

T.C.
ONDOKUZ MAYIS ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
KULAK BURUN BOĞAZ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**MİKST TIP İŞİTME KAYBI OLAN OTOSKLEROZLU
HASTALARIN BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ
BULGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ
Dr. Gökhan KUTLAR

SAMSUN 2011

T.C.

ONDOKUZ MAYIS ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

KULAK BURUN BOĞAZ HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**MİKST TIP İŞİTME KAYBI OLAN OTOSKLEROZLU
HASTALARIN BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ
BULGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ**

UZMANLIK TEZİ

Dr. Gökhan KUTLAR

TEZ DANIŞMANI

Prof .Dr. Mehmet KOYUNCU

SAMSUN 2011

TEŞEKKÜR

Uzmanlık eğitimim süresince bilgi ve tecrübelerini benimle paylaşan, bilimsel ve sosyal konularda her zaman destek olan başta sayın Prof.Dr. Mehmet Koyuncu olmak üzere tüm değerli hocalarıma saygı ve şükranlarımı sunarım.

Bu çalışmayı yaparken bilgi ve tecrübelerini esirgemeyen Doç.Dr. Muzaffer Elmalı, Doç.Dr. Figen Başar ve Doç.Dr. Sinan Atmaca'ya da ayrıca şükranlarımı sunarım.

Eğitim sürecimde, dostluklarını ve emeklerini benden esirgemeyen, ihtiyacım olduğunda hep yanımda olan asistan arkadaşlarıma ve KBB anabilim dalı çalışanlarına teşekkür ederim.

Hayatımın her aşamasında hep yanımda olan desteklerini hiçbir zaman esirgemeyen, her zaman fedakârlığa hazır olan anne-babama ve sevgili eşim Nihal'e teşekkür ediyorum.

Dr. Gökhan Kutlar

Samsun, 2011

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	I
KISALTMALAR	II
ŞEKİL, TABLO ve GRAFİKLER	III
ÖZET	IV
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1 Temporal kemik, dış kulak yolu ve orta kulak anatomisi	2
2.1.1 İşitme sistemi embriyolojisi ve anatomisi	5
2.1.2 Koklea anatomisi	6
2.2 Ses, İmpedans ve orta kulak mekaniği	10
2.3 İç kulak fizyolojisi	13
2.4 Otokleroz ve Histopatolojisi	14
2.5 Otoklerozlu Hastaların Klinik ve odyolojik özellikleri	16
2.6 İleri Derecede Otokleroz	18
2.7 Otoklerozda Görüntüleme	19
2.8 Otokleroz Tedavisi	21
3. MATERYAL-METOD	23
4. BULGULAR	27
5. TARTIŞMA	33
6. SONUÇLAR	38
7. KAYNAKLAR	39

KISALTMALAR

ABG	Air-Bone Gap (Hava-kemik aralığı)
AC	Air Conduction (Hava yolu iletimi)
BC	Bone Conduction (Kemik yolu iletimi)
BT	Bilgisayarlı tomografi
BOS	Beyin Omurilik Sıvısı
CI	Cochlear Implant (Koklear implant)
dB	Desibel
FAF	Fissura Ante Fenestram
HRCT	High Resolution Computed Tomography (Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi)
HU	Hounsfield Unit
İAK	İnternal Akustik Kanal
SCC	Semi-Circular Canal (Semisirküler kanal)
SSCC	Superior Semi-Circular Canal (Süperior semisirküler kanal)
SD	Speech Discrimination (Konuşmayı ayırt etme)
SRT	Speech Reception Treshold (Konuşmayı algılama eşiği)
VFAO	Very Far-Advanced Otosclerosis (Çok ileri derecede otoskleroz)

ŞEKİLLER, TABLOLAR, GRAFİKLER

Şekil 2.1	Embriyo büyüklüğü ve haftasına göre otik labirent gelişimi
Şekil 2.2	Kemik labirent ve içerisinde yerleşik membranöz labirent
Şekil 2.3	Kokleanın kesitsel şekilleri
Tablo 2.1	İç kulak ile vücut sıvılarının K^+ ve Na^+ değerleri
Şekil 2.4	Basit harmonik hareket
Şekil 2.5	Orta kulak kaldırma mekanizmaları
Tablo 2.2	Akustik mekanizmalar ile ses kazançları
Şekil 2.6	Korti organı ve tüylü hücre şekli
Resim 2.1	Otosklerozun histopatolojik görüntüleri
Resim 2.2	Otosklerozun HRCT görüntüleri
Şekil 2.7	Stapedotomi
Tablo 3:1	Cinsiyet dağılımları
Tablo 3:2	Yaş dağılımları
Tablo 3.3	Hava yolu iletimi işitme kaybı derecesine göre kulak sayısı
Tablo 3.4	Bilgisayarlı tomografide lezyon evrelemesi
Resim 3.1	Dansitometrik ölçüm noktaları
Tablo 4.1	Otosklerozlu hastaların saf ses odyometrisi değerleri
Tablo 4.2	Otosklerozlu hastaların konuşma odyometrisi değerleri
Resim 4.1	Normal aksiyel BT'de iç kulak yapıları
Resim 4.2	Koronal kesitte normal BT'de iç kulak yapıları
Tablo 4.4	Lezyonun yaygınlığına göre kulak sayısı ve hava yolu iletimi ortalamaları
Resim 4.3	Aksiyel kesitte otosklerotik odakların görünümü
Resim 4.4	Otosklerotik odaklar
Grafik 4.1	Lezyonların yaygınlığı ile hava yolu iletimi arasındaki ilişki
Tablo 4.5	Hastaların dansitometrik ölçüm değeri ortalamaları
Grafik 4.2	Fissura ante fenestram dansite ölçümleri karşılaştırma grafiği

ÖZET

Amaç: Mikst tip işitme kayıplı erişkin otosklerozlu hastalarda yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (HRCT) ile temporal kemikteki otosklerotik odakların yaygınlığını araştırmak ve otosklerotik odak ile odyolojik bulgular arasındaki ilişkiyi ortaya koymaktır.

Dizayn: Retrospektif klinik çalışma

Materyal-Metod: Ocak 2007 ile Kasım 2011 tarihleri arasında OMÜ KBB kliniğinde değerlendirilen ve mikst tip işitme kaybı tespit edilen klinik otosklerozlu 25 hasta çalışmaya dahil edildi. Saf ses odyometrisinde her hastanın 0,5-4 kHz frekansları arasındaki hava yolu iletimleri (Air conduction; AC) ile kemik yolu iletim (Bone conduction; BC) eşiklerinin ortalamaları, hava-kemik aralığı (Air-bone gap; ABG) ortalaması hesaplandı. Kontrol grubunu ise koklear implant yapılmış ve HRCT incelemeleri normal olan 11 erişkin hasta oluşturdu. Toplam 36 hastanın aksiyel 0,5 mm ince kesitte yapılmış HRCT görüntülemeleri incelendi. HRCT'deki lezyonlar, yaygınlığına göre evrelendirildi. Her hastada otik kapsülün 8 farklı noktasının HRCT ile dansitometrik ölçümleri yapıldı. Otosklerozlu hastaların HRCT incelemelerine göre yapılan evrelemeleri ile saf ses odyometrisindeki hava yolu iletimi ortalaması arasındaki ilişki, otosklerozlu hastaların dansitometrik ölçümleri ile kontrol grubu hastalarının dansitometrik ölçümleri istatistiksel olarak karşılaştırıldı.

Bulgular: Otoskleroz 25 hastada bilateral (50 kulak). Sağ kulak AC ortalaması 68.9 dB, BC ortalaması 37.3 dB ve ABG ortalaması 31.6 dB'di. Sol kulak AC ortalaması 64.2 dB, BC ortalaması 33.1 dB ve ABG ortalaması 23.9 dB'di. HRCT evrelemesine göre; 22 kulakta Evre1, 21 kulakta Evre2 ve 7 kulakta Evre3 lezyon mevcuttu. Evre1 ve Evre2 kulakların AC ortalamaları arasında istatistiksel olarak fark elde edilemedi. Ancak Evre1 ve Evre2 kulakların AC ortalamaları ile Evre3 kulakların AC ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark elde edildi ($p=0.026$). Otoskleroz ve kontrol gruplarının fissura ante fenestram (FAF) lokalizasyonu dansitometrik ölçümleri karşılaştırıldığında, istatistiksel olarak anlamlı fark elde edildi ($p=0.00$).

Tartışma: Çalışmamızda elde ettiğimiz verilere göre, mikst tip işitme kayıplı hastalarda HRCT incelemesi ve dansitometrik ölçümler otosklerozda anlamlı sonuçlar vermektedir.

1. GİRİŞ ve AMAÇ

Otoskleroz, sadece insanlarda görülen kemik yapımı ve yıkımı arasındaki denge bozukluğudur. İletim tipi işitme kaybı yapan nedenler arasında önemli bir yer tutar. 1700'li yıllardan beri Kulak Burun Boğaz hekimlerinin her zaman ilgisini çekmiş, tedavisinde birçok cerrahi metot bildirilmiştir.²⁷

Otoskleroz iç kulak otik kapsülün bir hastalığıdır ve genetik geçişi söz konusudur. En sık oval pencerenin hemen ön tarafında yer alan fissura ante fenestramda görülür. Hastalık buradan oval pencerenin anüler ligamentine yayılarak stapes fiksasyonuna, böylece iletim tipi ve mikst tip işitme kaybına yol açar. Eğer hastalık kokleanın endosteal tabakasına yayılırsa hastanın kliniğine sensörinöral tip işitme kaybı da eklenir. Hastalık bazen sadece sensörinöral işitme kaybı yaparak koklear otoskleroz şeklinde de kendini gösterebilir.⁴⁰

Otosklerozun histopatolojisinde; otik kapsülde, bir veya daha fazla odaklar şeklinde, avasküler endokondrial kemik yerine yeni, yumuşak, vaskülaritesi artmış kemik yer alır. Perivasküler kemiğin rezorpsiyonu (otospongiosis) ile aynı zamanda odaklar halinde immatür, kollejenden eksik kemik (otosklerozis) depo edilir.⁷ Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (HRCT) ile otospongiosis fazı otik kapsülde hipodens lezyon olarak görülürken, sklerotik evresinde hiperdens, irregülerite şeklinde izlenir.³⁵

Otoskleroz tanısında saf ses odyometresi önemli yer tutar. Hastalığın erken dönemlerinde hafif iletim tipi işitme kaybı gözlenirken ilerleyen dönemlerde mikst tip işitme kaybı ortaya çıkar.¹⁵

Çalışmamızda, odyolojik incelemede mikst tip işitme kaybı olan, otoskleroz ön tanısı koyduğumuz erişkin hastalarda HRCT ile temporal kemikteki otosklerotik odakların yaygınlığını araştırmak ve bu bulgular ile odyolojik bulgular arasındaki ilişkiyi karşılaştırmak amaçlanmıştır.

2. GENEL BİLGİLER

İşitme ve denge fonksiyonlarının periferik organı olan kulak temporal kemik içerisine yerleşmiştir. Dış, orta ve iç kulak olmak üzere üç kısımda incelenir. Dış kulak yolu ile orta kulağa gelen akustik enerji iç kulağa oval pencere yolu ile aktarılır. İç kulak işitme ve denge ile ilgili reseptörlerin yerleştiği organların bulunduğu kısımdır.

2.1 Temporal kemik, dış ve orta kulak anatomisi:

Temporal kemik; sfenoid, parietal, oksipital ve zigomatik kemik ile eklem yaparak kranial, kafa tabanı ve yüz yapılarına destek olur. Piramit şeklinde olup piramidin tabanı lateralde yer alır. Piramidin üst yüzeyi orta kafa boşluğunun tabanıdır. Piramidin arka yüzü posterior kranial boşluğun anterior sınırını oluşturur. Piramidin antero-inferioru infratemporal fossa ve boyun kaslarının tutunma yeridir. Temporal kemik 4 kısımdan oluşur;⁶

Squamos kemik: Orta kranial fossa lateralinde yer alır. Zigomatik arkın yapısına katılır. Dış yüzeyine temporal kas yapışır.

Timpanik kemik: Orta kulak kemikçikleri ve orta kulak kavitesinin bulunduğu kısımdır.

Mastoid kemik: İçi hava dolu boşluklar şeklindedir.

Petröz kemik: Piramit şeklinde olup tabanı lateraldedir ve mastoid kemik ile ilişkilidir. Apeksi anteromediale uzanır ve oksipital, sfenoid kemikler ile eklem yapar. Petröz kemiğin anterior yüzü orta kranial fossanın posteromedial kısmını oluşturur. Bu yüzde süperior semisirküler kanalın arkuat eminensi, süperior petrozal sinüsün sulkusu, sfenoidin büyük kanadı ile olan eklem, tensör timpani ve östaki kanalı yer alır. Petröz apekte trigeminal ganglion, major ve minör süperfisyal petrozal sinirlerin sulkusları ve foramenleri yer alır. Posterior yüzeyi posterior kranial fossanın anterior sınırını oluşturur. Bu yüzde sigmoid sinüs, süperior ve inferior petrozal sinüslerin sulkusları bulunur. Bu yüzün ortasında internal akustik kanal bulunur ve bu kanal horizontal olarak falsiform krest, vertikal olarak da Bill's bar isimli çıkıntılar tarafından bölünür.

Oluşan bu foraminalarda ise anterosüperiora 7. kranial sinir, anteroinferiora koklear sinir, posterosüperiora süperior vestibüler sinir, posteroinferiora ise inferior vestibüler sinir yer alır. İnternal akustik kanalın hemen süperolateralinde subarkuat arter, inferolateralinde ise endolenfatik kanal ve kese yer alır. Petröz kemiğin inferior yüzeyinde koklear akuaduktus bulunur. Koklear akuaduktus kokleaya bazal kısımdan skala timpaniye açılır.^{6,11}

Aurikula, huni şeklinde olup kartilajinöz yapıdadır. Dış kulak kanalı yaklaşık 2,5 cm uzunluktadır. 1/3 dış kısmı kartilajinöz, 2/3 iç kısmı ise kemik yapıdadır.¹⁴

Timpanik membran eliptik bir koni şeklindedir. Koninin tabanı inferior, anterior ve posteriora timpanik sulkusta fibröz bir doku olan anüler ligament ile yaklaşık 270° sabitlenmiştir. Bu kısma pars tensa denir. Anüler ligament süperiora malleusun lateral süreçlerinde sonlanır. Timpanik membranın süperiorunda kalan bu bölge kemik halkaya fibröz anüler ligament olmadan doğrudan tutunur. Daha ince olan bu kısım Pars flaccida veya Shrapnel membranı olarak isimlendirilir. Timpanik membranın her iki kısmı da üç tabakadan oluşur; lateralde epidermal tabaka (dış kulak kanalı cildinin devamıdır), ortada fibröz tabaka (lamina propria), medialde mukozal tabaka. Fibröz tabaka lateralde malleusun manubriumuna tutunan radial lifler ve medialde sirküler lifler ile desteklenmiştir. Bu lifler pars flaccida da bulunmamaktadır.²³

Orta kulak üç bölüme ayrılır; üst kısım epitimpanium, orta kısım mezotimpanium ve alt kısım hipotimpaniumdur. Epitimpanium veya attik, orta kulak boşluğunun üst kısmıdır. İnkusun gövdesi malleus başı ile burada eklem yapar. Lateral, süperior malleolar ligament ile posterior inkudal ligamentler bu kemikçikleri attikte asılı tutarlar. Dış kulak kanalının süperioru attığın lateral sınırını oluşturur ve skutum ismini alır. Epitimpanium 3 kısma ayrılır;

- Prussak boşluğu; malleus laterali ile pars flaccida mediali arasındaki boşluk.
- Malleus anterior kompartmanı
- Posterior kompartman

Fasiyal sinirin 1. dirseği ile genikulat ganglion epitimpaniumda yer alır. Tegmen epitimpaniumun tavan kısmıdır. Bu duvar orta kranial fossanın tabanıdır. Posterior

epitimpaniumun medialinde lateral ve süperior semisirküler kanallar yer alır. Ayrıca antrumun epitimpaniuma açıldığı aditus ad antrum posterior epitimpaniumda yer alır.¹¹

Mezotimpanium timpanik membranın medial kısmı hizasındadır. Anteriorda östaki kanalı ve hemen komşuluğunda internal karotis arter yer alır. Mezotimpaniumun süperiorunda semikanali tensör timpani, posteriorunda fasiyal sinir, medialinde ise promontoryum vardır. Promontoriumun inferiorunda yuvarlak pencere, hemen buranın süperiorunda ise oval pencere bulunur.¹¹

Hipotimpanium timpanik membranın inferior kısmından orta kulak boşluğunun tabanına kadar olan kısımdır. Tabanda juguler bulbus, inferomedialde ise koklea ile komşudur.¹¹

Kemikçik zincir timpanik membranın iç kısmından başlar. Malleus en lateralde yer alır ve inkus ile attikte eklem yapar. Baş, boyun, manubrium ve umbodan oluşur. Malleus boynunun hemen alt lateralinde malleusun anterior çıkıntısı vardır. Tensör timpani kası bu çıkıntıya tutunur. İnkus kemikçiklerden ortada yer alanıdır. Gövde, kısa-uzun kollar ve lentiküler çıkıntıdan oluşur. Lentiküler çıkıntı stapes başı ile eklem yapar. Stapes en medialdedir. Baş, anterior ve posterior kruslar ile footplate'den oluşur. Footplate oval veya vestibüler pencereye anüler ligament tarafından tutturulmuş oval şekilli kemiktir. Stapes footplate'i ince olduğundan mikroskop ışığı buradan geçer ve perilemf hafif mavi olarak izlenebilir. Otosklerozda bu taban kalınlaşacağından beyaz renkli görülür. Malleus, inkusun gövdesi ve stapes iki veya daha fazla arterden beslenirken sadece inkusun uzun kolu tek bir arterden beslenmektedir.³¹

Piramidal eminens fasiyal sinirin mastoide girdiği yerin anteriorundaki çıkıntıdır. Fasiyal reses piramidal çıkıntının lateralinde, sinüs timpani ise medialindeki boşluklardır. Stapes kasının tendonu piramidal eminensden başlar ve stapesin posterior krusu ile başı arasından geçerek stapesin boynuna bağlanır. Piramidal eminensin lateralinde ve dış kulak duvarının posterior sınırında korda timpani mastoidten çıkarak orta kulağa girer. Malleus boynunun arkasından petroskuamoz fissüre, oradan da orta kranial fossaya girer. VII. kranial sinir stapes kasını inerve ederken V. kranial sinir tensör timpani kasının motor inervasyonunu sağlar.⁶

Östaki kanalı orta kulak hava boşluğu ile üst aerodijestif yol arasında hava değişimini sağlar. Nazofarinkste torus tubaryusa yaklaşık 45° açı ile açılır. Proksimal 1/3 kısmı petröz kemik olup distal 2/3 kısmı kıkırdak yapısındadır ve istirahat halinde bu kıkırdak yapı kapalıdır. Çiğneme veya yutma esnasında tensör veli palatini kası kanalın ağızındaki fibröz mukozayı açar.³³

2.1.1 İşitme Sistemi Embriyolojisi ve Anatomisi:

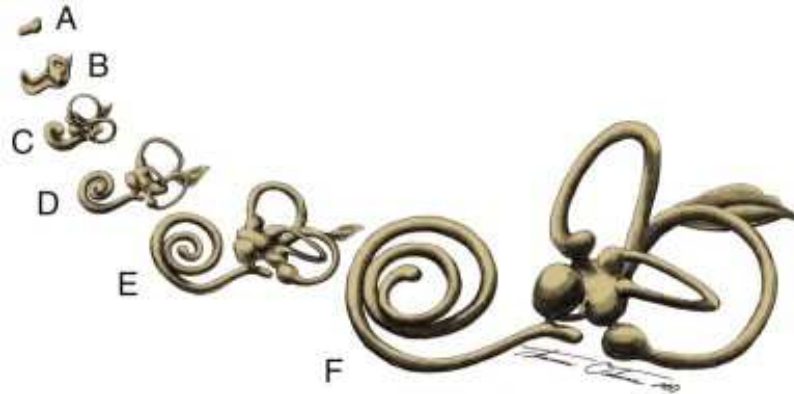
İç kulak üç ayrı kısmın gelişimi ile tamamlanır;

-Endolenfatik labirent gelişimi

-Perilenfatik labirent gelişimi

-Kemik labirent gelişimi

İç kulak formasyonu embriyo henüz 2 mm iken nöroektodermden gelişmeye başlar. Otokist veya otik vezikül nöroektodermden ayrılır. İçerisine sıvı dolması ile primitif otik labirent oluşur. 7 ve 8. kranial sinirlerin prekürsörleri olan akustik fasiyal primordium nöral hücreleri bu yapıya katıldıktan sonra otokist kafa tabanına doğru göç eder. Embriyo 6-7 mm (4-5. hafta) olduğunda kistin posterolateralinden utrikül ve semisirküler kanallar, anteromedialinden sakkül ve koklear kanallar oluşmaya başlar. Duktus Reuniens sakkül ile koklear endolenfi birbirine bağlar⁹ (Şekil 2.1).

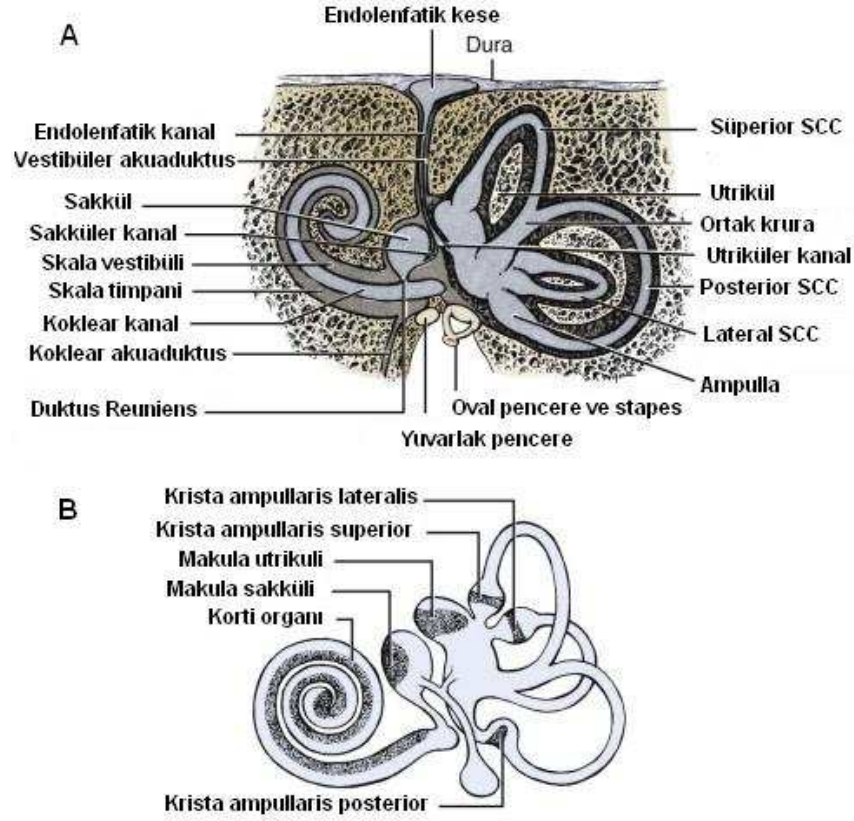


Şekil 2.1 Embriyo büyüklüğü ve haftasına göre otik labirent gelişimi. (A) 6.6 mm (4.5 hafta); (B) 13 mm (6+ hafta); (C) 20 mm (7.5 hafta); (D) 30 mm (8.5 hafta); (E) 50 mm (10 hafta); (F) 220 mm (25 hafta).(Curtin HD, 2011)

Embriyo 9 mm boyutuna ulaştığında otokistin etrafında mezenkimal kartilaj dokusu belirmeye başlar. Bu mezenkimal kartilaj dokusunun rezorpsiyonu sonrası oluşan kaviter bölgede ise perilenfatik labirent oluşur. Embriyo 14 mm (6 hafta) olduğunda primitif bir otik kapsül seçilebilir. 20 mm (7,5 hafta) civarında mezenkimal doku 2 kısma ayrılır; iç ve dış tabaka. Perilenfatik kısım iç kısımdan gelişirken (Retikulum veya periotik mezenkim) dış tabakadan kartilaj oluşmaya başlar. 30-40 mm (9 hafta) civarında retikulumda vokuolizasyon başlar. Stapes tabanı seviyesinden başlayan vokuolizasyon skala timpani ve skala vestibulyi oluşturarak helikotrema bölgesine doğru ilerler. Retikulumda ki bu vokuolizasyonlara vestibülden sıvı dolmaya başlar. Perilenfatik boşluk etrafını çevreleyen otik kapsüle doğru üç tane uzantı verir. Koklear akuaduktus, fissura ante fenestram (FAF) ve fissura post fenestram. FAF ve fissura post fenestram otoskleroz gelişiminde önemli iki merkezdir. Şekil ve koklear dönüşler 50-mm düzeyindeyken tamamlanır. Bundan sonra kokleanın boyutunda büyüme meydana gelir ve 220 mm (4-5. ay) civarında erişkin boyutuna ulaşır. Yaklaşık 14 farklı noktadan kalsifikasyon başlar. Ossifikasyon tamamlandığında sütür hatları izlenmez. Sadece 3 merkezde ossifikasyon tamamlanmaz; oval pencere etrafında, lateral semisirküler kanal üzerinde ve fissura ante fenestram bölgesi.⁴² Böylece kemik otik kapsül 3 kısımdan oluşur; Endosteal tabaka, Orta tabaka, Periosteal tabaka. Orta tabaka kombine endokondral ve intrakondral kemik kısımlardan oluşur ve sadece insan iskeletinde bulunur.⁹

2.1.2 Koklea Anatomisi:

İç kulak temporal kemiğin petröz kısmında yerleşmiştir. Otik veya labirentin kapsül diye adlandırılan sert kemik dokusu ile çevrilidir. Koklea, vestibül ve semisirküler kanallardan oluşur. Orta kulak ile iç kulak vestibülün oval penceresinde buluşurlar. Kokleanın bazalde son kısmı yuvarlak pencere membranıdır ve orta kulak boşluğu ile ilişkilidir.

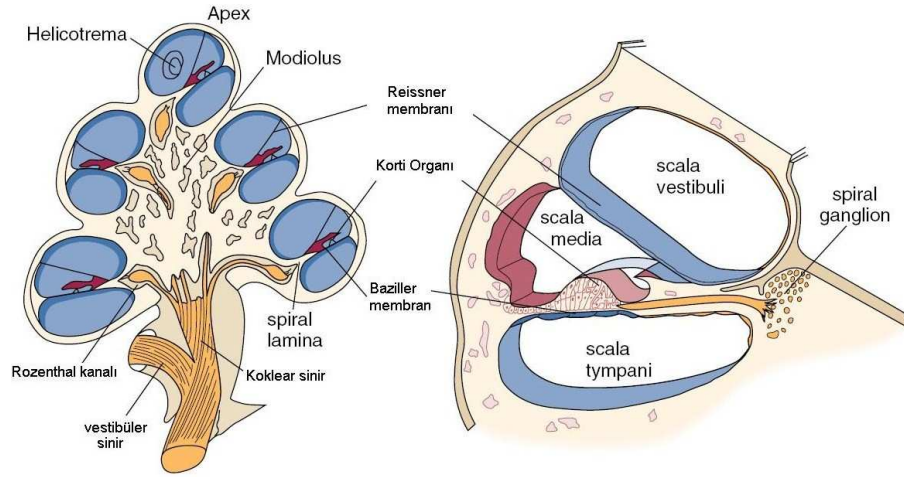


Şekil 2.2. Kemik labirent ve içerisinde yerleşik membranöz labirent (A ve B) (Curtin HD, 2011)

Koklea salyangoz şeklindedir. Bazal kısmı geniş olup apeksine kadar yaklaşık 2,75 tur dönüş yapar. Kokleanın merkezinde modiulus denilen birçok porlardan oluşmuş kemik yapı bulunur. Tüylü hücrelerden başlayan işitsel sinirlerin lifleri bu porlardan geçerek internal akustik kanala girerler. Modiulus ile kemik labirent arasında osseöz spiral lamina denilen boşluklar bulunur. Osseöz spiral laminalardan oluşan halka kokleayı 2 odaya ayırır; altta skala timpani, üstte skala vestibuli. Apekte helikotrema denilen bölgede her ikisi birleşirler. Osseöz spiral lamina ayrıca bazal membranın tutunma yeridir. Bazal membran ile osseöz spiral lamina ters ilişkilidir. Apekte doğru bazal membran kalınlaşırken spiral lamina incelmektedir. Bu durum baziller membranın frekans spesifik olmasının nedenlerinden birisidir. Bazal halkanın posteriorundaki akuaduktus koklearis isimli kemik kanal, perilenfin posterior fossada subaraknoid mesafede BOS ile buluşmasını sağlar.³⁶

Membranöz labirent, kemik labirenti takip eden, içerisinde skala media isimli üçüncü bir boşluk olan yapıdır (Şekil 2.2). İşitmenin duyu organı bu kısımda bulunur.

Membranöz labirent üstte Reissner membranı, altta bazal membran, lateralde ise kokleanın dış duvarına yapışık olan spiral ligament ile sınırlıdır. Spiral ligamente tutunmuş olan, vaskülaritesi zengin, stria vaskülaris skala medianın metabolik kompozisyonunu sağlar¹² (Şekil 2.3).



Şekil 2.3. Kokleanın kesitsel şekilleri (Samuelson CLR, 2010).

Korti organı baziller membranın uzun eksenini boyunca yerleşmiş bir yapıdır. Yapısında birçok epitelyal hücreler bulunur. Medialinde osseöz spiral laminanın uzantısı olan, kalınlaşmış periost yapısında, spiral limbus bulunur. Spiral limbusa Reissner membranı tutunur. Spiral limbus laterale doğru tektorial membranı oluşturur. Bu membran iç ve dış tüylü hücrelerin üzerine doğru uzanmıştır. Tip 2 kollajenden zengindir. Lastik-jelatin gibi hareket ederek kitle etkisinde bulunur. Spiral limbusun hemen lateralinde Held'in sınır hücreleri bulunur (İç spiral sulkus). Bunun üzerinde tek sıra halinde iç tüylü hücreler bulunur. İç tüylü hücrelerin gövdelerini Phalengeal hücreler destekler. İç tüylü hücreler ile dış tüylü hücreler arasında bazal membran üzerinde yerleşmiş, osseöz spiral laminadan köken almış, korti sütunları ile desteklenmiş korti tüneli bulunur. Bu tünelin lateralinde 3 sıra halinde dış tüylü hücreler bulunur. Deiters hücreleri dış tüylü hücrelerinin lateralinden apikale uzanan parmaklı çıkıntılar oluştururlar. Apikalde bu parmaklı çıkıntıları birleştiren retiküler lamina bulunur. Her parmaklı çıkıntı ile dış tüylü hücreler arasında Nuel boşlukları bulunur.¹⁴

Retiküler lamina endolenf ile tüylü hücreler arasında bir bariyer görevi görür. Çünkü skala mediada yer alan endolenfin iyon içeriği tüylü hücreler için toksiktir. Dış tüy hücrelerinin lateralinde Claudius ve Hensen hücreleri bulunur. Baziller membran boyunca olan mekanik hareket perilenf-endolenf sıvı sistemi tarafından hücrel depolarizasyon ve aynı zamanda sinaptik aktivite oluşmasında görev alırlar. Perilenfin Na^+ ve K^+ içeriği; bu elektrolitlerin beyin-omurilik sıvısı (BOS), serum ve hücre içi değerleri ile benzerdir. Endolenf stria vaskülaristen salınır. Bu sıvıların Na^+ ve K^+ elektrolit içerikleri Tablo 2.1’de özetlenmiştir. Endolenf akuaduktus vestibuli ile endolenfatik keseye, oradan da subaraknoid boşluğa açılır. Geniş vestibüler akuaduktus (LVA) kanalın tam ortasından yapılan ölçümlerde çapının 1,5 mm’den fazla olmasıdır.²⁹

İç ve dış tüylü hücreler bir reseptör gibi görev yaparlar. Mekanik enerjiyi elektrokimyasal sinyale dönüştürüp işitsel siniri uyarırlar. Tüylü hücrelerin apikallerinde kutiküler tabaka denilen kısım mevcuttur. Kutiküler tabakada yer alan aktin demetlerinden oluşan steriosilyalar, tüylü hücrelerin üzerini örten retiküler laminaya tutunurlar. Mekanik uyarılar ile bu steriosilyalar hareket ederler.

Tablo 2.1. İç kulak ile vücut sıvılarının K^+ ve Na^+ değerleri

	Perilenf	Endolenf	Kan-Serum	BOS
Na^+ (mEq/L)	143	12-16	141	141
K^+ (mEq/L)	5.5-6.25	143.3 (140-160)	5.9	2.9

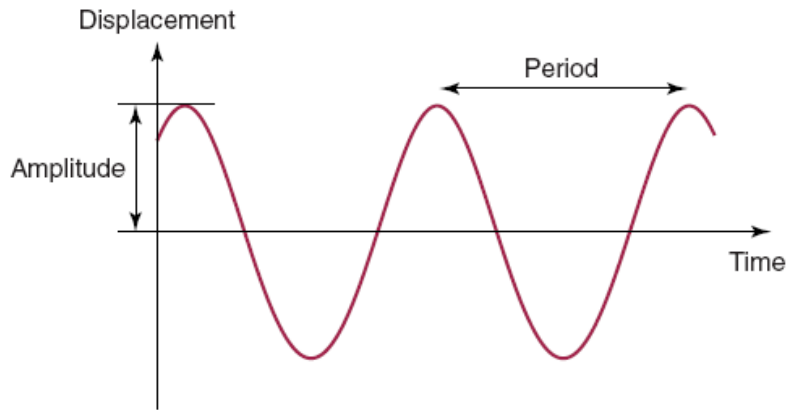
Korti tünelinin modiolar tarafında tek sıra halinde yaklaşık 3.500 iç tüylü hücre bulunur. Tünelin stria vaskülaris tarafında ise üç sıra halinde yaklaşık 12.000 dış tüylü hücre bulunur. İç tüylü hücrelerde 2 veya daha çok, dış tüylü hücrelerde ise üç veya daha çok steriosilya bulunur. Tüm hücrelerde bu steriosilyalar modiolar yüzde kısa, stria vaskülaris tarafında ise uzundur. Steriosilyalar filamentöz yapıdaki çapraz ve tip bağlantıları ile birbirlerine bağlıdırlar. Bazal membranın hareketi ile uzun steriosilyanın yönü değişir.²⁹

İç tüy hücreleri tabanda geniş apikalde dar biçimde gevşek şekildedir. Golgi ve mitokondri fazladır. Dış tüy hücreleri silindirikdir. Uzun eksen boyunca yer alan

mikrofilament ve mikrotübüller bu hücelere daha hareketli bir özellik kazandırır. Tüm tüylü hücelerin direkt olarak afferent sinapları vardır. Tüm tüylü hüceler yaklaşık olarak 30.000 işitme siniri afferent liflerini uyarırlar. Afferent liflerin hücre gövdeleri modiolustaki Rosenthal kanalı isimli boşlukta spiral ganglionu oluştururlar. 2 tip sinir lifi mevcuttur; Tip 1 hüceler bipolardır, geniş çaplıdır, myelinlidir. Tüm liflerin %95'ini oluşturur. Her iç tüylü hücre yaklaşık 20 lifle direkt temas oluşturur. Tip 2 lifler dış tüylü hüceler ile direkt temas oluştururlar ve %5 kadardır. Miyelinli veya miyelinsiz olabilirler.³¹

2.2 Ses, İmpedans ve Orta kulak mekaniği:

Ses oda sıcaklığında havada yaklaşık 340 m/s hızla, suda ise yaklaşık 1500 m/s hızla yayılır. Sesin hava ortamdan sıvı ortama geçişinde uyumsuzluk mevcuttur. Basit harmonik hareket; başlangıç noktasına göre eşit amplitüdüli periyodik harekettir. Frekans (f) sesin basit harmonik hareketi esnasında saniyedeki döngü sayısıdır ve Hertz (Hz) ile ölçülür. Period (1/f) ise bu döngü frekansının tersidir; yani tek döngünün süresini gösterir. Amplitüd, sesin basit harmonik hareketinde, başlangıç konumu ile hareketin en üst tepe noktası arasındaki değerdir (Şekil 2.4). Basit harmonik hareket ile oluşturulan sese saf ses (pure tone) denir. Basit harmonik hareketi takip etmeyen sesler ise komplekstirler. Kompleks olup periyodik hareket özelliği gösteren titreşimlere ton denilir. Eğer bu kompleks titreşimler periyodik değil ise gürültü ismini alır. Sesin basıncı, ses titreşim dalgalarının bir yüzeye uyguladığı kuvvettir ve sesin şiddetinin karekökü ile orantılıdır. Birimi Pascaldır (Pa) (Newton/ metre 2).⁵

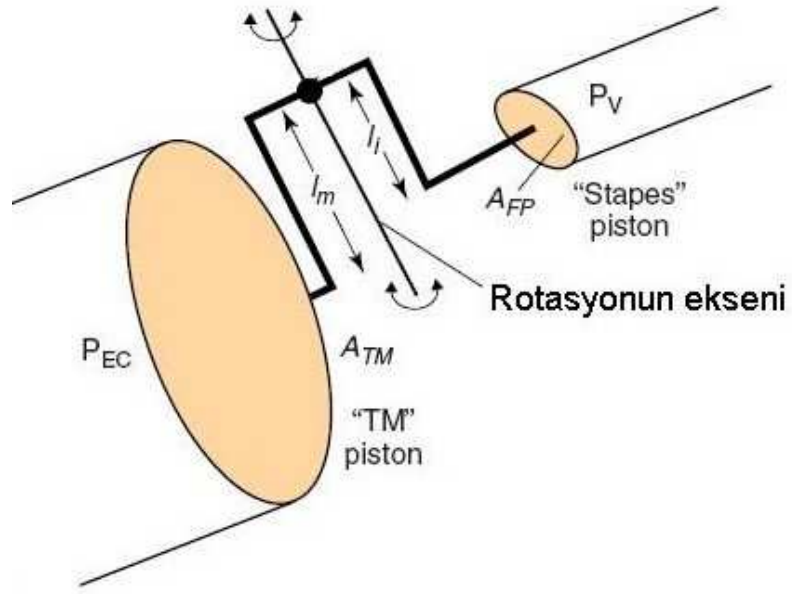


Şekil 2.4. Basit harmonik hareket (Chien W, 2010).

Desibel (dB), belirli bir referans güç ya da miktar ile olan oranı belirten genelde ses şiddeti için kullanılan logaritmik boyutsuz bir birimdir. Daima iki değer arasında karşılaştırmadır. Sesin şiddetinin desibel olarak karşılaştırılması, $dB=20 \log_{10} (P/Pr)$ formülü ile olur (P: İlgili ses basıncı, Pr: Referans ses basıncı). Buna göre ilgili sesin basıncı referans ses basıncına göre 10 kat arttığında ilgili ses referans sesten 20 dB daha fazla artmıştır. 100 kat arttığında ise referans sese göre 40 dB daha fazla artmıştır.⁵

İmpedans veya akustik rezistans, sesin bir ortamdan geçerken karşılaştığı dirençtir ve ortamın yoğunluğu, elastikiyeti ile ilişkilidir. Ses havadan suya ancak %0,1 oranında geçebilir. Bu uyumsuzluğun giderilebilmesi için dış kulak ve orta kulakta birtakım transport mekanizmaları mevcuttur.¹⁹

Pinnanın megafon şeklinde olması dış kulak yolunda sesin şiddetini yaklaşık 6 dB artırır. Dış kulak kanalının 3,5 cm boyunda, kapalı bir silindir boru şeklinde olması pinnanın da etkisi ile yaklaşık 15-22 dB ses kazancına neden olur. Ancak bu kazanç dış kulak yolunun şekline ve ses dalgalarının geliş açısına bağlıdır. Katener kaldırma mekanizması, ilk kez 1863'te Helmholtz tarafından öne sürülmüştür. Kulak zarının konveksliği ile kollajen liflerinin radial yerleşimleri ses basıncını umboya arttırarak yansıtacaklardır. Kemik anulus hareketsiz ve sabittir. Timpanik membran ise bu anulusta gergin durumdadır. Katener kaldırma mekanizması ile ses yaklaşık 2 kat arttırılarak malleusa iletilir. Kemikçik kaldırma mekanizması, malleusun uzun ekseninin inkusun uzun ekseninden fazla olmasından kaynaklanmaktadır. Malleusun uzun ekseninin inkusa göre 1,3 kat daha fazla olması malleustaki akustik enerjiyi 1.15/1 oranında arttırarak inkusa iletir. Hidrolik kaldırma mekanizmasında, timpanik membranın geniş yüzeyine oranla stapezin küçük ve dar tabanı arasındaki oran farkı önemli rol oynar. Bu mekanizma ile akustik enerji oval pencereye 17–20 kat daha fazla uygulanır.^{1,29} Orta kulak kaldırma mekanizmaları Şekil 2.5 gösterilmiş ve Tablo 2.2'de akustik mekanizmalar ile ses kazançları özetlenmiştir.



Şekil 2.5. Orta kulak kaldıraç mekanizmaları. PEC: Dış kulak kanalına gelen akustik enerji, ATM: Timpanik membranın alanı, L_m : Malleusun uzun ekseni, L_i : İnkusun uzun ekseni, AFP: Oval pencerenin alanı, Pv: İç kulak sıvılarına aktarılan kuvvet (Chien W, 2010)

Tablo 2.2. Akustik mekanizmalar ile ses kazançları

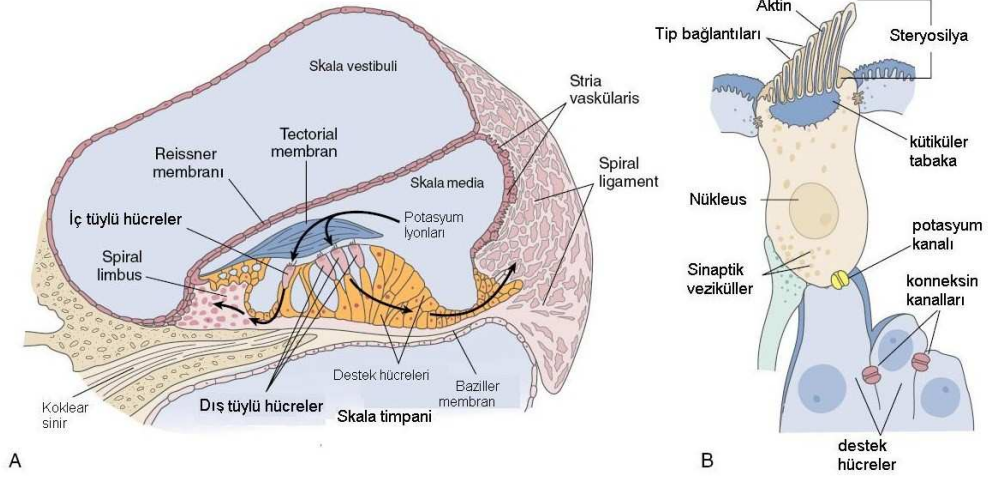
Katener kaldıraç mekanizması	2 kat
Kemikçik kaldıraç mekanizması	1.15 kat
Hidrolik kaldıraç mekanizması	21 kat
Toplam kaldıraç kazancı	48.3(34 dB)
Dış kulak kanalı katkısı	15 dB
Toplam kazanç	49 dB

Oval ve yuvarlak pencereye ses enerjisi aynı fazda ulaşacak olursa, itme-itme etkisi nedeniyle ses enerjisi labirente çok az miktarda girecektir. Eğer iki pencereye ses 180° faz farkı ile gelecek olursa ses enerjisinin iç kulağa geçişinde maksimum kazanç sağlanacaktır. Normal bir orta kulak bu faz farkını korur ve bu duruma Faz koruma

denilir. Kokleanın her iki pencereden gelen ses enerjisine sensitivitesi aynıdır. Eđer kemikçik zincir oval pencereye sesi iletmeseydi, timpanik membran orta kulađa ses girişini yaklaşık 17 dB engellemiş olacaktı.¹

2.3 İç Kulak Fizyolojisi:

Skala timpani ve skala vestibulide yer alan perilenfin Na⁺ içeriđi yüksek, K⁺ içeriđi ise düşüktür. Bunun tersine skala media da yer alan endolenfin Na⁺ içeriđi düşük, K⁺ içeriđi ise yüksektir. Bu elektrolit gradienti endokoklear potansiyel farkı oluşturur ve yaklaşık olarak +60 ile +100 mV civarındadır. Bu gradient farkı stria vaskularis tarafından oluşturulur ve devam ettirilir. Ses titreşimleri oval pencere yolu ile baziller membranı hareket ettirir. Bazal membran kokleanın bazalinde daha sert iken apekse doğru sertliđi azalır. Bu durum frekans algılamada seçiciliđe neden olacaktır. Bazalde yüksek frekanslı sesler, apekse doğru ise düşük frekanslı sesler algılanmaktadır. Oval pencereden akustik enerjinin iç kulak sıvılarına aktarılması ile tektorial membranda itilme meydana gelir. Tüylü hücrelerin apekslerindeki stereosilyalar bu itilme ile hareket ederler. Stereosilyalar birbirlerine tip bağlantıları (uç bağlantıları) ile bağlıdırlar. Uzun olan stereosilyanın hareketi ile tip bağlantısı gerilir. Bu gerilim ile birlikte gerilime duyarlı katyonik iyon kanalları açılır. Tüylü hücrelerin apikallerinde yüksek elektrokimyasal gradient olması nedeniyle bu kanalların açılması ile hücre içerisine K⁺ girer ve tüylü hücreler depolarize olur. İç tüylü hücreler depolarize olduklarında voltaj bađımlı Ca⁺⁺ kanalları açılır. Bu kanallar iç tüylü hücrelerin bazolateralinde, işitsel sinir liflerinin afferent uçlarına yakındır. Hücre içine giren Ca⁺⁺ bu bölgedeki sinaptik boşluktaki nörotransmitter veziküllerinin salınımına ve sinirsel uyarıya sebep olurlar⁵ (Şekil 2.6).



Şekil 2.6. Korti organı ve tüylü hücre şekli A) Skala mediada K^+ döngüsü B) Tüylü hücrelerin apikallerinde tip bağlantıları (Chien W, 2010).

2.4 Otokleroz ve Histopatolojisi:

Otokleroz otik kapsülün kemik distrofisidir. Erişkinlerde işitme kaybının en sık nedenlerinden biridir. Hastalarda yaklaşık %70-80 bilateraldir. Hastalık en sık oval pencerenin hemen anteriorunda yer alan fissura ante fenestramda gözlenir. Hastalığın stapediovestibüler ekleme ilerlemesi iletim tipi işitme kaybı yapar. %10 hastada hastalık koklear endosteuma yayılır ve sensörinöral işitme kaybı yapar. Hastalık 4 ve 5. dekatlarda en siktir. Hastaların %60-80 inde tinnitus mevcuttur. Kızamık virüsünün RNA'sı stapes tabanında gösterilmesi bu virüsün patogenezinde rol oynayabileceğini düşündürmüştür.⁴⁰

Otoklerozun genetik geçişi ilk kez 19. yy'da Albercht tarafından bildirilmiştir. Hastalık otozomal dominant inkomplet penetrans geçişlidir. Birçok gen otokleroz ile ilişkili gibi görülmektedir. Hastaların %50'sinde aile öyküsü mevcuttur. 15q kromozomu otokleroz gelişimi ile ilgili gibi görülmektedir.⁴⁰

Otoklerozun sensörinöral işitme kaybı da yapması, otoklerozun patofizyolojisinde enzimlerin de rol oynayabileceğini düşündürmüştür. Wolff ve Bellucci, otospongiotik fazda perilenfte tripsin, α -1 antitripsin, α -2 makroglobulin, kollajenaz, α -kimotripsin, fosfatik asit, ribonükleaz, laktat dehidrojenaz gibi birçok enzimi göstermişlerdir.

Bunların içerisinde tripsinin tüylü hücre hasarı yaparak sensörinöral işitme kaybı yaptığı düşünülmektedir.^{4,45}

Histolojik otoskleroz mikroskopik olarak otik kapsülün herhangi bir yerinde otosklerotik odak görülmesidir. Ancak bu durumun %10'unda klinik olarak hastalık görülmektedir. Otoskleroz prevalansı ırk, yaş ve cinsiyete göre farklılık gösterir. Siyah ırkta son derece az görülür. Kadınlarda erkeklerden 2 kat daha fazla görülür. Otoskleroz prevalansı %2,1 civarındadır.³

Otoskleroz ile ilgili ilk histopatolojik veriler Politzer tarafından bildirilmiştir. Hastalık kemik rezorpsiyonu ve yapımı arasındaki döngü olarak tanımlanmıştır. Otosklerozun inaktif fazında sert, sklerotik kemik mevcuttur. Otospongiosis terimi ilk kez Siebenmann tarafından 1912 yılında kullanılmıştır. Hastalığın aktif vasküler evresini belirtir. Histolojik incelemeler hastalığın her iki evresinin birlikte eş zamanlı olduğunu göstermiştir. Aktif otospongiosiste geniş kemik kanalları ve içlerinde artmış vaskülarite izlenir. Bu kanallar içerisinde aktif fibrosit, osteoklast ve osteoblastlar mevcuttur. Otospongiotik lezyonlarda hyalinizasyon fazladır. Hyalinizasyonun artması ile işitme kaybının derecesi de artar. Otosklerotik fazda hyalinizasyon görülmez ve işitme kaybı daha azdır. Prostaglandin E2 veya Prostaglandin E1'in otospongiosis patogenezini başlatan ajan oldukları düşünülmüştür.⁸

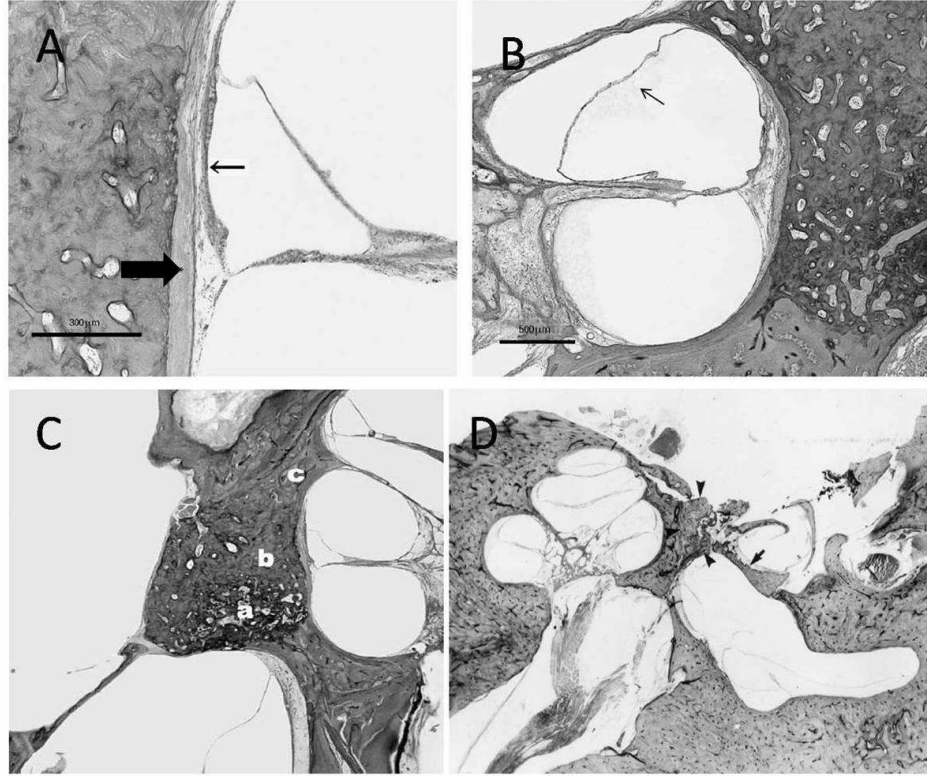
Balle ve Linthicum, progresif sensörinöral işitme kaybı olan 7 hastanın temporal kemiğinde otosklerotik odak göstermiştir. Sensörinöral işitme kaybı patogenezinde;

-skala timpaninin otosklerotik odak ile invazyonu,

-otosklerotik odak ile stria vaskülaris arasında vasküler şanta bağlı venöz konjesyon,

-kemik destrüksiyonuna bağlı iç kulak sıvılarının kimyasal içeriğinin değişmesi,

-otospongiotik dokudan salınan kimyasal toksinlerin tüylü hücrelerde hasar oluşturması, teorileri öne sürülmüştür.^{2,40}



Resim 2.1. Otoklerozun histopatolojik görüntüleri. A) Otoklerotik odağın koklear endosteuma yayılması, spiral ligamante hyalinizasyon (kalın ok) ve stria vaskulariste atrofi (ince ok) B) Otoklerotik odak ve endolenfatik hidrops (ok) C) Oval pencere kenarında fissura ante fenestram bölgesinde otoklerotik odak. Fibröz boşluklar içeren sellülaritesi ve vaskülaritesi artmış aktif osseöz doku (a), sellülaritesi azalmış, dens, inaktif sklerotik bölge (b) ve normal lameller kemik (c) D) Oval pencere bitişiğinde otoklerotik odak (ok başı) ve stapes tabanında diffüz kalınlaşma (kısık ok) izlenmektedir (Cureoglu S, 2010) (Hayashi H, 2006) (Nelson EG, 2004).

2.5 Otoklerozlu Hastaların Klinik ve Odyolojik Özellikleri:

Otokleroz tanısı, detaylı öykü, fizik muayene ve odyolojik değerlendirmeye dayanır. Öyküde sıklıkla işitme kaybında progresyon vardır. 15-45 yaş arasında asimetric işitme kaybı ile başlar. Hastaların yaklaşık %50-60'ında aile öyküsü vardır. Kontraseptif kullananlarda veya gebelerde hastalığın progresyonu hızlanabilir. Hastalar kemik yolu iletimleri iyi olduğundan kısık sesli konuşurlar. Tinnitus siktir ve vestibüler şikâyetler eşlik edebilir.¹⁰

Liston ve ark. otoklerozlu hastalarda vertigoyu üç mekanizma ile açıklamışlardır. Birincisi; otoklerotik odak doğrudan endorgan veya nöronal hasar yapar. İkincisi;

otosklerotik odak perilenf ile ilişkilidir ve biyokimyasal içeriğini değiştirir. Üçüncüsü ise otoskleroz endolenfatik hidrops oluşturmuştur.²⁶

Sensörinöral tip işitme kayıplı hastaların aksine paradoks olarak iletim tipi işitme kayıplı hastaların gürültülü ortamlarda konuşmayı anlamaları artmıştır. Bu paradoksa *Willis parakuzisi* denir. Mekanizmasında; gürültülü ortamlarda yüz yüze konuşmalarda kişiler kendi seslerini duyabilmek için konuşma seslerini yükseltirler. Otosklerozlu hastalar dış ortamın gürültüsünü daha az algırlar ancak konuşan kişinin sesi sinyal-gürültü oranına göre arttığından daha iyi duyduklarını hissederler.¹⁵

Otoskopik muayenede genellikle kulak zarları doğaldır. Bazen zarın arkasında, promontoryum ve oval pencere üzerinde kızarıklık görülebilir. Buna *Schwartz* işareti(*flamingo kırmızılığı*) denir. İmmatür kemikteki artmış vaskülarite bu duruma neden olur.¹⁰

Diapozon testleri 256, 512 ve 1024 Hz'de yapılabilir. İletim komponenti hakkında kesin bilgi vermese de kolay ve çabuk uygulanabilir bir testtir. ABG 20 dB veya daha fazla arttığında, 512 Hz diapozon ile Rinne testi negatif olur.¹⁰

Otosklerozlu hastaların odyolojik incelemesinde immitans, saf ses ve konuşma odyometrisi önemli yer tutar. İmmitans odyometrisinde üç komponent mevcuttur; timpanometri, statik komplians ve akustik refleksler. Timpanometri dış kulak kanalına uygulanan hava basıncının orta kulağa geçişini gösteren grafik sunumudur. Grafikte tepe değeri, bu değerın lokalizasyonu ve kompliansı önemlidir. Grafiğin şekline göre yapılan Jerger'in sınıflaması en sık kullanılan yöntemdir. Bu sınıflamaya göre; A, B, C, As ve Ad olmak üzere 5 tip grafik eğrisi vardır. Tip A eğrisi otosklerozda erken ve orta dönemlerde en sık görülen eğri grafiğidir, tepe noktası +/- 100 daPa civarındadır. Eğer zarın hareketi stapes fiksasyonuna bağlı kısıtlanmış ise Tip As eğrisi görülür. Timpanometri ile ölçülen +200 daPa ile tepe değeri arasındaki fark statik komplians değeridir. Normal değer 0.3-1.6 cc civarındadır. Stapes fiksasyonu ile bu değer 0.3 cc altına düşer. Stapedial fiksasyonun erken dönemlerinde akustik refleksler bilateral normal alınabilirken fiksasyon arttıkça bilateral alınamayacaktır.¹⁵

Saf ses odyometride hastalığın erken dönemlerinde alçak frekanslarda daha belirgin iletim tipi işitme kaybı mevcuttur. Hastalık ilerledikçe yüksek frekanslarda etkilenmeye

başlar. Hava yolu iletimi genellikle yukarı doğru düz eğimli şekildedir. Kokleanın endosteumu etkilenmeye başladıkça mikst veya sensörinöral tip işitme kaybı gelişir. Stapes tabanının fiksasyonunun belirteci *Carhart işaretidir*. Kemik iletimi tipik olarak 0.5 kHz de 5 dB, 1 kHz de 10 dB, 2 kHz de 15 dB, 4 kHz de ise 5 dB düşmüştür. *Carhart işaretine*; stapes tabanındaki kalınlaşmaya veya otosklerotik odağa stapes tabanının sürtünmesi ile meydana gelen orta kulakta mekanik impedans dönüşümünün etkilenmesinin neden olduğu düşünülmektedir.⁴⁰

Otosklerozlu hastanın değerlendirilmesinde temel konuşma odyometri testleri; konuşmayı algılama (Speech reception threshold; SRT) ve konuşmayı ayırt etme (Speech discrimination; SD) testlerinden oluşur. Sadece iletim tipi işitme kaybında 0,5, 1 ve 2 kHz'de SRT'de +/- 6 dB değişiklik mevcuttur. SD değeri %90-100 arasındadır. SD değeri koklear otoskleroz ile ilişkilidir. Mikst tip işitme kaybı oluştuğunda SD değeri düşer. SD değeri düşük olanların cerrahi sonrası başarı oranları da düşük olmaktadır.¹⁵

Otosklerozun ayırıcı tanısında; seröz otitis media, timpanik membran perforasyonu, kolesteatoma, kemikçik anomalileri, süperior semisirküler kanal dehisansı, timpanoskleroz ve konjenital taban fiksasyonu yer alır. Otoskopik muayene ile seröz otitis media, timpanik membran perforasyonu, kolesteatoma, timpanoskleroz kolayca dışlanabilir. Superior semisirküler kanal dehisansı otoskleroza benzer şekilde iletim tipi işitme kaybı yapabilir. Akustik refleksler bilateral pozitifdir. HRCT ile dehisans gösterilebilir. Ayrıca Paget hastalığı, Osteogenesis imperfekta veya ankilozan romatoid artritte progresif ilerleyen iletim komponenti olan işitme kayıpları yapabilirler.⁴⁴

2.6 İleri Derecede Otoskleroz:

İleri derecede otoskleroz ilk kez 1961 yılında House ve Sheehy tarafından tanımlanmıştır.³⁸ Standart klinik odyometre ile işitme ve konuşma frekanslarında, hava yolu işitme eşikleri 85dB üzerinde, kemik yolu işitme eşikleri ise ölçülemeyecek düzeyde olduğu klinik otosklerozdur. Bazı hastalarda ise ne kemik ne de hava iletim eşikleri ölçülemeyecek kadar düşük olabilir. Eşiklerin düşüklüğü nedeniyle çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybından ayırımı zordur. İleri derecede otoskleroz için şüphelenilecek veya tanı koyduracak özellikler;

- Muayenede kulak zarlarının doğal olması
- Otoskleroz için şüpheli aile öyküsü olması
- Progresif mikst tip işitme kaybı olması
- Düşük işitme seviyelerine rağmen işitme cihazından iyi faydalanılması
- Willis parakuzisi*
- Schwartz işaretleri*
- Geçmişte kemik iletimli işitme cihazı kullanmış olması
- Önceki odyogramlarında hava kemik aralığı olması
- Hastanın konuşmasının iyi olması
- HRCT bulgusu
- 256 veya 512 Hz diapozon ile kemik iletiminin alınmasıdır.³⁸

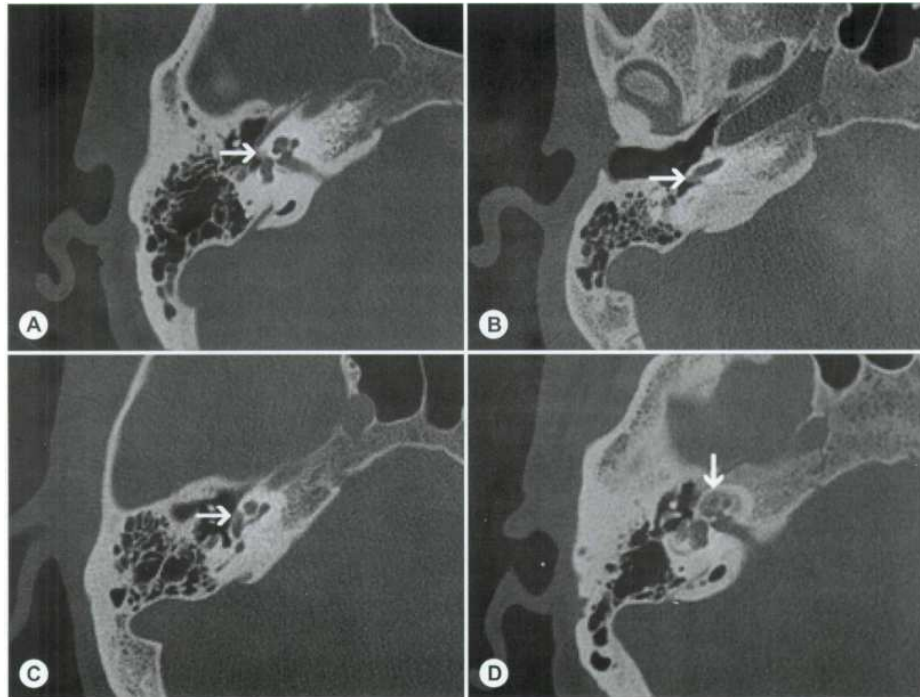
Yukarıdaki bulgulara göre otoskleroz şüphesi olan veya tanı konulan hastaların odyogramlarında eşik elde edilemez ise bu duruma çok ileri derecede otoskleroz (Very far-advanced otosclerosis; VFAO) denir ve ilk kez 1992’de Iurato tarafından tanımlanmıştır.¹⁸ VFAO’lu olguya ilk cerrahi girişim House ve Glorig tarafından yapılmıştır. Ortalama olarak ileri derecede otosklerozun stapedotomi başarı şansı %54, VFAO’un ise %40 civarlarındadır.²⁵

2.7 Otosklerozda Görüntüleme:

Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (HRCT), temporal kemikte labirentin pencereleri ve kemik kapsülü göstermede önemli bir yere sahiptir. MR görüntülemenin kemik kapsülü göstermede yeri kısıtlıdır. Koklear lümenin değerlendirilmesinde ise önemli yeri vardır. Otoskleroz lezyonların yerleşim yerine göre fenestral ve koklear otoskleroz şeklinde radyolojik olarak sınıflandırılır. Görüntüler HRCT’ de 4000 HU değerinde ve ince kesitlerde elde edilir.⁴¹

Fenestral otosklerozda görünüm otosklerozun maturasyonuna göre değişir. Matür otosklerozda oval pencere daralmış veya kalsifiye odak ile kapanmıştır. Aktif otosklerozda (otospongiosis) zayıf kalsifiye odak görülemeyebilir. Oval pencere sınırları dekalsifiyedir; dolayısı ile normalden daha geniş görülebilir. Otoskleroz diffüz ve matür hal aldığıında stapes footplate kalınlaşır ve oval pencere kalın kemik tabaka ile kapalıdır. Yuvarlak pencere izole otosklerotik odak ile veya geniş bir odaktan yayılım ile oblitere olabilir.³⁵

Koklear otosklerozda, HRCT’de otosklerotik odak koklear kapsülün herhangi bir yerinde görülebilir. Normal koklear kapsülün sınırları keskin şekilli, dens görünümlüdür. Kapsülde otosklerotik odak olduğunda sınırlarda düzensizlik, dansitede ise değişkenlik görülür. Koklear otospongiosis evresinde kapsülde çift-halka (Double ring) görünümü olabilir.⁴¹



Resim 2.2 Otosklerozun HRCT görüntüleri. Aksiyel kesitte aktif otospongiotik radyolüens lezyonlar. A) Fissura ante fenestram, B) Yuvarlak pencere, C) Promontoryum, D) Diffüz koklear tutulum ve “çift halka” görünümü (Wycherly BJ, 2010).

Otosklerozun koklear kapsüle yayılımı kantitatif olarak BT dansitometri ile değerlendirilebilir. Dansitometrik ölçümler kapsülün birden çok odağında yapılan, HU (Hounsfield Units) değeri ortalamasıdır. Dansitometrik ölçümler otosklerozun objektif

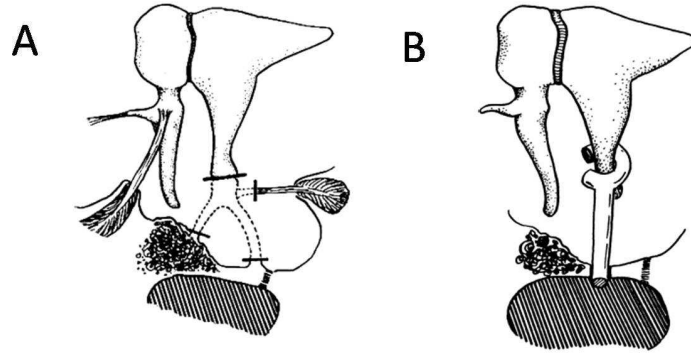
tanımlanmasında ve matürasyonun değerlendirilmesinde kullanılır. Paget hastalığı, osteogenesis imperfekta ve sifilizde de dansitometrik ölçümler otoskleroz ile benzer olabilir.⁴¹

2.8 Otoskleroz Tedavisi:

Otosklerozun medikal tedavisinde amaç kemik rezepsiyonun yavaşlatılmasıdır. Sodyum florid medikal tedavide en sık kullanılan ajandır. Sodyum florid tedavisini tolere edemeyen hastalarda bifosfanatlar alternatif tercihtir. Otosklerozlu hastalarda sodyum florid ile yapılan histopatolojik çalışmalarda, kemik rezorpsiyonunun yavaşlatıldığı bildirilmiştir. Sensörinöral işitme kaybının nedenleri arasında gösterilen perilenfteki enzimlerin sodyum florid ile seviyelerinin azaltıldığını gösteren çalışmalar mevcuttur. İçme suyunda florid olan yerler ile olmayanlar arasında stapedial otoskleroz insidansı arasında farklar olduğu bildirilmiştir. Otosklerozlu hastalarda vertigo ve tinnitusu azalttığına dair çalışmalar mevcuttur. Sodyum florid tedavisinin yan etkileri en sık eklem ve gastrik ağrılardır.⁴⁰

Otosklerozun cerrahi tedavisinde temel prensip inkudostapedial eklemi disartiküle etmek, stapes suprasütrüktürünü ayırmak ve stapes footplate'ine pencere açmaktır. Stapes tabanı tamamen çıkartılırsa bu yöneme stapedektomi denir. Eğer footplate'e sadece küçük bir delik açılırsa stapedotomi denilir. Stapedotominin stapedektomiye göre üstün olduğuna dair çalışmalar mevcuttur. Footplate'e delik lazer, tur veya elle açılabilir ve piston tatbik edilir.⁴⁰ (Şekil 2.7)

İleri derecede otosklerozlu hastalar stapes cerrahisinden fayda görebileceği gibi koklear implantasyondan(Cochlear implant; CI) da üst düzeyde önemli bir fayda görebilir. Otosklerozlu hastalarda CI'da elektrotun yerleştirilmesinde koklear ossifikasyona veya perikoklear odağın yayılımına bağlı elektrotun yanlış yerleştirilmesi olabilir. Postoperatif dönemde ise CI programlaması esnasında fasiyal sinir uyarımı olabilir.²⁸



Şekil 2.7 Stapedotomi. A) İnkudostapedial eklem disartikülasyonu ve suprasütrüktür ayrılması. B) Stapes tabanına açılan pencereye piston tatbiki (Uppal S, 2009).

Stenotik dış kulak kanalı, orta kulak anomalileri, persistan stapediale arter, Juguler bulbusta dehisans, inferior yerleşimli fasiyal sinir, açığındaki karotis arter cerrahiyi olumsuz etkileyebilir. Timpanik membran perforasyonu, korda timpani hasarı, gusher, protezin yerinden kayması, total veya kısmen sensörinöral işitme kaybı gelişmesi, perilemf fistülü, fasiyal parezi, reperatif granülom cerrahi sonrası oluşabilecek komplikasyonlardandır.⁴³

3. MATERYAL-METOD

Bu çalışma Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulunun 27.10.2011 tarih ve 777 sayılı onayı alınarak yapılmıştır.

Hastalar: Ocak 2007 ile Kasım 2011 tarihleri arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz kliniğine işitme azlığı yakınması ile başvuran hastalar retrospektif değerlendirmeye alındı. Bu hastalardan;

- KBB muayenesinde; her iki dış kulak kanalı ile kulak zarları doğal olan ve odyogramında mikst tip işitme kaybı olan, bilateral stapes refleksleri elde edilemeyen,

-Öyküsünde; progresif işitme kaybı olan, geçirilmiş stapes ve/veya koklear implant cerrahisi yapılan toplam 25 kişi çalışma grubu olarak belirlendi.

Kontrol grubu: Kliniğimizde daha önce çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı nedeniyle koklear implant yapılmış, implantasyon öncesinde HRCT ile orta kulak ve iç kulak yapıları tamamen normal olan 11 erişkin hasta çalışmaya dahil edildi.

Toplam 36 hastanın demografik özellikleri Tablo 3.1 ve 3.2’de özetlenmiştir.

Tablo 3.1. Cinsiyet dağılımları

	Erkek	Kadın	Toplam
	Sayı (%)	Sayı (%)	
Otoskleroz grubu	7 (28)	18 (72)	25
Kontrol grubu	4 (36.4)	7 (63.6)	11

Tablo 3.2. Yaş dağılımları

	En küçük yaş	En büyük yaş	Yaş ort. \pm sd
Otoskleroz grubu	31	68	46.4 \pm 10.06
Kontrol grubu	33	55	44.8 \pm 8.17

Odyolojik değerlendirme: Çalışma grubundaki hastaların her iki kulağı için ayrı ayrı immitansmetrik ve odyometrik test bulguları dosyadan elde edildi. Cerrahi yapılan (stapedotomi veya CI) hastaların preoperatif döneme ait odyolojik testleri elde edildi. İmmittansmetrik incelemede Tip As veya Tip A eğrisi olanlar çalışmaya dahil edilirken Tip B veya Tip C eğrisi olanlar çalışmaya dahil edilmedi. Saf ses odyometrisinde her hastanın kulakları ayrı ayrı 0,5 - 4 kHz frekanslarındaki AC ile BC eşiklerinin ortalamaları hesaplandı. ABG = AC ortalaması – BC ortalaması şeklinde hesaplandı.

İşitme kaybının derecesi ISO sınıflamasına göre saf ses odyometrisinde 0.5, 1, 2 kHz'deki hava yolu eşikleri ortalaması alınarak yapıldı.¹⁷ Bu sınıflamaya göre;

0-25 dB.....Normal işitme

26-40 dB.....Hafif

41-55 dB.....Orta

56-70 dB.....Orta-ileri

71-90 dB.....İleri

90 dB ve üzeri...Çok ileri işitme kaybı olarak değerlendirildi.

ISO sınıflamasına göre hava yolu iletimi işitme kaybı derecesi ve hastaların dağılımı Tablo 3.3'te gösterilmiştir.

Tablo 3.3. Hava yolu iletimi işitme kaybı derecesine göre kulak sayısı

İşitme kaybı derecesi	Sağ kulak	Sol kulak
	Sayı (%)	Sayı (%)
Orta (41-55 dB)	6 (24)	9 (36)
Orta-ileri (56-70 dB)	9 (36)	9 (36)
İleri (71-90 dB)	6 (24)	6 (24)
Çok ileri (91 dB ve üstü)	4 (16)	1 (4)

Radyolojik değerlendirme: Çalışmaya dahil edilen 36 hastanın aksiyel 0,5 mm ince kesitte yapılmış HRCT) görüntülemeleri otoskleroz konusunda deneyimli bir radyolog tarafından incelendi (TCT-9005 Toshiba®). HRCT’de lezyonlar;

1. Görünüm

- hipodansite
- stapes tabanında kalınlaşma
- skleroz
- sınırlarda irregülerite

2. Lokalizasyon

3. Ek patolojiler

- kavitasyon
- koklear veya vestibüler akuaduktusta obstrüksiyon
- anomali

açısından değerlendirildi. Lezyonların yaygınlığına göre üç dereceli evreleme sistemi kullanıldı.³⁴ Evreleme sistemi Tablo 3.4’te gösterilmiştir.

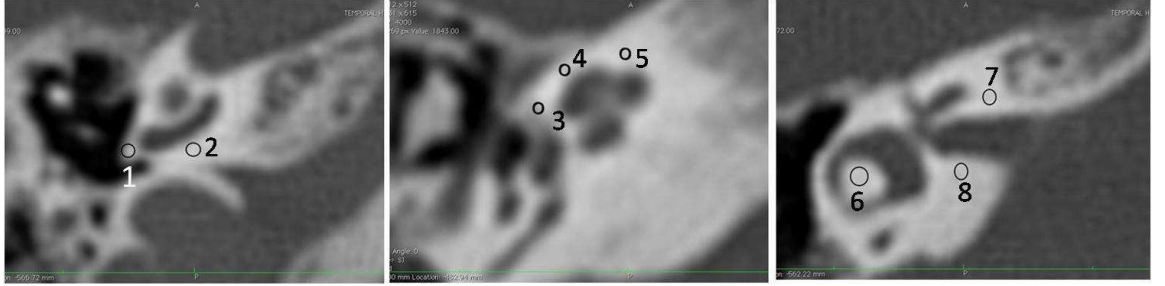
Tablo 3.4. Bilgisayarlı tomografide lezyon evrelemesi (Rotteveel, 2004)

Evre 1	Lezyon yalnızca fenestral
Evre 2a	Bazal koklear halka tutulumu
Evre 2b	Orta ve apikal halkalarda tutulumu
Evre 2c	Her üç halkada da tutulum
Evre 3	Diffüz tutulum

HRCT ile her hastanın ayrı ayrı her iki kulağının otik kapsülün 8 farklı noktasının dansitometrik ölçümleri yapıldı (Hounsfield unit-HU değeri ortalaması).

Dansitometriler 1.25mm^2 cursor alanlı Osirix® programı ile yapıldı. Aksiyel kesitlerde bu noktalar;

1. Fissura ante fenestram (FAF) bölgesi
2. Midmodiolar kesitte kokleanın apeksinin lateral duvarı
3. Midmodiolar kesitte koklea anterior duvarı
4. İnternal akustik kanal anterior duvarı
5. İnternal akustik kanal posterior duvarı
6. Lateral semisirküler kanal krusu
7. Koklea bazal halkası posterior duvarı
8. Yuvarlak pencereden oluşmaktaydı (Resim 3.1).



Resim 3.1 Dansitometrik ölçüm noktaları 1-Yuvarlak pencere nişi, 2-Koklea bazal halkası posterior duvarı, 3-Fissura ante fenestram, 4-Koklea apeksi, 5-Koklea anterior duvarı, 6-Lateral semisirküler kanal krusu, 7-İAK anterior duvarı, 8-İAK posterior duvarı

İstatistikler: Otosklerozlu hastaların HRCT incelemelerine göre yapılan evrelemeleri ile hava yolu iletimi ortalaması arasındaki ilişki, otosklerozlu hastaların dansitometrik ölçümleri ile kontrol grubu hastalarının dansitometrik ölçümleri SPSS 15.0 programı ile yapıldı. Cinsiyet karşılaştırılması Fischer' Exact testi ile yaşların karşılaştırılması Bağımsız Örneklem testi ile, ortalama AC eşikleri Wilcoxon signed ranks testi ile, dansite ölçümlerinin karşılaştırılması ise Mann-Whitney U testi ile istatistiksel olarak karşılaştırıldı.

4. BULGULAR

Otoskleroz grubu ile kontrol grubu arasında yaş ve cinsiyet açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu (yaş için p değeri: 0.583 ve cinsiyet için p değeri: 0,449). Çalışma grubundaki 25 hastada otoskleroz bilateraldi (50 kulak) ve hastaların 11'inde aile öyküsü pozitif (%44). Bu hastalardan orta veya ileri derecede mikst tip işitme kaybı olan 9 hastaya stapedotomi, 1 hastaya ise koklear implant tatbik edilmişti. Diğer 15 hasta cerrahi kabul etmeyen ve/veya işitme cihazı kullanan hastalardı.

Tüm hastaların kulaklarında timpanogramda Tip A veya As eğrileri mevcuttu. Saf ses odyometrisine göre hastaların AC, BC ve ABG değerleri Tablo 4.1'de ve konuşma odyometrisinde hastaların SD ve SRT ortalamaları Tablo 4.2'te özetlenmiştir.

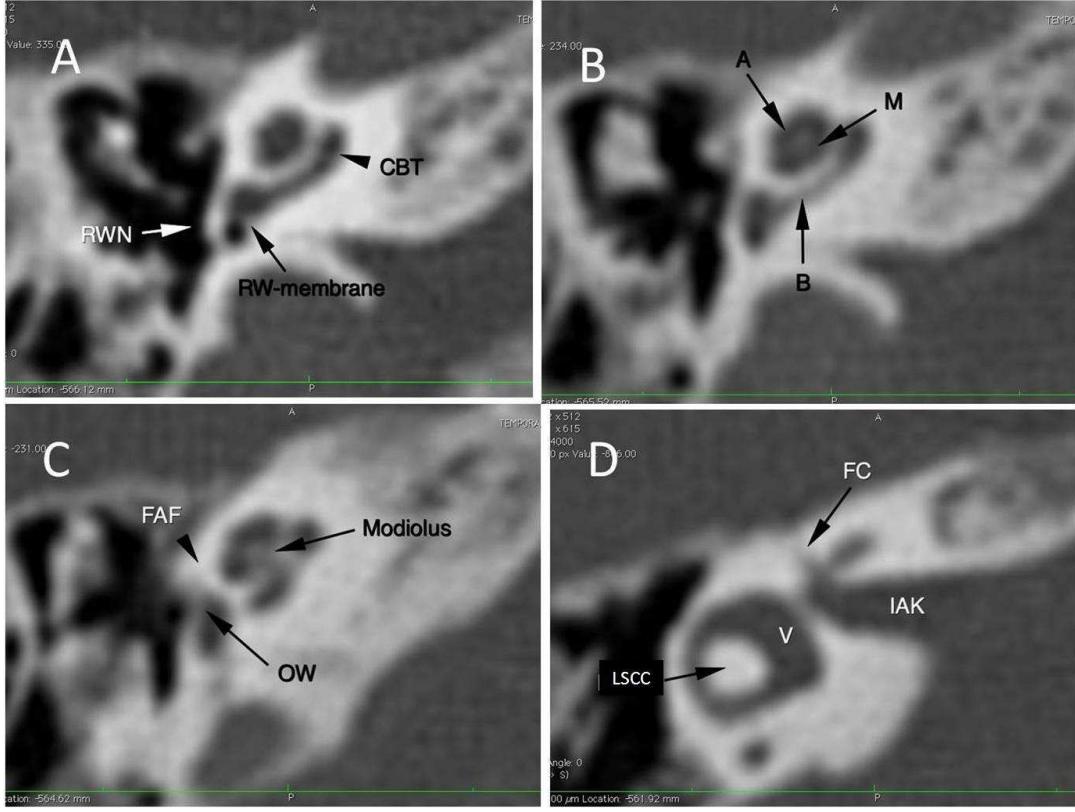
Tablo 4.1. Otosklerozlu hastaların saf ses odyometrisi değerleri

	AC (dB)			BC (dB)			ABG (dB)		
	Min.	Max.	Ort. \pm sd	Min.	Max.	Ort. \pm sd	Min.	Max.	Ort. \pm sd
Sağ	45	103	68.9 \pm 17.6	17.5	63.75	37.3 \pm 13,4	15	46.25	31.6 \pm 8,9
Sol	40	102,5	64.2 \pm 15.7	13.75	63.25	33.1 \pm 12,2	6.25	38.75	23.9 \pm 9,7

Tablo 4.2. Otosklerozlu hastaların konuşma odyometrisi değerleri

	SD (%)			SRT (dB)		
	Min.	Max.	Ort. \pm sd	Min.	Max.	Ort. \pm sd
Sağ	36	96	81,6 \pm 16,5	40	110	67,6 \pm 17,9
Sol	36	96	83,12 \pm 14,2	25	110	58,4 \pm 21,2

Aksiyel kesitte elde edilmiş temporal kemiğin ince kesit normal görüntüleri Resim 4.1'de gösterilmiştir. Resim 4.2'de ise bu görüntülerden rekonstrüksiyon ile elde edilmiş temporal kemiğin koronal BT görüntüsü mevcuttur.

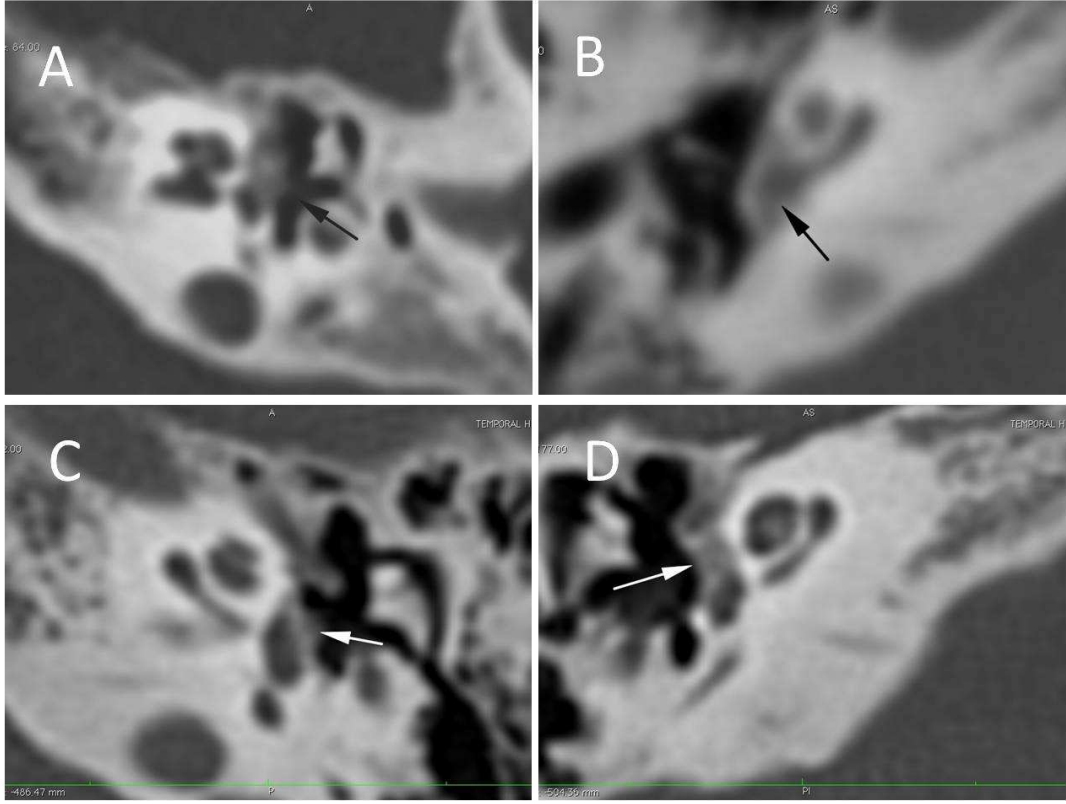


Resim 4.1 Normal aksiyel BT’de iç kulak yapıları. RWN: Yuvarlak pencere nişi, RW-membrane: Yuvarlak pencere membranı, CBT veya B: Kokleanın bazal halkası, A: Kokleanın apikal halkası, M: Kokleanın medial halkası, FAF: Fissura ante fenestram, OW: Oval pencere, FC: Fasiyal kanal, IAK: İnternal akustik kanal, LSCC: Lateral semisirküler kanal krusu, V: Vestibül.

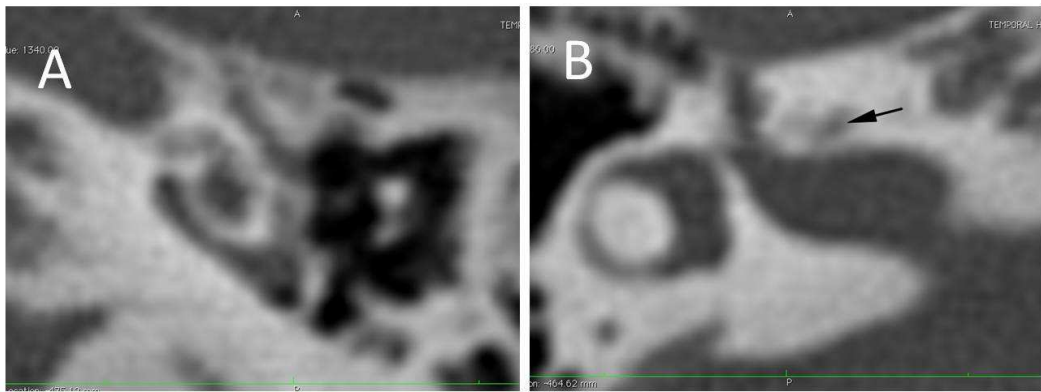


Resim 4.2 Koronal kesitte normal BT’de iç kulak yapıları. SCC: Süperior semisirküler kanal, IAK: İnternal akustik kanal, OW: Oval pencere.

HRCT’de saptanan otosklerotik odakların görünüşleri Resim 4.3 ve 4.4’te gösterilmiştir.



Resim 4.3 Aksiyel kesitte otosklerotik odakların görünümü. A) Fissura ante fenestram lokalizasyonunda hipodens otosklerotik odak mevcut ve lezyon oval pencereye ilerlemiş görünümde, B) Hipodens otosklerotik odak yuvarlak pencereyi oblitere etmiş görünümde, C) Oval pencerede genişleme ve kalınlaşmaya yol açmış otosklerotik odak, D) Fissura ante fenestram bölgesinde hipodens odak.

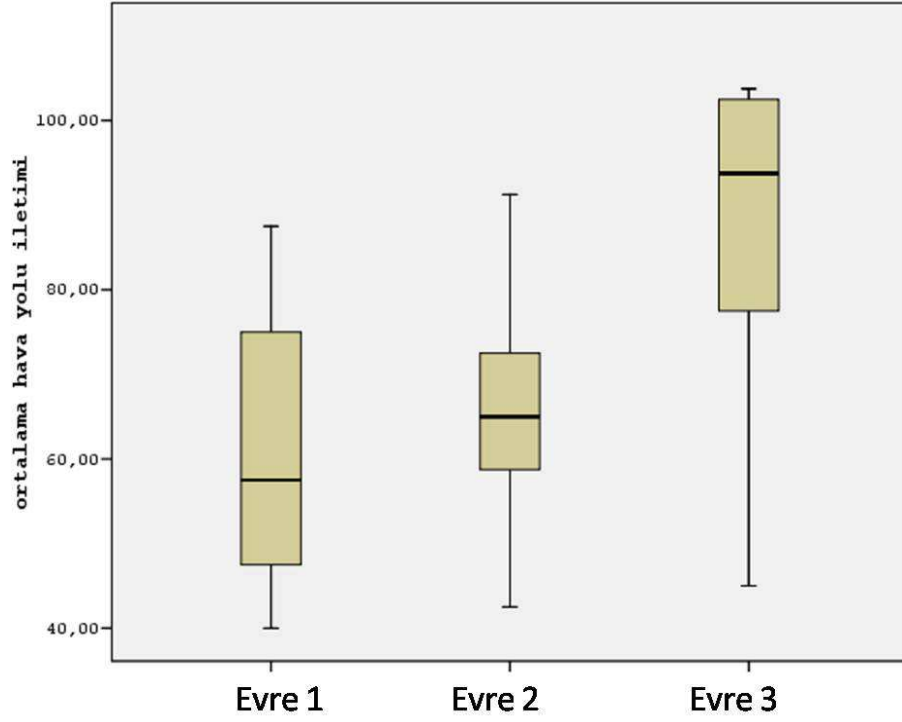


Resim 4.4 Otosklerotik odaklar. A) Kokleayı diffüz tutmuş otosklerotik odak, B) İAK anterior duvarında hipodens lezyon.

BT' deki lezyonlar değerlendirildiğinde; evreleme sistemine göre otosklerozlu kulakların dağılımı Tablo 4.4'te ve lezyonun evresine göre AC ortalamaları karşılaştırma grafiği Grafik 4.1 gösterilmiştir.

Tablo 4.4. Lezyonun yaygınlığına göre kulak sayısı ve hava yolu iletimi ortalamaları

	Kulak sayısı	AC ort. (dB)
Evre 1	22	61.4
Evre 2a	12	68.2
Evre 2b	7	60.1
Evre 2c	2	68.1
Evre 3	7	86.0



Grafik 4.1. Lezyonların yaygınlığı ile hava yolu iletimi arasındaki ilişki.

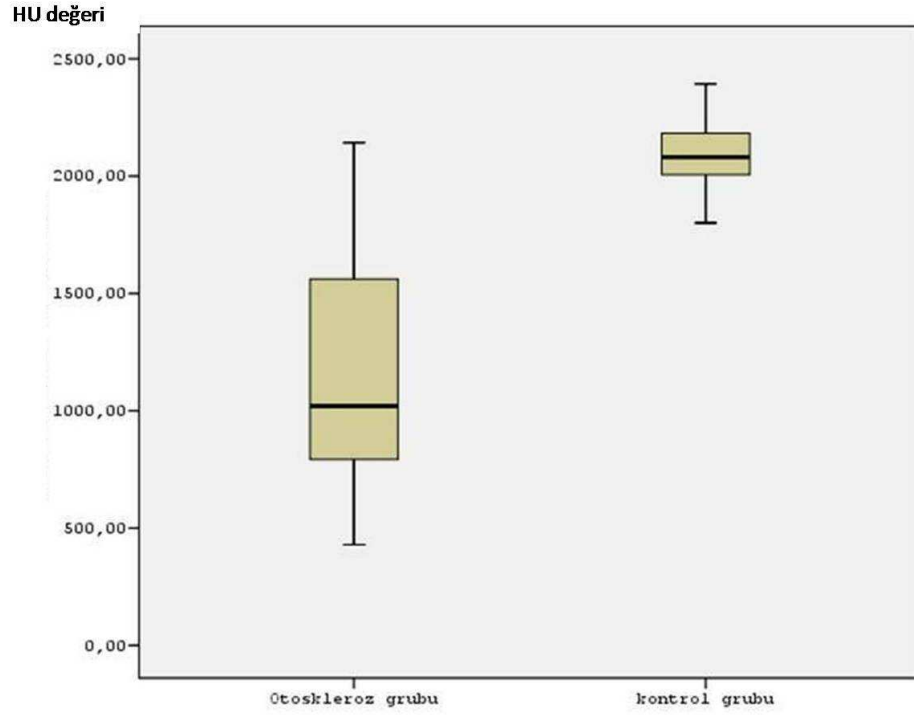
Evre 1 kulakların havayolu iletimi ortalama deęerleri evre 2 kulakların havayolu iletimi ortalama deęerleri ile karřılařtırıldıęında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu. Evre 1 ve Evre 2 kulakların AC deęerleri ile Evre 3 kulakların AC deęerleri karřılařtırıldıęında istatistiksel olarak anlamlı fark mevcuttu ($p=0.026$).

Aksiyel kesitte 8 farklı noktadan yapılan dansitometrik ölçümlerde; otoskleroza hastalarda ve kontrol grubunda dansitometrik ölçüm deęerleri Tablo 4.5'te ve FAF dansite ölçümleri karřılařtırma grafięi Grafik 4.2'de gösterilmiřtir.

Tablo 4.5. Hastaların dansitometrik ölçüm deęeri ortalamaları

	Saę Kulak			Sol Kulak		
	Otoskleoz (HU ortalaması)	Kontrol (HU ortalaması)	<i>p</i> deęeri	Otoskleoz (HU ortalaması)	Kontrol (HU ortalaması)	<i>p</i> deęeri
FAF	1131	2091	0,00	1210	1983	0,00
Koklea apeksi	1848	1822	0,498	1913	1861	0,220
Koklea anterior	1968	2082	0,308	1941	2087	0,100
Anterior IAK	1986	1982	0,787	1957	1941	0,276
Posterior IAK	1925	1938	0,498	1931	1944	0,813
Lateral SCC	1901	1893	0,356	1929	1856	0,292
CBP	2046	2118	0,378	2063	2054	0,685
RWN	1827	1534	0,049	1896	1648	0,207

(CBP: koklea bazal halkası posterioru, RWN: yuvarlak pencere niři)



Grafik 4.2 Fissura ante fenestram dansite ölçümleri karşılaştırma grafiği

Otoskleroz ve kontrol gruplarının dansitometrik ölçümleri karşılaştırıldığında FAF lokalizasyonu dansite ölçümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark mevcuttur ($p=0.00$). Ancak diğer 7 farklı koklear bölgenin dansite ölçümlerinin karşılaştırılmasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık yoktu.

5. TARTIŞMA

Otoskleroz labirentin kemik kapsülün primer bir hastalığıdır. Oval pencerenin ön tarafında yer alan fissura ante fenestramdaki otosklerotik odağın stapes tabanına uzanıp ligamentum annulareyi tutmasıyla birlikte hastalık iletim tipi işitme kaybı ile kendini gösterir. Hastalık bazen sadece koklear endosteumu tutarak sensörinöral işitme kaybı şeklinde ortaya çıkabilir. Bu duruma koklear otoskleroz denir ve otoskleroz olgularının %1'ini oluşturur. Klinikte koklear endosteumu tutacak kadar yaygın bir lezyonun stapes tabanını fiske etmeden ortaya çıkması beklenemez. Mikst işitme kaybı olarak ortaya çıkan bu durum ileri veya çok ileri derecede otoskleroz olarak adlandırılır. Ayrıca otosklerotik odaktan yayılan tripsin, α -1 antitripsin, α -2 makroglobulin, kollajenaz, α -kimotripsin, fosfatik asit, ribonükleaz, laktat dehidrojenaz gibi enzimlerin yol açtığı biyokimyasal değişikliklerin mikst işitme kaybının daha da belirginleşmesine neden olduğu bilinmektedir.^{4,7,45}

İleri derecede otosklerozda kemik yolu iletimi neredeyse ölçülemeyecek kadar bozulmuş, hava yolu iletimi ise 90-100 dB'e kadar düşmüştür. Bu odyolojik görünüm çoğu hekimlerce total veya çok ileri derecede sensörinöral tip işitme kaybı olarak değerlendirilmekte ve hastalara tedavi için bazen sadece işitme amplifikasyonu önerilmektedir.²⁵

Otoskleroz gelişiminde histopatolojik olarak aktif olan otospongiotik dönemdeki kemik rezorpsiyonu ile birlikte inaktif olan sklerotik dönem çoğunlukla eş zamanlı olarak kendini gösterebilmektedir. Otospongiotik dönemde artmış hyalinizasyon ile birlikte işitme kaybının artması söz konusu iken skleroz safhasında hyalinizasyon olmaması nedeniyle işitme kaybı daha azdır. Hasta kliniğinde görülen Schwartze işareti otospongiotik safhayı gösterdiğinden bu dönemde hastalığın inaktifleşmesi ve işitme kaybının daha az olması için sodyum florid tedavisi birçok yazar tarafından önerilmektedir.⁴⁰

Otoskleroz tanısı iyi bir öykü ile birlikte fizik muayene ve odyolojik bulgulara dayanır. Ancak ileri derecede otoskleroz veya koklear otosklerozda tanı koymak daha zordur. Bu hastalarda HRCT ile otosklerotik odağın gösterilmesi tanıya önemli katkı sağlar.

HRCT ile temporal kemiğin detaylı anatomik incelemesi mümkün olabilmektedir. 0,5-1mm ince kesit HRCT yuvarlak pencere membranı ve oval pencere gibi küçük yapıları detaylı bir biçimde gösterebilmektedir. Otoklerozun stapes tabanı tutulumu dışında internal akustik kanal etrafı veya koklea apeksi gibi otik kapsülün herhangi bir yerinin tutulumunda HRCT önemli bir avantaj sağlar. Otoklerozun aktif fazında bu lezyonlar hipodens, sklerotik fazda ise otik kapsül sınırlarında düzensizlik olarak görülür.

Lagleyre ve ark. preoperatif bilgisayarlı tomografiyi (BT) otoklerotik lezyonu göstermede %95.1 sensitif bulmuştur.²² Lee ve ark. ise klinik otoklerozlu hastalarda BT' de %84 otoklerotik odak göstermiştir.²⁴ 1993'te Valvassori otoklerozda hipodens lezyonun BT ile görülebilmesi için 1 mm'den büyük olması gerektiğini belirtmesine rağmen BT görüntülemelerindeki çözünürlük ve piksel sayısında artma daha küçük lezyonların da görülebilmesine olanak sağlamaktadır.⁴¹

Birçok yazar otokleroz ile ilgili çalışmasında farklı BT evreleme sistemleri kullanmıştır. Valvassori, koklear otoklerozu hastalığın yerine ve yayılımına göre fenestral veya koklear otokleroz şeklinde sınıflamıştır.⁴¹ Shin ve ark. ise fenestral ve perikoklear; perikoklearı ise koklear endosteuma yayılan veya yayılmayan şeklinde sınıflamıştır.³⁹ Kiyomizu ve ark. ise fenestral grup (A), FAF (B1), oval pencere anteriorunda kokleariform proses tutulumu (B2), koklea etrafında yaygın demineralizasyon (B3), anterior ve posteriorda kalın plaklar (C) şeklinde sınıflamışlardır. Hiçbir evreleme sistemi henüz yaygın kabul görmemiştir.²¹

Radyolojik evreleme dışında Portmann, Bellucci ve bazı yazarlar otoklerozda cerrahi evreleme, Lindsay ise histopatolojik evreleme sistemini bildirmiştir.²⁴

Bu çalışmada Rotteveel ve ark.'nın lezyonun yaygınlığına göre olan evreleme sistemi referans alındı. Bu BT evreleme sistemi koklear yayılım ile fenestral otoklerozu karşılaştırmak için uygun dizayn edilmiştir.³⁴

Schuknecht ve Barber otoklerotik lezyonun boyutu, yeri veya sellüler aktivitesi ile sensörinöral işitme kaybının derecesi arasında anlamlı farklılık gösterememişlerdir.³⁷ Elonka ve Applebaum, Hübner ve ark., Kelemen ve Linthicum'da benzer sonuçlar bildirmişlerdir. Bunun tersine sensörinöral işitme kaybı ile ilişkisini bildiren çalışmalar

da mevcuttur. Bu durum sensörinöral işitme kaybının patofizyolojisinde otosklerotik odaktan salınan enzimleri de düşündürmüştür.^{32,47}

Çalışmamızda Rotteveel sınıflamasına göre evre 1’de 22 kulak, evre 2’de 21 kulak ve evre 3’te 7 kulak mevcuttu. Otik kapsülde BT’ye göre evre 1 (fenestral) ve evre 2 (kokleada odaklar halinde) lezyonların AC ortalamaları arasında anlamlı fark saptanamadı. Ancak evre 3 olan diffüz hastalıkta AC belirgin kötüleşmekteydi ($p=0.026$). Bu durum otosklerozun erken dönemlerinde veya sınırlı lezyonlarda sensörinöral komponentin daha az etkilendiğini, ancak hastalığın ileri evrelerinde sensörinöral işitme kaybının arttığını düşündürmektedir.

Otosklerotik lezyonun BT dansitometre ile kantitatif değerlendirilmesi mümkündür. Dansitometre otosklerotik odağın otospongiotik veya sklerotik safhası hakkında da bilgi verebilir.

Kawase ve ark. yaptıkları bir çalışmada 17 hastanın 24 otosklerozlu kulağını 0,5 mm ince kesit BT ile değerlendirmiş ve otik kapsülün 8 farklı noktasının dansitesini 19 normal kulak ile karşılaştırmışlardır. 6 kulakta iletim tipi, 5 kulakta sensörinöral tip ve 13 kulakta ise mikst tip işitme kaybı mevcutmuş. Bu kulaklardan sadece 3 tanesine stapedotomi yapılmış ve otoskleroz olduğu tespit edilmiş. FAF lokalizasyonu ile İAK anterior duvarının HU değerlerinde normal kulaklara göre istatistiksel olarak anlamlı fark saptamışlardır.²⁰ Bu çalışmada 24 kulağın lezyonlarının yaygınlığı bilinmemektedir. Oysa sadece fenestral olan otosklerozda bazen lezyonu tanımlamak zor olabilir. Şüpheli otosklerotik odaklar veya dansite ölçümleri, cerrahi ile otoskleroz olduğu ispatlanabilirse anlamlıdır. 6 kulakta iletim tipi işitme kaybı olması bu kulakların muhtemelen sadece fenestral otoskleroz olduğunu düşündürebilir. Ayrıca sadece sensörinöral işitme kaybı yapmış 5 kulağın lezyonları cerrahi ile desteklenemeyecektir. Dolayısı ile BT’de bu lezyonların büyüklüğü ve yaygınlığının belirtilmesi gerekebilir. Çünkü daha dens ve küçük boyutlu lezyonlarda parsiyel volüm etkisi nedeniyle yalancı pozitif sonuçlar çıkabilir.

Grayeli ve ark. prospektif olarak 0.5mm ince kesit BT ile otosklerozlu toplam 10 hastanın kulakları ile vestibüler schwannomalı hastaların otik kapsüllerinin 7 farklı noktasının dansitelerini karşılaştırmışlardır. 10 hastanın 4’ünde tek taraflı iletim tipi

işitme kaybı, 2 hastada tek taraflı 4 hastada ise bilateral mikst tip işitme kaybı mevcutmuş. Tüm hastalara stapedotomi yapılmıştır. Sadece FAF ve posterior SCC dansitelerini istatistiksel olarak anlamlı bulmuşlardır.¹³ Bu çalışmada tüm hastaların cerrahi ile otoskleroz olduklarının tespiti radyolojik olarak otoskleroz diyebildikleri vakaları desteklemiştir. Ancak toplamda 14 kulak değerlendirilmeye katılabilmektedir. Çünkü 10 hastanın 6'sında otosklerozu tek taraflı tespit etmişlerdir. Ayrıca hastalar lezyonların yaygınlığına göre evrenlenmemiştir. Dolayısı ile lezyonların yaygınlığı ile işitme arasındaki ilişki bilinmemektedir. Hasta sayısının azlığı bu çalışmanın en önemli handikapıdır. Çünkü iletim tipi işitme kaybı olan sadece 2 kulak mevcuttur. Bu 2 kulak ile 10 mikst tip işitme kaybı olan kulakların işitmelerini karşılaştırmak anlamsız olacaktır. Dansite ölçümlerinde FAF'ın dansitesinin düşüklüğü ise hem Kawase hem de bizim çalışmamızı desteklemektedir.

Min JY ve ark. temporal BT ile yaptıkları çalışmada otoskleroz cerrahisi öncesi 37 hastanın %73'ünde otik kapsülde hipodens lezyon saptamışlardır. Otosklerotik odağın dansite oranları ile ABG arasında anlamlı ilişki bulmuşlar ancak lezyonun boyutu ile odyometrik parametreler arasında anlamlı ilişki bulamamışlardır.³⁰

Shin ve ark. retrospektif olarak otosklerozlu 386 hastanın toplamda 437 kulağının temporal BT'lerini incelemişlerdir. Tüm hastalara stapedotomi yapılmış ve otoskleroz olduğu gösterilmiştir. BT incelemelerine göre hastaları fenestral (grup 1) ve perikoklear lezyonu olanlar (grup 2) diye 2 gruba ayırmışlardır. BT'de lezyon gösteremediklerini ise kontrol grubu olarak değerlendirmişlerdir. Toplamda %91.3 kulakta otosklerotik lezyon gösterebilmişlerdir. Çalışmaya tüm iletim tipi ve mikst tip işitme kaybı olan hastaları dahil etmişlerdir. Fenestral otosklerozu olanlar ile kontrol grubunu karşılaştırdıklarında AC ve ABG ortalamalarında istatistiksel olarak anlamlı fark elde etmişlerdir. BC ortalamalarında ise istatistiksel olarak fark elde edememişlerdir. Perikoklear otosklerozu olan hastalar kontrol grubu ile karşılaştırıldığında ise AC ortalamalarında istatistiksel olarak anlamlı düşüş bulmuşlar ancak BC ve ABG ortalamalarında istatistiksel fark elde edememişlerdir.³⁹ Bu çalışmada fenestral otosklerozu cerrahi ile gösterilen ancak BT'de lezyon gösteremedikleri hastaları kontrol grubu olarak değerlendirmişlerdir. Oysa bu hastalar ile grup 1 hastalar birlikte değerlendirilmeli ve grup 1 ile grup 2 hastalar karşılaştırılmalıydı. Çünkü radyolojik

olarak fenestral ve perikoklear olarak gruplara ayırmak odyolojik olarak iletim komponenti ile sensörinöral komponenti karşılaştırmak anlamına gelmektedir. %91 oranında lezyon gösterebildikleri bir çalışmada lezyon gösteremedikleri kontrol grubunun AC ortalamasınının da düşük çıkması beklenir. Böylece lezyonun kokleaya yayılımı ile işitme eşikleri arasındaki ilişki daha açık değerlendirilebilirdi. Hasta sayısının fazlalığı, tüm hastalara cerrahi yapılmış olması, radyolojik olarak yüksek oranda lezyon gösterebilmiş olmaları çalışmanın üstün taraflarıdır.

Bizim çalışmamızda sadece mikst tip işitme kaybı olan hastalar değerlendirilmeye alındı. Dolayısı ile sensörinöral işitme komponentinin değerlendirilmesi hedeflendi. Lezyonları otik kapsülde yaygınlığına göre gruplamak otosklerozun yaygınlığı ile işitme kaybı arasındaki ilişkiyi ortaya koymak açısından uygulanılabilecek bir metoddur.

Bulgularımızda otosklerotik kulaklarda sadece FAF bölgesinin dansite ölçümlerinin kontrol grubuna göre istatistiksel olarak düşük olduğu görüldü. FAF bölgesi otosklerotik odağın en sık görüldüğü bölgedir. Bu nedenle otosklerozlu kulaklarda bu bölgenin dansite ölçümlerinin Kawase ve ark. ve Grayeli ve ark.'nın da belirttiği gibi anlamlı şekilde düşük çıkma olasılığı yüksektir. Ancak daha geniş sayıda otosklerozlu hastalarda yapılan dansitometrik çalışmalar ile bu düşünce desteklenmesi gerekmektedir.^{13,20}

Çalışmamızda elde ettiğimiz verilere göre, mikst tip işitme kayıplı hastalarda HRCT incelemesi ve dansitometrik ölçümler otosklerozda anlamlı sonuçlar vermektedir.

6. SONUÇLAR

1. HRCT otosklerozun her iki fazında da otik kapsüldeki lezyonları göstermiştir.
2. BT ile dansite ölçümlerinde özellikle FAF bölgesinin HU değerleri otosklerozlu hastalarda belirgin düşük çıkmıştır.
3. HRCT’de gösterilen otosklerotik odakların yaygınlığı ile işitme kaybındaki artış arasında uygunluk vardır.

7. KAYNAKLAR

1. Austin, DF. 1994. Acoustic mechanisms in middle ear sound transfer. *Otolaryngol Clin North Am.* 27, 641-6.
2. Balle V., Linthicum, FH. 1984. Histologically proven cochlear otosclerosis with pure sensorineural hearing loss, *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 93, 105–11.
3. Browning, GG., Gatehouse, S. 1984. Sensorineural hearing loss in stapedial otosclerosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 93, 13–6.
4. Causse, JR., Uriel, J., Berges, J., Shambaugh, GE Jr., Bretlau, P. 1982. The enzymatic mechanism of the otospongiotic disease and NaF action on the enzymatic balance. *Am J Otol.* 3, 297–314.
5. Chien, W., Lee, DJ. 2010. Physiology of the auditory system. *Cumming's Otolaryngology Head and Neck Surgery*, PW. Flint, BH. Haughey, VJ. Lund, JK. Niparko, MA. Richardson, KT. Robbins, JR. Thomas eds, Elsevier, Philadelphia, pp.1838-40.
6. Cruz, M. 2005. Anatomy of the skull base, temporal bone, external ear and middle ear. *Cumming's Otolaryngology Head and Neck Surgery*, CW. Cummings, BH. Haughey, JR. Thomas, LA. Harker, PW. Flint eds, Elsevier, Philadelphia, pp. 1757.
7. Cureoglu, S., Baylan, MY., Paparella, MM. 2010. Cochlear otosclerosis. *Current Opinion in Otolaryngology, Head and Neck Surgery.* 18, 357–62.
8. Cureoglu, S., Schachern, PA., Ferlito, A., Rinaldo, A., Tsuprun, V., Paparella, MM. 2006. Otosclerosis: aetiopathogenesis and histopathology. *Am J Otol.* 27, 334-40.

9. Curtin, HD. 2011. Embryology, anatomy, and imaging of the temporal bone. Head and neck imaging, PM. Som, HD. Curtin eds, Elsevier, New York, pp. 1053-58.
10. Emmett, JR. 1993. Physical examination and clinical evaluation of the patient with otosclerosis. *Otolaryngol Clin North Am.* 26, 352–7.
11. Francis, HW. 2010. Anatomy of the temporal bone, external ear, and middle ear. *Cumming's Otolaryngology Head and Neck Surgery*, PW. Flint, BH. Haughey, VJ. Lund, JK. Niparko, MA. Richardson, KT. Robbins, JR. Thomas eds, Elsevier, Philadelphia, pp. 1824.
12. Gacek, RR., Gacek, MR. 2003. Anatomy of the auditory and vestibular systems. *Ballenger's Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery*, JB. Snow, JJ. Ballenger, BC Decker, Ontario, pp. 1-22.
13. Grayeli, AB., Yrieix, CS., Imauchi, Y., Cyna-Gorse, F., Ferrary, E. 2004. Temporal bone density measurements using CT in otosclerosis. *Acta Otolaryngol.* 124, 1136-40.
14. Gulya, AJ., Schuknecht, HF. 2007, Anatomy of the temporal bone with surgical implications. Informa, New York, pp. 32-166.
15. Hannley, MT. 1993. Audiologic characteristic of the patient with otosclerosis. *Otolaryngol Clin North Am.* 26, 373–87.
16. Hayashi, H., Onerci, O., Paparella, MM. 2006. Cochlear otosclerosis. *Otol Neurotol.* 27, 905.
17. ISO (International Standards Organization, 1984), Acoustics: pure tone audiometric test methods. (ISO/DIS 8253), Geneva, Switzerland

18. Iurato, S., Ettore, GC., Onofri, M., Davidson, C. 1992. Very far-advanced otosclerosis. *The American Journal of The Otology*. 13, 482-7.
19. Javia, LR., Ruckenstein, MJ. 2006. Ossiculoplasty. *Otolaryngol Clin North Am* 39, 1177-89.
20. Kawase, S., Naganawa, S., Sone, M., Ikeda, M., Ishigaki, T. 2006. Relationship between CT densitometry with a slice thickness of 0.5 mm and audiometry in otosclerosis. *Eur Radiol*. 16, 1367–73.
21. Kiyomizu, K., Tono, T., Yang, D., Haruta, A., Kodama, T., Komune, S. 2004. Correlation of CT analysis and audiometry in Japanese otosclerosis. *Auris Nasus Larynx*. 31, 125–29.
22. Lagleyre, S., Sorrentino, T., Calmels, MN., Shin, YJ., Escudé, B., Deguine, O., Fraysse, B. 2009. Reliability of high-resolution CT scan in diagnosis of otosclerosis. *Otol Neurotol*. 30, 1152–9.
23. Lalwani, AK. 2007. *Anatomy & Physiology of the Ear Current Diagnosis and Treatment in Otolaryngology Head and Neck Surgery*, McGraw Hill, New York, pp.1003-7.
24. Lee, TC., Aviv, RI., Chen, JM., Nedzelski, JM., Fox, AJ., Symons, SP. 2009. CT grading of otosclerosis. *Am J Neuroradiol*. 30, 1435–39.
25. Lippy, WH., Battista, RA., Schuring, AG., Rizer, FM. 1994. Far-advanced otosclerosis. *The American Journal of The Otology*. 15, 225-8.
26. Liston, SL., Paparella, MM., Mancini, F., Anderson, JH. 1984. Otosclerosis and endolymphatic hydrops. *Laryngoscope*. 94, 1003-7.
27. Makarem, AO. 2010. Cavitating otosclerosis: clinical, radiologic, and histopathologic correlations. *Otol Neurotol*. 31, 381-4.

28. Marshall, AH., Hoang, TA., Lo, WW., Linthicum, FH Jr., Fayad, JN.2005. Cochlear implantation in cochlear otosclerosis. *Laryngoscope*. 115, 1728–33.
29. Mills, JH., Khariwala, SS.,Weber, PC. 2006. *Anatomy and Physiology of Hearing*. *Otology, Head and Neck Surgery*, BJ. Byron, JT. Johnson, SD. Newlands eds, Lippincott, Philadelphia, pp. 1885-1903.
30. Min, JY., Chung, WH., Lee, WY., Cho, YS., Hong, SH., Kim, HJ. 2010. Otosclerosis: Incidence of positive findings on temporal bone computed tomography and audiometric correlation in Korean patients. *Auris Nasus Larynx*. 37, 23–8.
31. Moller, AR. 2006. *Hearing anatomy physiology and disorders of the auditory system*. Elsevier, California, pp. 7.
32. Nelson, EG., Rark, H. 2004. Questioning the relationship between cochlear otosclerosis and sensorineural hearing loss: a quantitative evaluation of cochlear structures in cases of otosclerosis and review of the literature. *Laryngoscope*. 114, 1214–30.
33. Pahnke, J. 2004. Morphology, function and clinical aspects of the eustachian tube. *Middle ear surgery*, K. Jahnke eds, Thieme, Stuttgart, pp. 2-7.
34. Rotteveel, LJ., Proops, DW., Ramsden, RT., Saeed, SR. 2004. Cochlear implantation in 53 patients with otosclerosis: demographics, computed tomographic scanning, surgery, and complications. *Otol Neurotol*. 25, 943–52.
35. Sakai, O. 2011. Otosclerosis and dysplasias of the temporal bone. *Head and Neck Imaging*, PM. Som, HD. Curtin eds, Elsevier, New York, pp. 1053-58.

36. Samuelson, CLR., Friedland, DR. 2010. Anatomy of the auditory system. *Cumming's Otolaryngology Head and Neck Surgery*. PW. Flint, BH. Haughey, VJ. Lund, JK. Niparko, MA. Richardson, KT. Robbins, JR. Thomas, Elsevier, Philadelphia, pp. 1831.
37. Schuknecht, HF., Barber, W. 1985. Histologic variant in otosclerosis. *Laryngoscope*. 95, 1307-17.
38. Shea, PF., Ge, X., Shea, JJ Jr. 1999. Stapedectomy for far-advanced otosclerosis. *The American Journal of The Otology*. 20, 425-29.
39. Shin, YJ., Fraysse, B., Deguine, O., Cognard, C., Charlet, JP., Sévely, A. 2001. Sensorineural hearing loss and otosclerosis: a clinical and radiological survey of 437 cases. *Acta Oto Laryngol*. 121, 200-04.
40. Uppal, S., Bajaj, Y., Rustom, I., Coatesworth, AP. 2009. Otosclerosis: the aetiopathogenesis of otosclerosis. *International Journal of Clinical Practice*. 63, 1526-30.
41. Valvassori, GE. 1993. Imaging of the otosclerosis. *Otolaryngol Clin North Am*. 26, 359-71.
42. Wareing, MJ., Lalwani, AK., Jackler, AK. Development of the ear. *Otology, Head and Neck Surgery*. BJ. Byron, JT. Johnson, SD. Newlands eds, Lippincott, Philadelphia, pp. 1875-80.
43. Wiet, RJ., Harvey, SA., Bauer, GP. 1993. Complications in stapes surgery. *Otolaryngol Clin North Am*. 26, 471-88.
44. Wiet, RJ., Causse, JB. 1982. Otosclerosis, the last four years. *Am J Otol*. 3, 249-55.

45. Wolff, D., Bellucci, RJ. 1960. The histopathology observed in fifty biopsied stapedes. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol.* 64, 540–53.
46. Wycherly, BJ., Berkowitz, F., Noone, AM., Kim, HJ. 2010. Computed tomography and otosclerosis: a practical method to correlate the sites affected to hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 119, 789-94.