir gelişim

çizgisine ise izole dar İAK ve izole kohlear sinir aplazisi bulgularını yerleştirmiştir. Bu sınıflama sistemi iç kulağın gelişiminin tek bir hat üzerinde olmayabileceğini ve belki de anomalilerin bu nedenle heterojen yapıda olduklarını göz önüne çıkarması bakımından iç kulak anomalilerinin sınıflanmasında güzel bir açılım yapmıştır. Ancak bu sınıflamada da bazı problemler bulunmaktadır. Öncelikle görünümleri kısmen farklı olsa da pratik açıdan benzer karakter taşıdıkları için araştırmacının aynı gruba koyduğu OKD ve KKVM grubunun implant sonuçları yine araştırmacının kendi tablosunda bile farklıdır. KKVM sonuçları bu tabloya göre daha iyi gözükmektedir. Ayrıca İP grubundaki hafif ve şiddetli ayırımının hangi kriterlere göre yapıldığı, Mondini deformitesinin de neye göre hafif, klasik ve şiddetli olarak ayrıldığı açık değildir. Dahası bu grubun en hafif formu olan izole VAG olgularının hepsinde ve ağır formların da büyük kısmında VAG mevcutken hafif formların bazısında izlenmemesi bu sınıflama sisteminde de karanlık kalan noktaların olduğunu düşündürmektedir.

Bugün için kohlear malformasyonların embriyogenezin duraklaması, fetal hayatın bazı safhalarında anormal gelişim veya genetik defektlerden kaynaklanabileceği tahmin edilmektedir (11,40). Sennaroğlu ve ark. (50) kohlear anomalilerin her iki kulakta asimetrik olmasının genetik defektlerden çok, dış etkenlere maruziyet sonucunda oluştuğunu düşünmektedir. Her iki kulağın bu etkenden farklı oranda etkilenmesinin yanında aynı taraftaki her yapının da (kohlea, vestibül, vestibüler akuadukt) farklı oranlarda etkilenebileceğini belirtmiştir. İzole kohlear aplazi ve izole VAG olgularının ise bilateral ve simetrik olmasından yola çıkarak genetik nedenli olabileceğini düşünmüştür ve eğer bu anomaliler dış etkenlere bağlı olsaydı diğer yapıların da bir miktar etkilenmesi gerekirdi diye yorumlamıştır.

Son yıllarda yapılan çok sayıdaki genetik çalışmalarda genler ile iç kulak yapıları arasındaki ilişki araştırılmıştır. Hardys ve ark. (53) farelerde Nkx5 geninin inaktivasyonunun SSK'da ciddi malformasyonlara neden olduğunu bulmuştur. Torres ve ark. (54) Pax-2 gen mutasyonunun kohlea ve spiral gangliyonun aplazisine neden olduğunu tespit etmiştir. Pendred sendromunda izlenen Mondini deformitesi ise hem vestibül hem vestibüler akuadukt hem de kohleanın etkilendiği kombine genetik iç kulak anomalilerine örnektir.

Sonuçta anomalilerin gerçek oluşum nedeni ve hangi anomalinin hangi basamaktaki duraklama ile ilgili olduğu bile henüz tam olarak bilinemezken

anomalilerin ne tanımlarında ne de isimlendirilmelerinde henüz bir fikir birliği sağlanamamıştır. Ancak konjenital malformasyonlar ile ilgili farklı merkezlerde yapılan farklı çalışmaların sonuçlarının daha iyi değerlendirilebilmesi için bu malformasyonların tanımlarında, isimlendirilmesinde ve gruplandırılmasında konsensüs oluşturulmasının bir ihtiyaç olduğu kanaatindeyiz. Son yıllarda kohlear implantasyonun yaygınlaşmasına paralel olarak hem radyolog hem de otologların konjenital işitme kaybı olgularını değerlendirme oranları ve dolayısıyla da iç kulak anomalilerine olan ilgileri artmaktadır. Bu nedenle yakın bir gelecekte bu sınıflamanın da daha düzenli hale geleceğini düşünmekteyiz. Literatür zaten yeterince karışık olduğundan çalışmamızda ayrı bir sınıflama daha tanımlamak yerine mevcut sınıflamalardan birisini kullanmayı tercih ettik. Papsin (15) gibi biz de iç kulağın karmaşık gelişiminin tek bir gelişim hattı üzerine yerleştirilmesinin hatalı olduğunu düşünmekteyiz. Ancak tanımlamalarının daha anlaşılır ve sınırlarının daha keskin olduğunu düşündüğümüzden ve bazı yeni araştırmalarda da artık bu sınıflamanın kullanılmaya başlamasından dolayı biz de kendi çalışmamızda Sennaroğlu ve ark.'ın (11) sınıflamasını kullanmayı tercih ettik. Ek olarak KH olgularının en az 2 farklı alt gruba ayrılması gerektiği kanaatindeyiz. Kohleadaki gangliyon hücreleri özellikle alt 1.5 sarmalda bulunduğundan hem rudimenter yapıda, hiçbir iç yapısı gelişmemiş KH olgusunun hem de iç yapısı normale yakın ancak sadece boyutu küçük olan ve normal veya normale yakın bir bazal sarmalı olan KH olgusunun aynı kategoride sınıflanmasının doğru olmadığını ve her iki KH grubundaki olguların implantasyon sonuçlarının da farklı olacağını düşünüyoruz. Yine de bu hipotezimizi doğrulamak için bu anomalilerin operasyon sonrası sonuçlarının karşılaştırıldığı daha geniş olgu serisi içeren çalışmalara gereksinim duyulmaktadır.

Bizim olgularımızdan sadece 3'ünde her iki taraftaki konjenital kohleovestibüler anomalinin kategorizasyonu farklıydı. Bunlardan 2'sinde İP-1 ve KH-1 anomalileri birlikte bulunuyordu. Asimetrik kohlear anomalisi olan diğer olguda ise anomalinin kategorizasyonunda kısmen sorun yaşadık. Bu olgunun sağ kulağında kohlea veya vestibüle ayrılmamış ortak bir kavite izlendi, ancak bu kaviteden inferiora doğru uzanan oldukça küçük boyutlu bir kaviter uzantı daha vardı. Bu uzantının, gelişimini tamamlayamamış bir kohleanın erken safhadaki görünümü olduğunu düşündük. Dolayısıyla anomalinin OKD, KA veya KH sınıflarından hangisine gireceğine karar vermekte zorlandık. Bununla birlikte, aynı tarafta İAK'dan ortak kaviteye uzanan tek

bir kanal vardı ve bunun dışında kohlear veya vestibüler sinir kanalı bulunmuyordu. Ayrıca bu oldukça küçük boyutlu kaviter uzantı ile diğer büyük kavite arasında herhangi bir ayırım noktası da tespit etmedik. Bu nedenlerle bu kulak OKD olarak sınıflandırıldı. Solda ise kohlea ve vestibül lokalizasyonlarında kistik görünümde birer kaviter yapı mevcuttu ve geniş bir duktus reuniens aracılığıyla birbirleriyle devamlılıkları vardı. Bu bulgularla İP-1 olarak sınıflandırılan bu kulakta da OKD'yi hatırlatır tarzda, ayrı kohlear ve vestibüler sinir kanalları mevcut değildi ve İAK direk olarak vestibüle açılmaktaydı. Ayrıca kohlea boyutu da normalin alt sınırındaydı ancak normal boyut aralığında olduğu için KH tanısından uzaklaştık. Sonuçta bu her iki anomalinin de OKD ile İP-1 arasında kalmış olduğunu ancak sağdaki deformitenin OKD'ye yakın, soldakinin ise İP-1 deformitesine yakın olduğunu düşündük. Bu da İP-1'in OKD'den kısmen daha iyi gelişmiş bir anomali olduğunu varsayan daha önceki araştırmacıların hipotezleri ile uyumluydu.

#### **6.2.1.2. Kohleovestibüler anomalilerde radyolojik bulguların kantitatif ölçümü**

İç kulak yapılarının boyut anormallikleri, konjenital kohleovestibüler anomalilere eşlik edebilmektedir. Dolayısıyla bu yapıların normal mi yoksa anormal mi olduğuna karar vermek için kantitatif ölçüm yapmak gerekmektedir. Ancak ne yazık ki, bu yapıların bir çoğunun boyutlarını değerlendirmede ne ölçüm metotları ne de normal değerleri için herkesin ortak kullandığı bir standart bulunmamaktadır. Bu nedenle bu konuda yapılan ve geniş olgu serisi bulunan araştırmalarda genellikle araştırmacı kendine göre bir ölçüm sistemi geliştirmekte ve kendi kontrol grubunu oluşturmaktadır. Bir kısım araştırmalarda ise ölçüm şekli ve yöntemi dahi belirtilmeden elde edilen ölçüm sonuçları bildirilmektedir. Bu da literatürde bahsedilen normal ve patolojik değerlerin her geçen gün karmaşıklaşmasına neden olmaktadır. Dahası kullanılan ölçüm yöntemlerinin detaylarının bildirildiği yazıların hemen hemen hiçbirisinde kesit düzlemi için bir standarttan bahsedilmemektedir.

Purcell ve ark. (49) SNİK olmayan 15 olgunun BT tetkikinden elde ettikleri normal değerlerle 15 SNİK olgusunun iç kulak yapılarının ölçümlerini karşılaştırmıştır. Çok sayıda araştırmacı tarafından referans kabul edilen bu araştırmada bile bazı yapıların ölçüm metotları açık değildir. Mesela koronal düzlemdeki kohlea yüksekliğinin ölçüm açısı ve vestibül genişliğinin aksiyel ve koronal düzlemlerdeki ölçüm açıları net

olmadığı gibi İAK ölçümündeki başlangıç ve bitiş noktaları da açık değildir. Oysa kesitsel görüntüleme yöntemlerinde kesit düzleminin ve ölçümün açısına göre sayısız olasılıkta ölçüm ihtimali bulunmaktadır. Shim ve ark (16) kendi çalışmasında aynı yapının bir kesitteki ölçümü anormalken bir başka plandaki ölçümünün normal olduğunu tespit etmişlerdir. Kendi çalışmalarında uyguladıkları BT incelemelerinde 1.25 mm kesit kalınlığı ve aralığı kullandıklarından dolayı herhangi bir iç kulak yapısı için her hastada aynı düzlemden geçmemiş olabileceklerini de kabul etmişlerdir. Kesit kalınlığını incelterek bu hatanın olasılığının azaltılabileceğini belirtmekle birlikte yapılan çoğu araştırmada da (11,15,49,50,55,56) 1-1.5 mm kesit kalınlığı kullanıldığından dolayı bunun ciddi bir eksiklik olmadığını düşünmüşlerdir. Bizim çalışmamızda, bu hatanın mümkün oldukça düşük seviyelerde tutulabilmesi için 0.8 mm kesit kalınlığında ve 0.4 mm kesit aralığında rekonstrükte edilen BT görüntülerinde üst düzey büyütme seviyesinde ölçümler yapıldı. Ayrıca ölçümde standardizasyonun sağlanması için tüm yapılar aynı kişi tarafından ölçüldü.

Boyut ölçümünün önem kazandığı konulardan birisi kohleanın yüksekliğidir. Çünkü anomalinin tanımı gereği KH ile İP-1 ve normal kohlea arasındaki tek fark kohleanın boyutudur ve buradaki ölçümün kantitatif olmadığı durumlarda KH ya normal ya da İP-1 olarak yanlış sınıflanabilir.

Kohlear implant adaylarındaki önemli ölçümlerden birisi de kohlear sinir gelişimini dolaylı olarak gösteren ve bu nedenle cerrahın implantasyon kararını etkileyebilecek olan İAK çapının ölçümüdür. Bu kanalın çok sayıda değişik ölçüm şekilleri önerilmiştir. Literatürde İAK'nın fundus, medial açıklık veya orta kesiminin aksiyel ve koronal düzlemlerdeki ölçümlerinin yanında, kanalın uzunluğu ve hatta hacmi ile ilgili çalışmalar ve ölçüm metotları bulunmaktadır. Ayrıca her bir ölçüm için de farklı araştırmalarda farklı başlangıç ve bitiş noktaları ve hatta farklı açılar tanımlanmıştır. Klinik açıdan anlamlı, VIII. kranyal sinir gelişim anomalisinin eşlik edebileceği dar kanal tabiri genel olarak kanal çapının 3 mm'nin altında olduğu durumu ifade eder (56). Ancak kanalın medial açıklığının şekli çok değişken olduğundan buranın ölçümünün güvenilir olmadığı belirtilmiştir (50). Biz de bu nedenle kendi olgularımızın ölçümünde kanalın medial açıklığının değil orta kesiminin ölçümünü tercih ettik.

VAG tanısı için akuaduktun orta seviyesinde 1.5 mm'den geniş olması gerekmektedir (57). Akuaduktun posterior fossaya bakan açıklığının geniş olması klinik



semptom oluşturmeyen bir anatomik varyasyondur. Dolayısıyla doğru tanı için ölçümün orta seviyede yapılması çok önemlidir.

Çalışmamızda SSK displazisinin tespiti için kesitlerin görsel değerlendirilmesinin ardından lateral SSK kemik adasının mediolateral çapı ölçüldü. Diğer kriterlere göre SSK displazisi saptanmayan 4 kulakta, bu ölçüm ile lateral SSK kemik adasının genişliği 3 mm'den küçük bulundu. Bu nedenle lateral SSK kemik adasının genişliğinin kantitatif ölçümünün SSK displazisinin tanısına katkı sağlayacağını düşünüyoruz.

Sonuç olarak kohlear implant adaylarının radyolojik değerlendirilmesinde bazı önemli yapıların boyutlarının kantitatif ölçümü, konjenital kohleovestibüler anomalilerin kategorizasyonunu, ölçülen yapının normal olup olmadığını ve cerrahın implantasyon kararını etkileyebilir. Bu nedenlerle ölçüm metotlarının standardizasyonun ve normal ile patolojik değerler arasındaki sınırın belirlenmesinin gerektiğini düşünüyoruz.

### **6.2.1.3. Kohleovestibüler anomalilerle sık birlikteliği olan radyolojik bulgular**

Bazı konjenital kohleovestibüler anomalilerde bazı temporal kemik bulguları daha sık birlikte görülür.

Olgularımızda sadece 1 kulakta OKD saptandı. Bu olguda fasiyal sinir labirentin segmenti normalden anteriora yer değiştirmişti, İAK çapı dardı ve vestibüler akuadukt normaldi. Sennaroğlu ve ark. (11) yaptıkları çalışmada 7 OKD anomalisinin hiçbirisinde İAK çapının normal olmadığını ve hiçbirisinde VAG saptanmadığını bildirmiştir. Her ne kadar OKD anomali saptanan sadece 1 olgumuz olsa da bulgularımız literatür bulguları ile uyumludur. Fasiyal sinir labirentin segmentinin normalden anteriora yer değiştirmesinin, bazı kohleovestibüler anomalilerle birlikteliği daha önce tanımlanmıştır (58). Sennaroğlu ve ark. (11) bu anomalinin, OKD, kohlear aplazi ve KH'ye eşlik edebildiğini, ancak kohlea boyutu normal olan İP-1 ve İP-2 anomalileri ile birlikteliğine rastlamadıklarını bildirmişlerdir. Bu nedenle kohlea boyutundaki anormalliğin, sinirin bu segmentinin seyrini etkileyebileceğini düşünmüşlerdir.

Çalışmamızda İP-1 anomali, 7 olgunun 11 kulağında saptandı. Bu anomalinin bilateral izlendiği olgu sayısı 4 iken (8 kulak) diğer üç İP-1 olgusunun ikisi KH ile, birisi de OKD ile birlikteydi. Sennaroğlu ve ark. (11) bu anomalinin asimetrik

olabileceğini ve kendi olgularında kohlear aplazi, KH, OKD veya normal kohlea ile birlikteliğine rastladıklarını bildirmiştir.

Sennaroğlu (50) 13 İP-1 olgusunun hepsinde vestibüler genişleme tespit etmiş ve hiçbirinde de VAG'ın eşlik etmediğini bildirmiştir. Papsin (15) (kendisinin OKD olarak sınıfladığı) 9 adet İP-1 anomalisinin hepsinde vestibüler genişleme, 4'ünde de VAG tespit etmiştir. Shim ve ark. ise (16) İP-1 tespit edilen 20 kulağın 16'sında vestibüler genişleme saptamış ve vestibüler genişleme ile sadece İP-1 arasında belirgin korelasyonun varlığını bildirmiştir. Bizim olgularımızdan İP-1 tanısı koyduğumuz 11 kulağın hepsinde vestibül genişti. Bunların sadece üçünde VAG saptanmış olup vestibüler akuadukt diğerlerinde ya normal çaptaydı veya hiç izlenmiyordu. Geniş vestibül deformitesi toplam 15 kulakta saptandı ve sadece İP-1 (11/11) veya İP-2 (4/12) anomalileri ile birlikteliği izlendi. Bu bulgular ışığında vestibüler genişlemenin İP-1 anomalisine hemen her zaman eşlik ettiğini ve bu bulgunun İP-1'i diğer anomalilerden ayırmada yardımcı olabileceğini, ancak İP-1 için spesifik olmadığını düşünüyoruz. VAG anomalisinin ise İP-1 ile birlikteliği nadirdir ve hatta bazı olgularda vestibüler akuadukt hiç izlenmeyebilir.

Çalışmamızda İP-2 anomalisi saptanan olguların hepsi bilateral olup hepsine VAG eşlik etmekteydi. Sennaroğlu ve ark. (50) da 18 kulakta tespit ettikleri İP-2 anomalisinin hepsinin bilateral olduğunu ve hepsinde VAG saptadıklarını bildirmişlerdir. Lo (59) tarafından da bu birliktelik, klasik Mondini deformitesinin ana komponentlerinden birisi olarak vurgulanmıştır. Shim ve ark. ise (16) İP-2 tespit edilen 34 kulağın 6'sında VAG'ın eşlik etmediğini belirtmiştir. Ayrıca daha önceki çalışmalarda dikkat çekilmemiş olsa da, bizim serimizde İP-2 ile SSK aplazi veya displazi birlikteliği %33 olup bunların hepsi minör displazilerdi. Oysa bu birlikteliği KH'de %100, İP-1'de %83 olarak tespit ettik. Bu bulgulara göre İP-2 anomalisinde İP-1'den farklı olarak kohlear anomalinin hemen her zaman bilateral olduğu, VAG'ın çok yüksek oranda eşlik ettiği, ancak İP-1 anomalisinin aksine vestibül genişlemesinin her zaman olmadığı ve SSK displazisinin oldukça nadir olduğu kanaatine vardık.

KH tanımı, yüksekliği normalden küçük olan ancak iç yapısı normale yakın düzeyde gelişim göstermiş bir kohleadan birkaç milimetre boyuttaki oldukça yetersiz gelişmiş ve iç yapısı oluşmamış kohlear bir tomurcuğa kadar uzanan geniş bir anomali spektrumunu kapsamaktadır. Aslında bu spektrumun iki ucundaki KH anomalisinin

radyolojik görünüşleri farklı olduğu gibi eşlik eden diğer iç kulak bulguları ve sıklıkları da farklıdır. Bizim serimizde 7 olgunun 12 kulağında KH anomalisi saptadık. Bunlardan ikisinde kohlea iç yapısı hiç gelişmemiş olup kohlea küçük bir kavite görünümündeydi (KH-1). Diğer KH olgularında ise kohlea iç yapısı değişik oranlarda gelişmişti (KH-2). Her ne kadar olgu sayımız az olsa da KH-1 ve KH-2 saptanan kulaklara eşlik eden bulgularda belirgin farklılık mevcuttu. KH-1 saptanan her iki olguda da, kohlear patoloji asimetrikti ve diğer kulaklarında İP-1 anomalisi mevcuttu. Ayrıca her iki olgunun da vestibülü ve SSK'sı hiç gelişmemişti. İAK her ikisinde de dardı. Oysa KH-2 olgularının hepsi bilateral ve simetrik kategorize edildi. Hepsinde vestibül hipoplazisi ve SSK displazisi saptandı. İAK, bu olguların sadece birinde, bilateral dardı.

Bu bulgular, konjenital kohleovestibüler anomalilerin radyolojik sınıflaması başlığı altında tartışıldığı gibi, KH olgularının homojen bir grup olmadığını ve en az 2 farklı gruba ayrılması gerektiğini desteklemektedir. Daha çok sayıda olgu üzerinde kohlear implantasyon sonuçları ile beraber bu grupların karşılaştırılmasının bu ayırımı belirginleştireceği kanaatindeyiz. Ancak KH grubundaki anomaliler, alt gruplara ayrılmasa bile diğer kohleovestibüler anomalilerden farklı özellikler taşımaktadır. Bizim serimizde, KH olgularının hiçbirisinde VAG saptanmadı. Ayrıca tüm olgularda vestibül hipoplazi veya aplazisi mevcut olup vestibül hipoplazisi, 2 olgudaki izole bulgu (İVH) dışında hiçbir olguda saptanmadı. Bu bulgularımız literatürle uyumluydu (11).

VAG anomalisi SNİK'li çocuklarda en sık görülen iç kulak anomalisidir (28,60). Aynı zamanda da BT ve MRG'de en sık gözden kaçan malformasyondur (57,60). Embriyolojik gelişim sırasında vestibüler akuaduktun daralıp uzamasından önceki dönemde gelişimin sekteye uğramasıyla VAG'ın oluştuğu farz edilir (61). İzole VAG anomalisi ile literatürde sık karşılaşılmakla birlikte bazı yeni yayınlarda izole bulgunun aslında çok nadiren bulunacağı ve gerçekte bu hastalarda modiulusun da anormal olduğu gösterilmiştir (52). Kural olarak diğer iç kulak anomalilerine eşlik ettiğinden sınıflamanın kendi durumuna göre değil, kohleanın bulgularına göre yapılması önerilmektedir (52,62). Bizim olgularımızda da izole VAG anomalisi ile karşılaşmadık. Shim ve ark. (16) VAG'ın özellikle İP-2 ile birlikteliğinin belirgin olduğunu ancak İP-1 ve KH'ye de eşlik edebildiğini belirtmiştir. Bizim olgularımızda VAG anomalisinin sadece İP-2 (%100) ve İP-1 (%27) ile birlikteliği mevcuttu. Ne bizim olgularımızda ne

de literatürde OKD ile VAG birlikteliğine rastlamadık. Bu nedenle biz de Sennaroğlu ve ark. gibi (11) OKD anomalisinden sonraki bir dönemde vestibüler akuadukt gelişiminin başladığını düşünüyoruz.

Kohlear akuaduktusun iç kenarının çapı geniş varyasyon gösterir ve bu medial açıklığının çapının genişlemesi patolojik kabul edilmemelidir. Ancak akuaduktun seyri boyunca çapı 2 mm'nin üzerinde ise geniş kabul edilir (28). Olgularımızda hiç kohlear akuadukt genişlemesine rastlamadık ve daha önceki çalışmalarda bahsedildiği gibi bu durumun ileri derecede nadir olduğu kanaatindeyiz (11,48,63,64).

#### **6.2.1.4. Kohleovestibüler anomalilerde implantasyon sırasında çıkabilecek komplikasyonların radyolojik olarak öngörülmesi**

Kohlear implantasyonda komplikasyon, erişkin ve çocukların yaklaşık %1'inden daha azında görülür (65) ve bu komplikasyonların büyük çoğunluğu yara yerine ait komplikasyonlardır. Ancak nadiren de olsa daha ciddi komplikasyonlar görülebilir ve bazı ciddi komplikasyonların oranı, kohlear deformiteli olgularda daha fazladır.

##### **Fasiyal sinir seyir zedelenmesi**

Fasiyal sinirin anormal seyri, kohleovestibüler anomalisi olan çocuklarda daha sıktır (36,37,39-41,66,67). Bu anormal seyir nedeniyle nadir de olsa operasyon sırasında fasiyal sinir zedelenmesi oluşabilir. Kohleovestibüler anomalilerde fasiyal sinirin aberan seyir oranı %14-16 olarak bildirilmiş olup (15,67) özellikle OKD, KH ve kranyofasiyal anomalilerle birlikte (15).

Fasiyal sinir prolapsusu denilen fasiyal sinirin timpanik parçasının yuvarlak pencere nişinden geçmesi durumu kohleostomi sırasında risk oluşturur ve operasyon şeklinin değiştirilmesini gerektirebilir (15). Bu nedenle operasyondan önce fasiyal sinirin varsa atipik seyrinin tespiti cerraha yardımcı olacaktır.

Fasiyal sinirin labirentin segmenti, normalde kohleanın posterior kesiminin superiorunda seyrederken kohleovestibüler anomalili bazı hastalarda bu segmentin anteromediale yer değiştirmesi tanımlanmıştır (58). Sennaroğlu ve ark. (50) kendi olgularından kohlear aplazi, OKD ve KH olgularında bu bulgu ile karşılaştığını belirtmiş ve bu durumun özellikle kohlea boyutunun normalden farklı oluşu ile ilgili olduğunu düşünmüştür.

Fasiyal sinirin mastoid segmenti ise normalde yuvarlak pencerenin posterioru yerine daha anteriordan seyredebilir ve bu durumda sıklıkla koronal düzlemde vestibül ile aynı düzeyde izlenir. DKY atrezilerinde en sık bu segmentin seyir anomalisi eşlik eder (68).

Fasiyal sinirin aberan seyrinin operasyon öncesinde bilinmesi, sinirin zarar görmesini engellemekte cerraha yardımcı olabilir. Ancak fasiyal sinirin temporal kemik içerisindeki seyri ancak BT'de izlenebildiğinden bu komplikasyonun öngörülebilmesi için olguların BT ile değerlendirilmesi gerekmektedir. Olgularımızda DKY atrezisi olmadığı gibi mastoid segment ve timpanik segmentin de seyir anomalisine rastlanılmadı. Sadece 1 olgumuzda bilateral labirentin segmentin normale göre daha anteriorda yerleştiği tespit edildi. Bu olgumuzun da bir kulağında OKD, diğerinde İP-1 deformitesi bulunmaktaydı. Bizim serimizde konjenital kohleovestibüler anomali olgularında fasiyal sinirin aberan seyir oranı %4.3 (2/46) olarak saptanmış olup literatürde belirtilen oranlardan düşüktür. Bunun da özellikle serimizde kohlear aplazi olgusunun olmayışına ve sadece 1 OKD olgusunun bulunmasına bağlanabileceğini düşündük.

### **BOS veya perilenf sızıntısı**

Kohleostomiden perilenf veya BOS sızıntısı karşılaşılabilecek problemlerden birisidir (22). Bu sızıntının süresi, miktarı ve basıncı çok değişken olabilir. İlk birkaç dakika içinde duran minör sızıntıların da dahil edildiği durumda bu komplikasyonun oranı %40-50 civarında (39-41,67,69) iken daha uzun süren ciddi sızıntıların oranı yaklaşık %7-10 civarındadır (15). Preoperatif görüntüleme hangi hastaların potansiyel intraoperatif BOS sızıntı riski taşıdığını tespit etmek için kullanılabilir. Bu riskin olması işlem için kontrendikasyon olmamakla birlikte kohleostomi sırasında bu komplikasyonun önceden tahmin edilmesi operasyon şeklini değiştirebileceğinden komplikasyonla başa çıkmada cerraha yardımcı olacaktır. Normalde subaraknoid mesafedeki BOS, İAK içerisinde lateral uca kadar uzanırken fundus düzeyindeki lamina kribroza, buradan geçen sinirler ve spiral gangliyon tarafından perilenften ayrılır. Bazı konjenital displazik kulak olgularında bu bariyer BOS ile perilenfin birbirine karışmasına neden olacak şekilde defektif olabilir ve bu olgularda operasyon sırasında BOS sızıntısı ile karşılaşılabılır (45,48,70-73). İç kulakta sadece birkaç mikrolitre endolenf ve perilenf bulunduğundan bu miktarın üzerindeki sızıntının perilenf kaynaklı

değil, bahsedilen defektten perilenfatik boşluğa geçen BOS kaynaklı olduğu söylenebilir (74). Literatürde kohleovestibüler anomali tespit edilenlerde bu sızıntı riskinin arttığı (21,38), özellikle OKD ile İP-1 grubunda bu oranın %37.5 civarında olduğu (15) ve kısmen de VAG olgularında bu riskin artmış olduğu belirtilmektedir (75). Bu nedenle VAG tespit edilen olgularda implantasyon için vestibüler akuaduktun normal çapta olduğu tarafın seçilmesi tavsiye edilmektedir (22,76,77). Papsin (15), kohlear implantasyon uygulanan 298 SNİK olgusunda yaptığı araştırmasında petröz kemik anomalisi olmayan olgularda BOS sızıntısına ya da anormal fasiyal sinir yerleşimine rastlanmadığını bildirmiştir. Sonuçta bu komplikasyonun önceden tahmin edilmesi, işlemin hangi tarafa uygulanacağını veya operasyon yöntemini etkileyebileceğinden oldukça önemlidir.

### **Menenjit**

İmplantasyon sonrası menenjit gelişimi nadirdir ve genellikle BOS sızıntısı riski nedeniyle gelişir (28). Ayrıca İAK fundusu defektif olan bazı kohleovestibüler anomalilerde, kohlear implantasyon uygulansın veya uygulanmasın menenjit riski artmıştır (78) ve özellikle OKD bu açıdan önemli bir risk faktörüdür.

### **Diğer**

Preoperatif değerlendirme ile önlenilecek başka komplikasyonlar da mevcuttur. Kohlear sinirin uyarılamaması en ciddi komplikasyonlardan birisidir. OKD olgularında nöral dokunun nerede olduğu tam olarak bilinemediğinden ve İP-1 olgularında da kohleanın kistik ve kaviter yapısı nedeniyle “half-band” yerine “full-band” elektrotların kullanılması daha uygun olabilir (11). Ayrıca bu olgularda elektrotun yanlışlıkla İAK içerisine girme riskini engellemek için ucu kıvrımlı elektrotlar kullanılabilir (36). KH olgularında da kohlea içerisinde yeterli yer olmadığından, elektrotun aşırı itilmesi İAK içine girmesine neden olabileceğinden kısa elektrotların kullanılması düşünülebilir.

Sonuç olarak, olası komplikasyonların önceden tahmin edilip hazırlıklı olunması ve daha iyi risk kontrolü için operasyon öncesinde radyolojik inceleme gerekmektedir. Genel olarak BT ve MRG incelemesi bu açıdan eşit düzeyde bilgi vermekle birlikte fasiyal sinirin seyrini saptamak için BT incelemesi gerekmektedir.

### **6.2.1.5. Kohleovestibüler anomalilerde implantasyon sonuçları**

Literatürde konjenital kohleovestibüler anomalisi olan olgularda implantasyon başarısı anomalinin tipine göre farklılık göstermektedir. Olgularımızın kohlear implantasyon sonuçları bilinmediğinden anomali gruplarının, implantasyondan yararlanımı nasıl etkilediğini saptayamadık. Ancak Papsin (15) kohlear implantasyon uygulanan 298 SNİK olgusunda yaptığı araştırmasında ilginç bir bulgu olarak kohleovestibüler anomalinin implantasyon sonrası konuşma algılama testlerinin skorları ve bu skorların implantasyon sonrası iyileşme oranları üzerinde etkisinin olmadığını saptamıştır. Bu test skorlarını ve implantasyondan sonraki test skorlarındaki artışı etkileyen en önemli parametrenin implantasyon öncesi test skoru olduğunu bulmuştur. Hatta Mondini deformitesi olgularında implantasyon sonuçlarının, normal anatomili olgulardan bile daha iyi olduğunu saptamış olup bunu Mondini deformitesi olgularının implantasyon öncesi test skorlarının normal anatomili olgulardan bile daha iyi olmasına bağlamıştır. Kohleovestibüler anomalilerden OKD, İP-1 ve KH grubunda sonuçların daha kötü olma eğiliminde olduğunu belirtmiş ancak bu olgulara bile implantasyon uygulanmasını önermiştir. Çünkü bu gruptaki en kötü olgunun bile gösterdiği performansın bazı normal kohlealı çocuklarınkini geçebilecek potansiyele sahip olduğunu saptamıştır. En kötü sonuçların İAK çapı 2 mm'nin altında olan veya kohlear kanal darlığı olan hastalarda elde edildiğini tespit eden araştırmacı bu gruptaki çocukların kohlear implantasyon için kötü adaylar olduklarını bildirmiştir. Bu açıdan İAK çapının implantasyon öncesinde mutlaka değerlendirilmesi ve dar İAK olgularında kohlear sinir varlığının özellikle araştırılması gerekmektedir.

### **6.2.2. Akkiz kohlear patolojilerde kohlear implantasyon**

Konjenital kohlear patolojilerde olduğu gibi akkiz patolojilerde de implantasyon başarısı farklı olabilir ve patolojinin tipi, hangi kulağa implantasyon uygulanacağını ve operasyon şeklini etkileyebilir. Bizim serimizde kemik labirenti etkileyen akkiz patoloji 9 kulakta (%4.5) saptandı. Bunlardan 7'si labirentitis ossifikans, 2'si ise otospongiyoz olgusuydu.

#### **Labirentitis ossifikans**

Kohlear implant adaylarında görüntülemenin en önemli amaçlarından birisi de kohlear lümen açıklığının belirlenmesidir. Geçirilmiş menenjit sonrasında labirent

yapılarında gelişen fibrozis ve sonrasında da ossifikasyon oluşumu nedeniyle SNİK gelişebilir. Abdullah ve ark. (79), ossifikasyon miktarının elektrotun yerleştirilmesine mani olacak derecede olmasının implantasyon için kontrendikasyon oluşturabileceğini belirtmişse de gerçekte bu durum cerrahın deneyimine de bağlıdır ve aslında implantasyon için kontrendikasyon olmayıp sadece operasyon süresini uzatmaktadır (18,80). Ancak operasyon öncesinde bu durumun bilinmesi önemlidir. Çünkü kohleanın tamamen oblitere olması operasyon şeklinin değiştirilmesini gerektirir (81-83). Hem kohlear ossifikasyon kohleostomiye daha zorlu ve uğraştırıcı hale getirdiğinden cerrahın bu duruma hazırlıklı olması gerekir hem de bu durumda daha kısa elektrotlu implantlar tercih edilebilir. Kohleada açılan kanalın uzunluğu, kohleanın önde karotis kanalına uzaklığı ile sınırlanmaktadır (81). Kohlear lümenin fibrozisi ya da erken dönem ossifikasyonu, düşük orandaki mineralizasyon özelliğinden dolayı BT ile ayırt edilemeyebilir (84). MRG tetkikinde ise T2A sekanslar kullanılarak sıvı dolu labirent oluşumları görüntülenebilir ve ossifikasyondan önce oluşan fibröz obliterasyon evresinde dahi labirentten yüksek sinyal alınmaması şeklinde tespit edilebilir. Bu nedenle MRG'nin labirent içindeki obliterasyonu tespit etmekteki duyarlılığı daha yüksektir.

Labirent ossifikasyonu menenjit dışında otitis media, travma, otoskleroz ve labirentektomi sonrasında da gelişebilir (28). Seidman ve ark.'ın (81) 1994 yılında 104 implant hastası üzerinde yaptığı bir çalışmada kohlear ossifikasyonun saptanmasında BT'nin doğruluğunu %78, menenjite bağlı SNİK olgularında ossifikasyonun saptanmasında ise BT'nin doğruluğunu %53 olarak bildirmiştir. Nair ve ark.'ın (85) 2000 yılında yaptığı çok merkezli retrospektif çalışmasında ise BT tetkiki uygulanmış olan 525 olgudan 335'ine implant takılmış ve operasyona alınmış hastalarda kohlear ossifikasyonun saptanmasında BT'nin doğruluğu %94.6, özgüllüğü %100 ve duyarlılığı %71 olarak bildirilmiştir. Çok dedektörlü spiral BT ile doğruluk oranının arttığı bilinmekle birlikte özellikle menenjit sonrası gelişen SNİK varlığında operasyon öncesinde MRG tetkikinin ek yarar sağlayabileceği bildirilmiştir (81,85).

Kohleanın komplet ossifikasyonunun ayırıcı tanısında kohlear aplazi bulunmaktadır. Kohlear aplazide fasiyal kanalın labirentin segmenti normalin daha anteriorundan, kohlea lokalizasyonundan geçer ve kohlear aplazide promontoryum bölgesinde kohlea bazal sarmalının karakteristik şişliği izlenmez. Bu bulgular kohlear



ossifikasyondan ayırırda önemlidir (11). Ayrıca kohleanın komplet ossifikasyonunda bile BT ile kohleanın sınırları, zayıf da olsa ayırt edilebilir. Bu nedenlerle kohlear aplazi ile ossifikasyon ayırıcı tanısının BT ile daha kolay yapılacağını düşünüyörüz.

Labirentitis ossifikans tespit edilen 4 olgumuzun hepsinin hem BT hem MRG incelemesi mevcuttu. Hastalarımızın radyolojik tetkik sonuçları operasyon bulguları ile karşılaştırılmamış olsa da kohlear ossifikasyonun varlığı açısından BT ve MRG modaliteleri arasında bir fark saptanmamıştır. Ancak tüm olgularda labirent içindeki ossifikasyon, MRG tetkikinde BT'ye göre kısmen daha yaygın olarak izleniyordu. Her ne kadar bizim olgularımızda MRG tetkiki BT'ye belirgin bir üstünlük sağlamamış olsa da, iki modalite arasında tutulum oranı açısından farklılık olması ve literatürde MRG'nin duyarlılığının daha yüksek olduğunun bildirilmesi nedeniyle özellikle menenjit hikayesi olan olguların implantasyon öncesinde mutlaka MRG ile değerlendirilmesi gerektiğini düşünüyörüz.

### **Otospongiyoz (otoskleroz)**

Kohlear otospongiyoz, otik kapsül metabolizmasının bozulması ile oluşan akkiz kemik labirent hastalığıdır ve kohlear implantasyon için kontrendikasyon oluşturmaz. Ancak otoskleroz olgularında işlem sonrasında fasiyal sinir stimülasyonu sık görülen bir problemdir ve bu komplikasyonun otospongiyoz olgularında daha sık görülüyor olması, elektrottaki akımın otospongiyotik kemik üzerinden fasiyal sinire iletiminin artmasına bağlı olduğu düşünülmektedir (86,87). Bu problem genellikle stimülasyona neden olan elektrotların tekrar programlanmasıyla veya farklı implant tiplerinin kullanılması ile giderilebilir (88). Literatürde implantasyon uygulanan otospongiyoz olgularında çok iyi sonuçların elde edildiği bildirilmektedir (88-91).

### **6.3. Kohlear implantasyon adaylarında kohlea dışı bulgular**

Kemik labirent ve kohlear sinirin durumu dışında operasyonu etkileyen başka görüntüleme bulguları da vardır. Operasyon öncesinde olgunun aberan vasküler yapılar, mastoid kavite boyutları ve pnömatizasyonu, otit bulguları yönünden de incelenmesi gerekir (22).

### 6.3.1. Temporal kemik bulguları

Koronal BT incelemesinde orta kulak boşluğunun promontoryum düzeyindeki genişliği 3 mm'nin altında ise cerrah için yeterli çalışma alanının olmadığını gösterir (92). Mastoid kavitenin küçük oluşu fasiyal resese ulaşımı zorlaştırması nedeniyle operasyon süresini uzatabilir. Genellikle 2 yaş üzerindeki olgularda mastoid kavite boyutları operasyon için yeterlidir (22,76). Yanlışlıkla orta kranyal fossaya girilmemesi için varsa düşük tegmen seviyesinin de bilinmesi gerekir. Hem tegmen seviyesinin aşağıda olması hem de mastoid kavitenin küçük oluşu DKY atrezisinde daha sık karşılaşılan bir durumdur. Bizim serimizde DKY atrezisi olmadığı gibi bu bulgulara da rastlamadık.

Otitis media olgularında orta kulaktaki inflamasyona bağlı mukozal kalınlaşma operasyon sırasında kanamayı arttırabilir, fakat implantasyona engel değildir. Labirintit veya menenjit komplikasyonlarından kaçınmak için implantasyon öncesinde akut otitis media timpanostomi tüpleri ile tedavi edilmektedir. Ancak kronik otitis mediaya sekonder izole mastoid hücre opasifikasyonunun implantasyondan önce tedavisi gerekmez. Yoğun mastoid sklerozis de orta kulak boşluğuna girişi zorlaştırabilir. Eğer sklerotik değişiklik tek taraflı ise iyi havalandırılan taraf tercih edilebilir (18).

Vasküler varyasyonların varlığı, implant cerrahisi için bir kontrendikasyon oluşturmaya da operasyondan önce belirlenmesi önemlidir. Anormal orta kulak vasküler anatomisi nedeniyle mastoidektomi ve kohleostomi işlemi sırasında komplikasyon gelişebilir.

Juguler bulb normalde orta kulak boşluğu altında seyrederek ve genellikle kalın bir kemik lamina bu iki yapıyı birbirinden ayırır. Bazı olgularda juguler bulb genişler ve orta kulak tabanına doğru uzanır ve kemik lamina inceler. Aradaki kemiğin tamamen yokluğu, juguler bulb açılması (dehissence) olarak isimlendirilir. Bazı olgularda da juguler bulb normalden daha yukarı yerleşim gösterir ve bu varyasyon, operasyon sırasında yuvarlak pencereye ulaşılmasını engelleyebilir (76). YJB'nin tanımı araştırmacılar arasında farklılık göstermektedir. Tespit edebildiğimiz 5 farklı ölçüm metodu bulunmaktadır: 1) Juguler bulb üst kesiminin superior timpanik annulusun üzerinde olması (93); 2) Yuvarlak pencere ve kohlea bazal sarmal düzeyinin üzerinde olması (94); 3) DKY tabanı seviyesinin üzerinde olması (95,96); 4) Vertikal düzlemde

juguler bulb üst kesimi ile İAK tabanı arasında 2 mm ya da daha az mesafe olması (97);  
5) Juguler bulb üst kesiminin kohlear akuadukt düzeyinde ya da üstünde olması (98).

Literatürde YJB sıklığı %3.5 ile %6 arasında değişmektedir (96,99). Ancak Hourani ve ark.'ın (100) yaptığı çalışmada otit, tinnitus, vertigo veya işitme kaybı gibi kulakla ilgili semptomları bulunan hastalarda bu oran %32.5 civarında bulunmuştur. Juguler venin genellikle sağda daha geniş olması gibi YJB da sağda daha sık görülmektedir. Olgularımızın değerlendirilmesinde YJB için kohlea bazal sarmalı ve yuvarlak pencere düzeyi kriter olarak kabul edildi. Buna göre YJB varyasyonunun izlenme oranı %23.5 (47 kulak) olarak tespit edildi ve tek taraflı olanların %61'i sağda, %39'u ise soldaydı.

Kohlear implant adaylarında sigmoid sinüs ve İKA'nın da orta kulaktaki pozisyonu belirlenmelidir. Sigmoid sinüs, DKY'ye doğru ne kadar öne yer değiştirirse fasiyal resese ulaşmak o kadar zorlaşmakta ve operasyon süresi uzamaktadır (28). Bizim olgularımızda sigmoid sinüsün temporal kemiğe indentasyon oranı %3.5 olarak tespit edildi. Aberan karotik arter, sık karşılaşılsa da karotik arterin operasyon sahasından geçmesi ciddi bir risk oluşturduğundan, bu durumun cerrah tarafından bilinmesi önemlidir. Bizim olgularımızda aberan karotik arter anomalisine rastlanmadı.

İç kulak yapılarının otik plaktan gelişimi orta ve dış kulak gelişiminden bağımsız olduğundan bu anomalilerin birlikteliklerinin görülmesi beklenmez. Ancak gerçekte, bu anomalilerin %11-30 oranında birliktelikleri bildirilmiştir (101,102). Bizim serimizde kemik labirent patolojisi eşlik etmeyen 1 olguda bilateral izole malleus anomalisi mevcuttu. Yedi kulakta ise kemik zincir anomalisi kohlear anomalilere eşlik ediyordu ve kohleovestibüler anomalilerle kemik zincir anomalilerinin birliktelikleri %15.2 olarak hesaplandı.

### **6.3.2. Santral sinir sistemi bulguları**

Kohlear implant adaylarının preoperatif incelenmesi, retrokohlear duyu yollarını da kapsamalıdır. Kulağa ve temporal kemiğe yönelik alınan sekanslarda SPA sistemini değerlendirilebiliyor olsa da santral duyu yollarının tamamı değerlendirilemez. Oysa SNİK olgularına eşlik eden ve beyne yönelik MRG tetkiki olmadan saptanamayacak olan bulgu sayısı az değildir (103,104). Bu bulguların büyük kısmı elektrotun yerleştirilmesine teknik açıdan bir engel oluşturmaz, ancak kernikterus, heterotopi,

konjenital sitomegalovirüs enfeksiyonuna maruziyetin saptanması, implantasyon sonrası sonuçların önceden tahmin edilebilmesinde yardımcı olabilir. Operasyona alınacak olguda hidrosefali, Chiari I malformasyonu veya beyin parankiminde kanama bulgusu saptanması da anestezi açısından önem taşıyabilir. Ayrıca implantasyon uygulanmış olgulara MRG tetkiki kontrendike olduğundan operasyon öncesi dönem, olguların MRG tetkiki için son fırsatları olabilir. Bir çalışmada 92 pediatrik kohlear implant adayının preoperatif beyne yönelik MRG incelenmesi ile 34 olguda pozitif bulgu saptandığı bildirilmiştir (103).

Bizim olgularımızda beynin aksiyel planda alınan konvansiyonel T2A görüntülerinde 6 olguda (%10.7) bulgu saptandı. 2 olguda araknoid kist, 2 olguda periventriküler beyaz cevherde hiperintens sinyal artışı, 1 olguda bu iki bulgunun birlikteliği ve 1 olguda her iki lateral ventrikül temporal hornunda dilatasyon mevcuttu. Bunların içerisinde kritik öneme sahip bulgu saptamamış olsak da yukarıda bahsedilen nedenlerle bu olguların en azından konvansiyonel T2A sekansla incelenmesi gerektiğini düşünüyoruz.

#### **6.4. Kohlear implant adaylarında preoperatif radyolojik algoritma**

Kohlear implant adaylarının temporal kemiklerinin radyolojik görüntülenmesi, BT veya MRG ile yapılabilmekte olup her iki modalitenin de kendine göre avantaj ve dezavantajları bulunmaktadır.

##### **6.4.1. BT**

Kohlear implant adaylarının temporal kemiklerinin preoperatif değerlendirilmesinde yüksek rezolüsyonlu temporal kemik BT incelemesi uzun zaman boyunca primer görüntüleme yöntemi olmuştur. BT incelemesi, temporal kemiğin detaylı anatomik yapısının, mastoid pnömatizasyonunun ve komşu vasküler yapıların durumunun gösterilmesinde MRG'den üstün olup kohlea varlığının, kohleovestibüler anomalilerin ve kohlear lümenin açıklığının gösterilmesinde de çok başarılıdır (105,106). MRG'ye göre daha ucuz olması, kolay ulaşılabilir olması ve sedasyon ihtiyacının daha az olması, BT'nin kohlear implant adaylarının preoperatif değerlendirilmesinde yaygın olarak kullanılmasını sağlamıştır. Ancak membranöz labirentteki fibrozisi, nöral yolları göstermedeki yetersizliği (106-109), kohlear implantasyon için ön şart olan kohlear sinir varlığının BT incelemesi ile direk olarak

gösterilemeyişi ve temporal kemiğin yüksek çözünürlüklü MRG görüntülerinin elde edilmesinin başlamasıyla BT'nin konumu ve üstünlüğü sorgulanmaya başlamıştır.

#### 6.4.2. MRG

MRG teknolojisindeki yeni gelişmeler bu modalitenin kohlear implant adaylarındaki önemini artırmakla birlikte, değişik çekim parametreleri ve koil çeşitlilikleri nedeniyle tetkik, oldukça komplike hale gelmiştir.

MRG incelemesinde koil olarak kafa koili veya yüzey koili kullanılabilir. Yüzey koili, İAK ve kohlear sinir görüntülenmesinde kafa koiline göre daha iyi sinyal/gürültü oranına sahip olmakla birlikte kohlear implant adaylarında hem kohlear hem de retrokohlear patolojilerin araştırılması gerekmektedir. İki ayrı koil ile ayrı ayrı çekim yapmak, işlem süresini uzatacağından ve özellikle anestezi verilmemiş pediatrik olgularda işlemi olumsuz etkileyeceğinden incelemeyi yapan merkezin görüntüleme amacını dikkate alınarak optimal görüntülemenin yapıldığı koili seçmesinin uygun olacağını düşünüyoruz. Bu seçimde beyin incelemesinin bir bütün olduğu, temporal kemiklerin görüntülenmesinin yanında olası retrokohlear patolojilerin de değerlendirilmesi gerektiği göz önünde bulundurulmalıdır. Kafa koili ile çalışarak hem temporal kemik yapıları hem de kranyal yapılar optimal görüntülenebileceğinden çalışmamızda kafa koilini tercih ettik. Literatürde bazı çalışmalarda bu ayrıntıdan bahsedilmemiş (43,108), bazı çalışmalarda ise kafa koili kullanıldığı belirtilmiştir (28,84).

Literatürde kohlear implant adaylarının preoperatif değerlendirilmesinin kafa koili ile yapıldığı belirtilmişse de, İAK'nın ve bu düzeydeki kohlear sinirin MRG ile değerlendirilmesi için yapılan çalışmalarda genellikle yüzey koili kullanılmıştır. Bizim çalışmamızda MRG incelemesinde kafa koili kullanılmış olup İAK darlığı saptanan olgularda kanal içerisinde kohlear sinir görüntülenememiştir. Bu nedenle, BT incelemesinde dar İAK tespit edilen olguların kohlear sinir varlığını değerlendirmek için yüzey koili kullanılmasının gerektiğini ve/veya MRG incelemesinde sekans optimizasyonu yapılması gerektiğini düşünüyoruz.

Kohlear implant adaylarında kullanılacak MRG sekansının, temporal kemikteki milimetrik boyutlu yapıların ve İAK'daki sinirlerin detaylı ve doğru şekilde değerlendirilebilmesi için bazı özelliklere sahip olması gerekmektedir. Kullanılan

sekans ile makul bir sürede, ince kesit kalınlığında, kesit aralığı olmadan, yüksek çözünürlükte çekim yapılabilir. Kohlear implant adaylarının temporal kemiklerinin MRG ile görüntülenmesinde en uygun sekans T2A sekanslardır. Çünkü T2A sekanslar temel olarak parankim sinyalini baskılayıp, gerek BOS gerek endolenf olsun tüm sıvıları parlatarak endojen kontrast oluştururlar ve böylece hem BOS ile sınırlar arasında hem de membranöz labirent ile kemik labirent arasında optimal kontrast elde edilir. T2A görüntüleme için iki ya da üç boyutlu sekanslar kullanılabilir. İki boyutlu hızlı spin eko sekanslarda arzu edilen kontrast elde edilebilse de rezolüsyon her bir kesit için yaklaşık 2 mm ile sınırlıdır ve “cross-talk” artefaktından kaçınmak için kesitler arasında genellikle boşluk bırakılır. Oysa üç boyutlu sekansların kesit aralığının olmaması, daha iyi sinyal/gürültü oranına sahip olması ve 1 mm ya da daha ince kesit kalınlıklarına izin vermesi nedeniyle daha iyi rezolüsyon sağlaması gibi avantajları vardır ve bu nedenlerle İAK ile iç kulak yapılarının görüntülenmesi ve değerlendirilmesinde daha üstündür (18,110). Ayrıca İAK içerisinde birbirine çok yakın seyreden 4 sinirin aksiyel veya koronal düzlemde değerlendirilmesi zor olabilir. Bu nedenle kohlear siniri daha iyi değerlendirmek ve bu düzeyde daha iyi görüntü rezolüsyonu elde etmek için İAK aksına dik planda elde edilmiş oblik sagittal görüntüler tercih edilir. Aksiyel veya koronal gibi tek bir planda ince kesit alınmış üç boyutlu görüntülerden daha sonra istenilen düzlemde reformatlar yapılabilir. Oysa iki boyutlu incelemelerde, inceleme sonrası reformat görüntü elde edilemediğinden, aksiyel veya koronal incelemeye ek olarak oblik sagittal planda her iki kulağa ayrı ayrı inceleme yapmak gerekir ki bu da inceleme süresini oldukça artırır. Hatipoğlu ve ark'ın (111) yaptığı bir çalışmada posterior fossadaki kranyal sinirlerin sisternal parçalarının görüntülenmesinde üç boyutlu T2A sekansın, iki boyutlu T2A hızlı spin eko sekanslara üstün olduğunu göstermişlerdir. Her görüntüleme merkezinin de bu kriterleri göz önüne alarak, kendi cihazına göre en uygun sekansı tercih etmesi gerektiğini düşünüyoruz. Literatürde her araştırmacı kendi kullandıkları cihazın üreticisine göre farklı sekanslar ve farklı parametreler kullanmışlardır. Ancak genel olarak hepsinde kullanılan sekanslar üç boyutlu T2A sekanslardır. Bu nedenlerle çalışmamızda iç kulak yapıları ile VII. ve VIII. kranyal sinirlerin değerlendirilmesinde üç boyutlu T2A DRIVE sekansı kullanılmıştır. Vasküler yapıların da değerlendirilmesi ve VII. ve VIII. kranyal sinirlerin

görünebilirliğinin T2A DRIVE sekansı ile karşılaştırılması için tüm olgularda ek olarak T1A 3D/FFE sekansı ile aksiyel görüntüler elde edilmiştir.

MRG tetkiki İAK'daki sinirleri, retrokohlear patolojileri ve fibrozis gibi iç kulağın membranöz labirentini etkileyen durumları görüntülemeye BT'ye üstündür (55,79,106-108) ve inceleme sırasında hastanın radyasyon almaması da avantajdır. Ancak sadece T2A sekanslar ile yapılan MRG incelemesinde temporal kemik ve komşu vasküler yapılar değerlendirilememektedir. Ayrıca incelemenin pediatrik yaş grubunda uygulanması BT'ye göre daha zor olmakta ve sıklıkla sedasyon gerektirmektedir (15).

#### **6.4.3. BT ile MRG'nin karşılaştırılması**

Her iki tetkikin de avantaj ve dezavantajlarının olması nedeniyle kohlear implant adaylarının preoperatif radyolojik görüntülemesinin nasıl olması gerektiği konusunda fikir birliği bulunmamaktadır.

Ellul ve ark. (112) implant öncesi değerlendirme için sadece T2A sekans ile MRG tetkikinin uygulanmasını ve MRG ile konjenital anomali tespit edilen olgularda anormal fasiyal sinir seyrinin araştırılması için ek olarak BT tetkiki yapılmasını önermişlerdir. Ancak bu yaklaşım, cerrahın operasyon sırasında içinden geçeceği kemik yapının değerlendirilmesini ve başta YJB olmak üzere vasküler varyasyonların tespitini belirgin şekilde engellemektedir.

Papsin (15) ise kohlear implant öncesi değerlendirmede sadece BT tetkikinin yeterli olduğunu düşünmüştür. Kohlear açıklığın değerlendirilmesinde BT'nin yetersiz olduğu durumlarda kohlear açıklığın değerlendirilmesi için ve BT tetkikinde dar İAK tespit edilen olgularda kohlear sinirin varlığını tespit etmek için ek olarak MRG tetkikini önermektedir. Oysa normal İAK çapı bulunan olgularda bile kohlear sinir aplazisi görülebilmektedir (26).

Bizim çalışmamızda hem BT hem de MRG incelemesi bulunan olguların her iki modalitede saptanan bulgularının karşılaştırılmasında DKY, kemik zincir, mastoid pnömatizasyon, temporal kemik anatomisi, juguler bulbun konumu ve fasiyal sinirin temporal kemikteki seyrinin değerlendirilmesi ancak BT ile mümkün oldu. T2A DRIVE sekansı ile bu yapılar hakkında neredeyse hiç bilgi alınamadı. BT'de konjenital kohlear malformasyon saptanmış olan olguların MRG'ye göre yapılan klasifikasyonları, BT'ye göre yapılan ile aynıydı. Koronal T2A DRIVE sekansı ile saptanamayan minör kemik

labirent anomalilerinin ise aksiyel inceleme ile ve ölçüm yapılmak suretiyle tespit edilebileceğini saptadık. Dolayısıyla konjenital kohleovestibüler anomalilerin tespiti açısından iki modalite arasında fark olmadığını düşünüyoruz. Kohlear açıklığın değerlendirilmesinde ise BT ve MRG arasında çok az da olsa bir fark saptadık. Kohlear sinirin varlığı sadece MRG tetkiki ile değerlendirilebildi.

Olgularımızdan birinde, solda petröz kemikte BT tetkiki ile yapısına karar veremediğimiz düzgün sınırlı hipodens görünüm vardı. BT tetkikinde fasiyal sinir, mastoid hücrelerdeki efüzyon ve vasküler yapılar aynı yoğunlukta izlendiğinden bu hipodens görünümün içeriği BT ile anlaşılamadı. T2A DRIVE sekansında bu kısım sinyalsiz görülmekteydi ve bu konuda bize fayda sağlamadı. Ancak T1A 3D/FFE sekansında hiperintens izlenen bu yapının sigmoid sinüs ile devamlılığı olan genişlemiş emisser ven varyasyonu olduğunu izledik. Bu olgu dışında T1A 3D/FFE sekansının bulgularımıza katkısı olmadı.

Bu bulgular ışığında, kohlear implant adaylarının preoperatif inceleme protokolünün, cerrahın içinden geçeceği temporal kemiğin anatomisini, vasküler varyasyonları, kohlea varlığını ve lümen açıklığını, kohleovestibüler anomalileri, kohlear sinir varlığını ve retrokohlear patolojileri göstermesi gerektiği göz önüne alındığında tek bir modalite ile hastaların yeterli değerlendirilmesinin mümkün olamayacağı anlaşılmaktadır. Bu nedenle inceleme protokolünün BT ve MRG tetkikinin her ikisini de içermesi gerektiğini düşündük. Buna göre, kohlear implant adaylarının preoperatif radyolojik değerlendirmesinde önce BT tetkikinin yapılmasını ve İAK darlığı tespit edilenlerde MRG incelemesi sırasında yüzey koili veya sekans optimizasyonu yapılmasını öneriyoruz. MRG protokolünde ise üç boyutlu T2A sekans ile kulağın yüksek çözünürlüklü MRG tetkiklerinin ve beyne yönelik olarak konvansiyonel T2A incelemenin bulunması gerektiğini, T1A sekansının ise sadece gereken olgularda çekim protokolüne eklenebileceğini düşünüyoruz.



## 7. SONUÇ VE ÖNERİLER

Kohlear implantasyon öncesi çekilen BT ve MRG tetkikleri ile işitme kaybı etyolojisi ve temporal kemikteki varyasyonlar saptanabilmekte ve böylece operasyon başarısı ve olası komplikasyonlar önceden tahmin edilebilmektedir. Ayrıca radyolojik görüntüleme, operasyon şeklini, zamanını, uygulanacak implantın tipini ve hangi kulağa uygulanacağına karar vermede cerraha yardımcı olabilmektedir. Ancak her iki modalitenin de kendine göre üstünlükleri ve zayıf noktaları bulunmaktadır. Bu nedenle implant adaylarının radyolojik değerlendirilmesi, temporal kemiğin yüksek çözünürlüklü BT incelemesini, kulağa yönelik T2A ince kesit 3D incelemeyi ve beyne yönelik T2A konvansiyonel MRG sekansını içermelidir. Gereken olgularda da T1A inceleme algoritmaya eklenebilir.

Farklı çalışmaların sonuçlarının daha verimli kullanılabilmesi için konjenital kemik labirent malformasyonlarının tanımlarında ve kullanılan ölçüm yöntemlerde standardizasyona ihtiyaç olduğunu ve ölçümün mümkün olduğunca kantitatif olması gerektiğini düşünüyoruz. Konjenital kohleovestibüler anomali saptanan olguların sınıflandırılmasında ise Sennaroğlu ve ark.'ın (11) sınıflamasına ek olarak KH olgularının KH-1 ve KH-2 şeklinde 2 alt gruba daha ayrılmasının faydalı olacağı inancındayız. Bu açıdan, kohlear implantasyon uygulanmış daha çok sayıdaki KH olgularının operasyon sonrası başarı oranlarının karşılaştırılması yararlı olacaktır.

Her şeye rağmen görüntüleme yöntemleri kohleadaki tüm değişimleri göstermede yeterli olmayabileceğinden kohlear implant adaylarının bir ekip çalışması ile değerlendirilmesi gerekmektedir.

## 8. KAYNAKLAR

1. Sadler TW. Langman's medical embryology (8th ed). Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2000:382-393.
2. Valvassori GE. Imaging of the temporal bone. In: Mafee MF, Valvassori GE, Becker M. Valvassori's imaging of the head and neck (2nd ed). New York, Thieme, 2005:1-53.
3. Grossman RI, Yousem DM. Neuroradiology: the requisites (2nd ed). Philadelphia, Mosby, 2003:565-604.
4. Harnsberger HR. Brain: cranial nerves. In: Macdonald AJ (ed). Diagnostic and surgical imaging anatomy. Brain, head & neck, spine (1st ed). Utah, Amirsys Inc, 2006:Part I 224-237.
5. Harnsberger HR. Head & Neck: temporal bone and skull base. In: Macdonald AJ (ed). Diagnostic and surgical imaging anatomy. Brain, head & neck, spine (1st ed). Utah, Amirsys Inc, 2006:Part II 46-81.
6. Seeley RR, Stephens TD, Tate P. Anatomy & physiology (2nd ed). St Louis, Mosby-Year Book Inc, 1992:486-492.
7. Ferner H, Staubesand J. Sobotta atlas of human anatomy (10th English ed). Munich-Vienna-Baltimore, Urban & Schwarzenberg, 1982.
8. St Martin MB, Hirsch BE. Imaging of hearing loss. Otolaryngol Clin North Am. 2008;41:157-178.
9. Swartz JD. Sensorineural hearing deficit: a systematic approach based on imaging findings. Radiographics. 1996;16:561-574.
10. Lowe LH, Vézina LG. Sensorineural hearing loss in children. Radiographics. 1997;17:1079-1093.

11. Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope*. 2002;112:2230-2241.
12. Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*. 1987;97:2-14.
13. Swartz JD, Harnsberger HR. *Imaging of the temporal bone* (2nd ed). New York, Thieme Medical, 1992:248-266.
14. Antonelli PJ, Varela AE, Mancuso AA. Diagnostic yield of high resolution computed tomography for pediatric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope*. 1999;109:1642-1647.
15. Papsin BC. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *Laryngoscope*. 2005;115:1-26.
16. Shim HJ, Shin JE, Chung JW, Lee KS. Inner ear anomalies in cochlear implantees: importance of radiologic measurements in the classification. *Otol Neurotol*. 2006;27:831-837.
17. Ramos A, Cervera J, Valdivieso A, Pérez D, Vasallo JR, Cuyas JM. Cochlear implant in congenital malformations. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2005;56:343-348.
18. Witte RJ, Lane JJ, Driscoll CLW, Lundy LB, Bernstein MA, Kotsenas AL, et al. Pediatric and adult cochlear implantation. *Radiographics*. 2003;23:1185-1200.
19. Glastonbury CM, Davidson HC, Harnsberger HR, Butler J, Kertesz TR, Shelton C. Imaging findings of cochlear nerve deficiency. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2002;23:635-643.
20. Shelton C, Luxford WM, Tonokawa LL, Lo WW, House WF. The narrow internal auditory canal in children: a contraindication to cochlear implants. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1989;100:227-231.
21. Phelps PD. Cochlear implants for congenital deformities. *J Laryngol Otol*. 1992;106:967-970.

22. Lo WW. Imaging of cochlear and auditory brain stem implantation. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1998;19:1147-1154.
23. Bamiou DE, Worth S, Phelps P, Sirimanna T, Rajput K. Eighth nerve aplasia and hypoplasia in cochlear implant candidates: the clinical perspective. *Otol Neurotol.* 2001;22: 492-496.
24. Van De Water TR. Effects of removal of the statoacoustic ganglion complex upon the growing otocyst. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1976;85:2-31.
25. Phelps PD, Lloyd GA, Sheldon PW. Deformity of the labyrinth and internal auditory meatus in congenital deafness. *Br J Radiol.* 1975;48:973-978.
26. Casselman JW, Offeciers FE, Govaerts PJ, Kuhweide R, Geldof H, Somers T, et al. Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: diagnosis with MR imaging. *Radiology.* 1997;202:773-781.
27. McClay JE, Tandy R, Grundfast K, Choi S, Vezina G, Zalzal G, et al. Major and minor temporal bone abnormalities in children with and without congenital sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002;128:664-671.
28. Demirpolat G, Savaş R, Totan S, Bilgen I, Kirazli T, Alper H. Kohlear implant adaylarında temporal kemik BT ve MRG. *Tanısal ve Girişimsel Radyoloji.* 2003;9:41-46.
29. Acker T, Mathur NN, Savy L, Graham JM. Is there a functioning vestibulocochlear nerve? Cochlear implantation in a child with symmetrical auditory findings but asymmetrical imaging. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001;57:171-176.
30. Pabla HS, McCormick B, Gibbin KP. Retrospective study of the prevalence of bilateral sensorineural deafness in childhood. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1991;22:161-165.
31. Vartiainen E, Kemppinen P, Karjalainen S. Prevalence of bilateral sensorineural hearing impairment in a Finnish childhood population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1997;41:175-185.

32. Balkany TJ, Arenberg IK. An overview of the electronic cochlear prosthesis: clinical and research consideration. *Otolaryngol Clin North Am.* 1983;16:209-216.
33. Mangham CA, Luxford WM, Balkany TJ, Black FO. Cochlear prosthesis surgery in children. *Semin Hear.* 1986;7:361-369.
34. Kveton J, Balkany TJ. Status of cochlear implantation in children. *J Pediatr.* 1991;118:1-7.
35. Luntz M, Balkany T, Hodges AV, Telischi FF. Cochlear implants in children with congenital inner ear malformations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997;123:974-977.
36. McElveen JT Jr, Carrasco VN, Miyamoto RT, Linthicum FH Jr. Cochlear implantation in common cavity malformations using a transmastoid labyrinthotomy approach. *Laryngoscope.* 1997;107:1032-1036.
37. Ito J, Sakota T, Kato H, Hazama M, Enomoto M. Surgical considerations regarding cochlear implantation in the congenitally malformed cochlea. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999;121:495-498.
38. Graham JM, Phelps PD, Michaels L. Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity. *J Laryngol Otol Suppl.* 2000;25:1-14.
39. Luntz M, Balkany TJ, Hodges A, Telischi F. Cochlear implant in patients with inner ear malformations. In: Passali D, Bellussi L, Ferri R, eds. *Pediatric Otorhinolaryngology: An Update.* The Hague, The Netherlands, Kugler, 1998:401-405.
40. Tucci DL, Telian SA, Zimmerman-Phillips S, Zwolan TA, Kileny PR. Cochlear implantation in patients with cochlear malformations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995;121:833-838.
41. Weber BP, Dillo W, Dietrich B, Maneke I, Bertram B, Lenarz T. Pediatric cochlear implantation in cochlear malformation. *Am J Otol.* 1998;19:747-753.

42. Jackler RK, Luxford WM, House WF. Sound detection with the cochlear implant in five ears of four children with congenital malformations of the cochlea. *Laryngoscope*. 1987;97:15-17.

43. İncesulu A, Kocatürk S, Keyik B, Çakmakçı E, Erkam Ü, Hekimoğlu B. Koklear İmplantasyon Öncesinde Yüksek Çözünürlüklü Bilgisayarlı Tomografi ve Manyetik Rezonans Görüntüleme Bulgularının Karşılaştırılması. *Kulak Burun Boğaz İhtisas Dergisi*. 2003;10:98-104.

44. Mondini C. Anatomica surdi nati sectio. De Bononiensi scientiarum et artium instituto atque academia commentarii Bononiae. 1791;7:419-428.

45. Zheng Y, Schachern PA, Cureoglu S, Mutlu C, Djalilian HR, Paparella MM. The shortened cochlea: its classification and histopathologic features. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2002;63:29-39.

46. Phelps PD. The basal turn of the cochlea. *Br J Radiol*. 1992;65:370-374.

47. Phelps PD. Mondini and 'pseudo Mondini'. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 1990;15:99-101.

48. Phelps PD, King A, Michaels L. Cochlear dysplasia and meningitis. *Am J Otol*. 1994;15:551-557.

49. Purcell D, Johnson J, Fischbein N, Lalwani AK. Establishment of normative cochlear and vestibular measurements to aid in the diagnosis of inner ear malformations. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2003;128:78-87.

50. Sennaroglu L, Saatci I. Unpartitioned versus incompletely partitioned cochleae: radiologic differentiation. *Otol Neurotol*. 2004;25:520-529.

51. Cock E. A contribution to the pathology of congenital deafness. *Guy's Hospital Reports*. 1838;(series 1, vol 3):289-307.

52. Lemmerling MM, Mancuso AA, Antonelli PJ, Kubilis PS. Normal modiolus: CT appearance in patients with a large vestibular aqueduct. *Radiology*. 1997;204:213-219.

53. Davidson HC, Harnsberger HR, Lemmerling MM, Mancuso AA, White DK, Tong KA, et al. MR evaluation of vestibulocochlear anomalies associated with large endolymphatic duct and sac. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1999;20:1435-1441.

54. Benton C, Bellet PS. Imaging of congenital anomalies of the temporal bone. *Neuroimaging Clin North Am.* 2000;10:35-53.

55. Westerhof JP, Rademaker J, Weber BP, Becker H. Congenital malformations of the inner ear and the vestibulocochlear nerve in children with sensorineural hearing loss: evaluation with CT and MRI. *J Comput Assist Tomogr.* 2001;25:719-726.

56. Jackler RK. Congenital malformations of the inner ear. In: Cummings CW, ed. *Otolaryngology Head and Neck Surgery, Vol V.* St Louis, Mosby-Year Book, 1998:418-438.

57. Valvassori GE, Clemis JD. The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope.* 1978;88:723-728.

58. Romo LV, Curtin HD. Anomalous facial nerve canal with cochlear malformations. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2001;22:838-844.

59. Lo WW. What is a 'Mondini' and what difference does a name make? *AJNR Am J Neuroradiol.* 1999;20:1442-1444.

60. Krombach GA, Honnef D, Westhofen M, Di Martino E, Günther RW. Imaging of congenital anomalies and acquired lesions of the inner ear. *Eur Radiol.* 2008;18:319-330.

61. Emmett JR. The large vestibular aqueduct syndrome. *Am J Otol.* 1985;6:187-403.

62. Jackler RK, De La Cruz A. The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope.* 1989;99:1238-1242; discussion, 1242-1233.

63. Jackler RK, Hwang PH. Enlargement of the cochlear aqueduct: fact or fiction? *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1993;109:14-25.

64. Schuknecht HF. Pathology of the ear, 2nd ed. Philadelphia, Lea and Febiger, 1993:180-181.

65. Roland J. Complications of cochlear implant surgery. In: Waltzman SB, Cohen NL, eds. Cochlear implants. New York, Thieme, 2000:171-184.

66. Molter DW, Pate BR Jr, McElveen JT Jr. Cochlear implantation in the congenitally malformed ear. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1993;108:174-177.

67. Hoffman RA, Downey LL, Waltzman SB, Cohen NL. Cochlear implantation in children with cochlear malformations. *Am J Otol.* 1997;18:184-187.

68. Swartz JD, Faerber EN. Congenital malformations of the external and middle ear: high-resolution CT findings of surgical import. *AJR Am J Roentgenol.* 1985;144:501-506.

69. Slattery WH 3rd, Luxford WM. Cochlear implantation in the congenital malformed cochlea. *Laryngoscope* 1995;105:1184-1187.

70. Reardon W, Bellman S, Phelps P, Pembrey M, Luxon L. Neuro-otological function in X-linked hearing loss: a multipedigree assessment and correlation with other clinical parameters. *Acta Otolaryngol.* 1993;113:706-714.

71. Piussan C, Hanauer A, Dahl N, Mathieu M, Kolski C, Biancalana V, et al. X-linked progressive mixed deafness: a new microdeletion that involves a more proximal region in Xq21. *Am J Hum Genet.* 1995;56:224-230.

72. Curtin H, Vignaud J, Bar D. Anomaly of the facial canal in a Mondini malformation with recurrent meningitis. *Radiology.* 1982;144:335-341.

73. Schuknecht HF. Mondini dysplasia: a clinical and pathological study. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 1980;89:1-23.

74. Janssens S, Govaerts PJ, Casselman J, Van Rompaey W, Van Langenhove A, Somers T, et al. The LAURA multichannel cochlear implant in a true Mondini dysplasia. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 1996;253:301-304.



75. Aschendorff A, Marangos N, Laszig R. Large vestibular aqueduct syndrome and its implication for cochlear implant surgery. *Am J Otol.* 1997;18:S57.

76. Woolley AL, Oser AB, Lusk RP, Bahadori RS. Preoperative temporal bone computed tomography scan and its use in evaluating the pediatric cochlear implant candidate. *Laryngoscope.* 1997;107:1101-1106.

77. Kebapçı M, Adapınar B, Özkan R, Kaya T. Sensorinöral işitme kayıplarında geniş vestibüler kanal: YRBT bulguları. *Türk Radyoloji Dergisi.* 1998;33:598-601.

78. Incesulu A, Vural M, Erkam U, Kocaturk S. Cochlear implantation in children with inner ear malformations: report of two cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2002;65:171-179.

79. Abdullah A, Mahmud MR, Maimunah A, Zulfiqar MA, Saim L, Mazlan R. Preoperative high resolution CT and MR imaging in cochlear implantation. *Ann Acad Med Singapore.* 2004;32:442-445.

80. Lima Jr LRP, Rocha MD, Walsh PV, Antunes CA, Calhau CMDF. Evaluation by imaging methods of cochlear implant candidates: radiological and surgical correlation. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2008;74:395-400.

81. Seidman DA, Chute PM, Parisier S, Temporal bone imaging for cochlear implantation. *Laryngoscope.* 1994;104:562-565.

82. Langman AW, Quigley SM. Accuracy of high-resolution computed tomography in cochlear implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1996;114:38-43.

83. Wiet RJ, Pyle GM, O'Connor CA, Russell E, Schramm DR. Computed tomography: how accurate a predictor for cochlear implantation? *Laryngoscope.* 1990;100:687-692.

84. Seitz J, Held P, Waldeck A, Strotzer M, Volk M, Strutz J, et al. Value of high-resolution MR in patients scheduled for cochlear implantation. *Acta Radiol.* 2001;42:568-573.

85. Nair SB, Abou-Elhamd KA, Hawthorne M. A retrospective analysis of high resolution computed tomography in the assessment of cochlear implant patients. *Clin Otolaryngol.* 2000;25:55-61.
86. Muckle RP, Levine SC. Facial nerve stimulation produced by cochlear implants in patients with cochlear otosclerosis. *Am J Otol.* 1994;15:394-398.
87. Bigelow DC, Kay DJ, Rafter KO, Montes M, Knox GW, Yousem DM. Facial nerve stimulation from cochlear implants. *Am J Otol.* 1998;19:163-169.
88. Quaranta N, Bartoli R, Lopriore A, Fernandez-Vega S, Giagnotti F, Quaranta A. Cochlear implantation in otosclerosis. *Otol Neurotol.* 2005;26:983-987.
89. Ruckenstein MJ, Rafter KO, Montes M, Bigelow DC. Management of far advanced otosclerosis in the era of cochlear implantation. *Otol Neurotol.* 2001;22:471-474.
90. Kelsall DC, Shallop KJ, Brammeier TG, Prenger EC. Facial nerve stimulation after Nucleus 22-channel cochlear implantation. *Am J Otol.* 1997;18:336-341.
91. Blamey PJ, Pyman BC, Gordon M, Clark GM, Brown AM, Dowell RC, et al. Factors predicting postoperative sentence scores in postlinguistically deaf adult cochlear implant patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1992;101:342-348.
92. Yeakley JW, Jahrsdoerfer RA. CT evaluation of congenital aural atresia: what the radiologist and surgeon need to know. *J Comput Assist Tomogr.* 1996;20:724-731.
93. Atilla S, Akpek S, Uslu S, Ilgit ET, Isik S. Computed tomographic evaluation of surgically significant vascular variations related with the temporal bone. *Eur J Radiol.* 1995;20:52-56.
94. Wadin K, Thomander L, Wilbrand H. Effects of a high jugular fossa and jugular bulb diverticulum on the inner ear. A clinical and radiologic investigation. *Acta Radiol Diagn.* 1986;27:629-636.
95. Harnsberger HR. *Handbook of Head and Neck Imaging.* 2nd ed. St Louis, Mosby-Year Book, 1999:441-444.

96. Overton SB, Ritter FN. A high placed jugular bulb in the middle ear: a clinical and temporal bone study. *Laryngoscope*. 1973;83:1986-1991.

97. Rauch SD, Xu WZ, Nadol JB Jr. High jugular bulb: implications for posterior fossa neurotologic and cranial base surgery. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1993;102:100-107.

98. van Die A, de Groot JA, Zonneveld FW, Vaandrager JM, Beck FJ. Dehiscence of the jugular bulb in Crouzon's disease. *Laryngoscope*. 1995;105:432-4; discussion 434-435.

99. Subotic R. The high position of the jugular bulb. *Acta Otolaryngol*. 1979;87:340-344.

100. Hourani R, Carey J, Yousem DM. Dehiscence of the jugular bulb and vestibular aqueduct: findings on 200 consecutive temporal bone computed tomography scans. *J Comput Assist Tomogr*. 2005;29:657-662.

101. Jafek BW, Nager GT, Strife J, Gayler RW. Congenital aural atresia: an analysis of 311 cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1975;80:588-595.

102. Patterson ME, Linthicum FH Jr. Congenital hearing impairment. *Otolaryngol Clin North Am*. 1970;3:201-219.

103. Trimble K, Blaser S, James AL, Papsin BC. Computed tomography and/or magnetic resonance imaging before pediatric cochlear implantation? Developing an investigative strategy. *Otol Neurotol*. 2007;28:317-324.

104. Lapointe A, Viamonte C, Morriss MC, Manolidis S. Central nervous system findings by magnetic resonance in children with profound sensorineural hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006;70:863-868.

105. Bettman RHR, Graamans K, Olphen AF, Frans WZ, Huizing EH. Semilongitudinal and axial CT planes in assessing cochlear patency in cochlear implant candidates. *Auris Nasus Larynx*. 2004;31:119-124.

106. Bath AP, O'Donoghue GM, Holland IM, Gibbin KP. Paediatric cochlear implantation: how reliable is computed tomography in assessing cochlear patency? *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 1993;18:475-479.
107. Sennaroglu L, Saatci I, Aralasmak A, Gursel B, Turan E. Magnetic resonance imaging versus computed tomography in pre-operative evaluation of cochlear implant candidates with congenital hearing loss. *J Laryngol Otol.* 2002;116:804-810.
108. Gleeson TG, Lacy PD, Bresnihan M, Gaffney R, Brennan P, Viani L. High resolution computed tomography and magnetic resonance imaging the pre-operative assessment of cochlear implant patients. *J Laryngol Otol.* 2003;117:692-695.
109. Hans PAJ, Grant RD, Laitt RT, Ramsden AK, Jackson A. Comparison of three-dimensional visualization techniques for depicting the scala vestibuli and scala tympani of the cochlea by using high-resolution MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1999;20:1197-1206.
110. Casselman JW, Kuhweide R, Deimling M, Ampe W, Dehaene I, Meeus L. Constructive interference in steady state-3DFT MR imaging of the inner ear and cerebellopontine angle. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1993;14:47-57.
111. Hatipoglu HG, Durakoglugil T, Ciliz D, Yüksel E. Comparison of FSE T2W and 3D FIESTA sequences in the evaluation of posterior fossa cranial nerves with MR cisternography. *Diagn Interv Radiol.* 2007;13:56-60.
112. Ellul S, Shelton C, Davidson HC, Harnsberger HR. Preoperative cochlear implant imaging: is magnetic resonance imaging enough? *Am J Otol.* 2000;21:528-533.

