

**T.C.  
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ  
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ**

**KOKLEAR HİPOPLAZİ TANISI ALMIŞ  
BİREYLERDE ODYOLOJİK VE RADYOLOJİK  
ÖZELLİKLERİN DEĞERLEDİRİLMESİ**

**Betül ÇİÇEK ÇINAR**

**Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Programı  
DOKTORA TEZİ**

**ANKARA  
2015**



**T.C.  
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ  
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ**

**KOKLEAR HİPOPLAZİ TANISI ALMIŞ  
BİREYLERDE ODYOLOJİK VE RADYOLOJİK  
ÖZELLİKLERİN DEĞERLEDİRİLMESİ**

**Betül ÇİÇEK ÇINAR**

**Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Programı  
DOKTORA TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI  
Prof. Dr. Gonca SENNAROĞLU**

**ANKARA  
2015**

Anabilim Dalı :Odyoloji  
 Program :Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları  
 Tez Başlığı :Koklear Hipoplazi Tanısı Almış Bireylerde Odyolojik ve Radyolojik Özelliklerin Değerlendirilmesi

Öğrenci Adı-Soyadı :Betül Çiçek Çınar  
 Savunma Sınavı Tarihi :09.12.2015

Bu çalışma jürimiz tarafından yüksek lisans/doktora tezi olarak kabul edilmiştir.

Jüri Başkanı: **Prof. Dr. Levent Sennaroğlu**  
 (Hacettepe Üniversitesi)

Tez danışmanı: **Prof. Dr. Gonca Sennaroğlu**  
 (Hacettepe Üniversitesi)

Üye: **Doç. Dr. Suna Yılmaz**  
 (Hacettepe Üniversitesi)

Üye: **Doç.Dr. Bülent Gündüz**  
 (Gazi Üniversitesi)

Üye: **Prof. Dr. Esra Yücel**  
 (Hacettepe Üniversitesi)

(İmza)

(İmza)

(İmza)

(İmza)

(İmza)

ONAY

Bu tez Hacettepe Üniversitesi Lisansüstü Eğitim-Öğretim ve Sınav Yönetmeliğinin ilgili maddeleri uyarınca yukarıdaki jüri tarafından uygun görülmüş ve Sağlık Bilimleri Enstitüsü Yönetim Kurulu kararıyla kabul edilmiştir.

(İmza)  
 Prof.Dr. Ersin FADILLIOĞLU

Müdür

## TEŞEKKÜR

Tez çalışmam süresince fikirleri, bilgisi ve desteği ile yol gösteren ve doktora eğitimim süresince deneyimini ve manevi desteğini esirgemeyen tez danışmanım Prof. D. Gonca Sennaroğlu'na;

Tez çalışmam süresince bilimsel katkılarını esirgemeyen Prof. Dr. Levent Sennaroğlu'na;

Doktora eğitimim boyunca her zaman desteklerini hissettiren hocalarım Prof. Dr. Esra Yücel'e, Prof.Dr. Aydan Genç'e, Prof. Dr. Songül Aksoy'a, Doç. Dr. Bilgehan Böke'ye, Doç. Dr. Didem Türkyılmaz'a ve Doç. Dr. Suna Yılmaz'a

Hayatımın her anında varlığıyla destek olan annem Kıymet Çiçek'e; yaşamının sonuna kadar beni her konuda destekleyen babam Mahmut Çiçek'e; her zaman maddi ve manevi desteklerini esirgemeyen kardeşlerim Arzu Çiçek Şahin'e, Rasim Şahin'e ve Mustafa Çiçek'e;

Hayatıma girdiğinden bu yana beni tüm kalbiyle destekleyen, her zaman sonsuz sabır ve anlayışla yanımda olan sevgili eşim Ali Çınar'a ve gösterdiği çocukca sabır için kızım Defne Çınar'a

İçtenlikle derin saygı, sevgi ve teşekkürlerimi sunarım.

## ÖZET

**Çiçek Çınar, B., Koklear Hipoplazi Tanısı Almış Bireylerde Odyolojik ve Radyolojik Özelliklerin Değerlendirilmesi., Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Programı, Doktora Tezi, 2015.** İç kulak malformasyonları sensörinöral işitme kaybının %20'sini oluşturmaktadır. Sennaroğlu ve arkadaşları (2002,2010,2013), iç kulak malformasyonlarını, radyolojik görüntüme tekniklerini kullanarak sınıflandırmıştır. Bu sınıflandırma, Labirentin Aplazisi (*Michel Deformitesi*), Rudimenter otokist, Koklear aplazi, Ortak kavite, İnkomplet partiyonlar (*IP-I, IP-II, IP-III*), Koklear hipoplaziler (*KH-I, KH-II, KH-III, KH-IV*), Geniş Vestibuler Akudukt Sendromu (GVAS) ve Koklear apertür stenozu olmak üzere sekiz ana gruptan oluşmaktadır. İç kulak malformasyonları içerisinde KH'lerin oranı %15'tir. Ancak, dört farklı alt grubu olan KH'de işitme kaybının (İK) nasıl değişiklik gösterdiği tam olarak bilinmemektedir. Yapılan bu çalışma ile KH'de odyolojik ve radyolojik değişikliklerin dört alt grubu dikkate alınarak değerlendirilmesi hedeflenmiştir. Çalışmaya en az bir kulağında KH tanısı alan 66 birey dâhil edilmiş ve toplam 112 kulak değerlendirilmiştir. Çalışmaya, yaşları 1 ile 60 arasında değişen 42 kadın, 24 erkek birey katılmıştır. Odyolojik değerlendirmede davranışsal testler, ABR ve timpanometri testleri kullanılmıştır. İK derecesi ve tipi belirlenirken davranışsal test sonuçları dikkate alınmıştır. Radyolojik görüntüleme ise katılımcıların mevcut BT ve MRG sonuçları yeniden değerlendirilmiştir. KH-I, KH-II ve KH-III, İK derecesi ve tipleri açısından birbirlerinden istatistiksel olarak farklı değildir ancak KH-IV diğer üç gruptan istatistiksel olarak farklıdır. KH-IV hafif derece ve orta-orta ileri işitme kaybının en yüksek olduğu gruptur. Diğerlerinden farklı olarak bu grupta davranışsal testlerde hiç cevap alınamayan kulak ve ABI kullanıcı yoktur. En yüksek ABI kullanıcısı sayısı KH-II'de ve en yüksek KI kullanıcısı sayısı ise KH-III'de dir. Koklear apertür (KA) durumlarına baktığımızda, KH-I ve KH-II'de KA stenozu oranı yüksektir ancak KA aplazilerde yer almaktadır. KH-III'de normal ve stenotik olan KA oranı birbirine yakındır ancak normal KA oranı daha yüksektir. Ancak KH-IV normal KA oranı en yüksek olan ve hiç KA aplazisi olmayan gruptur. Koklear sinir durumlarına baktığımız da ise, koklear apertürlerde olduğu gibi, KH-IV diğer gruplardan farklılaşmaktadır. KH-I'de en çok koklear sinir aplazisi, KH-II'de ise en çok koklear sinir hipoplazisi yüksektir. KH-III de ise normal sinir oranı yüksek olmakla birlikte hem hipoplazi hem de aplazi görülmektedir. Ancak KH-IV'de koklear sinir aplazisine rastlanmamaktadır. KH-IV tipinin, diğer üç gruptan işitme kaybı derecesi, koklear apertür ve koklear sinir açısından farklı olduğu ortaya konmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Odyolojik değerlendirme, İç kulak malformasyonları, koklear hipoplazi, koklear apertür, koklear sinir

## ABSTRACT

**Çiçek Çınar, B., Evaluation of Audiological and Radiological Results in Subjects with Cochlear Hypoplasia., Hacettepe University, Institute of Health Sciences, Doctoral Thesis in Audiology and Speech Pathology, Ankara, 2015.** Inner ear bone malformations constitute approximately 20% of SNHL. Sennaroğlu et.al (2002, 2013) revised their inner ear malformation (IEM)'s classification based on radiological techniques and divided into eight groups which are Labyrinthine aplasia (Michel Deformity), Rudimentary Otocyst, Cochlear aplasia, Common cavity, Incomplete Partition (IP) of the Cochlea, Cochlear Hypoplasia (CH-I, CH-II, CH-III, CH-IV), Large Vestibular Aqueduct Syndrome (LVAS), and Cochlear Aperture (CA) Abnormalities. Cochlear hypoplasia represents 15% of IEMs. However, it is not clearly known how this subgroups of CH from each other according to hearing loss degree. Aim of the current study is to evaluate audiological and radiolacial findings of subgroups of CH. 66 subjects with CH at least one ear were included in the current study and 112 ears were evaluated. 42 female and 24 male subjects were participated with age range 1 year to 60 years old. Behavioral tests, ABR and tympanometry were used for audiological testing. To determine degree of hearing loss behavioral test results were used. CT and MRI results reevaluated to determine CH type, cochlear aperture and cochlear nerve status. CH-I, CH-II and CH-III were not statistically significantly different from each other but CH-IV was significantly different from other three groups in terms of degree of hearing loss. CH-IV has the highest number of mild HL and moderate-moderately severe HL. Different from other three group, there was no ear with "no response" in behavioral test and and also there was no ABI users in CH-IV subgroup. CH-II group has the highest ABI user and CH-III group has the highest CI users. When examining cochlear apertures (CA), in CH-I and CH-II, stenotic CA is the highest but also have aplasia of CA. In CH-III, ratio of normal and stenotic CA was closed to each other but number of normal one was higher than stenotic. On the contrary, in CH-IV, normal CA ratio was highest and also there was no aplasia of CA. When examining cochlear nerve status of subjects, CH-IV was different form other three groups, like in CA status. In CH-I, cochlear nerve (CN) aplasia rate, in CH-II CN hypoplasia rate was highest. However, in CH-III, normal CN rate was highest but there was also hypoplasi and aplasia of CN. In contrary to other three groups, in CH-IV there was no aplasia of CN. As a result, it was shown that CH-IV was different from other three subgroups of CH in terms of degree of hearing loss, status of cochlear aperture and cochlear nerve.

Key words: Audiological evaluation, Inner ear malformation, cochlear hypoplasia, cochlear aperture, cochlear nerve

## İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	IV
ÖZET	V
ABSTRACT	VI
İÇİNDEKİLER	VII
SİMGELER VE KISALTMALAR	IX
ŞEKİLLER	X
TABLolar	XI
2.1. KULAĞIN EMBRİYOLOJİK GELİŞİMİ	3
2.2. KULAK ANATOMİSİ VE FİZYOLOJİSİ	4
2.2.1. Dış Kulak	4
2.2.2. Orta kulak	4
2.2.3. İç Kulak	5
2.3. İÇ KULAK MALFORMASYONLARI	9
2.3.1. Labirentin Aplazisi ( <i>Michel Deformitesi</i> )	11
2.3.2. Rudimenter otokist	12
2.3.3. Koklear Aplazi	12
2.3.4. Ortak Kavite	12
2.3.5. Kokleanın İnkompert Partisyonları (IP)	12
2.3.6. Koklear Hipoplazi	13
2.3.7. Geniş Vetibuler Akvadukt Sendromu (GVAS)	15
2.3.8. Koklear Apertür Anomalileri	15
2.4. İŞİTME KAYIPLARI	15
2.4.1. İşitme Kaybı Tipleri	15
2.4.1. İşitme Kaybı Derecesi	16
2.4.2. İşitme Kaybı Konfigürasyonu	17
2.5. ODYOLOJİK TESTLER	18
2.5.1. Subjektif Testler	18
2.5.2. Objektif Testler	20
2.6. AMPLİFİKASYON SİSTEMLERİ	22
2.6.1. İşitme Cihazları	23
2.6.2. Kemik Yolu İmplantları	23
2.6.3. Aktif Orta Kulak İmplantları	24



2.6.4.	Koklear İmplant	24
2.6.5.	İşitsel Beyinsapı İmplantı	24
3.1.	BİREYLER	25
3.2.	YÖNTEM	26
3.2.1.	Odyolojik Değerlendirme	26
3.2.2.	Radyolojik Değerlendirme	27
3.2.3.	Bulguların İstatiksel Değerlendirmesi	27
4.1.	DEMOGRAFİK VERİ VE TANIMLAYICI İSTATİSTİKLER	28
4.2.	KOKLEAR HIPOPLAZİ TÜRÜ VE İŞİTME KAYBI	31
4.2.1.	Koklear Hipoplazi ve İşitme Kaybı Derecesi	31
4.2.2.	Koklear Hipoplazi ve İşitme Kaybı Tipi	32
4.3.	KOKLEAR HIPOPLAZİ TÜRÜ, KOKLEAR APERTÜR VE KOKLEAR SİNİR ARASINDAKİ İLİŞKİ	34
4.4.	KOKLEAR APERTÜR, KOKLEAR SİNİR VE İŞİTME KAYBI ARASINDAKİ İLİŞKİ	35
	KAYNAKLAR	47
	EKLER	
	Ek -1 Etik Kurul Onayı	
	Ek -2 Değerlendirme Formu	

## SİMGELER VE KISALTMALAR

ABI	İşitsel Beyinsapı İmplantlar ( <i>Auditory Brainstem Implants</i> )
ABR	İşitsel Beyinsapı Cevabı ( <i>Auditory Brainstem Response</i> )
BOA	Davranışsal Gözlem Odyometrisi ( <i>Behavioral Observation Audiometry</i> )
BT	Bilgisayarlı Tomografi
CC	Ortak kavite (Common Cavity)
CPA	Şartlandırılmış Oyun Odyometrisi ( <i>Conditioned Play Audiometry</i> )
DTH	Dış Tüy Hücreleri
GVAS	Geniş Vestibüler Akvadukt Sendromu
IAC	<i>Industrial Acoustics Company</i>
IP-I	İnkomplet Partisyon Tip I
IP-II	İnkomplet Partisyon Tip II
IP-III	İnkomplet Partisyon Tip II
İAK	İnternal Akustik Kanal
İC (HA)	İşitme Cihazı ( <i>Hearing Aid</i> )
İTİK	İletim Tipi İşitme Kaybı
KAE (SRT)	Konuşmayı Alma/anlama eşiği ( <i>Speech Reception Test</i> )
KFE (SDT)	Konuşmayı Fark Etme Eşiği ( <i>Speech Detection Threshold-</i> ),
KH-I	Koklear Hipoplazi Tip I
KH-II	Koklear Hipoplazi Tip II
KH-III	Koklear Hipoplazi Tip III
KH-IV	Koklear Hipoplazi Tip IV
Kİ	Koklear İmplant (Cochlear Implant)
MRG	Manyetik Rezonans Görüntüleme
NF-2	Nörofibromatozis Tip 2
OAE	Otoakustik Emisyonlar
SNİK	Sensörinöral İşitme Kaybı
SPSS	Statistical Package for the Social Sciences
SSK	Semisürküler Kanal
VRA	Görsel Pekiştireç Odyometrisi ( <i>Visual Reinforcement Audiometry</i> )

## ŞEKİLLER

Şekil	Sayfa
2. 1. Koklear sinirin modiulustan korti organına geçişini göstren koklea kesiti (Solda). Kokleanın membranöz komponentleri ve kemik koklear kanalların görüntüsü	6
2. 2. Korti organın temel nöral yapılarını gösteren kesit	7
2. 3. Kokleada ses iletimi	8
2. 4. Kokleanın şematik gösterimi	9
2. 5. Koklear Hipoplazi Tipleri şematik gösterimi	15
2. 6. Timpanogram Tiplerinin Sınıflandırılması	21
4. 1. İç Kulak Yapılarının Dağılımı	29
4. 2. Kullanılan Amplifikasyon Oranları	30

## TABLOLAR

Tablo	Sayfa
2. 1. İç Kulak Malformasyonlarının Sınıflandırılması	11
2. 2. İşitme Kaybı Dereceleri	17
2. 3. Otoakustik Emisyon Çeşitleri	22
4. 1. Koklear Hipoplazi Tipi ve Kullanılan Aplifikasyonlar	31
4. 2. Koklear Hipoplazi Tipi ve İşitme Kaybı Dereceleri	32
4. 3. Koklear Hipoplazi Tipi ve İşitme Kaybı Tipleri	33
4. 4. Koklear Hipoplazi Tipi ve Koklear Apertür Durumları	34
4. 5. Koklear Hipoplazi Tipi ve Koklear Sinir Durumları	35
4. 6. Koklear Apertür ve İşitme Kaybı Arasındaki İlişki	36
4. 7. Koklear Sinir ve İşitme Kaybı Arasındaki İlişki	37
4. 8. Koklear Apertür ve Koklear Sinir Arasındaki İlişki	37

## 1. GİRİŞ

İşitme akustik enerjinin, dış kulak, orta kulak ve iç kulak boyunca ilerleyerek işitme sınırı aracılığı ile beyne iletilmesidir. İşitme kaybı ise bu yollardan herhangi birinde problem olması sonucu ortaya çıkmaktadır. İşitme kayıpları, konjenital ve kazanılmış kayıplar olarak ikiye ayrılmaktadır. Hem konjenital hem de kazanılmış işitme kayıpları, teratojenik etki, genetik faktörler, çevresel faktörler, geçirilmiş hastalıklar, ototoksosite, gürültüye maruz kalma gibi farklı faktörlere bağlı olarak ortaya çıkmaktadır (1-3). İç kulağın kemik malformasyonları da işitme kaybı sebepleri arasında sayılmaktadır. İç kulak malformasyonlarının gebelikte fetusun embriyolojik gelişimi esnasında meydana gelen gecikmeler ile ortaya çıktığı düşünülmektedir. İç kulak malformasyonları ilk olarak 1978 yılında Jackler tarafından *Polytomografi* kullanılarak sınıflandırılmıştır (4). Ancak günümüzde gelişen radyolojik görüntüleme teknolojisi ile sınıflandırmalar revize edilmiştir. Günümüzde kullanılan en yaygın sınıflandırma Sennaroğlu ve arkadaşları (2002, 2010, 2013) tarafından yapılan sınıflandırmadır (4-6). En son yapılan sınıflandırmada iç kulak kemik malformasyonları, labirentin aplazi (Michel deformitesi), rudimenter otokist, koklear aplazi, ortak kavite, kokleanın inkomplet partisionları (inkomplet partision Tip-I, Tip-II ve Tip-III), koklear hipoplaziler (KH Tip-I, Tip-II, Tip-III, Tip-IV), geniş vestibuler akuadukt sendromu ve koklear apertür anomalileri olarak 8 gruba ayrılmıştır (6). İç kulağın kemik malformasyonlarına bağlı işitme kaybı oranının %20 olduğu bilinmektedir (5,7,8). İç kulak malformasyonları, genellikle bilateral sensörinöral işitme kaybı ile karşımıza çıkmaktadır. Yeni doğan işitme kaybı taramalarının artmasıyla birlikte tek taraflı işitme kayıplarında da bu oranın daha yüksek olduğu bildirilmiştir (9). İç kulak malformasyonları ile ilgili olarak bildirilmiş, işitme kaybı derecelerinin ve tiplerinin, malformasyonun tipine göre nasıl farklılık gösterdiği literatürde detaylı olarak yer almamaktadır. Malformasyonların tipleri ayrıştırılmadan genel bir terim olan iç kulak malformasyonları üzerinde durulmaktadır (10). Literatüre baktığımızda, iç kulak malformasyonları ile ilgili yapılmış olan radyolojik çalışmalar genellikle koklear implant değerlendirmesi ve takibi üzerinde durmaktadır (11,12). İç kulağın kemik malformasyonlarının daha detaylı sınıflandırılması ile belirlenen grupların

birbirlerinden radyolojik olarak çok farklı olduđu görülmüştür. İşitme kaybı derece ve tiplerinin bu gruplar arasında nasıl farklılaştığı yönünde yapılmış çalışmalara çok rastlanmamak ile birlikte klinik çalışmalarda iç kulak malformasyonu tanısı almış olan bireylerde odyolojik farklılıklar dikkat çekmektedir.

Odyolojik değerlendirme yapılırken, subjektif ve objektif testler kullanılmaktadır. İşitme kaybı derecesi ve tipi bu testler doğrultusunda belirlenmektedir. Subjektif testler, davranışsal testleri kapsamaktadır. Bu testler yetişkinlerde ve çocuklarda farklılık göstermektedir. Çocuklarda davranışsal testler seçilirken, çocuğun kronolojik yaşı, bilişsel ve fiziksel durumu önemlidir (13). Çocuklarda kullanılan objektif testler ise akustik immitans, otoakustik emisyon ve işitsel uyarılmış beyinsapı testleri olarak karşımıza çıkmaktadır (14,15).

İç kulak yapıları değerlendirilirken, kemik yapıları daha iyi gösteren Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve yumuşak dokuları daha iyi gösteren Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) teknikleri kullanılmaktadır (16).

Yapılan bu tez çalışması ile iç kulağın kemik malformasyonlarının bir parçası olan koklear hipoplazilerin tiplerine göre, işitme kaybı derecesi ve tiplerinin odyolojik olarak belirlenmesi ve aynı zamanda koklear apertür ile koklear sinir durumlarının radyolojik görüntülemelere bağlı olarak değerlendirilmesi hedeflenmiştir.

## 2. GENEL BİLGİLER

### 2.1. Kulağın Embriyolojik Gelişimi

Kulak erken dönem embriyolojik gelişimine, dış kulak, orta kulak ve iç kulak doku oluşumları ile merkezi sinir sistemi oluştuktan hemen sonra başlar. Bu üç farklı yapıyı oluşturan dokular, farklı yerlerden köken alan çok sayıda embriyolojik kaynaktan meydana gelmektedir. Normal işitme için tüm bu kısımların birbirine paralel bir şekilde gelişmesi gerekmektedir (17). Dış kulak aurikulasi, gebeliğin dördüncü haftasında oluşmaya başlarken, orta kulak gelişiminin ise yaklaşık olarak gebeliğin üçüncü haftasında başladığı tahmin edilmektedir. Orta kulak kemikçikleri ise ilk olarak altıncı ve yedinci haftalarda görülmeye başlamaktadır. Malleus ve inkus on beşinci haftada yetişkin boyutlarına ulaşmış kemikleşmeye başlarken, stapes on sekizinci haftada kemikleşmeye başlamasına rağmen otuzikinci haftaya kadar yetişkin boyutlarına ulaşmamaktadır. Farengeal alan ile orta kulak boşluğu arasında geniş bir kısım yer almaktadır. Bu kısım, gelişim içerisinde uzayıp daralarak yaklaşık olarak on dördüncü hafta civarında östaki tüpünü meydana getirir. 1mm'den başlayarak doğumda 13mm olacak şekilde çok hızlı bir şekilde gelişir. Östaki tüpü doğumdan sonraki birkaç yılda da değişmeye devam etmektedir (17).

İç kulağın embriyolojik gelişimine baktığımızda, iç kulak *neuroectoderm* üzerinde bir *placode* (endodermal doku kalınlaşması) olarak yaklaşık olarak gebeliğin yirmidördüncü ve yirmialtıncı günlerinde oluşmaya başlamakta ve otik kesecikler seçilebilmektedir. Beşinci haftada otokist, dorsal kısma doğru giden endolenfatik kanal ve ventromedialde daha geniş bir koklear kanal olarak iki farklı kısım geliştirmektedir. Altıncı haftanın ilk dönemlerinde koklear kanal genişler ve yarım sarmalı oluşturmak için kıvrılmaya başlar. Otokistin vestibuler kısmında semisirkuler kanallar (SSK) oluşmaya başlamıştır. Altıncı haftanın sonunda SSK'ların tüm hatları oluşmuştur ve kokleanın bir kıvrımı tamamlanmıştır. Sekizinci ve dokuzuncu haftalarda oval pencere ve yuvarlak penceresinin yanında kokleanın perilenfatik boşluğu oluşmaktadır. Onunucu haftada koklea yaklaşık olarak 2,5 kıvrımı tamamlayarak yetişkin formuna ulaşır (17).

## 2.2. Kulak Anatomisi ve Fizyolojisi

İşitme ve vestibüler sistem ile ilgili yapılar kafatasında *temporal kemik* içerisinde yer almaktadır. Temporal kemik *timpanik, mastoid, skuamöz* ve *petröz* kısım olmak üzere dört ana kısımdan oluşmaktadır. Temporal kemik aynı zamanda, işitsel olmayan yapılarla bağlantı sağlayan, *styloid process* ve *zygomatic process* olmak üzere iki çıkıntıyı da içermektedir. Kulak kanalı temporal kemiğin timpanik kısmından geçmekteyken, orta kulak ve iç kulak yapıları temporal kemiğin *petröz* kısmında yer almaktadır (15)

Kulak, dış kulak, orta kulak ve iç kulak olmak üzere üç kısımdan oluşmaktadır. İç kulak ise dengeden sorumlu olan vestibul ve işitmeden sorumlu olan kokleadan oluşmaktadır (18)

### 2.2.1. Dış Kulak

Dış kulak, Konka (kulak kepçesi, *auricle, pinna*) ve dış kulak kanalından meydana gelmektedir. Konka için, akustik olarak en önemli kısım denebilir. Dış kulak kanalı, “S” şeklide, yaklaşık 2.5cm uzunluğunda ve 0.6cm çapındadır (18,19).

Dış kulak, çevreden gelen seslerle orta kulak arasındaki ilk bağlantıyı kurar. Konka ve dış kulak yolu sesin işlenmesine en az katkıda bulunan yapılardır (15). Kulak kepçesi ve kulak kanalı şeklerinden dolayı farklı rezonanslara sahiptir. Konka 5300Hz civarında bir rezonansa sahipken, kulak kanalı rezonansı yaklaşık olarak 3000Hz civarındadır (20,21). Dış kulak özellikle sesin lokalizasyonunda önemli bir rol oynamaktadır. Sağ ve sol kulak başın farklı taraflarında yer aldığı için sesin kulağa ulaşma süresinden faydalanarak ses lokalizasyonuna katkı sağlar (21).

### 2.2.2. Orta kulak

Orta kulak, dış kulak kanalının sonunda yer alan *timpanik membran* ile *malleus, incus* ve *stapes* olarak adlandırılan üç küçük kemikçikten oluşmaktadır. İki küçük kas olan *tensör timpani* kası ve *stapedius* kası da orta kulakta yer almaktadır. Malleusun manubriumu timpanik membrana yerleşmişken, baş kısmı inkusa bağlanmaktadır. Stapesin tabanı koklea üzerinde oval pencerede yer



almaktadır. Fasiyal sinirin bir dalı olan *Chorda Tympani* (tat alma ve acı hissetme fibrillerini taşır) orta kulak boşluğu boyunca ilerlemektedir. Orta kulak boşluğu östaki tüpü aracılığı ile farenkse bağlanmaktadır (18).

Orta kulak, gelen akustik sinyalleri mekanik titreşimlere çevirir. Dış kulak kanalından gelen ses timpanik membranı titreştirir. Titreşen timpanik membran da malleusu titreştirir, böylece tüm kemikçik zincir titreşmiş olur. Stapesin tabanına ulaşan titreşim ile ses oval penceden iç kulağa iletilmiş olur (21).

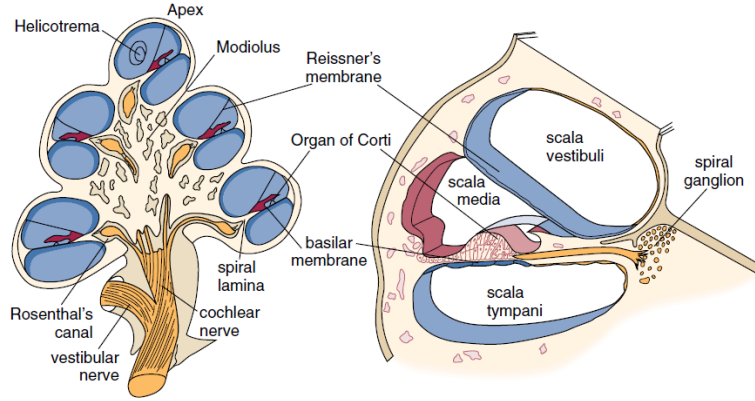
### 2.2.3. İç Kulak

İç kulak, temporal kemiğin petroz kısmında yer alır ve çevresindeki kemik yapı *osseous labyrinth* ya da *bony labyrinth* olarak adlandırılır. İç kulak morfolojik olarak kemik (*bony, osseöz*) labirent ve zar (*membranöz*) labirent olarak ikiye ayrılmaktadır. Membranöz labirent, kemik yapı içerisinde yer alır ve kemik labirentin şeklini takip eder. İşitmenin sensör organı olan korti organı membranöz labirent üzerinde yer almaktadır. Kemik labirent vestibul, koklea ve semisirküler kanallar olmak üzere üç kısımdan oluşmaktadır (20). Vestibul, kemik labirent içerisinde koklea ve semisirküler kanalların arasında yer almaktadır. Vestibul içerisinde, vestibuler sisteme ait, başın doğrusal hareketine duyarlı sakkul ve utikul yer almaktadır. Oval pencere ve yuvarlak pencere aracılığı ile timpanik kaviteye bağlanmaktadır (15). Semisirküler kanallar, üç farklı ortogonal kanal dizisinden oluşmaktadır. Her kanal başın farklı açısız hareketlerine duyarlıdır (22).

Koklea, işitmenin sensör organını içeren salyangoz şeklindeki kemik yapıdır (20). İnsan kokleası yaklaşık olarak 2,5 kıvrımlı olup düz halinin uzunluğu 3.1-3.3cm arasında değişmektedir. Yüksekliği ise yaklaşık olarak 0.5cm kadardır (18). İç kulak ile orta kulak arasındaki bağlantı stapes tabanı ve oval pencere aracılığı ile sağlanmaktadır (20).

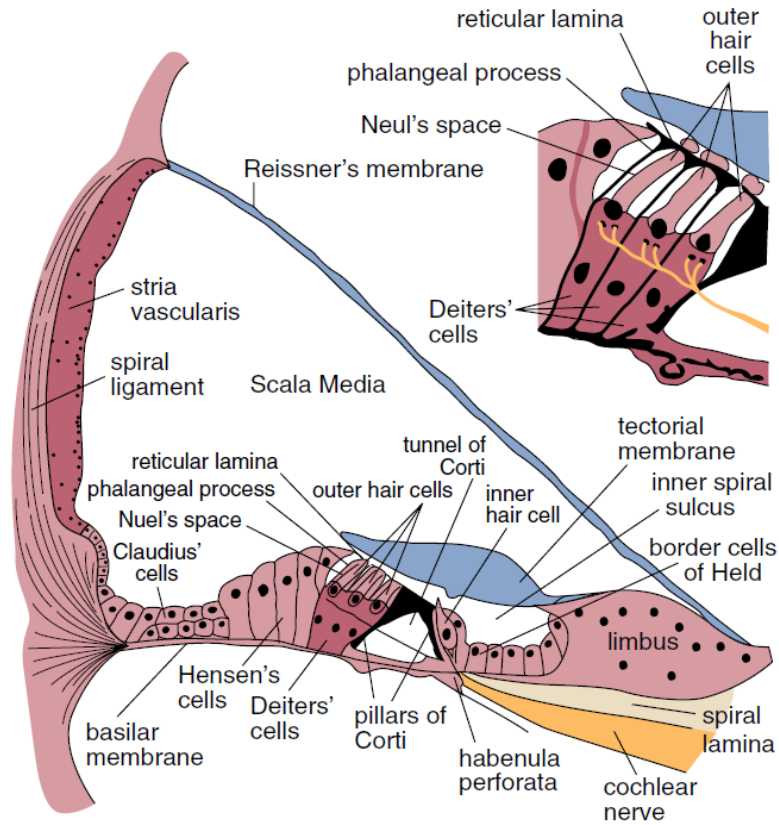
Kokleanın merkezinde poröz bir yapıda olan modiolus yer almaktadır. Modiolusun poröz yapısı, *internal auditory meatus*'dan işitme sinir fibrillerinin geçişine olanak sağlamaktadır. Modiolusdan ossesus labirent boşluğuna doğru ilerledikçe kemik bir *osseus spiral lamina* kokleanın merkezinden çevresine doğru kıvrılmakta ve kokleayı kabaca alt ve üst kısım şeklinde bölerek *scale vestibuli* ve

*scale timpani*'yi oluşturmaktadır. *Scale timpani* ve *scale vestibuli* kokleanın apeksinde *helicotrema*'da birleşmektedirler. Spiral laminanın, basilar membran ile birleştiği alt kısım ise *scale media* olarak adlandırılmaktadır. Spiral lamina ve basilar membranın genişlikleri kokleanın apeksi ve basalinde ters ilişkili olarak değişmektedir. Spiral lamina basalde genişleyip, apekte daralırken, basilar membran basalda dar olup, apekte genişlemektedir (Bkz. Şekil 2-1) (20).



Şekil 2. 1. Koklear sinirin modioulustan korti organına geçişini gösteren koklea kesiti (Solda). Kokleanın membranöz komponentleri ve kemik koklear kanallarının görüntüsü (20).

Kokleanın membranöz labirenti, kemik labirentin şeklini takip etmekte ve üçüncü bir bölme olan *scale media*'yı meydana getirmektedir (15,20). İşitme ve vestibuler için sensör hücreler membranöz labirent üzerinde yer almaktadır (15,20). Tüm iç kulak sıvı ile doludur ancak membranöz labirent içerisindeki sıvı, kemik labirent içerisindeki sıvıdan farklıdır. Kemik labirent, beyin omurilik sıvısına benzeyen ve sodyum açısından zengin olan perilemf ile dolu iken membranöz labirent hücre içi sıvılara benzeyen ve potasyum oranı yüksek olan endolenf ile doludur (15). İşitmenin sensör organı, kokleanın membranöz labirenti içerisinde yer almaktadır (20). Membranöz labirentin sınırları üstten Reissner's membranı, alttan basilar membran ve lateral kısımdan da kokleanın dış duvarı ile belirlenmektedir. İşitmenin sensör organı olan Korti organı basilar membran üzerine yerleşmiştir. Şekil 2-2'de korti organının majör yapıları yer almaktadır (20).



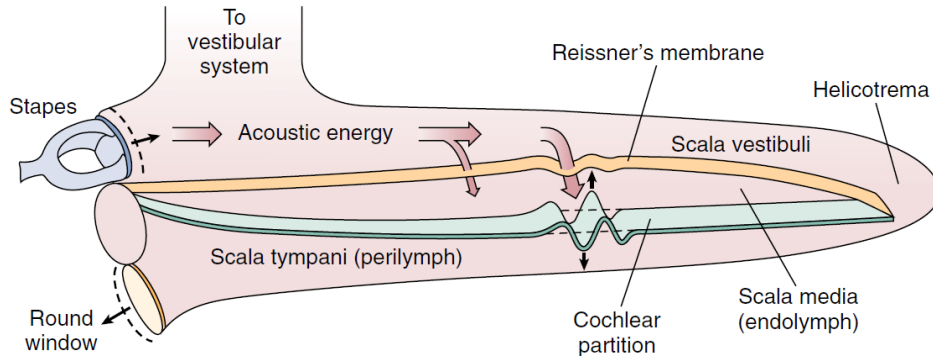
Şekil 2. 2. Korti organının temel nöral yapılarını gösteren kesit (20).

Membranöz labirent ve endolenf, koklea ve vestibul içerisinde *ductus reuniens* adı verilen küçük kanal aracılığı ile devam etmektedir. Membranöz labirent aynı zamanda *endolymphatic duct* aracılığı ile beynin dura kısmına gider ve *endolymphatic sac* ile sonlanır. Kemik labirentin perilenfi, dar bir kemik kanal olan koklear aquaduct aracılığı ile beyin omurilik sıvısına bağlanır (15).

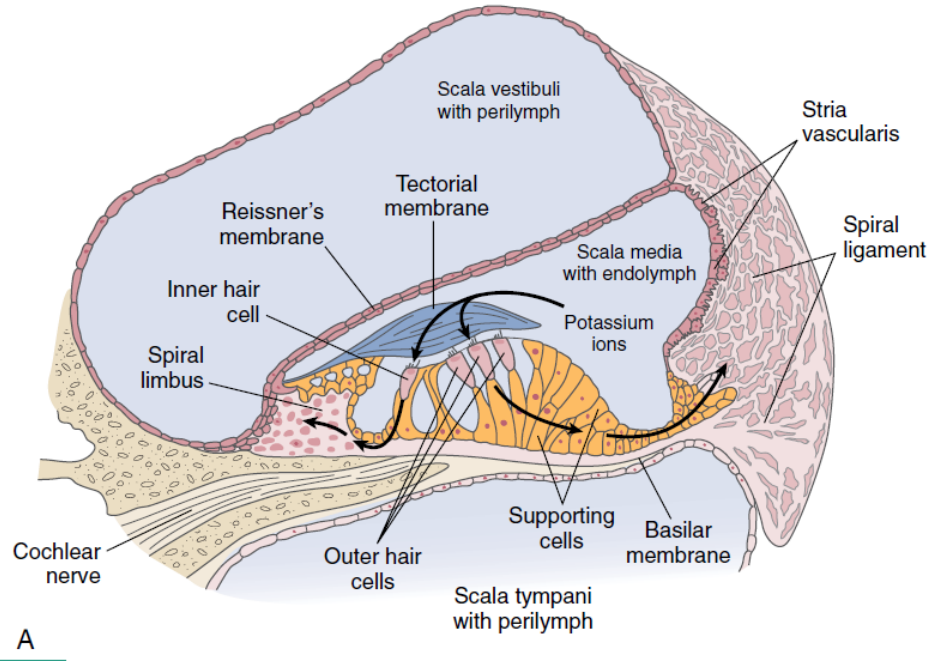
Gelen ses enerjisi, dış kulaktan geçerek orta kulağa doğru ilerleyerek stapes tabanını titreştirmektedir. Stapes tabanı iç kulağın iki önemli penceresinden biri olan oval pencereyi titreştirerek, iç kulak sıvılarının hareketlenmesini sağlamaktadır. Bu titreşim hareketi skala vestibuliden başlar, helikotermanın çevresinden skale timpani aracılığı ile yuvarlak pencereye ulaşır. Stapesin iç doğru olan bir hareketi, yuvarlak pencerenin dışarıya doğru hareket etmesine neden olur. Bu basınç dalgası skala vestibuli üzerinde devam eder ancak buradaki basınç skale timpanideki basınçtan daha yüksektir. Meydana gelen bu basınç farkı, koklear kısmın hareket etmesine sebep olur (21). Kadavrularla yaptığı

çalışmalarla, kokleanın vibrasyonunda ilk bahseden kişi von Bekesy'dir. von Bekesy'e göre stapesin tabanında başlayan titreşim, basilar membran üzerinde, kokleanın basalinden apekse doğru hareket etmektedir (Bkz, Şekil 2.3). Aynı zamanda, von Bekesy, basilar membranın sertliğinin (*stiffness*) basalde daha yüksek, apekte ise daha az olduğu belirtmiştir. Basilar membranın bu özelliği farklı frekanslara göre farklı bölgelerin titreşmesini sağlamaktadır. Basalde yüksek frekanslara daha iyi cevap elde edilirken, apekse doğru alçak frekanslara spesifik cevap elde edilmektedir. Böylece basilar membran doğal filtre olarak görev yapmakta ve bu da tonotopik organizasyonu sağlamaktadır (21).

Koklear kısmının titreşmesi ile meydana gelen mekanik enerjinin tüy hücrelerinin *stereocilia*'ları ve tectorial membran titreşir, böylece elektrokimyasal sinyallere dönüştürülen bilgiler afferent işitme siniri lifleri ile beyne taşınmaktadır (21). Şekil 2.4'te kokleanın şematik gösterimi yer almaktadır.



Şekil 2. 3. Kokleada ses iletimi (21)



Şekil 2. 4. Kokleanın şematik gösterimi (21).

### 2.3. İç Kulak Malformasyonları

İç kulağın normal embriyolojik gelişimine baktığımızda, iç kulak yapılarının, üçüncü haftada oluşmaya başladığını ve yaklaşık olarak yedinci ve sekizinci haftaya kadar gelişmeye devam ettiğini görmekteyiz (23). Bu gelişimsel süreçte meydana gelebilecek herhangi bir gecikme, iç kulak yapılarının tam olarak oluşmamasına veya normalden daha küçük bir kokleaya neden olmaktadır (24). Bu gecikme, genetik faktörlere bağlı ya da gebeliğin dördüncü ve sekizinci haftaları arasında teratojenik etkiye maruz kalınması ile ilgili olabilmektedir. Genetik faktörler resesif ya da dominant olabilmektedir. Bu işitme kayıpları tek başına görülürken bazı durumlarda sendromlar da eşlik edebilmektedir (23). İç kulak malformasyonları, Jackler ve arkadaşları tarafından 1987 yılında *Polytomograf*'ye dayanan radyolojik ve odyolojik bulgular doğrultusunda yapılmıştır (4). Ancak daha sonrasında meydana gelen bu gecikmelerin tanımlanması ve isimlendirilmesi için farklı sınıflandırmalar yapılmış ve farklı terminolojiler kullanılmıştır. Kulak malformasyonlarının histopatolojik sınıflandırılmasında kullanılan aplazi (*aplasia*), hipoplazi (*hypoplasia*), ve

displazi (*dysplasia*) gibi terimlerin bilinmesi anomalilere verilen isimlerin anlaşılması açısından önemlidir. Aplazi organın, hiç gelişmemiş olması anlamına gelirken, hipoplazi normalden daha az gelişmiş olması anlamına gelmektedir. Displazi ise gelişim aşamasında normalden farklılaşma olarak tanımlanmaktadır (8). Yapılan ilk sınıflandırmanın ardından teknolojik gelişmelerle birlikte, iç kulak yapılarındaki malformasyonlar farklı görüntüleme teknikleri kullanılarak sınıflandırılmaya başlanmıştır. Özellikle ileri derecede sensörinöral işitme kaybı (SNİK) olan bireylerde koklear implantasyon öncesinde, iç kulak yapılarının ve işitme sinirinin durumu hakkında bilgi elde etmek amacıyla Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) yapılmaktadır (4,16). 1987 yılında yaptığı ilk sınıflandırmanın yeni görüntüleme tekniklerini kullanarak yeniden düzenlediği çalışmada, Jackler (2010) iç kulağın konjenital anomalilerini sadece Membranöz Labirent Malformasyonları ile Kemik (*osseous*) ve Membranöz Malfromasyonlar olmak üzere iki geniş kategoriye ayrılmaktadır (8). Otik kapsül ile ilgili olan malformasyonlar radyolojik olarak görüntülenebildikleri için daha detaylı tanımlanmakta ve ayrıştırılmaktadır. Ancak membranöz labirent bozukluklarına görüntüleme ile karar verilememektedir. Bunun sonucu olarak da doğuştan sensörinöral işitme kaybı olanların sadece %20'sinde radyolojik olarak gösterilebilen iç kulak anomalisi vardır. Semisirküler kanal (SSK) ve iç kulak akuadukları ile ilgili yapılmış çalışmalar daha azdır. Doğuştan işitme kayıplarının yaklaşık olarak %80'inde ise memebranöz labirent ile sınırlı malfromasyonların olduğu düşünülmektedir (4,23).

Literatürde yaygın olarak kullanılan diğer sınıflandırma ise Sennaroğlu ve arkadaşları (2002) tarafından yapılan sınıflandırmadır (4). Sennaroğlu ve arkadaşları tarafından yapılan ilk sınıflandırma Tablo-2.1'de verilmiştir.

Tablo 2. 1. İç Kulak Malformasyonlarının Sınıflandırılması (4)

İÇ KULAK MALFORMASYONLARI		
Kokleovestibuler Malformasyonlar	Vestibuler Malformasyonlar	Vestibuler ve Koklear Aquaduct Malformasyonları
1. Michel Deformitesi: Tam labirentin aplazisi	1. Vestibule dilatasyonu	1. Vestibular aqueduct
2. Koklear aplazi	2. Semisirküler Kanal	2. Koklear akuedukt
3. Ortak Kavite	3. İnternal Akustik Kanal (İAK)	
4. İnkomplet Partisyon Tip I		
5. Kokleovestibuler Hipoplazi.		
6. İnkomplet Partisyon Tip II: Mondini malformasyonu		

Sennaroğlu ve arkadaşları tarafinfan 2002’de yapılan ilk sınıflandırma, 2009 ve 2013 yıllarında revize edilere, alt gruplara özelleştirilmiş ve yeniden tanımlanmıştır (5,6). Yapılan bu tez çalışmasında, yapılan son sınıflandırma kullanılacağı için detaylarına aşağıda yer verilmiştir (6).

### 2.3.1. Labirentin Aplazisi (*Michel Deformitesi* )

Koklea, vestibul ve semisirkuler kanallar, vestibuler akuadukt ve koklear akuadukt yoktur (6). Birçok hastada, internal akustik kanal sadece fasiyal kanaldan oluşmaktadır. Fasiyal sinir dışında bir sinir mevcut değildir (5). Odyolojik olarak değerlendirildiğinde genellikle işitme gözlenmemektedir. Ancak bazen sadece alçak frekanslarda vibrotaktil uyarıma bağlı olarak eşik varmış gibi görülebilir. Bu vakalarda iç kulak yapıları olmadığı için İşitsel Beyinsapı İmplantları (*Auditory Brainstem Implants- ABI*) işitmenin sağlanabilmesi için tek seçenektir (6).

### 2.3.2. Rudimenter otokist

Otik kapsülün, yuvarlak ya da oval şeklinde olan, tamamlanmamış milimetrik görüntüsüdür. Genellikle internal akustik kanal yoktur. Odyolojik bulgular, labirentin aplaziye benzemektedir (6).

### 2.3.3. Koklear Aplazi

Koklear aplazi, normal ya da genişlemiş vestibül yapıların olmasına rağmen kokleaya ait herhangi bir yapının olmaması şeklinde tanımlanmaktadır (5). Koklear aplazi, zaman zaman ossifiye koklea ile karıştırılabilmektedir. Ossifiye kokleada, kokleanın bazal sarmalı orta kulağa doğru bir şişkinlik (*bulging*) oluştururken, internal akustik kanal önündeki kemik alan normal sınırlardadır. Ancak koklear aplazide böyle bir şişkinlik yoktur (4). Genişlemiş vestibülü olan koklear aplaziler, ortak kavite ile karıştırılabilir. Genişlemiş vestibülü olan koklear aplazilerde, vestibul ve semisirküler kanalların dış görünüşü normaldir. Semsirküler kanallarda bazen genişlemiş görünebilir (5). Odyolojik bulguları genellikle labirentin aplazisinde olduğu gibidir ve yine ABI için adaydırlar (6).

### 2.3.4. Ortak Kavite

Ortak kavitede (*Common Cavity-CC*) Koklea ve vestibül herhangi bir farklılaşma göstermeksizin ortak, oval ya da yuvarlak, bir boşluk meydana getirmektedir. Geniş 'ortak kavitesi' olan hastalarda internal akustik kanal (İAK) geniş iken; daha küçük ortak kavitesi olanlarda daha dardır (4). Genellikle bilateral çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı ile seyretmektedir. Kokleovestibuler sinir varlığı radyolojik olarak görüntülenebiliyor ise koklear implant yapılabilir (6).

### 2.3.5. Kokleanın İnkomplet Partisyonları (IP)

İnkomplet partisyonunda, kokleanın dış yapıları normal kokleya benzemekle birlikte içyapıları olan modiolus ve interskaler septa eksiklikleri vardır ve bu farklılıklara göre üç farklı gruba ayrılmaktadır (5,6).



### **İnkomplet Partisyon Tip I- (IP-I)**

İnkomplet Partisyon Tip I (IP-I), aynı zamanda “kistik kokleavestibuler malformasyon” olarak adlandırılmaktadır (4). Bu anomalinin hem kokleayı hem de vestibülü içeren iki komponenti vardır. Kistik koklea görüntüsüne, çok fazla genişlemiş kistik bir vestibül eşlik etmektedir. Kokleanın içyapıları olan *modiolus*, *cribriiform plate* ve *interscalar septa* eksiktir. Kokleaya kistik şeklini veren modiolus’un olmamasıdır (4,25).

### **İnkomplet Partisyon Tip II**

İnkomplet Partisyon Tip II (IP-II) malformasyonu literatürde “Klasik Mondini” deformitesi olarak adlandırılmaktadır. Embriyolojik gelişim sırasında, IP-II’nin, IP-I’e göre daha geç dönemde meydana gelen gecikmeden kaynaklandığı söylenebilir (25). Koklea ve vestibülün boyutları normale yakındır ve aynı zamanda kokleanın içyapıları daha çok gelişmiştir. Modiolusun basal kısmı mevcuttur, minimal dilate vestibul ve geniş vestibuler akuadukt eşlik etmektedir. Orta ve apikal sarmallar kistik bir görüntü oluşturmaktadır (5,6,25).

### **İnkomplet Partisyon Tip III**

İnkomplet Partisyon Tip III (IP-III), daha öncesinde, X’e bağlı işitme kayıplarında ortaya çıktığı görülmüştür. Ancak sonrasında Sennaroğlu ve arkadaşları (2006) tarafından tekrar değerlendirildiğinde inkomplet partisyonların bir alt grubu olduğu görülmüştür (5-7). Bu malformasyonda *modiolus* hiç izlenmezken, *interskalar septa* vardır. Koklea normal koklea boyutlarına yakındır (6).

#### **2.3.6. Koklear Hipoplazi**

Koklear hipoplazi (KH), boyutları normalden küçük olan koklea olarak tanımlanmaktadır. Sennaroğlu (2010) “1,5 sarmaldan küçük koklea” tanımının hipoplazik koklealar için kullanımı daha doğru olacağını belirtmiştir (5). Ayrıca, yine aynı çalışmada koklear hipoplazi grubu, inkomplet partisyonlarda olduğu gibi kokleanın içyapılarının durumuna göre önce 3 grup olarak daha sonra ise 4

grup şeklinde alt sınıflarına ayırmıştır (5,6). Şekil 2.5'te koklear hipoplazi tipleri şematik olarak gösterilmektedir.

### **Koklear Hipoplazi Tip I (*Bud-like cochlea*)**

Koklear hipoplazi Tip I (KH-I)'de, koklea internal akustik kanaldan yükselen küçük bir “*bud*” yani tomurcuk şeklindedir. İçyapıları çok bozuk olduğu için modiulus yoktur ve interskalar septum ayırt edilememektedir (5,6).

### **Koklear Hipoplazi Tip II**

Koklear hipoplazi Tip II (KH-II) kistik hipoplazik koklea şeklinde tanımlanabilir. Modiulus ve interskalar septası olmayan küçük bir koklea şeklindedir. Dış yapısı normal kokleaya benzerdir. İnternal akustik kanal ile geniş bir bağlantı yaptığı için *gusher* yani BOS kaçağına sebep olabilir. Koklear implant ameliyatı sırasında, elektrodun internal akustik kanala girme riski vardır. Vestibuler akuadukt geniştir ve vesitül çok az dilatedir (5,6).

### **Koklear Hipoplazi Tip III**

Koklear hipoplazi Tip III (KH-III), iki sarmaldan daha az kıvrımı olan koklea olarak tanımlanabilir. Normalden daha kısa *modiulus* ve *interskalar septumları* daha az olan bir kokleadır. Kokleanın ikiden daha az sayıda kıvrımı vardır. Kokleanın iç ve dış yapıları, normal kokleaya yakındır ancak boyutları daha küçüktür. Vesitül ve semirküler kanallar da hipoplazik olabilir (5,6).

### **Koklear Hipoplazi Tip IV**

Koklear hipoplazi tip IV (KH-IV) malformasyonunda kokleanın basal kıvrımı hemen hemen normal boyutta ve görüntüdedir. Orta ve apikal kıvrımları ileri derecede hipoplazik ve normalden farklı olarak anterior yerleşimlidir. Fasiyal sinirin labirentin segmenti kokleanın anterior kısmına yerleşmiştir (6).

Aşağıda koklear hipoplazi tiplerinin şematik gösterimi yer almaktadır. Şekiller Sennaroğlu (2015)'ten alınmıştır (26).



**Şekil 2. 5. Koklear Hipoplazi Tipleri şematik gösterimi (26).**

### **2.3.7. Geniş Vestibuler Akuadukt Sendromu (GVAS)**

Geniş Vestibuler Akuadukt Sendromu (*Large vestibular aqueduct syndrome-LVAS*) normal koklea, vestibul ve SSK'ların varlığında vestibuler akuaduktın geniş olmasıdır. Bu genişlik posterior labirent *operculum* arasındaki orta noktanın 1,5mm'den daha fazla olduğu durum olarak tanımlanmaktadır. (5,6).

### **2.3.8. Koklear Apertür Anomalileri**

Koklear apertür (KA) internal akustik kanalın fundusu ile modiulus tabanı arasında yer alan, spiral gangliondan koklear *nucleusa* giden koklear sinir liflerinin geçtiği kemik kanaldır. Bu kanallar bilgisayarlı tomografi ile gösterilebilmektedir. Koklear kanalın hipoplazik ya da aplazik olduğu durumlar olabilir. Koklear kanalın olmadığı durumlara genellikle koklear sinir agenezisi eşlik etmektedir. Ancak koklear kanal hipoplazik ise koklear sinir hipoplazik ya da aplazik olabilir (6).

## **2.4. İşitme Kayıpları**

İşitme kaybı, işitme hassasiyetinin, fizyolojik nedenlere bağlı olarak azalmasıdır. İşitme kaybının tanımlanabilmesi için işitme kaybının tipi, derecesi ve konfigurasyonunun bilinmesi gerekmektedir (27).

### **2.4.1. İşitme Kaybı Tipleri**

İşitme kaybı tipi, hava yolu işitme eşikleri ve kemik yolu işitme eşikleri dikkate alınarak, iletim, sensörinöral ve mikst tip olmak üzere üç şekilde tanımlanır (27-29). Bu sınıflandırma anatomik kısımlar dikkate alınarak yapılmıştır. Organik işitme kaybı tiplerine organik olmayan işitme kayıpları ve

işitsel işleme bozuklukları da eklenebilir (30). Bu bölümde sadece organik işitme kaybı tipleri açıklanacaktır.

### **İletim Tipi İşitme Kaybı**

İletim tipi işitme kaybı (İTİK), sesin dış kulak ve orta kulaktan geçerek iç kulağa ulaşmasında bir problem olması olarak tanımlanmaktadır (27-29). Dış kulak ya da orta kulakta sesin geçişine engel olan herhangi bir problem olması iletim tipi işitme kaybına neden olmaktadır (28). Odyogram üzerindeki eşiklere baktığımızda kemik yolu saf ses işitme eşikleri normal sınırlarda iken hava yolu işitme eşikleri normal sınırlar dışındadır. Orta kulak fonksiyonu değerlendirildiğinde anormal bulgular elde edilmektedir (30).

### **Sensörinöral İşitme Kaybı**

Sensörinöral işitme kaybı (SNİK), kokleada ya da iç kulaktan beyne giden sinir yollarında herhangi bir hasarın olması sonucu ortaya çıkar. Genellikle medikal ve cerrahi olarak düzeltilemez ve en sık görülen kalıcı işitme kaybı tipidir (27). Sensörinöral işitme kaybında odyogramı göz önüne alırsak, hem kemik yolu işitme eşikleri hem de hava yolu işitme eşikleri normal sınırların dışına çıkmış yani yükselmiştir ve hava kemik aralığı yoktur (30).

### **Mikst Tip İşitme Kaybı**

Mikst tip işitme kaybında, etkilenen kısım hem iletim hem de sensörinöral mekanizmaları kapsayacak şekildedir. Yani hem iletim tipi bir kayıp hem de sensörinöral bir kayıp mevcuttur (27-29). Odyogramda hem kemik yolu işitme eşikleri hem de hava yolu işitme eşikleri yükselmiş yani normal sınırlar dışına çıkmıştır. Ancak hava ve kemik yolu eşikleri arasında 10dB'yi aşan bir fark vardır (30).

#### **2.4.1. İşitme Kaybı Derecesi**

Saf ses odyogramda gösterilen işitme kaybı miktarı, işitme kaybının derecelendirilmesi için kullanılır (27,30). İşitme kaybı derecesi, genel olarak odyogramda gösterilen *desibel* (dB) cinsinden verilen sayısal değer ile belirlenir.

Genellikle ‘‘Saf Ses Ortalaması’’, 500-1000-2000Hz için aritmetik ortalama, kullanılır. Bu alıřmada iřitme kaybı sınıflandırması için Clark (1981)’de oluşturulan ve *American Speech-Language and Hearing Association* (ASHA) tarafından daha yaygın olarak kabul edilen sınıflandırma kullanılmıştır (27). Sınıflandırma Tablo 2.2.’de verilmiştir.

Tablo 2. 2. İřitme Kaybı Dereceleri

<b>İřitme Kaybı Derecesi</b>	<b>İřitme Kaybı Ranjı(dB HL)</b>
<b>Normal</b>	-10 to 15
<b>ok Hafif</b>	16 to 25
<b>Hafif</b>	26 to 40
<b>Orta</b>	41 to 55
<b>Orta İleri</b>	56 to 70
<b>İleri</b>	71 to 90
<b>ok İleri</b>	91+

#### **2.4.2. İřitme Kaybı Konfigürasyonu**

İřitme kaybı konfigürasyonu ya da řekli, iřitme kaybı derecesinin ve iřitme kaybının tüm frekanslardaki dağılımının odyogram üzerinde gösterilmesidir (27).

İřitme kaybı tipi, derecesi ve konfigürasyonunun yanı sıra iřitme kaybının tanımlanması ile ilgili bilinmesi gereken bazı terimler bu bölümde açıklanacaktır. *Bilateral* iřitme kaybı her iki kulakta da iřitme kaybı olması olarak tanımlanırken *unilateral* kayıp tek kulakta iřitme kaybı varken diđer kulakta normal iřitmenin olmasıdır. *Simetrik* iřitme kaybı, her iki kulaktaki iřitme kaybı derecesi ve konfigürasyonunun aynı olması iken, *asimetrik* iřitme kaybı, iřitme kaybı derecesi ve konfigürasyonunun iki kulak arasında farklılık göstermesi olarak tanımlanabilmektedir. *Progresif* iřitme kaybı, iřitme kaybının zaman içerisinde artması olarak tanımlanır, *ani (sudden)* iřitme kaybı ise bir anda ortaya çıkan iřitme kaybını ifade etmektedir. *Fluktuan (deđişken)* iřitme kaybı ise iřitme kaybının zaman içerisinde bazen iyileřmesi bazen kötüleřmesi ile karakterize

değişiklikler göstermesini ifade ederken, *stabil* (sabit) işitme kaybı zaman içerisinde değişmeden sabit kalan işitmeyi ifade etmektedir (27).

## 2.5. Odyolojik Testler

İşitme kaybının belirlenmesi için kullanılan odyolojik testler, subjektif (psikofiziksel) ve objektif testler olarak karşımıza çıkmaktadır. Subjektif testler davranışsal testler olarak ea bilinmektedir.

### 2.5.1. Subjektif Testler

*Saf ses odyometrisi* işitme hassasiyetinin test edilmesinde kullanılan en yaygın subjektif test yöntemidir. Odyometrik saf ses sinyali hava ve kemik iletimi yolu ile verilir (14). Kişinin duyduğu en düşük şiddetli ses olarak tanımlanan eşik seviyenin belirlenmesi gerekmektedir. Saf ses odyometrisinde, konuşma seslerini en çok yansıtan frekanslar olan 250-8000Hz aralığında saf ses eşikleri elde edilir (15,28). Özellikle hava yolu saf ses odyometrisi ile dış kulak, orta kulak ve iç kulağı içeren işitme sistemi değerlendirilir. Uyarılar genellikle kulaklıklarla (TDH-39, TDH 49) ya da *insert* kulaklıklarla verilir ancak pediatrik grupta zaman zaman serbest alan testinde hoparlör de kullanılabilir (14). Hava yolu saf ses odyometrisi ile işitme sisteminin bütünlüğü test edildiği için tek başına patolojiye ve etiyoolojiye özel bilgi sağlamaz ancak hava yolu saf ses işitme eşikleri ile işitme kaybı derecesine karar verilir (14). Kemik yolu saf ses odyometrisinde, koklea dış kulak ve orta kulağı geçerek doğrudan iç kulağı uyarmaktadır. Hava yolu saf ses odyometrisi, kemik yolu saf ses odyometrisi ile birlikte kullanıldığında işitme kaybı tipi hakkında daha iyi bilgi sağlamaktadır. Aynı zamanda hava yolu ve kemik yolu eşikleri arasındaki fark iletim tipi işitme kaybının büyüklüğü hakkında bilgi sağlamaktadır. Kemik yolu saf ses odyometrisi yapılırken, kemik osilatör mastoid kemik üzerine yerleştirilir (14). Yerleştirilen kemik osilatörün, kafatası kemiğini titreştirmesi beklenmektedir ve bu yüzden daha fazla enerjiye ihtiyaç duyulmaktadır. Kemik osilatörlerin çıkışı frekansa bağlı olarak 50-80dB HL seviyesini geçmez. Hava yolu saf ses odyometrisi için kullanılan kulaklıklarda bu çıkış 110-120 dBHL arasında değişmektedir (28). Kullanılan bir diğer subjektif test ise konuşma testidir. Konuşma testleri ile kişinin konuşmayı fark etmesi ve tanıması değerlendirilir. Konuşmayı fark etme eşiği (KFE; *Speech Detection*

*Threshold-SDT*), Konuşmayı alma/anlama eşiği (KAE; *Speech Reception Test-SRT*) ve Konuşmayı ayırt etme (KAY; *Speech Discrimination/Recognition Test-SDT*) testleri konuşma algısını değerlendirilmesinde yaygın olarak kullanılan testlerdir (14). Hava yolunda kulaklıklarla konuşma testleri yapılırken genellikle ses şiddeti -10dB- 110dB aralığında değişmektedir (28).

Çocuklarda kullanılan subjektif testler, yetişkinler için kullanılan testlerden farklı olmakla birlikte çocuğun yaşına, bilişsel düzeyine ve genel gelişim durumuna bağlı olarak da değişiklik göstermektedir. Genellikle 0-6 ay arası bebeklerde Davranışsal Gözlem Odyometrisi (*Behavioral Observation Audiometry- BOA*) kullanılmaktadır (31). Adından da anlaşılacağı gibi temelde bebeklerin sese karşı davranış değişikliklerinin gözlenmesi ile test yapılır. İlk altı aylık dönemde temel gelişimsel reflekslerin olması önemlidir. *Auropalpebral* refleks, *moro* refleksi, respirasyon değişiklikleri ve en önemlisi emme refleksi gözlemlenebilir. 0-6 ay bebeklerde en güvenilir refleksin emme refleksi olduğu bilinmektedir (31). Emme refleksi ile diğer reflekslerden farklı olarak, elde edilen eşik gerçek eşik seviyesine en yakın olan eşiktir. Bu test bebeğin durumuna göre serbest alanda ya da *supraaural/ insert* kulaklık kullanılarak yapılabilir (31). Çocuklar, 5-36 ay aralığında ise kullanılan test tekniği değişmekte ve test Görsel Pekiştireç Odyometrisi (*Visual Reinforcement Audiometry-VRA*) olarak adlandırılmaktadır (32). Çocuklar, yaklaşık olarak 5-6 aydan sonra ses kaynağına başlarını çevirebilmektedirler. Bu davranış operant şartlama yöntemi kullanılarak pekiştirilmektedir. Çünkü şartlandırılmış tepkiler daha uzun süre tekrar etmektedir. Ödül olarak ışıklı, hareketli bazen de sesli oyuncaklar kullanılabilir (32). Yaklaşık olarak 2,5-3 yaşından sonra çocuklar, Şartlandırılmış Oyun Odyometrisi (*Conditioned Play Audiometry-CPA*) ile test edilebilir (33). Bu testte çocuğun duyduğu seviyeden teste başlanarak uyaran şiddeti azaltılabilir. Testte ilk olarak uyaran verilip cevabın ortaya çıkması beklenir, arkasından pekiştireç/ödül verilir (33). Tüm bu testler, kulaklıklarla, kemik osilatörle ve serbest alanda yapılabilir.

### 2.5.2. Objektif Testler

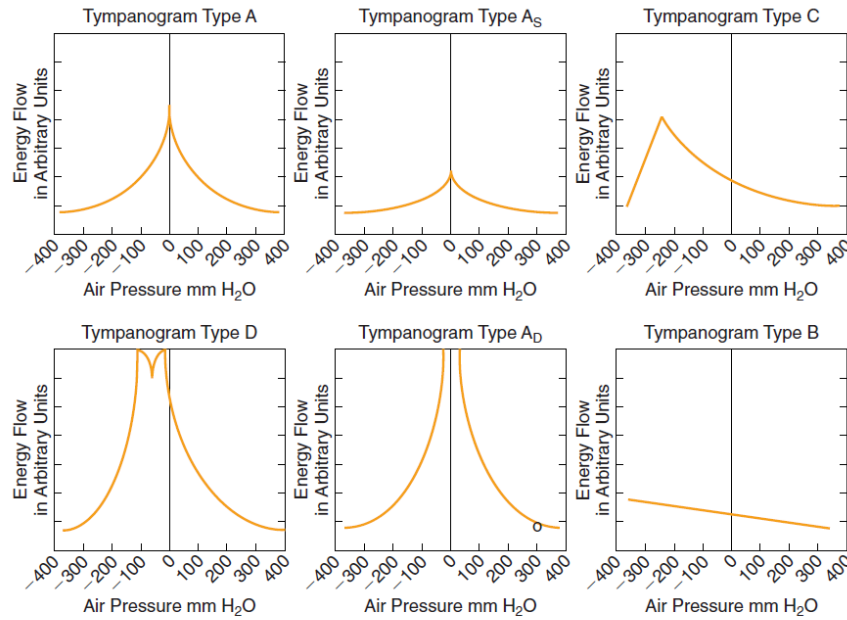
Odyolojik test bataryası içinde yer alan objektif testler, akustik immitans testi, otoakustik emisyonlar (OAE) ve işitsel beyinsapı cevaplarını (*Auditory Brainstem Response- ABR*) kapsamaktadır. Bu testler aynı zamanda ayırıcı tanıda fayda sağlamaktadır (15).

#### Akustik İmmitans Testi

Dış kulak kanalı volümü, timpanik membran kompliansı, orta kulak basıncı ve orta kulak refleksleri hakkında bilgi sağladığı için odyolojik test bataryasının önemli bir kısmını oluşturmaktadır (34). Akustik immitans testi, klinik uygulamada en çok timpanometri ve stapes refleks ölçümü olarak karşımıza çıkmaktadır. Timpanometri, kulak kanalındaki hava basıncı değişikliklerinin fonksiyonu olarak ortaya çıkan akustik impedans değişikliklerini ölçmektedir (14). Kulak kanalını tıkamak için yerleştirilen *probe* ile test yapılır. Yerleştirilen *probe*'un içerisinde *probe* sinyali üretecek küçük bir hoparlör, tıkanmış olan kulaktaki ses basınç seviyesini ölçmek için bir mikrofon ve kulak kanalındaki basıncı çeşitlendirmek için pnömatik bir sistem yer almaktadır (14,34). Timpanometri; intratimpanik basınç, öztaki borusu fonksiyonu, timpanik membranın bütünlüğü ile hareketliliği ve kemikçik zincirin devamlılığı hakkında bilgi sağlamaktadır (14). Timpanometride kulağa *probe* tone verildiğinde, kulak kanalındaki basınç pozitiften negatife doğru, +200daPa'dan -400daPa'ya kadar, değiştirilir (14,15). Kulak zarından geri yansıtılan akustik enerjinin miktarı ölçülür ve bu enerji miktarı orta kulak geçirgenliği hakkında bilgi sağlar. Normal kulaklarda, akustik admitans atmosfer basıncı (0 daPa) seviyesinde maksimum seviyede iken kulak kanalına verilen basınç negatif ya da pozitifken azalmaktadır (14). Basınç değişikliğine bağlı olarak elde edilen grafik timpanogram olarak adlandırılmaktadır. Timpanogramın tepe noktası orta kulağın basıncını vermektedir. Genellikle negatif alanda tepe noktası elde edildiğinde, öztaki tüpü fonksiyonun yetersiz çalıştığı, inflamasyon, enfeksiyon ya da bir kitle olabileceği düşünülmektedir. Tepe noktasının olduğu yere bağlı olarak timpanogramlar sınıflandırılmıştır. İlk olarak bu sınıflandırma, Liden (1969) tarafında yapılmıştır ancak sonrasında Jerger ve arkadaşları tarafından modifiye edilmiştir. Aşağıda bu



sınıflandırmada yer alan timpanogram şekilleri gösterilmiştir (Bkz. Şekil 2.15). Tip A timpanogram normal orta kulak basıncını gösterir ve Tip A<sub>d</sub> ve Tip A<sub>s</sub> olmak üzere iki farklı tipi vardır. Tip A<sub>d</sub> timpanik membranın ya da kemikçik zincirin aşırı hareketliliğinde karşımıza çıkmaktadır. Tip A<sub>s</sub> ise daha çok kemikçik zincir fiksasyonlarında karşımıza çıkmaktadır. Tip B timpanogram genellikle *flat* yani düz timpanogram olarak adlandırılır ve otitis media ya da timpanik membran perforasyonlarında karşımıza çıkmaktadır. Tip C timpanogram ise negatif orta kulak basıncını göstermektedir ve daha çok öztaki tüpü fonksiyonu ile ilgili durumlarda görülmektedir (14,15,35). Tip D timpanogram ise çift tepe noktalı ya da çentikli tepe noktası olarak adlandırılır ve genellikle skarlı ya da çok hareketli kulak zarı olması durumunda görülmektedir (14).



Şekil 2. 6. Timpanogram Tiplerinin Sınıflandırılması (14).

### Otoakustik Emisyonlar (OAE)

Kokleadan kaynak alan ve dış kulak yolundan hassas mikrofonlar ile kaydedilebilen seslerdir. Otoakustik emisyonların kokleadaki Dış Tüy Hücrelerinin (DTH) aktivitesini yansıttığı düşünülmektedir. Otoakustik emisyon, periferik işitme hakkında objektif bilgi veren bir testtir. Elde edilen OAE'lar frekansa özeldir. Böylelikle kokleanın farklı frekans bölgeleri hakkında bilgi elde edilebilmektedir (36). Otoakustik emisyonlar, kullanılan uyaran türüne göre

spontan ve uyarılmış olmak üzere iki ana gruba ayrılmaktadır (Bkz. Tablo 2.3). Klinik uygulamada en sık kullanılan OAE'ler TEOAE ve DPOAE'lerdir. TEOAE ve DPOAE iletim patolojisinin varlığında elde edilemez. TEOAE'lerin hafif derece SNİK işitme kayıplarına, özellikle 1000Hz'de, daha duyarlı olduğunu gösteren çalışmalar vardır. DPOAE'lerde, TEOAE'lerin tersine 4000Hz ve 6000Hz'deki kayıplara daha duyarlıdır (37). Emisyonlar, yeni doğanlardan kaydedilebildiği için, yeni doğan işitme taramalarında sıklıkla kullanılmaktadır (14).

Tablo 2. 3. Otoakustik Emisyon Çeşitleri

<b>Otoakustik Emisyon Çeşitleri</b>	
<b>Spontan OAE :</b>	Senkronize Spontan (SSOAE)
<b>Uyarılmış (Evoked) OAE</b>	Uyaran Frekansına Bağlı OAE
	Transient Uyarılmış OAE (TEOAE) —Klik Uyarılmış OAE (COAE) —Toneburst Uyarılmış (TBEOAE)
	Distortion Product OAE (DPOAE)

### **İşitsel Uyarılmış Beyinsapı Cevapları**

İşitsel uyarılmış beyinsapı cevapları (*Auditory Brainstem Response-ABR*) işitsel uyarılmış potansiyellerin bir kısmını oluşturmaktadır. Uyaranın başlangıcından yaklaşık olarak 10ms'lik sürede ortaya çıkan pozitif ve negatif dalgalardan oluşmaktadır (38). İşitsel uyarılmış potansiyeller için genellikle klik uyaran kullanılmakta ancak frekansa spesifik olmaması işitme kaybı hassasiyetinin tahmini açısından bir limitasyon oluşturmaktadır. Frekansa spesifik bilgi elde edebilmek için *tone-burst* uyaran tercih edilmektedir (37).

### **2.6. Amplifikasyon Sistemleri**

İşitme kaybı tanısı konulduktan sonra, özellikle çocuklarda, konuşma sesinin duyulabilir olması için amplifikasyon uygulanmalıdır (39). 1996 yılında *Pediatric Working Group*'un önerisi, işitme eşiklerinin 25dB'ye eşit ya da daha

kötü olması durumunda, işitme cihazı endikasyonu gerektirdiği yönündedir. Amplifikasyonun amacı konuşma sesinin işitilebilir hale getirilmesidir. Özellikle çocukların normal dil gelişimi için en kısa sürede konuşma sesine ulaşmaları gerekmektedir (39,40). Amplifikasyonlar temelde işitme cihazı ve implante edilebilir işitme cihazı olmak üzere iki gruba ayrılabilir. İmplant edilebilir işitme cihazları arasında, kemik yolu implantları, orta kulak implantları, koklear implantlar (KI) ve Beyinsapı İmplantları (*Auditory Brainstem Implant-ABI*) yer almaktadır (41). İşitme kaybı derecesi, işitme kaybı tipi ve kulak yapılarının durumuna göre, işitme kaybı tanısı alan birey için bu amplifikasyonlardan bir tanesi uygulanabilir.

### 2.6.1. İşitme Cihazları

Yenidoğan ve çocuklarda işitme kaybı tanısı konduktan sonra uygulanan amplifikasyonun ilk aşamasıdır. İşitme cihazları, işitme kayıplı kişinin reziduel işitmesini kullanarak konuşma sesine ve tüm işitsel sinyallere ulaşmasını sağlamak için tasarlanmış cihazlardır (42). Çok ileri derece işitme kayıpları dışındaki kayıplarda asıl amaç rahatsız edici sesleri engelleyerek konuşma sesinin, duyulabilir, rahat ve anlaşılır olmasını sağlamaktır. Özellikle çocuklar, yetişkinlere göre daha iyi sinyal gürültü oranına ihtiyaç duymaktadırlar (39). Farklı türlerde işitme cihaz tipleri vardır ve bu tipler arasından işitme kaybı ranjına göre avantajları ve dezavantajları göz önüne alınarak seçim yapılır. İşitme cihazları, hava yolu işitme cihazları ve kemik yolu işitme cihazları olarak ikiye ayrılmaktadır. Hava yolu işitme cihazlarında, cep tipi (*bodyworn*), kulak arkası ve kulak içi olarak gruplandırılır (42). İşitme cihazları, temelde mikrofon, preamplifikatör, işlemci, amplifikatör ve alıcıdan oluşmaktadır. İşleme stratejilerine göre analog ve dijital olarak tanımlanmaktadır (42)

### 2.6.2. Kemik Yolu İmplantları

Kronik orta kulak problemlerinde, konjenital aural atrezilerde ve tek taraflı sensörinöral işitme kayıplarında etkili olarak kullanılabilir (43,44). Tek taraflı işitme kayıplarında kemiğe implante işitme cihazı kullanımının lokalizasyon algısına etkisi olmasa da, gürültüde konuşmayı anlamada olumlu etkilerinin olduğu bildirilmiştir (43).

### 2.6.3. Aktif Orta Kulak İmplantları

Aktif orta kulak implantları için, orta dereceden ileri dereceye tüm işitme kayıpları endikasyon oluşturmaktadır. Aktif orta kulak implantları, doğrudan orta kulak yapılarına yerleştirildiği için, konvansiyonel işitme cihazlarından kaynaklanan, geribildirim sesi, tıkanıklık gibi, birçok problemi azatlığı savunulmaktadır (45).

### 2.6.4. Koklear İmplant

İleri çok ileri derece sensörinoral işitime kaybı olan bireylerde kullanılan en yaygın amplifikasyon çeşidi koklear implanttır. Koklear implant (KI), dışarıdan gelen sesleri elektriksel sinyallere dönüştürerek tüy hücrelerinin uyarılmasını sağlayan prostetik bir cihaz olarak tanımlanabilir (46). Konvansiyonel işitme cihazından fayda görmeyen bireylerde uygulanması oldukça yaygındır (47). Koklear implant, konuşma işlemcisi ve iç kulağa ameliyatla yerleştirilen elektrot dizini olmak üzere iki kısımdan oluşur.

### 2.6.5. İşitsel Beyinsapı İmplantı

İşitsel beyinsapı implantı (*Auditory Brainstem Implant-ABI*), öncelikle Nörofibromatozis Tip 2 (NF2) hastalığı için House klinikte geliştirilmiştir. NF2 hastalarında VIII. kranial sinirde meydana gelen tümörün alınması sırasında sinir fonksiyonunu kaybetmektedir. Beyinsapı implantı ile koklear nukleuslar yerleştirilen elektrot aracılığı ile doğrudan uyarılmaktadır (48). Beyin sapı implantları daha sonrasında da, koklear implant yapılamayan iç kulak malformasyonları ya da menenjit sonrası oluşan işitme kayıplarında işitmenin yeniden kazanılmasında bir seçenek olarak kullanılmaya başlanmıştır (49). İşitme sinirinin olmadığı ya da hasar gördüğü, labirentin aplazisi, koklear aplazi ve koklear sinir aplazisi olması beyinsapı implantı için endikasyon oluşturmaktadır (47). Koklear implant ile benzer olarak uyaran dış parça ile sağlanır ve işlemcide kullanılan stratejiler de koklear implantta olduğu gibidir (48).

Yapılan bu tez çalışmasının amacı yukarıda tanımlanlanmış olan iç kulak malformasyonlarının alt grubunu oluşturan koklear hipoplazi grubunda yer alan vakaların odyolojik ve radyolojik özelliklerini değerlendirmektir.

### 3. BİREYLER VE YÖNTEM

Bu çalışma, Hacettepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü Odyoloji Anabilim Dalı'nda Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları programına bağlı doktora tez çalışması olarak yapılmıştır. Hacettepe Üniversitesi Girişimsel olmayan klinik araştırmalar etik kurulunun 14.03.2014 tarihli izniyle etik kurul açısından uygun bulunmuştur (Kayıt no: GO 14/195- 30) (Ek-1).

#### 3.1. Bireyler

Çalışmaya, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı'nda takip edilen, radyolojik görüntüleme iç kulak malformasyonu olan hastalardan, koklear hipoplazi tanısı almış bireyler dâhil edilmiştir. Koklear hipoplazi tanısı almış bireyler, yaş, cinsiyet ve sosyal seviye farklılıkları gözetilmeksizin çalışmaya dâhil edilmiştir. Çalışmaya katılım gönüllülük esasına dayalı olarak yapılmıştır. Katılımcıların her biri için değerlendirme formu doldurulmuş ve EK-2' de form sunulmuştur.

Çalışmaya dâhil edilen bireylerin seçimlerinde aşağıdaki unsurlar dikkate alınmıştır;

1. Bireyin iç kulak malformasyonunun Koklear Hipoplazi alt grubunda sınıflandırılması
2. En az bir kulağında koklear hipoplazi tanısı almış olması
3. Radyolojik görüntülemenin Hacettepe Üniversitesi Erişkin hastanesi Radyoloji Anabilim dalında yapılmış olması
4. Radyolojik olarak hem BT hem de MRG sonuçlarının olması

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Bilim Dalında veri tabanında koklear hipoplazi tanısı almış toplam 113 vaka yer almaktadır. Bu vakaların 5 tanesinin takipleri dışmerkezde devam ettiği için çalışmaya dâhil edilmemiştir. Kalan 108 hastadan 68 tanesine testlerinin tekrar yapılması için ulaşıldı. Vakalar ve ebeveynleri gönüllük esasına dayalı olarak çalışmaya katılmayı kabul etti. Ulaşılan hastalardan bir hasta kemoterapi aldığı için ve bir tanesinde dört kez menenjit geçirdiği için

çalışmaya dahil edilmemiştir. Sonuç olarak çalışma en az bir kulağında koklear hipoplazi tanısı almış toplam 66 vaka ile yapılmıştır.

### 3.2. Yöntem

Çalışmaya dâhil edilen hastaların yaşlarına uygun işitme testleri ve orta kulak basınç ölçümü içinde timpanometri testi yapılmıştır. Hastaların mevcut BT ve MRI sonuçları bir radyolog ve bir otolog tarafından tekrar değerlendirilmiştir.

#### 3.2.1. Odyolojik Değerlendirme

Çalışmaya dâhil edilen bireylerin saf ses işitme testleri IAC (*Industrial Acoustics Company*) sessiz odalarında GSI-61 klinik odyometre kullanılarak insert kulaklıklarla yapılmıştır. Çocuk hastalar yaşlarına göre Görsel Pekiştireç Odyometrisi (VRA), veya Oyun odyometrisi ile test edilmiştir. Yetişkin hastalardan ise duyduklarında düğmeye başlamaları istenmiştir. Hastanın 125, 250, 500, 1000, 2000, 4000 ve 6000Hz'lerde hava yolu işitme eşikleri belirlenmiştir. Aynı zamanda 250, 500, 1000, 2000 ve 4000Hz'lerde kemik yolu işitme eşikleri belirlenmiştir. Hasta, testi uygulayan kişinin görebileceği bir pencereyi içeren, ikiye ayrılmış bir sessiz odada, testi yapan kişiyi tam olarak göremeyecek şekilde oturtulmuştur.

Sadece iki hastada, hastaların yaşları küçük ve eşlik eden sendromları olduğu için ABR testi yapılmıştır. Ancak ABR sonucu, yapılan davranışsal testlerle uyumlu olduğu için işitme kaybı derecesinin belirlenmesinde davranışsal eşikler kullanılmıştır.

İşitme cihazı kullanan vakaların her iki kulağı, koklear implant ve işitsel beyinsapı implantı kullanıcılarının ise implant olmayan kulakları test edilmiştir. Vakaların mevcut amplifikasyonları ile performansları çalışma kapsamında değildir.

Timpanometrik değerlendime, GSI Tymptstar cihazı ile 226Hz probe tone kullanılarak yapılmıştır. Hastanın kulağını tıkamak için uygun probe seçilerek test yapılmıştır. Bir vaka bir yaşında olduğu için 226Hz probe tone yanı sıra 1000Hz probe tone ile de test edilmiştir.

### 3.2.2. Radyolojik Değerlendirme

Tüm hastaların radyolojik değerlendirmeleri Hacettepe Üniversitesi Radyoloji Anabilim Dalında yapılmıştır. Görüntüler bir otolog ve bir radyolog tarafından değerlendirilmiştir. Görüntüleme için Yüksek Çözünürlüklü BT ve 1,5 Tesla MRG kullanılmıştır. Kesitler aksiyel planda 1 mm kalınlığında elde edilmiş ve koronal reformatları yapılmıştır. Koklear apertür boyutu aksiyal kesitte midmodiolar seviyeden ölçülmüştür. BT’de ayrıca fasiyal sinir trasesi, semisirküler kanalların ve orta kulağın durumu incelenmiştir. Orta kulakta kemikçikler incelenerek anomali “var” veya “yok” şeklinde değerlendirilmiştir. Koklear malformasyonlar Sennaroğlu ve arkadaşlarının (2013) sınıflamasına göre tanımlanmıştır. MRG incelemesinde ise vestibülokoklear sinirin durumuna bakılarak, aplazik, hipoplazik veya normal olarak sınıflanmıştır.

### 3.2.3. Bulguların İstatiksel Değerlendirmesi

Çalışmada toplanan verilerin analizi SPSS 21 kullanılarak yapılmıştır. SPSS 21 ile tanımlayıcı istatistikler, değişkenlerin sıklık değerleri (*frequencies*) ve çalışmada yer alan koklear hipoplazisi olan grupta eşlik eden diğer malformasyon türleri, koklear sinir durumları ve koklear apertür durumlarındaki dağılıma bakılmıştır. Koklear hipoplazinin alt gruplarına göre işime kaybı derecesi ve tiplerinin birbirlerinde farklı olup olmadığına kategorik verilerin analizinde kullanılan “K-kare (*chi-square*) testi ile karar verilmiştir.

#### 4. BULGULAR

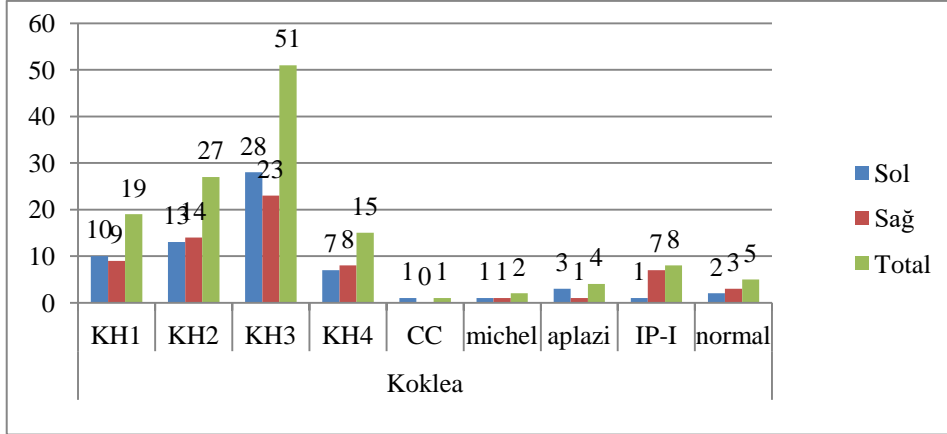
Yapılan bu çalışma ile en az bir kulağında koklear hipoplazi tanısı alan bireylerin, koklear hipoplazi tiplerine göre alt grupları oluşturularak, işitme kaybı derecesi ve tipleri değerlendirilmiştir. Ayrıca koklear sinir durumu ve koklear apertür durumlarındaki değişikliklerde incelenmiştir.

##### 4.1. Demografik Veri ve Tanımlayıcı İstatistikler

Çalışmada, 42 kadın ve 24 erkek olmak üzere toplan 66 birey değerlendirilmiştir. Minimum yaş 1 yıl, maksimum yaş ise 60 yıl 5 aydır. Yaş ortalaması 12 yıl 6 aydır. Çalışmaya dahil edilen vakaların 2 tanesinde *kraniofasiyal* anomali, 1 tanesinde *cri-du-chat sendromu*, 1 tanesinde *Down* sendromu, 2 tanesinde *Waardenburg* sendromu, 2 tanesinde *Goldenhar* sendromu vardır. 3 kişide ise orta kulak problemi sebebi ile *stapedektomi* ameliyatı yapılmıştır. Bu kişilerin ameliyat sonrası en son test sonuçları çalışmaya dâhil edilmiştir.

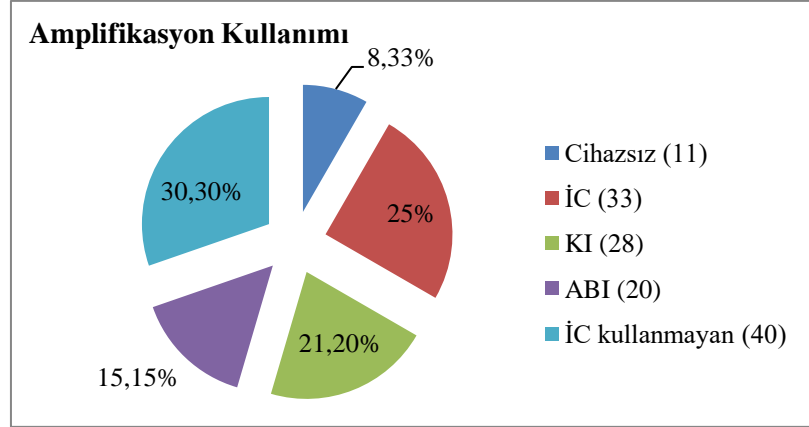
Çalışmaya dâhil edilen 66 bireyde değerlendirme kulak bazında yapılmıştır. Değerlendirilen 132 kulağın iç kulak yapılarına göre sağ ve sol kulak dağılımları Tablo 4.1'de gösterilmiştir. 132 kulaktan 19 tanesinde Koklear Hipoplazi Tip 1, 27 tanesinde Koklear Hipoplazi Tip 2, 51 tanesinde Koklear Hipoplazi Tip 3 ve 15 tanesinde de Koklear hipoplazi Tip 4 mevcuttur. En az bir kulağında koklear hipoplazi tanısı alan bireylerin karşı kulaklarında 1 bireyde Ortak Kavite, 2 bireyde Michel deformitesi, 4'ünde Koklear aplazi ve 8 bireyde de İnkomplet Partisyon Tip-I malformasyon görülmüştür. 5 kişinin de karşı kulaklarında normal koklear yapılar mevcuttur.





Şekil 4. 1. İç Kulak Yapılarının Dağılımı

Çalışmaya dâhil edilen bireyler farklı amplifikasyonlar kullanmaktadırlar. 15 vaka tek taraflı ABI (9 sağ, 6 sol kulak), 24 tanesi ise tek taraflı koklear implant kullanıcısıdır (17sağ, 6 sol). 5 vaka bimodal olarak koklear implant ve işitsel beyinsapı implantını birlikte kullanmaktadır. Bu 5 vakada öncelikle koklear implant yapıldığı için çalışmaya dâhil edilen testleri işitsel beyinsapı implantı öncesinde yapılmıştır. İşitsel beyinsapı implantı kullanan vakaların 16 tanesi Nucleus, 1 tanesi Med-el ve 1 tanesi de Neurolec kullanmaktadır. Koklear implant kullanıcılarına baktığımızda 14 Med-el, 11 Nucleus, 2 Advance Bionics kullanıcısı yer almaktadır. İşitme cihazı kullanan 19 vakadan 3'ü unilateral, 16'sı bilateral kullanmaktadır. Karşı kulakları normal olan 5 vaka ise herhangi bir amplifikasyona ihtiyaç duymamaktadır. Ayrıca implant kullanan 40 birey karşı kulaklarında işitme cihazı kullanmamaktadır. Vakaların kullandıkları amplifikasyon çeşitleri Grafik 4.2'de yer almaktadır.



Şekil 4. 2. Kullanılan Amplifikasyon Oranları

Çalışmada en az bir kulağında koklear hipoplazi tanısı almış vakalar yer aldığı için, koklear hipoplazi olmayan kulaklar analizlere dâhil edilmemiştir. Bu yüzden koklear hipoplazi tanısı alan toplam 112 kulak değerlendirilmiştir. 19 tanesinde Koklear Hipoplazi Tip I (%17), 27 tanesinde Koklear Hipoplazi Tip II (%24,7), 51 tanesinde Koklear Hipoplazi Tip III (%45,5) ve 15 tanesinde de Koklear hipoplazi Tip IV (%13,4) tanısı mevcuttur. Koklear Hipoplazi Tip I grubunda 4 tane işitme cihazı, 4 tane Kİ ve 3 tane ABI kullanıcı yer almaktadır. Diğer 8 kulakta ise işitme cihazından fayda görmediği düşünüldüğü için amplifikasyon kullanılmamaktadır. Koklear Hipoplazi Tip II grubunda ise işitme cihazına ihtiyaç duyulmayan 2 kulak, işime cihazı kullanılan 1 kulak, koklear implantlı 8 kulak, ABI olan 7 kulak ve hiç amplifikasyon uygulanmayan 9 kulak yer almaktadır. Koklear Hipoplazi Tip III grubuna baktığımız da ise işitme cihazına ihtiyaç duyulmayan 3, işitme cihazlı 18, koklear implantlı 10, ABI kullanan 6 ve işitme cihazından fayda görmediği için hiç amplifikasyon kullanmayan 14 kulak yer almaktadır. Koklear Hipoplazi Tip IV grubunda ise işitme cihazına ihtiyaç duymayan 3, işitme cihazı kullanan 7, koklear implantlı 2 ve fayda görmediği için cihaz kullanmayan 3 kulak yer almaktadır. Bu grupta hiç ABI kullanıcı yoktur. Tablo 4.1’de her koklear hipoplazi grubu için amplifikasyon dağılımı verilmiştir.

Tablo 4. 1. Koklear Hipoplazi Tipi ve Kullanılan Aplifikasyonlar

		Amplifikasyon					
		İC'na İhtiyaç Yok	İşitme Cihazı	Koklear İmplant	ABI	İC'da Fayda Görmüyor	Toplam
<b>KH I</b>	Sayı	0	4	4	3	8	19
	%	0,0%	21,1%	21,1%	15,8%	42,1%	100,0%
<b>KH II</b>	Sayı	2	1	8	7	9	27
	%	7,4%	3,7%	29,6%	25,9%	33,3%	100,0%
<b>KH III</b>	Sayı	3	18	10	6	14	51
	%	5,9%	35,3%	19,6%	11,8%	27,5%	100,0%
<b>KH IV</b>	Sayı	3	7	2	0	3	15
	%	20,0%	46,7%	13,3%	0,0%	20,0%	100,0%
<b>Toplam</b>	Sayı	8	30	24	16	34	112
	%	7,1%	26,8%	21,4%	14,3%	30,4%	100,0%

## 4.2. Koklear Hipoplazi Türü ve İşitme Kaybı

### 4.2.1. Koklear Hipoplazi ve İşitme Kaybı Derecesi

Koklear hipoplazi tanısı olan 112 kulaktan KI ve ABI yapılmış olan kulaklar odyolojik değerlendirmeye dâhil edilmediği için işitme kaybı derecesi ve tipleri 81 kulak üzerinden analiz edilmiştir. İşitme kaybı dereceleri istatistiksel analizlerde dört grup oluşturulacak şekilde birleştirilmiştir. Çok hafif ve hafif İK birinci grup, Orta ve orta ileri derece İK ikinci grup, ileri ve çok ileri derece İK olanlar ise üçüncü grup olarak sınıflandırılmıştır. Davranışsal testlerde hiç cevap elde edilemeyen kulaklar ise dördüncü grup olarak belirlendi. Koklear Hipoplazi Tip I grubunda bulunan 14 kulaktan 1'inde (%7,1) orta-orta ileri derece işitme kaybı, 8 (%57,1) tanesinde ileri-çok ileri derecede işitme kaybı görülmektedir. Geriye kalan 5 kulakta (%35,7) ise davranışsal odyolojik testlerde herhangi bir cevap elde edilememiştir. Koklear Hipoplazi Tip II tanısı alan 14 kulakta ise orta-orta derece işitme kaybı olan 2 kulak (%14,3) ve ileri-çok ileri derece işitme kaybı olan 8 (%57,1) kulak yer almaktadır. 14 kulaktan 4 tanesinde (%28,6) davranışsal testlerde herhangi bir cevap elde edilememiştir. Koklear hipoplazi Tip III grubunda ise toplam 40 kulak yer almaktadır. Orta-orta ileri derece işitme kaybı olan 4 (%10) kulak mevcuttur. İleri- çok ileri derece işitme kaybı olan 26 (%65)

kulak mevcuttur. Davranışsal odyolojik testlerde hiç cevap elde edilememiş kulak sayısı ise 10 (%25)'dur. Koklear Hipoplazi Tip IV grubunda ise toplam 13 kulak değerlendirilmiştir. Bunların bir tanesinde hafif derece işitme kaybı (%7,7), 6 tanesinde (%46,2) orta-orta ileri derecede işitme kaybı mevcuttur. 13 kulağın, 6 (%46,2) tanesinde ileri-çok ileri derecede işitme kaybı mevcuttur. Koklear hipoplazi alt grupları ve işitme kayıpları derecelerine göre dağılımları Tablo 4.2'te verilmiştir.

Tablo 4. 2. Koklear Hipoplazi Tipi ve İşitme Kaybı Dereceleri

		Hafif	Orta-Orta İleri	İleri-Çok İleri	Cevap Alınamayan	TOPLAM
<b>KH I</b>	Sayı	0	1	8	5	14
	%	%0,0	%7,1	%57,1	%35,7	%100,0
<b>KH II</b>	Sayı	0	2	8	4	14
	%	%0,0	%14,3	%57,1	%28,6	%100,0
<b>KH III</b>	Sayı	0	4	26	10	40
	%	%0,0	%10,0	%65,0	%25,0	%100,0
<b>KH IV</b>	Sayı	1	6	6	0	13
	%	%7,7	%46,2	%46,2	%0,0	%100,0
<b>TOPLAM</b>	Sayı	1	13	48	19	81
	%	%1,2	%16,0	%59,3	%23,5	%100,0

Koklear hipoplazi tipleri, işitme kaybı derecesi açısından birbirlerinden istatistiksel olarak farklıdır ( $p= 0.033 < P= 0.05$ ). Gruplar arasındaki bu farklılık temelde koklear hipoplazi tip 4 grubunda kaynaklanmaktadır. Koklear hipoplazi tip I, tip II ve tip III grupları birbirlerinden istatistiksel olarak farklı değildir ( $p= 0,92$ ). Ancak koklear hipoplazi tip IV grubu diğer gruplarla tek tek karşılaştırıldığında, koklear hipoplazi tip I'den, koklear hipoplazi tip II'den ve koklear hipoplazi tip III'den istatistiksel olarak anlamlı farklılaştığı görülmektedir ( $p=0.06$ ;  $p=0,026$ ;  $p=0,02 < p=0.05$ ).

#### 4.2.2. Koklear Hipoplazi ve İşitme Kaybı Tipi

İşitme kaybı tipi belirlenirken hem hava yolu işitme eşiklerine hem de kemik yolu işitme eşiklerine ihtiyaç duyulmaktadır. İşitme kaybı derecesinin

belirlenmesinde olduğu gibi, işitme kaybı tipi ile ilgili analizler 81 kulak ile yapılmıştır. Koklear Hipoplazisi Tip I grubun da %85,71’inde sensörinöral işitme kaybı görülürken, geri kalan %14,29’luk kısmını ise mikst tip işitme kaybı oluşturmaktadır. Bu grupta iletim tipi işitme kaybına rastlanmamıştır. Koklear hipoplazi tip II alt grubunda ise %92,86’ında sensörinöral işitme kaybı görülmektedir. Geriye kalan kısım ise mikst tip işitme kaybına sahiptir. Koklear hipoplazi Tip III alt grubunda ise sensörinöral işitme kaybı oranı % 85 iken mikst tip işitme kaybı oranı % 15’tir. Koklear hipoplazi Tip I, Tip II ve Tip III gruplarında tek başına iletim tipi işitme kaybı olan vakaya rastlanmamıştır. Koklear hipoplazi Tip IV grubuna baktığımızda sensörinöral işitme kaybı %38,46, mikst tip işitme kaybı %46,15 ve iletim tip işitme kaybı %15,38’dir. İlk üç gruptan farklı koklear hipoplazi tip IV grubu, iletim komponentinin en sık görüldüğü grubu oluşturmaktadır. İletim komponentinin (iletim ve mikst tip İK) yoğunlaştığı diğer grup ise Tip 3 koklear hipoplazi grubudur. Tablo 4.3’te koklear hipoplazi tiplerine göre işitme kaybı tiplerinin dağılımı yer almaktadır.

Tablo 4. 3. Koklear Hipoplazi Tipi ve İşitme Kaybı Tipleri

		İşitme Kaybı Tipi			Toplam
		SN	Mikst	İletim	
<b>KH I</b>	Sayı	12	2	0	14
	%	%85,71	%14,29	%0,00	%100,00
<b>KH II</b>	Sayı	13	1	0	14
	%	%92,86	%7,14	%0,00	%100,00
<b>KH III</b>	Sayı	34	6	0	40
	%	%85,00	%15,00	%0,00	%100,00
<b>KH IV</b>	Sayı	5	6	2	13
	%	%38,46	%46,15	%15,38	%100,00
<b>Toplam</b>	Sayı	64	15	2	81
	%	%79,01	%18,52	%2,47	%100,00

Koklear hipoplazi tipleri işime kaybı tipi açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık göstermektedir ( $p=0.010 < p=0.05$ ). İşitme kaybı derecelerinde olduğu gibi gruplar arasındaki farklılık Koklear Hipoplazi Tip IV grubundan kaynaklanmaktadır. Diğer üç grup birbirlerinden anlamlı olarak farklılık göstermemektedir ( $p=0.72$ ). Koklear Hipoplazi Tip 4 grubu diğer tiplerle tek tek karşılaştırıldığında, koklear hipoplazi tip I’den, Koklear Hipoplazi Tip II’den ve

Koklear Hipoplazi Tip III'den istatiksels olarak anlamlı farklılık göstermektedir (p=0.20; p=0.06; p=0.02).

#### 4.3. Koklear Hipoplazi Türü, Koklear Apertür ve Koklear Sinir Arasındaki İlişki

Koklear hipoplazilerin gruplarına göre bunlara eşlik eden koklear apertür ve koklear sinirlerin durumlarında farklılık göstermektedir. Koklear hipoplazisi olan 112 kulağın koklear apertürleri değerlendirildiğinde, tüm koklear hipoplazilerin %41,07'sinde normal koklear apertür, %51,79'unda koklear apertür stenozu ve %7, 14'ünde koklear apertür aplazisi vardır. Koklear hipoplazi tip I grubunda normal koklear apertür %21,5, koklear apertür stenozu %63,16 ve koklear apertür aplazisi %15.79 olarak karşımıza çıkmaktadır. Koklear hipoplazi tip II grubunda ise %22,22 normal koklear apertür, % 74,07 koklear apertür stenozu ve %3,7'sinde koklear apertür aplazisi görülmektedir. Koklear Hipoplazi Tip III grubunda ise koklear apertürlerin %47,06 normal, %45,1'i stenotik ve %7,84'ü aplaziktir. Koklear hipoplazi IV'te ise %80'ninde koklear apertür normal iken, %20'sinde ise koklear apertür stenozu vardır. Koklear hipoplazi tip IV grubunda koklear apertür aplazisi olan vaka yoktur. Tablo 4.4'da koklear hipoplazi türlerine göre koklear apertür durumları yer almaktadır.

Tablo 4. 4. Koklear Hipoplazi Tipi ve Koklear Apertür Durumları

		Koklear Apertür (KA)			
		Normal	Stenoz	Aplazi	Toplam
<b>KH I</b>	Sayı	4	12	3	19
	%	21,1%	63,2%	15,8%	100,0%
<b>KH II</b>	Sayı	6	20	1	27
	%	22,2%	74,1%	3,7%	100,0%
<b>KH III</b>	Sayı	24	23	4	51
	%	47,1%	45,1%	7,8%	100,0%
<b>KH IV</b>	Sayı	12	3	0	15
	%	80,0%	20,0%	0,0%	100,0%
<b>Toplam</b>	Sayı	46	58	8	112
	%	41,1%	51,8%	7,1%	100,0%

Koklear hipoplazi tipleri ve koklear sinir durumları değerlendirildiğinde ise, tüm koklear hipoplazi gruplarında normal koklear sinir oranı %41,07, hipoplazik koklear sinir oranı %30,36 ve aplazik koklear sinir oranı ise %28,57'dir. Koklear Hipoplazi Tip I olan grupta normal sinir oranı %21,05, hipoplazik sinir oranı %36,84 ve sinir aplazisi oranı % 42,11'dir. Koklear Hipoplazi Tip II grubundaki dağılıma baktığımızda ise %29,63 oranında normal koklear sinir, %37,04 oranında koklear sinir hipoplazisi ve %33,33 oranında ise koklear sinir aplazisi karşımıza çıkmaktadır. Koklear Hipoplazi Tip III grubunda ise %41,18 normal koklear sinir, %29,41 hipoplazik koklear sinir ve %29,41 oranında da koklear sinir aplazisi karşımıza çıkmaktadır. Koklear Hipoplazi Tip IV grubunda ise %86,67 normal koklear sinir, %13,33'ünde ise hipoplazik koklear sinir görülmektedir. Tablo 4.5'te koklear hipoplazi tipi ve koklear sinir dağılımları yer almaktadır.

Tablo 4. 5. Koklear Hipoplazi Tipi ve Koklear Sinir Durumları

		Koklear Sinir			
		Normal	Hipoplazik	Aplazik	Toplam
<b>KH I</b>	Sayı	4	7	8	19
	%	%21,05	%36,84	%42,11	%100,00
<b>KH II</b>	Sayı	8	10	9	27
	%	%29,63	%37,04	%33,33	%100,00
<b>KH III</b>	Sayı	21	15	15	51
	%	%41,18	%29,41	%29,41	%100,00
<b>KH IV</b>	Sayı	13	2	0	15
	%	%86,67	%13,33	%0,00	%100,00
<b>Toplam</b>	Sayı	46	34	32	112
	%	%41,07	%30,36	%28,57	%100,00

#### 4.4. Koklear Apertür, Koklear Sinir ve İşitme Kaybı Arasındaki İlişki

Koklara apertür ve işitme kaybı derecesi değerlendirildiğinde, koklear apertür aplazisi olan kulak sayısı 5'tir. Bunların 2 tanesi ileri-çok ileri işitme kaybı grubunda iken, 3 tanesinde hiç cevap alınamayan grupta yer almaktadır. Koklear apertür stenozu olan kulak sayısı 43'tür. Koklear apertür stenozu olan grupta, sadece 1 (%2,3) kulakta hafif derece işitme kaybı varken orta-orta ileri derece işitme kaybı olan kulak sayısı 6 (%14)'dir. İleri-çok ileri işitme kaybı olan kulak

sayısı 22 (%51,2)'dir. Davranışsal odyolojik testlerde hiç cevap alınamayan toplam 14 (%32,6) kulak yer almaktadır. Koklear apertürü normal olarak değerlendirilen kulak sayısı 33'dür. Bu 33 kulaktan 7 (%21,2) tanesinde orta-orta ileri ve 24 (%72,7) tanesinde ileri-çok ileri derece işitme kaybı görülmektedir. Bu grupta hiç cevap elde edilemeyen kulak sayısı 2 (%6,1)'dir. Tablo 4.6'de koklear apertür ve işitme kaybı derecesi arasındaki ilişki gösterilmektedir. Koklaer apertür durumları, işitme kaybı derecesi açısından istatistiksel olarak birbirlerinden anlamlı farklılık göstermektedir ( $p= 0.023 < p=0.05$ ).

Tablo 4. 6. Koklear Apertür ve İşitme Kaybı Arasındaki İlişki

		Hafif	Orta-Orta İleri	İleri-Çok İleri	Cevap Alınamayan	Toplam
<b>Aplazik KA</b>	Sayı	0	0	2	3	5
	%	%0,00	%0,00	%40,00	%60,00	%100,00
<b>Stenotik KA</b>	Sayı	1	6	22	14	43
	%	%2,30	%14,00	%51,20	%32,60	%100,00
<b>Normal KA</b>	Sayı	0	7	24	2	33
	%	%0,00	%21,20	%72,70	%6,10	%100,00
<b>Toplam</b>	Sayı	1	13	48	19	81
	%	%1,20	%16,00	%59,30	%23,50	%100,00

Koklear sinir ve işitme kaybı derecesi arasındaki ilişkiye bakıldığında, koklear sinir aplazisi olan 20 (%24,7), koklear sinir hipoplazisi olan 27 (%33,3) ve normal koklear siniri olan 34 (%42) kulak değerlendirilmiştir. Koklear sinir aplazisi olan 20 kulaktan 5'sinde ileri-çok ileri işitme kaybı mevcut iken, 15 kulakta davranışsal objektif testlerde hiç cevap alınamamıştır. Koklear sinir hipoplazisi olan 27 kulaktan, 1 tanesinde hafif derece, 5 tanesinde orta-orta ileri ve 20 tanesinde de ileri-çok ileri işitme kaybı mevcuttur. Davranışsal objektif testlerde hiç cevap alınamayan bir kulak yer almaktadır. Normal koklar siniri olan 34 kulakta 8'inde orta-orta ileri işirme kaybı varken 23 tanesinde ileri-çok ileri işitme kaybı vardır. Bu gupta testlerde hiç cevap alınamayan kulak sayısı 3'tür. Tablo 4.7'de koklear sinir ve işitme kaybı dereceleri dağılımları verilmiştir.



Tablo 4. 7. Koklear Sinir ve İşitme Kaybı Arasındaki İlişki

		Hafif	Orta-Orta İleri	İleri-Çok İleri	Cevap Alınamayan	Toplam
<b>Koklear Sinir Aplazi</b>	Sayı	0	0	5	15	20
	%	%0,00	%0,00	%25,00	%75,00	%100,00
<b>Koklear Sinir Hipoplazi</b>	Sayı	1	5	20	1	27
	%	%3,70	%18,50	%74,10	%3,70	%100,00
<b>Normal Koklear Sinir</b>	Sayı	0	8	23	3	34
	%	%0,00	%23,50	%67,60	%8,80	%100,00
<b>Toplam</b>	Sayı	1	13	48	19	81
	%	%1,20	%16,00	%59,30	%23,50	%100,00

Koklear apertürün durumuna göre koklear sinirin varlığına baktığımızda ise koklear apertürü normal olanların %73,9'unda normal koklear sinir, %13'ünde hipoplazik koklear sinir izlenmiştir. Ancak %13'ünde koklear sinir izlenmemiştir. Koklear apertür stenoz olanların %20,7'sinde normal koklear sinir izlenmiştir. Bu grubun %41,4'ünde hipoplazik sinir mevcutken aplazik koklear sinir oranı %37,9'dur. Koklear apertür aplazisine baktığımızda ise koklear sinirin normal olduğu durum yoktur. Ancak, kulakların %50'sinde koklear sinir hipoplazisi, %50'sinde de koklear sinir aplazisine rastlanmıştır. Tablo 4.8'da bu dağılımlar gösterilmiştir.

Tablo 4. 8. Koklear Apertür ve Koklear Sinir Arasındaki İlişki

		Koklear Sinir			Toplam
		Normal	Hipoplazi	Aplazi	
<b>Normal</b>	Sayı	34	6	6	46
	%	%73,9	%13,0	%13,0	%100,0
<b>Koklear Apertür Stenoz</b>	Sayı	12	24	22	58
	%	%20,7	%41,4	37,9%	%100,0
<b>Aplazi I</b>	Sayı	0	4	4	8
	%	%0,00	%50,0	%50,0	%100,0
<b>Toplam</b>	Sayı	46	34	32	112
	%	%41,1	%30,4	%28,6	%100,0

## 5. TARTIŞMA

İç kulak kemik malformasyonları, normalden farklılaşan her koklea için genel bir terim olarak kullanılmaktadır. İç kulak malformasyonları sınıflandırılırken radyolojik görüntüleme faydalandığı için, yapılan ilk sınıflandırmalar, gelişen teknoloji ile birlikte güncellenmektedir (4-6,50). Radyolojik olarak birbirlerinden farklılaşan malformasyonların klinik bulguları açısından nasıl farklılaştığı merak edilmeye başlanmıştır. Yapılan bu çalışmada, en az bir kulağında iç kulak malformasyonlarının alt grubu olan koklear hipoplazi tanısı almış 66 bireyde odyolojik ve radyolojik bulgular yeniden değerlendirilmiştir. Toplamda koklear hipoplazi tanısı olan 112 kulak test edilmiştir. Bu bireylerde işitme kaybı derecesi ve tipi, odyolojik değerlendirme ile yeniden belirlenmiştir. Aynı zamanda bireylerin mevcut olan Bilgisayarlı Tomografi ve Manyetik Rezonans Görüntüleme sonuçları, iç kulak yapıları ile koklear sinir ve koklear apertür durumları yeniden değerlendirilmiştir.

Değerlendiren 66 bireyin toplam 132 kulağından 112 tanesinde koklear hipoplazi tanısı mevcuttur. Alt grupları dikkate alınmaksızın değerlendirildiğinde koklear hipoplazilerin, iç kulak malformasyonlarının %15'ini oluşturduğu rapor edilmiştir (16). İç kulak malformasyonlarını sınıflandıran ilk çalışmalarda koklear hipoplaziler tek bir grup olarak değerlendirilmiştir (4). Bazı çalışmalarda da koklear hipoplaziler hafif ve ileri koklear hipoplaziler olarak adlandırılmış ancak kokleanın yapısal özellikleri tanımlanmamıştır (51). İç kulak malformasyonlarını bilateral ya da unilateral olabileceği literatürde yer almaktadır (4,52). Masuda ve arkadaşları (2013) bir yaşından küçük çocuklarda tek taraflı işitme kaybı varlığında iç kulak anomalisi ya da internal akustik kanal malformasyonu prevalansını %84,8 olarak, genel prevalansı ise %66,7 olarak rapor etmişlerdir (53). Ancak, Song ve arkadaşları (2009) unilateral işitme kaybında iç kulak malformasyonu oranını, literatürden daha düşük bulmuşlar ve %28,9 olarak bildirmişlerdir (54). Yapılan bu çalışmada aynı bireyde farklı iç kulak anomalilerinin olduğu, bazı vakalarda da bir kulağın etkilenmemiş, yani normal koklear yapıya sahip olduğu görülmüştür. Koklear hipoplaziye eşlik eden anomalilere baktığımızda Ortak kavite (1 kulak), Michel Deformitesi (2 kulak), Koklear Aplazi (4 kulak) ve IP-I (8 kulak) anomalilerinin karşı kulaklarına eşlik

etmektedir. IP-I malformasyonu en çok eşlik eden malformasyon olarak karşımıza çıkmaktadır. Sennaroğlu (2015) iç kulak malformasyonlarının histopatolojisi ile ilgili yaptığı çalışmada, bir kulakta koklear hipoplazi tip II diğer kulakta IP-2 malformasyonu olan bir vaka için, genetik geçiş olasılığının düşük olduğunu ancak yaptığı temporal kemik incelemesinde bu durumun vasküler beslenme ile ilgili olabileceği yorumunu yapmıştır (26). Bu çalışmada 8 tane IP-I malformasyonu olan vakanın diğer kulaklarında da, 3 tane koklear hipoplazi tip I, 3 tane koklear hipoplazi tip II ve iki tanede koklear hipoplazi tip III malformasyonu olduğu görülmüştür. 6 kişide (bir hasta menenjit geçirdiği için istatistiksel analizlere dâhil edilmemiştir) bir kulakta koklear hipoplazi tanısı varken diğer kulakta koklear yapıların normal sınırlarda olduğu görülmektedir. Bunların iki tanesi Koklear Hipoplazi Tip I, bir tanesi Koklear Hipoplazi Tip II, bir tanesi Koklear Hipoplazi Tip III ve iki tanesinde Koklear Hipoplazi Tip IV olarak karşımıza çıkmaktadır. Elde edilen bulgular literatür bilgisini desteklemektedir. Koklear hipoplazi tiplerinin dağılımına baktığımızda, en sık görülen tipin, Koklear Hipoplazi Tip III olduğu en az görülenin ise en son tanımlanmış olan Koklear Hipoplazi tip IV olduğu görülmüştür. Koklear Hipoplazi Tip II en sık görülen ikinci ve Koklear Hipoplazi Tip I ise en sık görülen üçüncü hipoplazi tipidir. Literatürde, koklear hipoplazi alt sınıflarının görülme sıklığı ile ilgili yapılmış olan bir çalışma yer almamaktadır.

Literatüre baktığımızda iç kulak malformasyonlarını işitme kaybı derecelerine ve tiplerine yönelik çalışma sayısı sınırlıdır. Özellikle koklear hipoplazi alt grubunu inceleyen çalışma bulunmamaktadır. Coticchia ve arkadaşları (2006) SNİK olan bireylerle yaptıkları çalışmada radyolojik görüntüleri değerlendirmiş ve 17 tanesinde iç kulak malformasyonu olduğunu belirlemiştir. Çalışmaya katılmayı kabul eden 14 bireyin işitme testleri tekrar yapılmış ve 2 tanesinde çok ileri, 4 tanesinde ileri, 7 tanesinde orta ve 1 tanesinde hafif derece işitme kaybı olduğu bildirilmiştir. Ayrıca 14 hastanın 12'sinde sensörinöral, iki tanesinde ise iletim tipi işitme kaybı olduğu rapor edilmiş ancak iç kulak malformasyonlarının tipleri belirtilmemiştir (10). Bamiou ve arkadaşlarının yaptığı (1999) çalışmada ise unilateral işitme kaybı olan 35 kişinin işitme testleri tekrar yapılmış ve radyolojik görüntüleri incelenmiştir (55).

Bunların 12 tanesinde iç kulak malformasyonu ve internal akusitik meatus anomalisi tespit edilmiş ve işitme kaybı derecelerinin orta, ileri ve çok ileri olduğu belirtilmiştir. Ancak, iç kulak malformasyonunun tipine bu çalışmada da değinilmemiştir. Yapılan bu tez çalışmasında ise literatürden farklı olarak, iç kulak malformasyonlarının bir tipi olan koklear hipoplazilerde işitme kaybı dereceleri ve tipleri değerlendirilmiştir. Genel olarak baktığımızda, işitme kaybı dereceleri hafif derece işitme kaybından çok ileri işitme kaybına doğru değişiklik göstermektedir. Koklear Hipoplazi Tip I grubunda orta-ileri ve çok ileri işitme kayıpları yanı sıra subjektif odyolojik değerlendirmede hiç cevap elde edilmeyen 5 birey yer almaktadır. Koklear Hipoplazi Tip II grubunda ise orta- orta ileri (2), ileri-çok ileri (8) işitme kayıpları ve bunların yanı sıra subjektif odyolojik değerlendirmede hiç cevap elde edilemeyen dört birey yer almaktadır. Koklear Hipoplazi Tip III grubuna baktığımızda da Koklear Hipoplazi Tip II grubunda olduğu gibi orta-orta ileri (4), ileri-çok ileri (26) ve subjektif odyolojik değerlendirmede hiç cevap elde edilemeyen vakalar bulunmaktadır. Koklear Hipoplazi Tip IV grubunda diğer gruplardan farklı olarak 1 kulakta hafif derece işitme kaybı görülmektedir. Orta-orta ileri derece işitme kaybı olan 6 ve aynı şekilde ileri-çok ileri derece işitme kaybı olan 6 kulak yer almaktadır. Ayrıca subjektif odyolojik değerlendirmede tüm kulaklarda cevap elde edilmiştir. Koklear Hipoplazi Tip IV grubu, diğer üç gruptan özellikle işitme kaybı açısından farklılık göstermektedir. Koklear Hipoplazi Tip IV grubunda diğerlerinden farklı olarak, hafif derece işitme kaybı vardır ve tüm vakalardan subjektif testlerde cevap elde edilmiştir. İşitme kaybı tipi ile koklear hipoplazi tipleri arasındaki ilişkiye baktığımızda, SN işitme kaybı oranı %79,1, mikst tip işitme kaybı oranı %18,52 ve iletim tipi işitme kaybı oranı %2,47 olarak karşımıza çıkmaktadır. Sensörinöral işitme kaybının görülme oranı Koklear Hipoplazi Tip I, Tip II ve Tip III'de bir birlerine yakındır ve istatistiksel olarak farklı değildir. Ancak Koklear Hipoplazi Tip 4'te sensörinöral işitme kaybı görülme oranı diğer üç gruba göre daha azdır ve fark istatistiksel olarak anlamlıdır. Koklear Hipoplazi Tip I, Tip II ve Tip III grubunda tek başına iletim tipi işitme kaybına rastlanmamıştır ancak mikst tip işitme kaybı mevcuttur. İletim tip işitme kaybı sadece koklear hipoplazi tip IV grubunda vardır.

Toplam 19 kulakta iletim ve mikst tip işitme kaybı mevcuttur. Mikst ve iletim tipi işitme kaybı bu 19 olan kulağın BT sonuçları yeniden incelendiğinde 12 tanesinde eşlik eden orta kulak anomalisi olduğu görülmüştür. Mikst tip işitme kaybı oranı en yüksek olan grup yine koklear hipoplazi tip IV grubudur. Çalışmada 4 tane stapedektomi amaliyatı geçirmiş hasta yer almaktadır. Bunların iki tanesinde Koklear Hipoplazi Tip IV, diğer ikisinde de Koklear Hipoplazi Tip II malformasyonu bulunmaktadır. Ayrıca stapedektomi önerilmiş olan bir tanede Koklear Hipoplazi Tip IV hastası yer almaktadır. Bu doğrultuda iletim ve mikst tip işitme kaybı olması durumunda hem koklear malformasyonlar hem de orta kulak malformasyonları açısından daha detaylı değerlendirilmesi doğru olabilir.

Çalışmada BT ve MRG sonuçları tekrar değerlendirilmiş ve farklı koklear hipoplazi tanısı olan kişilerde, koklear apertür ve koklear sinir durumları açısından farklılık gösterdiği görülmüştür. Sennaroglu ve arkadaşları (2013) yayınladıkları çalışmada koklear hipoplazisi olan bireylerde koklear apertür stenozu olabileceğini rapor etmişlerdir (49). Yapılan bu tez çalışmasında değerlendirilen 112 kulaktan 46 tanesinin (%41,07) apertürü normal iken, 58 tanesinde (%51,79) apertür stenozu görülmektedir. Koklear apertür aplazisi olan sadece 8 kulak (%7,14) mevcuttur. Koklear apertür aplazisi, Koklear Hipoplazi Tip I, Tip II ve Tip III'te görülürken Koklear Hipoplazi Tip IV'te hiç görülmemektedir. Bununla birlikte koklear apertürün normal olduğu durumlar Koklear Hipoplazi Tip IV'de yoğunlaşmaktadır. Koklear apertür stenozu ise Koklear Hipoplazi Tip I ve Tip II'de yoğunlaşırken, Koklear Hipoplazi Tip III grubundan normal koklear apertür oranı diğerlerinden daha yüksektir.

Koklear apertür durumu işitme kaybı açısından da çeşitlilik göstermektedir. Koklear aplazi olması durumunda çok ileri işitme kaybı ya da hiç cevap alınması ile karşılaşılırken, koklear apertür stenozunda hafif dereceden çok ileri derece işitme kaybına doğru işitme kaybı farklılık göstermektedir. Subjektif testlerde cevap alınamayan kulaklar da yine bu grupta yer almaktadır. Koklear apertürü normal olanlarda da yine işitme kaybında çeşitlilik görülmektedir.

Radyolojik değerlendirmelerde aynı zamanda koklear sinir durumları da değerlendirilmiş ve koklear apertürde olduğu gibi koklear sinirde de koklear hipoplazi türüne göre farklılık göstermektedir. Değerlendirilen kulakların

%41,07'sinde normal koklear sinir, %30,36'sında koklear sinir hipoplazisi ve %28,57'sinde de koklear sinir aplazisi mevcuttur. Koklear hipoplazilere sinir hipoplazilerinin ve aplazilerinin eşlik ettiği literatürde rapor edilmiştir (6,56,57). Ancak bu çalışmada, koklear sinirin normal olduğu oran koklear sinirin hipoplazik ve aplazik olduğu durumdan daha fazla gözlenmiştir. Özellikle Koklear Hipoplazi Tip I'de koklear sinir aplazisi daha fazla iken, Koklear Hipoplazi Tip III'de normal sinir oranı en yüksektir. Koklear sinir aplazisi Koklear Hipoplazi Tip I, Tip II ve Tip III'de görülürken, koklear apertür aplazisinde olduğu gibi Koklear Hipoplazi Tip IV grubunda görülmemektedir. Koklear Hipoplazi Tip IV grubunda normal koklear sinir oranı %86,67'dir. Koklear sinirin durumu işitme kaybını doğrudan etkilemektedir. Koklear sinir aplazisinin total işitme kaybına sebep olduğu ancak koklear sinir hipoplazisi durumunda ise rezidüel işitme olabileceği bildirilmiştir (57).

Çalışma grubuna baktığımızda işitme cihazı kullanmayan, işitme cihazı, koklear implant ve beyinsapı implantı kullanan bireyler yer almaktadır. İşitme cihazı kullanmayan grup cihaz endikasyonu olmadığı için ve cihazından fayda görmediği için kullanmayan grup olmak üzere ikiye ayrılmaktadır. Vakaların 33 tanesi işitme cihazı, 28 tanesi koklear implant ve 20 tanesinde işitsel beyinsapı implantı kullanmaktadır. Koklear sinirin durumu ve rezidüel işitmenin varlığı hastaya uygulanacak olan amplifikasyonun belirlenmesinde önemli bir faktördür. İleri-çok ileri işitme kaybı olan bireyler, iç kulak malformasyonundan bağımsız olarak, işitme sınırı normal ise koklear implant için endikasyon oluşturmaktadır (11,12,46,58). Ancak, hipoplazik koklear sinirin de koklear implant için endikasyon oluşturabileceği literatürde yer alsada hipoplazik koklear sinir, koklear implant sonuçları değerlendirildiğinde koklear implant ve işitsel beyinsapı implantı açısından karar aşamasında bir ikilem yaratmaktadır (49,59-63). Bu çalışmada koklear sinir hipoplazisi olan ve koklear implant kullanan 5 vakada, koklear implant performansları değerlendirilerek, karşı kulaklarına işitsel beyinsapı implantı takılmış ve bu hastalara bimodal amplifikasyon şansı verilmiştir (kliniğimizde bu çalışmaya devam edilmektedir). Literatürde de, bu vakalar için bilateral koklear implant önerilebileceği rapor edilmiştir (64). Ayrıca, koklear implanttan hiç sonuç alınamadığında, koklear implant çıkarılarak

beyinsapı implantı yerleştirilmiş olan vakalar rapor edilmiştir (65). Koklear sinir hipoplazileri dikkate alındığında genellikle ileri-çok ileri işitme kaybı ile birlikte olduğu düşünülse de, yapılan bu çalışmada koklear sinir hipoplazisi olan kulaklardan bir tanesinde hafif derece, 5 tanesinde de orta-orta ileri derecede işitme kaybı olduğu görülmüştür. Taiji ve arkadaşlarının yayınladıkları çalışma da sensörinoral işitme kaybı olan 25 çocuktan 6 tanesinde hafif ve orta derece (35-59dB) işitme kaybı olduğunu, MRG sonuçları incelendiğinde ise etkilenen kulaklarda koklear sinirin hipoplazik olduğunu rapor etmiştir (66). Elde edilen bulgular literatürü desteklemektedir.

Literatüre baktığımızda sendromik olan sensörinöral işitme kayıpları, sendromik olmayan işitme kayıplarından daha azdır (2). Çalışmanın bulgularına baktığımızda, bir tane *cri-du-chat sendromu*, bir tane *Down sendromu*, 2 tanede *Waardenburg sendromu* ve 2 tanesinde de *Goldenhar sendromu* yer almaktadır. Literatür ile uyumlu olarak vakaların tamamına yakını da sendromik olmayan işitme kaybı grubundadır. Ayrıca 2 vakada da *kraniofasiyal anomaliye* rastlanmıştır. Literatüre baktığımızda, *Branchio-oto-renal Sendromu*, *Waardenburg sendromu*, *Stickler sendromu*, *Neurofibromatosis*, *Treacher Collins sendromu*, *Pendred sendromu*, *Usher sendromu*, *Jervell & Lange-Nielsen sendromu*, *Alport sendromu*, *X'e bağlı sendromlar* ve *Wolfram sendromu* işitme kaybı ile ilgili olduğu bildirilen sendromlardır (2,67). Ayrıca *Pendred sendromu*, *Goldenhar sendromu*, *Waardenburg sendromu* ve "CHARGE" sendromlarına dış kulak, orta kulak ve iç kulak anomalilerin eşlik ettiği rapor edilmiştir (68-71). *Pendred* ve *Waardenburg* sendromlarında geniş vestibuler akuadukt daha sık görülürken, *CHARGE* ve *Goldenhar* sendromlarında dış kulaktan, iç kulağa kadar farklı bölgelerde yapısal bozukluklar görülebilmektedir. Ancak bu sendromların hiç birisi doğrudan koklear hipoplazilerle ilişkilendirilmemiştir. Bu sendromlara sahip olan bireyler malformasyonun durumuna göre hem koklear implant hem de beyinsapı implantı açısından aday olarak değerlendirilebilir. Ayrıca, literatüre baktığımızda *cri-du-chat sendromu* ve iç kulak malformasyonları ile ilgili olarak yayınlanmış çalışma bulunmamaktadır.

Çalışmanın bulgularını genel olarak değerlendirdiğimizde, koklear hipoplazi malformasyonunun işitme kaybı derecesi ve tipleri ile ilgili farklı

varyasyonları olduğu görülmektedir. Ancak, işitme kaybı derecesi üzerinde, koklear yapıların tek başına etkili olduğunu söylemek zordur. Günümüz görüntüleme teknikleri ile ancak kemik malformasyonlar belirlenmekte ve bu yüzden kemik yapıların embriyolojik gelişimi değişikliğe uğrarken membranöz kısmının ne durumda olduğu tam olarak bilinmemektedir. Ayrıca, kokleanın yapıları yanı sıra kokleadan işlenerek gelen sesin beyine ulaşp işitmeyi meydana getirmesinde, koklear apertür ve koklear sinirin etkisinde dikkate alınmalıdır. Ortaya çıkan işitme kaybı koklear yapıların, koklear apertür ve koklear sinirin ortak bir sonucudur. Çalışmada yer alan, koklear siniri normal iken subjektif testlerde cevap alınamayan üç kulakta bu kombinasyonun sonucu olarak ortaya çıkmış olabileceği düşünülmüştür.



## 6. SONUÇ VE ÖNERİLER

Yapılan bu çalışma ile iç kulak malformasyonlarının alt grubu olan koklear hipoplazilerin odyolojik ve radyolojik sonuçları değerlendirilmiştir.

Koklear hipoplaziye diğer iç kulak malformasyonlarının da eşlik ettiği görülmüştür. En çok eşlik eden malformasyon IP-1 olarak karşımıza çıkmıştır.

Çalışmada yer alan koklear implant ve beyinsapı implantları ülkemizdeki sağlık politikaları doğrultusunda hepsinde tek taraflıdır.

Koklear hipoplazi alt gruplarına baktığımızda en sık görülen tipin Koklear Hipoplazi Tip III olduğu söylenebilir.

Koklear hipoplazi tip I grubunda subjektif testlerde cevap alınamayan kulak oranı en yüksektir. Koklear Hipoplazi Tip II grubu ise ikinci sıradadır. Buna bağlı olarak Koklear Hipoplazi Tip I ve Koklear Hipoplazi Tip II, ABI kullanıcıların en fazla olduğu iki grubu oluşturmaktadır. Ayrıca bu iki grupta koklear apertür stenozları, Koklear Hipoplazi Tip III ve Tip IV'dekinden daha yüksektir. Aynı zamanda koklear apertür aplazisi de görülmektedir. Bu iki grup koklear hipoplazi açısından değerlendirildiğinde ise Koklear Hipoplazi Tip I'de koklear aplazi oranı daha yüksekken, Koklear Hipoplazi Tip II'de koklear sinir hipoplazisi daha yüksektir.

Koklear Hipoplazi Tip III alt grubuna baktığımız da ise subjektif testlerde cevap alınamayan kulaklar olduğu için ABI kullanıcıları çoğunlukla bu grupta da yer almaktadır. Ancak ABI kullanıcı oranı Koklear Hipoplazi Tip I ve Tip II'den daha düşüktür. Koklear Hipoplazi Tip III'de ileri-çok ileri işitme kaybı oranı en yüksektir ve buna bağlı olarak en yüksek koklear implant kullanıcıları bu grupta yer almaktadır. Ayrıca Koklear Hipoplazi Tip III grubuna koklear apertür ve koklear sinir açısından baktığımızda normal koklear apertür ve koklear apertür stenozu bir birine yakın olmakla birlikte, normal apertür oranı daha yüksektir. Koklear apertür aplazisi de görülmektedir. Koklear sinire baktığımızda ise normal sinir izlenme oranı daha yüksektir ancak koklear sinir hipoplazisi ve aplazisi de mevcuttur.

Koklear Hipoplazi Tip IV alt grubu, işitme kaybı açısından, istatistiksel olarak diğerlerinden farklılık gösteren tek gruptur. Ayrıca, hafif derece işitme kaybının bulunduğu tek gruptur. Subjektif testlerde cevap alınamayan kulak

yoktur ve koklear sinir aplazisi ve koklear apertür aplazisine rastlanmamıştır. Bu grupta koklear implant kullanıcısı mevcutken ABI kullanıcısı yer almamaktadır.

Özellikle iletim ve mikst tip işitme kaybı olan kulaklarda, koklear hipoplazilerin yanı sıra orta kulak anomalilerinin eşlik ettiği görülmüştür. Ancak, BT sonucu sadece iletim ve/veya mikst tip işitme kaybı olduğunda orta kulak malformasyonları açısından tekrar incelenmiştir. Bu çalışmanın limitasyonu olarak değerlendirilmiştir. Tüm vakaların BT sonuçlarının hem orta kulak hemde iç kulak malformasyonlarının varlığı açısından değerlendirilmesi, bu malformasyonun birlikte görülme sıklığının belirlenmesi açısından önemlidir.

## KAYNAKLAR

1. Smith, R.J., Bale, J.F., Jr., White, K.R. (2005) Sensorineural hearing loss in children. *Lancet*, 365 (9462), 879-890.
2. Hildebrand, M., Husein, M., & Smith, R.J.H (2010). Genetic Sensorineural Hearing Loss. P. W. Filint, Haughey, B. H., Lund, V. J., Niparko, J. K., Richardson, M. K., Robbins, K. T., Thomas, J. R. (Ed.). *Cummings, Otolaryngology Head & Neck Surgery* (c. 2, s. 2086-2099). China: Mosby Elsevier
3. Stach, B., & Ramachandran, V. . (2014). Hearing disorders in children. J. Madel, & Flexer, C. (Ed.). *Pediatric Audiology: Diagnosis, Technology, and Management*. USA: Thieme
4. Sennaroglu, L., & Saatci, I. (2002) A New Classification for Cochleovestibular Malformations. *Laryngoscope*, 112, 2230-2241.
5. Sennaroglu, L. (2010) Cochlear implantation in inner ear malformations – a review article. *Cochlear Implants International*, 11 (1), 4-41.
6. Sennaroglu, L., Ozkan, H.B., & Aslan, F. (2013) Impact of Cochleovestibular Malformations in Treating Children with Hearing Loss. *Audiology & Neurotology*, 18 (suppl 1), 3-31.
7. Sennaroglu, L., Sarac, S., & Turan E (2006) Surgical Results of Cochlear Implantation in Malformed Cochlea. *Otology & Neurotology*, 27 (5), 615-623.
8. Jackler, R.K. (2010). Congenital Malformation of the Inner Ear. P. W. Filint, Haughey, B. H., Lund, V. J., Niparko, J. K., Richardson, M. K., Robbins, K. T., Thomas, J. R. (Ed.). *Cummings Otolaryngology Head & Neck Surgery* (5 bs., c. 2, s. 2726-2739). China: Mosby Elsevier
9. Muzzi, E., Battelino, S., Gregori, M., Rallegrin, A., & Orzan, E. . (2015) Life-threatening unilateral hearing impairments. Review of the literature on the association between inner ear malformations and meningitis. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*
10. Cotichia, J.M., Gokhale, A., Waltonen, J., & Sumer, B. (2006) Characteristics of sensorineural hearing loss in children with inner ear anomalies. *American Journal of Otolaryngology–Head and Neck Medicine and Surgery*, 27, 33-38.
11. Incesulu, A., Vural, M., Erkam, U., & Kocaturk, S (2002) Cochlear implantation in children with inner ear malformations: report of two cases. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 65, 171-179.
12. Arnoldner, C., Baumgartner, W.D., Gstoettner, W., Egelierler, B., Czerny, C., Steiner, E., & Hamzavi, J (2004) Audiological performance after cochlear implantation in children with inner ear malformations. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 68, 457-467.
13. Madel, J., & Flexer, C. (2014). Hearing test protocols for children. J. Madel, & Flexer, C (Ed.). *Pediatric Audiology: Diagnosis, Technology, and Management* (s. 59-67). USA: Thieme
14. Kileny, P.Z., TA. (2010). Diagnostic Audiology. P. W. Filint, Haughey, B. H., Lund, V. J., Niparko, J. K., Richardson, M. K., Robbins, K. T.,

- Thomas, J. R. (Ed.). Cummings, *Otolaryngology Head & Neck Surgery* (c. 2, s. 1887-1903). China: Mosby Elsevier
15. Kramer, S. (2014). *Audiology: Science to Practice* (2. bs.). USA: Plural Publishing.
  16. Joshi, V.M., Navlekar, S. K., Kishore, G. R., Reddy K. J., & Kumar, E. C. V. (2012) CT and MR Imaging of the Inner Ear and Brain in Children with Congenital Sensorineural Hearing Loss. *RadioGraphics*, 32, 683- 698.
  17. Lina M. Mullen, Y.L., and Allen F. Ryan. (2004). Normal Development of the Ear in the Human and Mouse. P. Willems (Ed.). *Genetic Hearing Loss* (s. 1-31). USA: Marcel Dekker
  18. Moller, A.R. (2006). *Hearing: Anatomy, Physiology, and Disorders of The Auditory System*. USA: Elsevier Inc.
  19. Francis, H.W. (2010). Anatomy of the Temporal Bone, External Ear, and Middle Ear. M. A. R. K. T. R. J. R. T. Paul W. Flint; Bruce H. Haughey; Valerie J. Lund; John K. Niparko (Ed.). *Cummings Otolaryngology Head & Neck Surgery* (5 bs., c. 2, s. 1821-1830). China: Mosby Elsevier
  20. Runge-Samuels, C.L., Friedland, D.R. (2010). Anatomy of the Auditory System. P. W. Flint, Haughey, B. H., Lund, V. J., Niparko, J. K., Richardson, M. K., Robbins, K. T., Thomas, J. R. (Ed.). *Cummings Otolaryngology Head & Neck Surgery* (5 bs., c. 2, s. 1831-1837). China: Mosby Elsevier
  21. Chein, W., Lee, D.J. (2010). Physiology of the Auditory System. P. W. Flint, Haughey, B. H., Lund, V. J., Niparko, J. K., Richardson, M. K., Robbins, K. T., Thomas, J. R. (Ed.). *Cummings Otolaryngology Head & Neck Surgery* (c. 2, s. 1837- 1849). China: Mosby Elsevier
  22. Lysakowski, A. (2010). Anatomy of the Vestibular System. H. P. W. Flint, B. H., Lund, V. J., Niparko, J. K., Richardson, M. K., Robbins, K. T., Thomas, J. R. (Ed.). *Cummings Otolaryngology Head & Neck Surgery* (5 bs., c. 3, s. 1850-1865). China: Mosby Elsevier
  23. Cheng, A.G., & Jackler, R. K. . (2015). Congenital malformations of the inner ear. M. M. Lesperance, Flint, P. W. (Ed.). *Cummings Pediatric Otolaryngology* (s. 170-187). USA: Elsevier Inc
  24. Graham, J.M., Phelps, P. D. & Michaels, L. (2000) Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity. *The Journal of Laryngology & Otology*, 114, 1-14.
  25. Sennaroglu, L., & Saatci, I. (2004) Unpartitioned Versus Incompletely Partitioned Cochleae: Radiologic Differentiation. *Otology & Neurotology*, 25 (4), 520-529.
  26. Sennaroglu, L. (2015) Histopathology of inner ear malformations: Do we have enough evidence to explain pathophysiology? *Cochlear Implants International*.
  27. <http://www.asha.org/uploadedFiles/AIS-Hearing-Loss-Types-Degree-Configuration.pdf>. (2011). Ağ
  28. Martin, F.N., & Clark, J. G. (2006). *Introduction to Audiology*. USA: Pearson Education.
  29. Sataloff, R.T., & Satalof, J. . (2005). *Hearing Loss* (4. bs.). USA: Taylor&Francis.

30. Roeser, R.J., & Clark, J. L (2007). Pure-Tone Tests. R. J. Roeser, Valente, M. & Hosford-Dunn, H. (Ed.). *Audiology Diagnosis* (2. bs., s. 238-260). USA: Thieme Medical Publishers
31. Madell, J.R. (2014). Using Behavioral Observation Audiometry to Evaluate Hearing in Infants from Birth to 6 months. J. R. Madell, & Flexer, C. (Ed.). *Pediatric Audiology: Diagnosis, Technology and Management* (2 bs., s. 68-78). USA
32. Madell, J.R. (2014). Using Visual Reinforcement Audiometry to Evaluate Hearing in Infants from 5 to 36 Months. J. R. Madell, & Flexer, C. (Ed.). *Pediatric Audiology: Diagnosis, Technology and Management* (2 bs., s. 79-88). USA: Thieme
33. Madell, J.R. (2014). Using Conditioned Play Audiometry to Test Hearing in children Older than 2½ Years. J. R. Madell, & Flexer, C. (Ed.). *Pediatric Audiology: Diagnosis, Technology and Management* (2 bs., s. 89-94). USA: Thieme
34. Handelsman, J.A., Riper, L. A. V., & Lesperance, M. M. (2015). Early Detection and Diagnosis of Infant Hearing Impairment. M. M. Lesperance, Flint, P. W. (Ed.). *Cummings Pediatric Otolaryngology* (s. 160-169). USA: Elsevier Saunders
35. Clark, J.L., Roeser R. J., & Mendrygal, M. (2007). Middle Ear Measures. R. J. Roeser, Valente, M., & Hosford-Dunn, Holly (Ed.). *Audiology Diagnosis* (2 bs., s. 380-399). USA: Thieme
36. Kemp, D.T. (2001) Otoacoustic Emissions, their origin in cochlear function, and use. *British Medical Bulletin*, 63, 223-241.
37. Brown, C.J.J., T.,A. . (2010). Electrophysiologic Assessment of Hearing. P. W. Filint, Haughey, B. H., Lund, V. J., Niparko, J. K., Richardson, M. K., Robbins, K. T., Thomas, J. R. (Ed.). *Cummings, Otolaryngology Head & Neck Surgery* (c. 2, s. 1904-1915). China: Mobsy Elsevier
38. Arnold, S.A. (2007). The Auditory Brainstem Response. R. J. Roeser, Valente, M., & Hosford-Dunn, H. (Ed.). *Audiology Diagnosis* (2 bs., s. 426-442). USA: Thieme
39. Lewis, D.E., & Eithen, L. R. . (2008). Hearing instrument selection and fitting in children. M. Valente, Hosford-Dunn, H., & Roeser, R. J. (Ed.). *Audiology Treatment* (2 bs., s. 94-118). USA: Thieme
40. Boothroyd, A. (2014). The acoustic Speech Signal. J. R. F. Madell (Ed.). *Pediatric Audiology: Diagnosis, Technology and Management* (2 bs., s. 201-208). USA: Thieme
41. Eisen, M. (2012). History of implantable hearing devices. M. J. Ruckenstein (Ed.). *Cochlear implants and other implantable hearing devices* (s. 1-10). USA: Plural Publishing
42. Maltby, M.T. (2002). *Principles of Hearing Aid Audiology* (2 bs.). England&USA: Whurr.
43. Priwin, C., Jonsson, R., Hultcrantz, M., Granstrom, G. (2007) BAHA in children and adolescents with unilateral or bilateral conductive hearing loss: a study of outcome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 71 (1), 135-145.

44. Spitzer, J.B., Ghossaini, S. N., & Wazen, J. J. . (2002) Evolving Applications in the Use of Bone-Anchored Hearing Aids. *American Journal of Audiology* 11, 96-103.
45. Wagner F., T.I., Wagner J., & Ernst A. (2010) Indications and Candidacy for Active Middle Ear Implants. *Adv Otorhinolaryngol*, 69 (20).
46. Owens, D., Espeso, A., Hayes, J., & Williams, R. G. (2006) Cochlear implants: Referral, selection and rehabilitation. *Current Pediatrics*, 16, 360-365.
47. Sennaroglu L., Ziyal, I. . (2012) Auditory brainstem implantation. *Auris Nasus Larynx*, 39, 439-450.
48. Herrmann, B., Brown, MC., Eddington, DK., Hancock, KE., & Lee, DJ. (2015) Auditory brainstem implant: electrophysiologic responses and subject perception. *Ear & Hearing*, 36 (3), 368-376.
49. Sennaroglu, L., Sennaroglu, G., & Atay, G. (2013) Auditory Brainstem Implantation in Children. *Current Otorhinolaryngology Reports*, 1, 80-91.
50. Giesemann, A., Goetz, F., Neuburger, J., Lenarz, T., & Lanfermann, H. (2011) Appearance of hypoplastic cochleae in CT and MRI: a new subclassification. *Neuroradiology*, 53, 49-61.
51. Feng, Y., Wu, YQ., Wang, J & Yin, SK. (2012) Cochlear implantation in a patient with severe cochlear hypoplasia. *The Journal of Laryngology & Otology*, 126, 1172-1175.
52. Bartel-Friedrich, S., Wolke, C. (2007) Classification and diagnosis of ear malformations. *GMS Current Topics in Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery*, 6.
53. Masuda, S., Usui, S., & Matsunaga, T. . (2013) High prevalence of inner-ear and/or internal auditory canal malformations in children with unilateral sensorineural hearing loss. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 77, 228–232.
54. Song, J., Choi, HG., Oh, SG., Chang, SO., Kim, CS., & Lee, JH. (2009) Unilateral Sensorineural Hearing Loss in Children: The Importance of Temporal Bone Computed Tomography and Audiometric Follow-Up. *Otology & Neurotology*, 30, 604-608.
55. Bamiou, D.E., Savy, L., O' Mahoney, C., Phelps, P., & Srimanna, T. . (1999) Unilateral sensorineural hearing loss and its aetiology in childhood: the contribution of computerised tomography in aetiological diagnosis and management. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 51, 91-99.
56. Puram, S., Tward, AD., Jung, DH., Dilger, AE., Herrmann, BS., Duhaime, AC., Barker II, FG., & Lee, DJ. . (2014) Auditory Brainstem Implantation in a 16-Month-Old Boy With Cochlear Hypoplasia. *Otology & Neurotology*, 36, 618-624.
57. Li, Y., Yang, J., Liu, J., & Wu, H. (2014) Restudy of malformations of the internal auditory meatus, cochlear nerve canal and cochlear nerve. *Eur Arch Otorhinolaryngol*.
58. Papsin, B. (2005) Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *Laryngoscope*, 115, 1-26.
59. Sennaroglu, L., Colleti, V., Manrique, M., Laszig, R., Offeciers, E., Saeed, S., Ramsden, R., Saraç, S., Freeman, S., Andersen, HR., Zarowski, A.,

- Ziyal, I., Sollmann, WP., Kaminsky, J., Bejarano, B., Atas, A., Sennaroglu, G., Yucel, E., Sevinc, S., Collet, L., Huarte, A., Henderson, L., Wesarg, T., & Konradsson, K. (2011) Auditory Brainstem Implantation in Children and Non-Neurofibromatosis Type 2 Patients: A Consensus Statement. *Otology & Neurotology*, 32, 187-191.
60. Govaerts, P.J., Casselman, J., Daemers, K., Beukelaer, CD., Yperman, M., & Ceulaer, GD. (2003) Cochlear Implants in Aplasia and Hypoplasia of the Cochleovestibular Nerve. *Otology & Neurotology*, 24, 887–891.
61. Young, N., Kim, FM., Ryan, ME., Tournis, E., & Yaras, S (2012) Pediatric cochlear implantation of children with eighth nerve deficiency. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 76, 1442-1448.
62. Bradley, J., Bell, M., Beale, T. & Graham, J.M. (2008) Variable long term outcomes from cochlear implantation in children with hypoplastic auditory nerves. *Cochlear Implants International*, 9 (1), 34-60.
63. Colletti, L., Colletti, G., Mandala, M., & Colletti, V. (2014) The Therapeutic Dilemma of Cochlear Nerve Deficiency: Cochlear or Brainstem Implantation? *Otolaryngology– Head and Neck Surgery*, 151 (2), 308–314
64. Oker, N., Loundon, N., Marlin, S., Rouillon, I., Leboulanger, N., & Garabedian, E.N. . (2009) Bilateral implantation in children with cochleovestibular nerve hypoplasia. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 73.
65. Colletti, L., Wilkinson, EP., & Colletti, V. (2013) Auditory Brainstem Implantation After Unsuccessful Cochlear Implantation of Children With Clinical Diagnosis of Cochlear Nerve Deficiency. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*, 122 (10), 605-612.
66. Taiji, H., Morimoto, N., & Matsunaga, T. (2012) Unilateral cochlear nerve hypoplasia in children with mild to moderate hearing loss. *Acta Oto-Laryngologica*, 132, 1160-1167.
67. Hood, L., & Keats, BJB. (2011). Genetics of Childhood Hearing Loss. R. Seevwald, & Tharpe, AM. (Ed.). *Comprehensive Handbook of Pediatric Audiology* (s. 113-123). USA: Plural Publishing
68. Cremers, W.R.J., Admiraa, R.J.C., Huygen, PLM, Bolder, C., Everett, LA., Joosten, FBM., Green, ED., Camp, G., & Otten BJ. (1998) Progressive hearing loss, hypoplasia of the cochlea and widened vestibular aqueducts are very common features in Pendred’s syndrome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 45, 113-123.
69. Hennersdorf, F., Friese, N., Lo“wenheim, H., Tropitzsch, A., Ernemann, U., & Bisdas, S (2014) Temporal Bone Changes in Patients With Goldenhar Syndrome With Special Emphasis on Inner Ear Abnormalities. *Otology & Neurotology*, 35, 826-830.
70. Madden C, H.M., Hopkin RJ, Choo DI, Benton C, & Greinwald JH Jr. (2003) Temporal bone abnormalities associated with hearing loss in Waardenburg syndrome. *Laryngoscope*, 113 (11), 2035-2041.
71. Ricci, G., Trabalzini, F., Faralli, M., D’ascanio, L., Cristi, C., & Molini, E. (2014) Cochlear implantation in children with “CHARGE syndrome”: surgical options and outcomes. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 271, 489-493.



T.C.  
**HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ**  
Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu

Ek -1 Etik Kurul Onayı

Sayı : 16969557 -377

28 Mart 2014

**ARAŞTIRMA PROJESİ DEĞERLENDİRME RAPORU**

Toplantı Tarihi : 19.03.2014 ÇARŞAMBA  
Toplantı No : 2014/05  
Proje No : GO 14/195 (Değerlendirme Tarihi 19.03.2014)  
Karar No : GO 14/195 - 30

Üniversitemiz Sağlık Bilimleri Fakültesi Odyoloji Bölümü öğretim üyelerinden Prof.Dr.Gonca SENNAROĞLU'nun sorumlu araştırmacı olduğu Arş.Gör.Betül Çiçek ÇINAR, Arş.Gör.Merve BATUK, Prof.Dr.Levent SENNAROĞLU, Prof.Dr.Nurten AKARSU ve Doç.Dr.Burçe Özgen MOCAN ile birlikte çalışacakları GO 14/195 kayıt numaralı ve "Koklear Hipoplazi Tanısı Almış Bireylerde Odyolojik, Radyolojik ve Genetik Özelliklerin Değerlendirilmesi" başlıklı proje önerisi araştırmanın gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş olup, etik açıdan uygun bulunmuştur.

- |                                   |  |          |                                      |  |       |
|-----------------------------------|--|----------|--------------------------------------|--|-------|
| 1. Prof. Dr. Nurten Akarsu        |  | (Başkan) | 9 Prof. Dr. Melahat Görduysus        |  | (Üye) |
| GÖREVLİ                           |  |          | GÖREVLİ                              |  |       |
| 2. Prof. Dr. Nüket Örnek Buken    |  | (Üye)    | 10. Prof. Dr. Cansın Saçkesen        |  | (Üye) |
| 3. Prof. Dr. M. Yıldırım Sara     |  | (Üye)    | 11. Prof. Dr. R. Köksal Özgül        |  | (Üye) |
| 4. Prof. Dr. Sevda F. Müftüoğlu   |  | (Üye)    | 12. Prof. Dr. Ayşe Lale Doğan        |  | (Üye) |
| 5. Prof. Dr. Cenk Sökmensüer      |  | (Üye)    | 13 Doç. Dr. S. Kutay Demirkan        |  | (Üye) |
| 6. Prof. Dr. Volga Bayrakçı Tunay |  | (Üye)    | 14. Prof. Dr Leyla Dinç              |  | (Üye) |
| 7. Prof. Dr. Songül Vaizoğlu      |  | (Üye)    | 15. Yrd. Doç. Dr. H. Hüsrev Turnagöl |  | (Üye) |
| 8. Prof. Dr. Yılmaz Selim Erdal   |  | (Üye)    | 16. Av. Meltem Onurlu                |  | (Üye) |



Ek -2 Deęerlendirme Formu

KLİNİK DEęERLENDİRME FORMU

Ad Soyad :

Deęerlendirme Tarihi:

Doęum Tarihi :

Risk Faktörü Analizi:

- Akrabalık  
 Ailede işitme kaybı  
 İlaç kullanımı  
 Yoęun bakım

İşitme kaybı nedeni :

İşitme kaybı süresi :

İşitme kaybı türü :

Amplifikasyon Türü :

- Yok  
 İşitme cihazı  
 Koklear implant  
 Beyin sapı implantı

İC/CI/ABI yaşı :

İC/CI/ABI kullanım süresi :

İC/CI/ABI markası :

Radyolojik Deęerlendirme

Temporal BT :

Kulak MRG :

Odyolojik Deęerlendirme

Saf Ses Odyometrisi

FREKANS (Hz)	SAĖ KULAK İŞİTME EŞİKLERİ (dB)			SOL KULAK İŞİTME EŞİKLERİ (dB)		
	Hava Yolu	Kemik Yolu	Hava Kemik Aralığı	Hava Yolu	Kemik Yolu	Hava Kemik Aralığı
125						
250						
500						
1000						
2000						
4000						
6000						
8000						

