

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

**İNKOMPLET PARTİSYON MALFORMASYONLARINDA  
ODYOLOJİK VE RADYOLOJİK ÖZELLİKLER**

**MERVE BATUK**

**Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Programı  
DOKTORA TEZİ**

**ANKARA  
2015**



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

**İNKOMPLET PARTİSYON MALFORMASYONLARINDA  
ODYOLOJİK VE RADYOLOJİK ÖZELLİKLER**

**MERVE BATUK**

**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 : İnkomplet Partisyon Malformasyonlarında Odyolojik ve Radyolojik Özellikler

Öğrenci Adı-Soyadı : Merve Batuk

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: Prof. Dr. Babür Küçük  
Ankara Üniversitesi  
Üye: Doç. Dr. Bülent Gündüz  
Gazi Üniversitesi  
Üye: Doç. Dr. Suna Yılmaz  
Hacettepe Üniversitesi

(imza)  
(imza)  
(imza)  
(imza)  
(imza)

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.

(imza)  
Prof. Dr. Ersin FADILLIOĞLU

Müdür

## TEŞEKKÜR

Doktora eğitimim süresince her konuda yanımda olan, fikirleri ve bilgisi ile bana yön gösteren, hayatımda eşsiz bir yere sahip tez danışmanım sevgili hocam Prof. Dr. Gonca SENNAROĞLU'na;

Doktora tezimin mimarı, bilgisi ve deneyimleri ile yoluma ışık tutan ve bana otolojiyi öğreten değerli hocam Prof. Dr. Levent SENNAROĞLU'na;

Çalışmama yaptıkları değerli katkılar ve bilgiler ile çalışmamı güçlendiren sevgili hocam Doç. Dr. Burçe ÖZGEN MOCAN'a;

Tez savunma sınavımda yaptıkları değerli katkılar ve yorumlar için jüri üyesi hocalarım Prof. Dr. Babür KÜÇÜK, Doç. Dr. Bülent GÜNDÜZ ve Doç. Dr. Suna YILMAZ'a;

Doktora eğitimimiz süresince değerli bilgi ve deneyimlerini paylaşan odyoloji bölümündeki sayın hocalarım Prof. Dr. Aydan GENÇ, Prof. Dr. Songül AKSOY, Prof. Dr. Esra YÜCEL, Doç. Dr. Bilgehan BÖKE ve Doç. Dr. Meral Didem TÜRKYILMAZ'a;

Lisansüstü eğitimim boyunca tüm yolu beraber yürüdüğüm, odyolojideki şansım, canım dostum Dr. Ody. Elif Tuğba SARAÇ'a;

Tez çalışmam süresince verdikleri destek için başta Dr. Ody. Betül ÇİÇEK ÇINAR ve Uzm. Ody. Mine BAYDAN AYDEMİR olmak üzere beraber keyifle çalıştığım tüm asistan arkadaşlarıma;

Doktora eğitimimin en heyecanlı döneminde 4 ay süreyle Amerika'da yanımda olan, tezimi başarıyla tamamlamamı sağlayan ve kariyerimdeki gerçek kahraman olan annem Hacer BATUK'a;

Hayatıma girdiği ilk günden beri beni tüm kalbi ile destekleyen, sonsuz sabır ve anlayış gösteren, başarılı olmamdaki ilk sebebim, hayatım Uzm. Ody. İsa Tuncay BATUK, doktora eğitimimdeki en güzel meyvemiz, oğlumuz Can BATUK ve Amerika'dan heyecanla getirdiğimiz minik yolcumuza;

İçtenlikle derin saygı, sevgi ve teşekkürlerimi sunarım.

## ÖZET

**Batuk, M., İnkompert Partisyon Malformasyonlarında Odyolojik ve Radyolojik Özellikler. Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları Programı Doktora Tezi, Ankara, 2015.** İç kulak malformasyonları konjenital sensörinöral işitme kayıplarının yaklaşık % 20'sini oluşturur. İnkompert partisyon (IP) malformasyonları en sık görülen iç kulak malformasyonlarıdır ve IP-I, IP-II ve IP-III şeklinde sınıflandırılır. Bu çalışma ile inkompert partisyon malformasyonlarında ortaya çıkan işitme kayıplarının özelliklerinin belirlenmesi, radyolojik görüntüleme özellikleri ile odyolojik sonuçlar arasındaki ilişkinin incelenmesi amaçlanmıştır. 26 IP-I, 54 IP-II ve 4 IP-III malformasyonu olan toplam 84 bireyin saf ses odyometrisi ile hava yolu ve kemik yolu işitme eşikleri belirlenmiş ve hava-kemik aralığı kayıt edilmiştir. Hastanemiz PACS görüntüleme sisteminden bireylerin Temporal BT ve Kulak MRG sonuçları yeniden değerlendirilmiştir. IP-I malformasyonu olan bireylerin kokleovestibüler sınırları değerlendirilerek aplazik, hipoplazik veya normal olarak sınıflandırılmıştır. IP-II malformasyonu olan bireylerin BT görüntüleri üzerinden orta kulak havalanması, semisirküler kanalların görünümü, modiolus yapısı ve vestibüler akuadukt genişliği değerlendirilmiştir. IP-I malformasyonu olan 22 kulağın tamamında (%100) ileri/çok ileri derecede işitme kaybı tespit edilmiştir. IP-II malformasyonu olan 74 kulaktan 56 kulakta ileri/çok ileri derecede (%76), 15 kulakta orta/orta-ileri derecede (%20), 1 kulakta çok hafif/hafif derecede (%1) işitme kaybı, 2 kulakta ise normal işitme (%3) belirlenmiştir. İşitmenin normal olduğu 2 kulakta iletim komponenti (%3), 54 kulakta mikst tip (%73), 18 kulakta ise sensörinöral işitme kaybı (%24) tespit edilmiştir. IP-III malformasyonu olan 5 kulakta ise ileri/çok ileri derecede mikst tip işitme kaybı (%100) belirlenmiştir. Mikst tip işitme kaybı belirlenen IP-II malformasyonlarında hava-kemik aralığının alçak frekanslarda daha fazla olduğu (250 Hz: 34,85 dB; 500 Hz: 23,38 dB; 1000 Hz: 17,32 dB) bulunmuştur. IP-II malformasyonu olan kulaklarda vestibüler akuadukt genişliği ile hava kemik aralığı arasında anlamlı korelasyon tespit edilmemiştir ( $p>0,05$ ). IP-I malformasyonu olan kulaklarda hava yolu işitme eşiklerinin kokleovestibüler sinir durumuna göre dağılımı arasında anlamlı bir ilişki tespit edilmemiştir. Sonuç olarak IP malformasyonlarının farklı odyolojik özellikleri olduğu sonucuna varılmıştır.

**Anahtar kelimeler:** inkompert partisyon, iç kulak anomalisi, işitme kaybı, radyolojik değerlendirme, hava kemik aralığı.

## ABSTRACT

**Batuk. M., Audiological and Radiological Characteristics of Incomplete Partition Malformatitions, Hacettepe University Institute of Health Sciences, Doctorate Thesis in Audiology and Speech Pathology, Ankara, 2015.** Inner ear malformations constitute about 20% of congenital sensorineural hearing loss. Incomplete partition malformations are the most common inner ear malformations and classified as Type I, Type II and Type III. In this study it was aimed to determine the characteristics of hearing losses in incomplete partition malformations and to investigate association between audiological and radiological characteristics. Air and bone conduction thresholds of 84 subjects were evaluated (26 IP-I, 54 IP-II, 4 IP-III) with pure tone audiometry and air bone gap was recorded. Temporal Computerized Tomografi (CT) and Magnetic Rezonance Imaging (MRI) images of subjects were evaluated from PACS imaging system. The cochleovestibular nerves of the subjects with IP-I malformation were evaluated and classified as aplastic, hypoplastic or normal. The middle ear ventilation, appearance of semisircular canals, modiolus and vestibular aqueduct size of the subjects with IP-II were evaluated. It was found out that 22 ears with IP-I (%100) were diagnosed with severe/profound hearing loss. Severe/profound hearing loss in 56 ears (%76), moderate hearing loss in 15 ears (%20), mild hearing loss in 1 ear (%1) and normal hearing in 2 ears (%3) were determined in subjects with IP-II. Conductive component in 2 ears (%3) with normal hearing, mixt type hearing loss in 54 ears (%73), sensorineural heaing loss in 18 ears (%24) were identified in these subjects. Severe/profound mixt type hearing loss in 5 ears (%100) was defined in subjects with IP-III. Air bone gap was larger in lower frequencies (250 Hz: 34,85 dB; 500 Hz: 23,38 dB; 1000 Hz: 17,32 dB) of IP-II subjects diagnosed with mixt type hearing loss. There was not significantly difference between air bone gap and the size of the vestibular aqueduct in ears with IP-II ( $p>0,05$ ). A significant correlation was not found between the air conduction thresholds and cochleovestibular nerve in ears with IP-I ( $p>0,05$ ). As a conclusion all type of IP malformations have different audiological characteristics.

**Key words:** incomplete partition, inner ear malformation, hearing loss, radiological evaluation, air bone gap.

## İÇİNDEKİLER

	Sayfa
ONAY YAZISI	iii
TEŞEKKÜR	iv
ÖZET	v
ABSTRACT	vi
İÇİNDEKİLER	vii
SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ	ix
ŞEKİLLER DİZİNİ	x
GRAFİKLER DİZİNİ	xi
TABLolar DİZİNİ	xii
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. İç Kulak Anatomisi ve Fizyolojisi	3
2.2. İç Kulak Embriyolojik Gelişimi	8
2.3. İç Kulak Malformasyonları	10
2.3.1. Kokleovestibüler Malformasyonların Sınıflandırılması	11
2.3.2. Semisirküler Kanal Malformasyonlarının Sınıflandırılması	16
2.3.3. İnternal Akustik Kanal Malformasyonlarının Sınıflandırılması	17
2.3.4. Vestibüler ve Koklear Akuadukt Malformasyonlarının Sınıflandırılması	17
2.4. İşitme Kayıpları ve Sınıflandırma	18
2.4.1. Etyolojiye Göre Sınıflandırma	20
2.4.2. İşitme Kaybının Derecesine Göre Sınıflandırma	20
2.4.3. İşitme Kaybının Tipine Göre Sınıflandırma	20
2.5. Koklear Malformasyonlar ve İşitme Kaybı	21
2.6. İşitme Kayıplarının Değerlendirilmesi	23
2.6.1. Saf Ses Odyometrisi	24
2.6.2. Elektroakustik İmmittansmetri	25
2.6.3. Otoakustik Emisyon	27
2.6.4. İşitsel Uyarılmış Potansiyeller	28
2.7. İşitme Kayıplarında Odyolojik Müdahale	30
2.7.1. İşitme Cihazı	30
2.7.2. Kemiğe İmlante İşitme Cihazları	31
2.7.3. Koklear İmplant	32
2.7.4. İşitsel Beyinsapı İmplantı	35
2.8. Koklear Malformasyonlar ve Odyolojik Müdahale	35
3. BİREYLER ve YÖNTEM	37
3.1. Bireylerin Seçim Kriterleri	38
3.2. Araçlar ve Yöntem	38
3.2.1. Odyolojik Değerlendirme	39
3.2.2. Radyolojik Değerlendirme	40



3.3. İstatistiksel Deęerlendirme	42
4. BULGULAR	43
4.1. Demografik Bilgiler	43
4.2. Odyolojik Deęerlendirme	44
4.3. Radyolojik Deęerlendirme	49
5. TARTIŞMA	54
6. SONUÇ VE ÖNERİLER	64
KAYNAKLAR	66
EKLER	70
EK 1. Etik Kurul Onay Yazısı	70
EK 2. Klinik Deęerlendirme Formu Örneęi	71

## SİMGELER ve KISALTMALAR

ABI: *Auditory Brainstem Implant*; İşitsel Beyinsapı İmplantı

ABR: *Auditory Brainstem Response*; İşitsel Beyinsapı Cevabı

BT: Bilgisayarlı Tomografi

CI: *Cochlear Implant*; Koklear İmplant

GVA: Geniş Vestibüler Akuadukt

IAC: *Industrial Acoustic Company*

IP-I: İnkomplet Partisyon Tip I

IP-II: İnkomplet Partisyon Tip II

IP-III: İnkomplet Partisyon Tip III

MRG: Manyetik Rezonans Görüntüleme

N: Sayı (*number*)

Ort: Ortalama

p: İstatistiksel Yanılma Düzeyi

SNİK: Sensörinöral İşitme Kaybı

SS: Standart Sapma

SSO: Saf Ses Ortalaması

## ŞEKİLLER

Şekil	Sayfa
2.1. Kokleanın Şematik Gösterimi	4
2.2. Korti Organı: Şematik Görünümü	5
2.3. A. İç Tüy Hücreleri, B. Dış Tüy Hücrelerinin Görünümü	6
2.4. İnternal Akustik Kanalın Şematik Görünümü	8
2.5. İnkomplet Partisyon Tip I	14
2.6. İnkomplet Partisyon Tip II	15
2.7. İnkomplet Partisyon Tip III	15
2.8 (A) Normal koklea, (B) IP-I, (C) IP-II ve (D) IP-III Şematik Görünüm	16
2.9. Timpanogram Tipleri	26
2.10. ABR Şematik Görünüm	29
2.11. Koklear İmplant Adayı Değerlendirme Süreci Aşamaları	33
3.1.a. IP-II malformasyonuna ait BT görüntüsü üzerinden sağ kulak GVA ölçümü	42
3.1.b. IP-II malformasyonuna ait BT görüntüsü üzerinden sol kulak GVA ölçümü	42

## GRAFİKLER

Grafik	Sayfa
3.1. Çalışmaya Dahil Edilmeyen Kulakların Özellikleri	39
4.1. IP-I Saf Ses İşitme Eşikleri	46
4.2. IP-II Saf Ses İşitme Eşikleri	47
4.3. IP-III Saf Ses İşitme Eşikleri	47
4.4.a. IP-II malformasyonu işitme kaybı derecesinin dağılımı	48
4.4.b. IP-II malformasyonu işitme kaybı tipinin dağılımı	49
4.5. Unilateral IP-I malformasyonu olan bireylerde kontralateral kulakların özellikleri	50
4.6. IP-I malformasyonu: Kokleovestibüler sinir özellikleri	50

## TABLOLAR

Tablo	Sayfa
2.1. İç Kulak Embriyolojisi	10
2.2. İç Kulak Anatomisi Radyolojik Değerlendirme Kontrol Listesi	11
2.3. İşitme Kayıplarının Sınıflandırılması	19
2.4. Pediatrik ve Yetişkin Koklear İmplant Endikasyonları	33
2.5. Koklear Malformasyonlarda Odyolojik Müdahale Endikasyonları	36
3.1. İnkomplet Partisyon Tiplerine Ait Cinsiyet ve Yaş Dağılımı	38
4.1. Malformasyon Tiplerine Göre Yaş Dağılımı	43
4.2. Koklear/Beyinsapı İmplantasyonu Uygulanan Bireylerin Demografik Özellikleri	44
4.3.a. Malformasyonlara Ait Hava Yolu İşitme Eşikleri	45
4.3.b. Malformasyonlara Ait Kemik Yolu İşitme Eşikleri	45
4.3.c. Malformasyonlara Ait Hava Kemik Aralığı Değerleri	45
4.4. Malformasyon Tiplerine Göre İşitme Kaybı Derece ve Tip Dağılımı	49
4.5. Kokleovestibüler Sinir Durumuna Göre Havayolu İşitme Eşiklerinin Ortalamaları	51
4.6. IP-II Radyolojik Değerlendirme Sonuçlarının Dağılımı	52
4.7. Modiolus Durumuna Göre Havayolu İşitme Eşiklerinin Ortalamaları	52
4.8. Vestibüler Akuadukt Genişliği	53
4.9. Hava kemik aralığı ve vestibüler akuadukt genişliği arasındaki ilişki	53

## 1. GİRİŞ

İşitme kaybı; dış kulak, orta kulak, iç kulak veya işitme sinirinde yapısal ve/veya fonksiyonel herhangi bir patolojiye bağlı olarak ortaya çıkarak işitme yeteneğindeki bozulmayı ifade eder. İşitme kayıpları; başlangıç zamanı, başlangıç yaşı, klinik sunumu, anatomik defekt, şiddeti, frekans kaybı, etkilenen kulak ve prognozuna göre farklı şekillerde sınıflandırılır (1). İletim tipi işitme kaybı, mikst tip işitme kaybı veya sensörinöral işitme kaybı koklear malformasyonlarda semptom olarak ortaya çıkabilir. İç kulak yapısal malformasyonları, genetik sensörinöral işitme kayıplarının %20'sini oluşturmaktadır (2,3).

Koklear malformasyonlarda elde edilen işitme kayıplarının tipi ve derecesi, malformasyonların derecesine ve özelliklerine göre farklılık gösterir (4). En sık karşılaşılan kokleovestibüler malformasyonlar inkomplet partisyon malformasyonları olup Tip I (IP-I), Tip II (IP-II) ve Tip III (IP-III) olarak sınıflandırılır.

İnkomplet partisyon malformasyonlarında kokleanın boyutu normaldir. IP-I malformasyonu kistik kokleovestibüler malformasyon olarak açıklanır. Kokleada modiulusun girişi ve interskalar septa eksiktir. Koklear apertürün defektif gelişimi ve modiulusun yokluğu, internal akustik kanal ile koklea arasında defekte sebep olur. IP-II malformasyonu; kistik apeks, vestibül dilatasyonu ve geniş vestibüler akuadukt ile karakterizedir. İnterskalar defekt apekte yer alırken, bazalde modiulus normaldir. IP-III malformasyonunda ise interskalar septa mevcutken, modiulus yoktur. Koklea doğrudan internal akustik kanalın lateral sonlanmasına yerleşir (5).

İnkomplet partisyon malformasyonlarında işitme kaybının derecesi ve tipine göre farklı odyolojik müdahale seçenekleri belirlenir. Rezidüel koklear fonksiyonun derecesine göre işitme cihazı veya koklear implantasyon önerilir. Koklear implantasyonun kontraendike olduğu durumlarda ise beyinsapı implantı (*ABI; Auditory Brainstem Implant*) planlanır (6).

Yapılan çalışmalarda koklear malformasyonlarda farklı odyolojik ve radyolojik özellikler ile karşılaşılabileceği belirtilmiştir (4,7). İnkomplet partisyon malformasyonlarında radyolojik görüntüleme ile belirlenen özelliklerin, ortaya çıkan işitme kayıpları üzerine etkisi ise henüz belirlenememiştir. Bu nedenle, inkomplet

partisyon malformasyonu belirlenen kulaklarda odyolojik ve radyolojik özelliklerin değerlendirilmesi, bu özellikler arasındaki ilişkinin belirlenmesinin önemli olduğu düşünülmektedir.

Bu çalışma ile inkomplet partisyon malformasyonlarında ortaya çıkan işitme kayıplarının özelliklerinin belirlenmesi ve radyolojik görüntüleme özellikleri ile odyolojik sonuçlar arasındaki ilişkinin incelenmesi amaçlanmaktadır.

## 2. GENEL BİLGİLER

### 2.1. İç Kulak Anatomisi ve Fizyolojisi

İç kulak, otik kapsül adı verilen kemik kavite içerisinde yerleşmiştir. İçerisinde oval pencere ve yuvarlak pencere adı verilen iki mobil pencere yer alır. İç kulak işitme ve denge organıdır. Dengeden sorumlu yapı vestibüler organlar, işitmeden sorumlu yapı ise kokleadır. Kokleanın giriş yeri vestibül olarak adlandırılır (8,9).

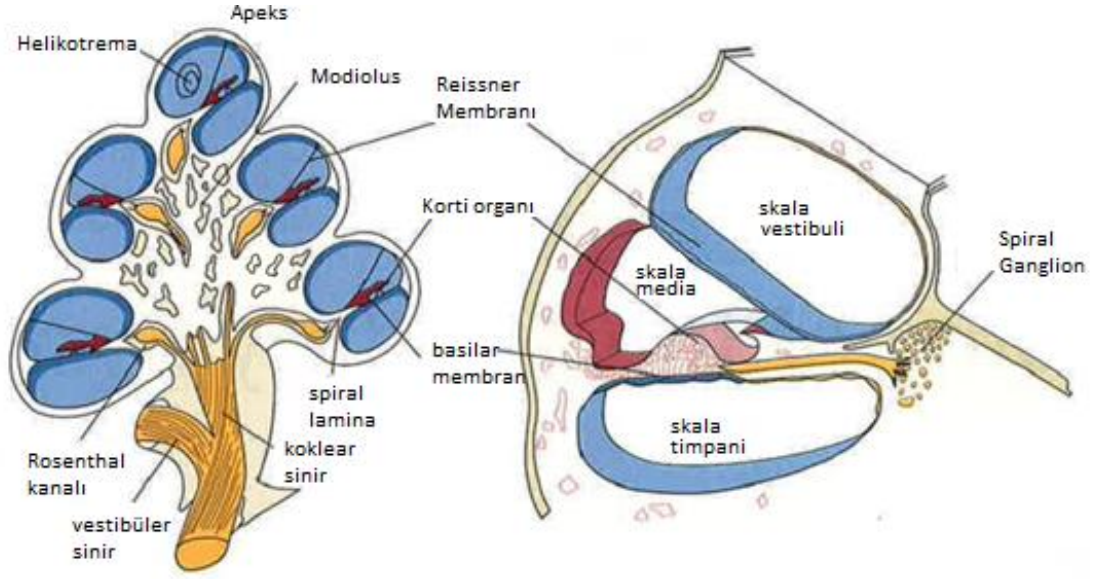
Koklea salyangoz benzeri kemik yapı olup, modiulusun çevresinde apikal, orta ve bazal olmak üzere  $2\frac{1}{2}$  dönüş yapar. Modiulus; çevresindeki otik kapsülü çevreleyen interskalar septa ile devam eder. Komplet kemik partisyonu olan interskalar septa kokleadaki dönüşleri birbirinden ayırır (10).

Kokleanın ortalama uzunluğu 3.1-3.3 cm olup, yüksekliği yaklaşık 0.5 cm'dir. Koklea vestibüler organ ile beraber vücudun en sert kemiklerinden biri olan temporal kemik içerisinde yer alır. Koklea ve vestibül birlikte labirent olarak adlandırılır. Kemik yapılar ise kemik labirent olarak bilinir ve içerisinde membranöz labirent yer alır (11,12). Labirent; endolenf ile dolu membranöz kese ve kanallar, çevresindeki perilenf ve dış kısımda yer alan otik kapsülden oluşur. Koklea labirentin anterior kısmında yer alır (10).

Koklea içi sıvı dolu üç kanaldan oluşur: Skala vestibüli, skala timpani ve skala media. Skala vestibüli ve skala timpani koklea içerisinde yer alan perilenfatik komponentlerdir. Skala vestibüli, vestibülün tabanına açılır ve oval pencerede üretilen sıvı dalgalarını iletir. Skala timpani ile skala vestibüli helikotrema aracılığıyla birbirine bağlanır (11).

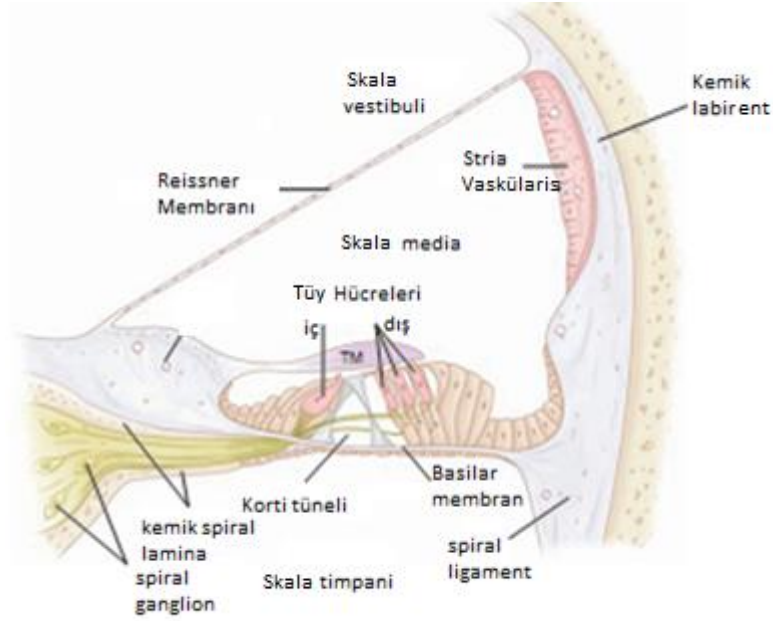
Kokleadaki bu iki perilenfatik skala, modiulusa doğru genişleyen spiral lamina ile birbirinden ayrılır. Spiral lamina, basillar membran ile kokleanın dış duvarına genişler. Perilenf, vestibülün lateralini ve semisirküler kanalların  $\frac{3}{4}$ 'ünü doldurur. Endolenfatik koklear kanal olarak da bilinen skala media ise koklear lümenin dış duvarına yayılır. Skala media; skala vestibüliden Reissner membranı ile, skala timpaniden ise basillar membran ile ayrılır (Bkz. Şekil 2.1) . Skala mediada bulunan sıvının içeriği intrasellüler sıvıya benzer, potasyum fazla iken sodyum azdır. Skala vestibüli ve skala timpanide bulunan sıvı ise serebrospinal sıvı gibi ekstrasellüler sıvıya benzerdir. Potasyum az, sodyum ise fazladır (11,12).





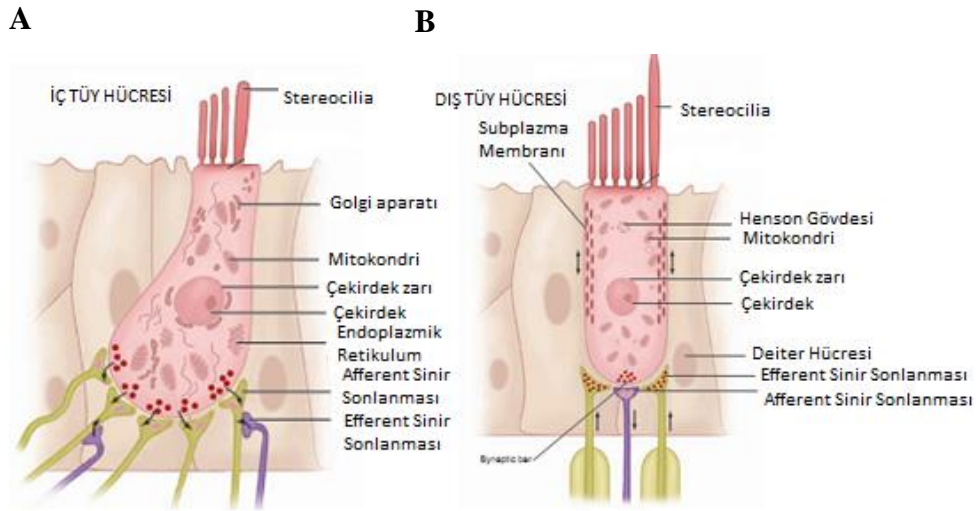
Şekil 2.1. Koklea şematik gösterimi (12)

Basillar membran, skala medianın tabanını oluşturur. Basillar membranın genişliği kokleanın bazalinde 150  $\mu\text{m}$  iken, apikaline doğru genişliği 450  $\mu\text{m}$ 'ye ulaşır ve gerginliği azalır. Bu değişikliklere bağlı olarak kulağa ulaşan sesler basillar membran üzerinde bazalden apekse doğru dalga oluşturur (11). Koklea içerisindeki sıvı sistemi hücrel depolarizasyon ve sinaptik aktivite ile basillar membrandaki ilerleyen dalganın yer değiştirmesini sağlar (12). Sesler ilerleyen dalga hareketi ile basillar membran üzerindeki hücreleri aktive etmeden önce frekans ayrılmasının temelini oluşturur (11).



Şekil 2.2. Korti organı: Şematik görünümü (8)

Basillar membran üzerinde bulunan Korti organı gelen titreşimleri tüy hücreleri ile nöral koda iletir. Korti organı üzerinde dış tüy hücreleri ve iç tüy hücreleri yer alır. Kokleada yaklaşık 12000 dış tüy hücresi, 3500 iç tüy hücresi yer alır. Dış tüy hücreleri ve iç tüy hücreleri yapısal olarak birbirlerinden farklılık gösterir (Bkz. Şekil 2.2). Tüy hücrelerinin üst kısmında stereosilyalar bulunur. Tüy hücreleri, mekanik hareketi elektrokimyasal sinyale çevirerek akustik siniri uyaran reseptör hücrelerdir (11,12). Korti organı ve basillar membran birlikte koklear partiyon olarak da adlandırılır (9).



Şekil 2.3. A. İç tüy hücreleri, B. Dış tüy hücrelerinin görünümü (8)

Kulak kanalı ve orta kulaktan geçerek kokleaya gelen sesler frekanslarına göre ayrılır. Farklı spektral içeriği olan sesler farklı koklear sinir liflerini aktive eder. Dış tüy hücreleri basıllar membran üzerindeki hareketi etkileyen friksiyonu azaltır. Böylece düşük şiddetli seslerde basıllar membranın vibrasyon hareketi ve frekans seçiciliği artar. Kokleanın linear olmayan hareketi amplitüd kompresyonu ile kokleaya ulaşan farklı şiddetlerdeki sesleri kodlar (11).

Vestibüler organlar, vestibül ve semisirküler kanallar posteriorda otik kapsül içerisinde yer alır. Membranöz labirent, vestibüler akuadukt ile endolenfatik keseye bağlanır (10). Vestibüler akuadukt, endolenfatik duktusu içeren kemik kanaldır. Endolenfatik duktus, endolenfatik keseyi vestibüle bağlar. Endolenfatik kese endolenf için rezervuar sağlar ve serebrospinal sıvı ve endolenf arasında aktif değişimi sağlar (13).

Koklear kanal, kokleanın lümeninin içerisinde skala mediyayı oluşturur ve koklear dönüşün dış duvarlarında yapışiktır. Koklear kanalın baziller kısmı vestibülün tabanına uzanır. Kemik vestibül içerisindeki sakkül, vestibülün medial duvarında yer alır. Vestibülün anteromedial duvarında utrikül bulunurken, lateral duvarı ise oval pencereye ve lateral semisirküler kanallara açılır (10).

İç kulağın inervasyonu, temporal kemiğe internal akustik kanal ile giren vestibülokoklear sinir ile gerçekleşir. Vestibülokoklear sinir 8. kranial sinir olup

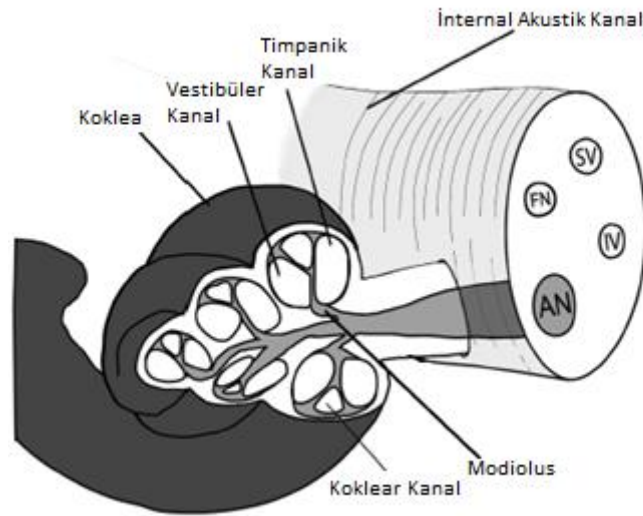
koklear sinir ve vestibüler sinirden oluşur. Koklear sinir, modiolus içerisindeki spiral laminanın küçük kanallarda yer alan spiral ganglion nöronlarından oluşan sinir liflerini içerir. Bu sinir lifleri periferde koklear kanaldaki koklear tüy hücrelerine, santralde ise modiolustaki kanallardan beyin sapındaki koklear çekirdeklere iletilir. Koklear sinirin posterior dalı koklear kanalın vestibüler sonundan vestibülün tabanına kan akımı sağlar (10).

İç kulak; afferent koklear sinir lifleri, efferent koklear sinir lifleri (olivokoklear *bundle*) ve otonomik (adrenerjik) sinir lifleri olmak üzere üç farklı sinir lifi ile inerve edilir. İnsanlarda yaklaşık 30,000 afferent sinir lifi bulunur. Afferent sinir lifleri Tip I ve Tip II olmak üzere ikiye ayrılır. Tip I sinir lifleri koklear sinirin %95'ini oluşturan miyelinli sinir lifleridir. Koklear sinir tüy hücrelerine sinapslar ile bağlanır. Tip I sinir lifleri iç tüy hücrelerine, Tip II sinir lifleri ise dış tüy hücrelerine ulaşır (11,12).

Tüy hücreleri aynı zamanda efferent koklear sinir lifleri ile de bağlantılıdır. Özellikle dış tüy hücreleri efferent sinir liflerinden en fazla uyarıyı alan hücrelerdir. Efferent liflerin beyin sapında superior olivary kompleks çekirdeklerinde hücre gövdeleri yer alır. Efferent sinir lifleri doğrudan dış tüy hücreleri ile ilişkili iken, iç tüy hücrelerinde yalnızca nöral eksitasyonu kontrol eder (11).

Sekizinci kranial sinirin diğer dalı olan vestibüler sinir ise vestibüler gangliyonun kaynaklanan bipolar sinir liflerinden oluşur. Vestibüler sinir inferior ve superior olmak üzere ikiye ayrılır. Inferior vestibüler sinir posterior semisirküler kanal ve sakkülü inerve eder. Superior vestibüler sinir ise anterior ve superior semisirküler kanallar ve utrikülü inerve eder (10).

Koklear sinir, fasial sinir, inferior ve superior vestibüler sinir internal akustik kanal içerisinde 4 ayrı kadranda gözlenir (Bkz. Şekil 2.4). Krista falsiformis adı verilen horizontal kemik yapı, internal akustik kanalı apekte superior ve inferior olmak üzere 2 yarıya böler. Superiorda fasial sinir ve superior vestibüler sinir, inferiorda ise koklear sinir ve inferior vestibüler sinir gözlenir. Bu sinirler temporal kemiğin petröz kısmında yer alan porus akustikustan geçerek internal akustik kanaldan çıkar (10,14).



Şekil 2.4. İnternal akustik kanalın şematik görünümü (15)

## 2.2. İç Kulak Embriyolojik Gelişimi

İç kulak maturasyonu 3 ana evrede gerçekleşir (16):

1. Gelişme (3. Hafta-11. Hafta)
2. Büyüme (11. Hafta-16. Hafta)
3. Kemikleşme (16. Hafta-24. Hafta)

Gestasyonel 8 ila 24. haftalar arasında büyüme ve kemikleşmenin gerçekleşmesi ile membranöz labirent içerisindeki sensöriyel epitelyum oluşur. İç kulak otik plakoddan oluşur. Otik plakod birinci brankial oluk ve arka beyin arasındaki nöroektodermin yüzeyinin kalınlaşması ile 3. gestasyonel haftada ortaya çıkar. Her bir otik plakod nöroektodermin yüzeyine kıvrılarak otik çukuru oluşturur. Otik çukurun kenarları otik keseyi oluşturmak için birleşir. Otik kese membranöz labirentin temelini oluşturur (16,17).

Embriyo 6-7 mm olduğu zaman otik kese dorsal utriküler ve ventral sakküler kısım olmak üzere ikiye ayrılır. Dorsal utriküler kısım utrikül, semisirküler kanallar ve endolenfatik kanalı oluştururken, ventral sakküler kısım sakkül ve koklear kanalı oluşturur. Sakkülün öne doğru çıkması ile gelişen ilk koklear kese, uzamaya ve kıvrılmaya başlar (17). Koklear kanal bir dönüşü 8. haftada tamamlarken, ikinci dönüşün tamamlanması 9.-10. haftalar arasında gerçekleşir. Gestasyonel 10. haftanın sonunda membranöz labirentin girişi belirginleşir ve kokleanın  $2\frac{3}{4}$ 'lük dönüşü

tamamlanır. Korti organının gelişmesi ile fetus gestasyonel 22.-24. haftada işitmeye başlar (13,16).

Membranöz labirentin gelişimi 3. trimesterde tamamlanır. Duyu organlarının (*sensory end organ*) maturasyonu öncelikle utrikül ve sakkülde, bunu takiben semisirküler kanallarda ve son olarak da kokleada meydana gelir. Koklea, membranöz labirentin gelişen son parçasıdır. Bu nedenle gelişimsel malformasyonlar vestibüler sistem ile karşılaştırıldığında kokleada daha sık görülür. Membranöz labirent, gestasyonel 6-7. ayda maturasyonunu tamamlar. Yalnızca endolenfatik kanal ve endolenfatik kese büyümeye devam eder ve puberteden sonra gelişmiş boyutlarına ulaşır (17).

Otik kapsül, kemik labirentin temel yapısıdır. Gestasyonel 4-8. haftada otik kesenin çevresinde gelişmeye başlar, 16. haftaya kadar gelişimi devam eder. Otik kapsülün gelişimi sırasında kıkırdak yapısındaki otik kapsülün içerisinde hücre içi boşluklar ortaya çıkar. Bu boşluklar daha sonra bir araya gelerek perilenfatik boşluğu oluşturur. Otik kapsülün ossifikasyonu 16-24. gestasyonel haftada 14 ossifikasyon merkezi aracılığıyla tamamlanarak kemik labirenti oluşturur (16,17).

Semisirküler kanal sisteminin membranöz kısmı gestasyonel 8. haftada otik kesenin utrikül kısmından gelişmeye başlar. Gestasyonel 4-8. Haftada membranöz labirent üç alt bölüme ayrılır: (1) Endolenfatik kanal sistemi, (2) Koklear kanal ile sakkül, (3) Utrikül ile semisirküler kanallar. Semisirküler kanalların tamamen maturasyonu 22. haftada horizontal semisirküler kanalın gelişimi ile tamamlanır (16). İç kulak embriyolojik gelişimi Tablo 2.1'de özetlenmiştir.

Tablo 2.1. İç Kulak Embriyolojisi (16)

<b>Yapı</b>	<b>Oluşum zamanı (gestasyonel)</b>
<b>Otik plakod</b>	3. hafta
<b>Otik çukur</b>	4. hafta
<b>Otik kese (otokist)</b>	5. hafta
<b>Koklear kanal</b>	8. hafta
<b>Sakkül</b>	11. hafta
<b>Endolenfatik kanal</b>	11. hafta
<b>Utrikül</b>	11. hafta
<b>Semisirküler kanallar</b>	19.-22. Hafta
<b>Labirent ossifikasyonu</b>	23. hafta
<b>Tam gelişim</b>	26. hafta

### 2.3. İç Kulak Malformasyonları

Malformasyonlara bağlı gelişen işitme kayıpları, dış kulak, orta kulak veya iç kulağın morfolojik bozukluklarından kaynaklanır. Konjenital sensörinöral işitme kaybı tanısı alan bireylerin % 20'sinde iç kulak malformasyonu ile karşılaşılır. Sensörinöral işitme kaybının tanılanmasında Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) anahtar noktayı oluşturur. Radyolojik görüntüleme teknolojisindeki gelişmeler, iç kulak malformasyonlarının tanımlanmasına önemli katkı sağlamıştır. Odyolojik değerlendirme ile beraber kullanılarak, iç kulak malformasyonlarında tanısal değerlendirme yapılır (2,13).

Bilgisayarlı Tomografi ve MRG birbirinden farklılık göstermesine rağmen birlikte kullanıldığında otolojide tanılama için önemli ve tamamlayıcı bilgiler sağlar. Bilgisayarlı Tomografi iç kulaktaki kemik yapıları ve fasial sinirin izlediği yolu değerlendirirken, MRG ile internal akustik kanal, sinir yapıları, membranöz labirent ve kavite içindeki yumuşak doku ayrımları izlenir (18,19).

Hasta ve yakınlarını bilgilendirmek, işitme kaybının etyolojisini belirlemek amacıyla iç kulak anomalilerinin ayırt edilmesi önemlidir (13). İç kulak malformasyonlarının ayırt edilebilmesi için normal iç kulağın nasıl görünmesi gerektiğini listelemek önemlidir. Normal koklea üç dönüşten oluşur. Bunlar apikal, orta ve bazal dönüşlerdir. Aynı zamanda ortada kemik modiolus, spiral interskalar septum ve koklear apertür yer alır. Vestibül ve üç semisirküler kanal bulunur.

Radyolojik olarak normal kabul edilen vestibüler akuaduktun genişliği yakınındaki posterior semisirküler kanalın genişliğini aşmamalıdır. Tablo 2.2’de iç kulak anatomisi radyolojik değerlendirme kontrol listesi verilmiştir (20).

Tablo 2.2. İç kulak anatomisi radyolojik değerlendirme kontrol listesi (20)

Üç koklear dönüşün varlığı (2 <sup>3/4</sup> )
Modiolusun varlığı
İnterskalar septumun varlığı
Koklear apertürün patent olması
İnternal akustik kanalın boyutu
3 semisirküler kanalın varlığı
Vestibülün boyutu
Vestibüler akuaduktun genişliği (<posterior semisirküler kanal)

İç kulağın embriyolojik gelişimi ve radyolojik değerlendirmeye göre anomaliler farklı şekillerde sınıflandırılır. Genel olarak, iç kulaktaki yapısal bozukluğun derecesi gelişimsel duraklamanın zamanına bağlıdır. İç kulak anomalileri 4 ana grupta incelenebilir (2):

1. Kokleovestibüler malformasyonlar
2. Semisirküler kanal malformasyonları
3. İnternal akustik kanal malformasyonları
4. Vestibüler ve koklear akuadukt malformasyonları

### 2.3.1. Kokleovestibüler Malformasyonların Sınıflandırılması

Jackler ve diğ. 1987 yılında kokleovestibüler malformasyonları, embriyolojik gelişim ve politomografi sonuçlarına göre sınıflandırmışlardır (21). Sennaroğlu ve Saatçi 2002 yılında BT sonuçlarını göz önüne alarak koklear malformasyonları sınıflandırmayı detaylandırarak geliştirmişlerdir. Mondini deformitesi olarak adlandırılan malformasyon, inkomplet partiyon Tip I ve Tip II olmak üzere tanımlanmıştır. X’e bağlı işitme kaybı ise inkomplet partiyon Tip III olarak



belirlenmiştir (22). 2013 yılında ise Sennaroglu ve diğ. son yıllardaki bulgulara göre iç kulak malformasyonlarını 8 farklı gruba ayırmışlardır (4):

1. Labirent aplazisi (Michel deformitesi)
2. Rudimenter Otokist
3. Koklear aplazi
4. Ortak kavite
5. Koklear hipoplazi
6. İnkomplet partisyon
7. Geniş vestibüler akuadukt sendromu
8. Koklear apertür anomalileri

Komplet labirent aplazide (Michel anomalisi) koklea tamamen yokken, ortak kavitede vestibül ile birleşir. Apikal ve orta koklear dönüşler birleştiğinde ise inkomplet partisyon Tip II (IP-II) malformasyonu ortaya çıkar. Çoğunlukla geniş vestibüler akuadukt (GVA) ile beraber gözlenir. Daha az karşılaşılan İnkomplet partisyon Tip I (IP-I) malformasyonunda koklea ve vestibül kistik görünümdeyken, vestibüler akuaduktun genişliği normal sınırlardadır. İnkomplet partisyon Tip III (IP-III) malformasyonu ise X'e bağlı BOS kaçağı ile benzerlik gösterir (20).

**Labirent aplazisi (Michel deformitesi):** İç kulağın embriyolojik gelişiminde otik plakod gestasyonel 3. haftada yapılara ayrılır. Gestasyonel 3. haftadan önce duraklamanın gerçekleşmesi nedeniyle komplet labirent aplazi ortaya çıkar. Koklea, vestibül, vestibüler kanal ve koklear kanal yoktur. İnternal akustik kanal sadece kemik fasial kanalı içerir. Fasial sinir dışındaki sinirler yoktur. Labirent aplazisi tüm kemik malformasyonlarının %1'ini oluşturur. Unilateral veya bilateral olabilir. Koklear implantasyon mümkün olmayıp, beyin sapı implantasyonu yapılır (2,5,23).

**Rudimenter Otokist:** Otik kapsül yuvarlak veya oval bir şekilde tamamlanmamış olarak görülür. İnternal akustik kanal gelişmemiştir (4)

**Koklear aplazi:** Koklea tamamen yoktur. Vestibül ve semisirküler kanallar normal, dilate veya hipoplastik olabilir. Koklear aplazi, internal akustik kanalın anterior bölümünü oluşturmak için yoğun otik kemik odağının görülmesi ile tanımlanır. (2,5,23).

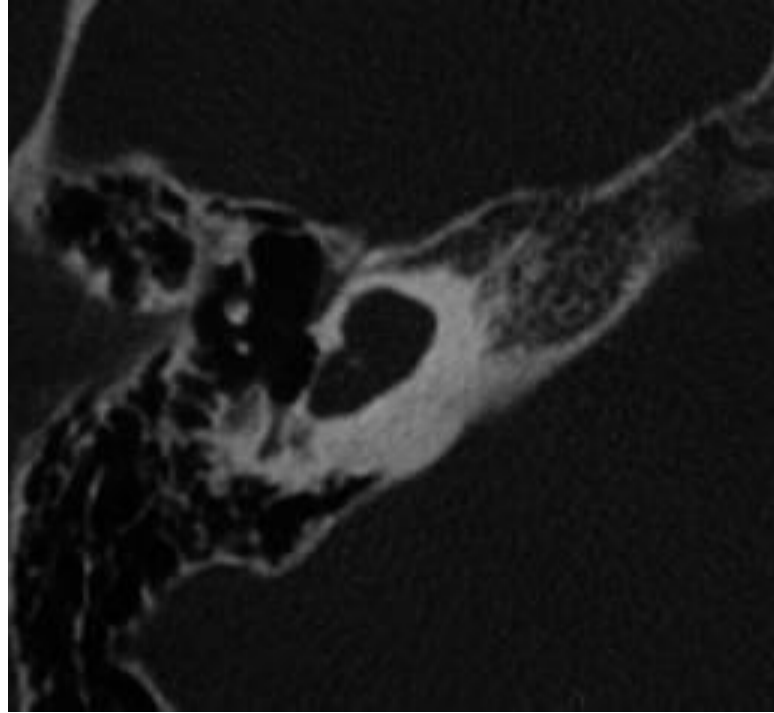
**Ortak Kavite:** Ayrılmamış kistik kavite veya otokist olarak koklea ve vestibül görüntülenir. Koklea ve vestibül tek bir bölmededir. Koklear ve vestibüler nöral yapılar mevcut olup, oval ya da yuvarlak yapıdadır. Semisirküler kanal ya da gelişmemiş parçaları da eşlik edebilir. İnternal akustik kanal, kaviteye merkezinden girer (2,5).

**Koklear Hipoplazi:** Koklea ve vestibül birbirlerinden ayrılır; fakat kokleanın boyutları normalden daha küçüktür. Koklea internal akustik kanalın küçük bir tohumuna benzer. Koklear hipoplazinin Tip I, Tip II, Tip III ve Tip IV hipoplazi olmak üzere dört farklı tipi tanımlanmıştır (2,5,23).

**İnkomplet Partisyon Tip I (IP-I):** İnkomplet partisyon malformasyonları ilk olarak Mondini displazisi olarak tanımlanmasına rağmen, daha sonra Sennaroğlu tarafından iki farklı tipi tanımlanmıştır (23). Koklea boş, bölümlenmemiş ve kistik görünümlüdür. Otik plakod gelişiminin gestasyonel 5. haftada duraklaması sonucu görülür. Modiolus gelişmediği için boş bir koklea ile karşılaşılır (16)

Modiolusu olmayan koklea ve cribiform alan kistik görünümündedir (2). Kistik kokleovestibüler malformasyon olarak da açıklanır. Kokleada modiolusun girişi ve interskalar septa eksiktir. Koklear apertürün defektif gelişimi ve modiolusun yokluğu, internal akustik kanal ile koklea arasında defekte sebep olur. İnternal akustik kanal genellikle geniştir. Kokleanın boyutları normal sınırlardadır (Bkz. Şekil 2.5) (5,23).

Vestibüler akuadukt genellikle normaldir. Vestibül dilate olmasına rağmen kokleadan ayırt edilebilir. Ortak kavite malformasyonundan bu yönüyle ayrılır. Koklea ve vestibül 'kardan adam' veya 'şekil 8' şeklinde görülür (16).

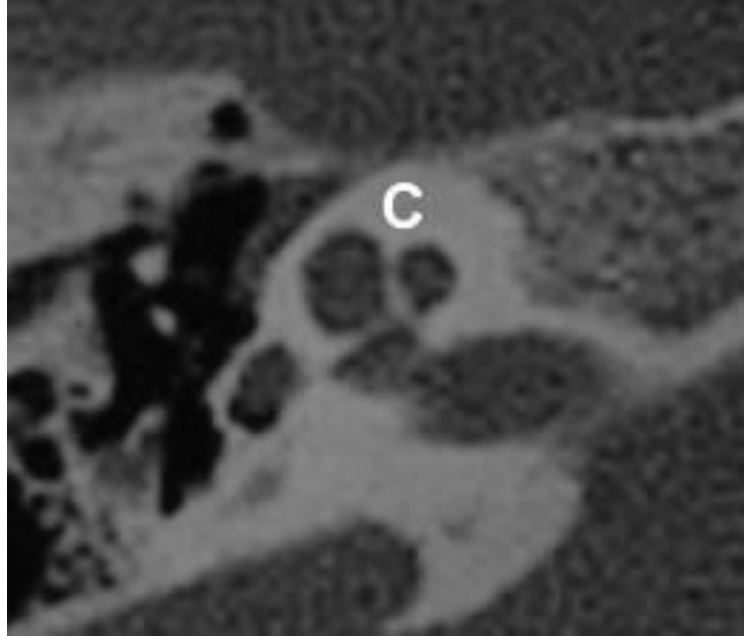


Şekil 2.5. İnkompert Partisyon Tip I (5)

**İnkompert Partisyon Tip II (IP-II):** İnkompert partisyon Tip II malformasyonunun 3 temel komponenti vardır: Kistik apeks, vestibül dilatasyonu ve geniş vestibüler akuadukt. Kokleanın tabanında modiulus kısmen gelişmiş olup, koklea ve vestibülün boyutları normal sınırlardadır. İnterskalar defekt apekte yer alırken, bazalde modiulus normaldir. Bazı vakalarda internal akustik kanal geniş olabilirken, genellikle geniş vestibüler akuadukt eşlik eder (18). İç yapısı IP-I'den daha gelişmiş olup, gelişimsel duraklamanın gestasyonel 7. haftada durması ile ortaya çıktığı düşünülür. Kokleanın bazal dönüşü normaldir (16).

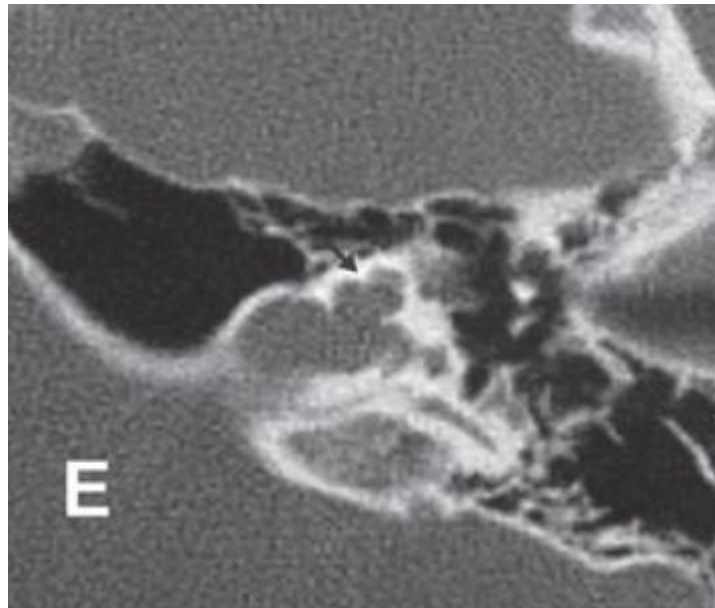
Koklea 1.5 dönüş yapar ve yalnızca bazal dönüşü gelişmiştir. Medial ve apikal dönüş arasındaki interskalar septumun yokluğu, apikal bölmenin kistik dilatasyonu ve hipoplastik modiulus ile karakterizedir. Vestibülde minimal dilatasyon ve geniş vestibüler akuadukt ile birlikte görülebilir. Kokleanın boyutları normal sınırlardadır (Bkz. Şekil 2.6) (2,5,23).

Semirsirküler kanallar normaldir. Vestibüler akuaduktun gelişimi gestasyonel 7. haftadan önce başladığı için vestibüler akuadukt geniştir. Bu özelliği ile diğer malformasyonlardan kolaylıkla ayrılabilir. Vakaların yarısında internal akustik kanal geniştir (16).



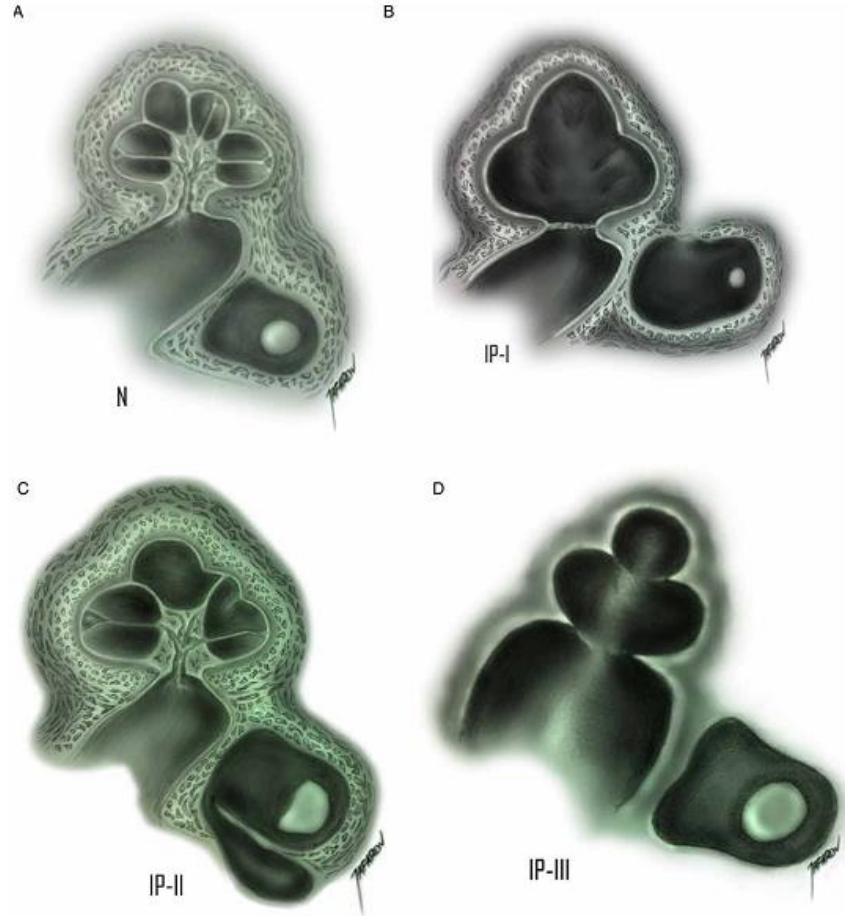
Şekil 2.6. İnkomplet Partisyon Tip II (5)

**İnkomplet Partisyon Tip III (IP-III):** X'e bağlı işitme kayıplarında ortaya çıkar. Bu deformitede interskalar septa mevcutken, modiolus yoktur. Koklea doğrudan internal akustik kanalın lateral sonlanmasına yerleşir. Bu durum kokleaya karakteristik bir görünüm kazandırır. Kokleanın boyutları normal sınırlardadır (Bkz. Şekil 2.7) (5). Kokleanın tabanı internal akustik kanalın dibinden ayırt edilemez. Fasial kanalın labirentin segmenti geniştir. (20).



Şekil 2.7. İnkomplet Partisyon Tip III (5)

Normal koklea, IP-I, IP-II ve IP-III malformasyonlarının şematik görünümü Şekil 2.8’de verilmiştir (15).



Şekil 2.8. (A) Normal koklea, (B) IP-I, (C) IP-II ve (D) IP-III şematik görünüm (24)

Vestibüler sistem malformasyonları ise vestibül malformasyonlarını içerir. Vestibül malformasyonları; vestibülün olmaması, hipoplastik vestibül veya vestibüler dilatasyon şeklinde ortaya çıkar. Diğer koklear anomalilere eşlik edebilir. Örneğin, Michel deformitesi ve ortak kavitede sıklıkla vestibül izlenmezken; inkomplet partiyon Tip I ve Tip II’de genellikle vestibül dilatasyonu görülür. Tip I’de dilatasyon büyüklüğü daha fazladır (2,5,23).

### 2.3.2. Semisirküler Kanal Malformasyonlarının Sınıflandırılması

Semisirküler kanal aplazisi, hipoplazisi ve genişlemesi olarak sınıflandırılır. Hipoplazik koklea, ortak kavite ve labirent aplazisinde semisirküler kanallar yoktur (2,23).

### 2.3.3. İnternal Akustik Kanal Malformasyonlarının Sınıflandırılması

İnternal akustik kanalın olmaması, dar veya geniş internal akustik kanal olarak sınıflandırılır. İnternal akustik kanalın konjenital stenozu çocuklarda nadir görülen sensörinöral işitme kayıpları nedenlerindedir. İşitme kaybının yanı sıra fasial sinir paralizisi, baş dönmesi ve tinnitus ile karşılaşılabilir (2).

İnternal akustik kanalın yüksekliğinin 2 mm'den dar olması, kokleovestibüler sinir aplazisi veya hipoplazisi ile ilişkilidir (13).

Fasial veya vestibulokoklear sinir aplazisi veya hipoplazisinin en iyi tanılama yöntemi yüksek çözünürlükle T2-ağırlıklı MRG'dir. Sagittal düzlemde internal akustik kanalda anterosuperiorda fasial sinir, anteroinferiorda koklear sinir, posterosuperior ve posteroinferiorda ise sırasıyla superior ve inferior vestibüler sinirler yer alır. Sinir aplazisi veya hipoplazisi izole görülebildiği gibi, kemik malformasyonlara da eşlik edebilir. Koklear sinir patolojisinin değerlendirilmesi koklear implantasyon kararında önem taşır. Konjenital veya akkiz sensörinöral işitme kayıpları ile ilişkili olan koklear sinir patolojilerinde hipoplazik internal akustik kanal fikir verir (20).

Ortak kavite malformasyonuna genellikle internal akustik kanal malformasyonu eşlik eder. Geniş internal akustik kanalda ortak kavite büyük iken, dar internal akustik kanalda ortak kavite küçüktür. İnternal akustik kanal ortak kavitenin ortasına açılır ve fundus kısmı defektiftir (18).

### 2.3.4. Vestibüler ve Koklear Akuadukt Malformasyonlarının Sınıflandırılması

Vestibüler akuadukt genişliği antero-posterior boyutunda  $\geq 1.5$  mm (25), operkulumda  $\geq 2$  mm ve/veya orta noktasında  $\geq 1$  mm (26) ise geniş vestibüler akuadukt olarak tanımlanır. Normal vestibüler akuaduktın orta noktasından yapılan ölçümde yakınındaki posterior semisirküler kanaldan daha dar olması beklenir (20). Geniş vestibüler akuadukt konjenital sensörinöral işitme kayıplı hastalarda en sık karşılaşılan radyolojik bulgudur (13).

Mondini GVA'yı kendi ismini taşıyan anomalinin bir parçası olarak tanımlamıştır; fakat GVA işitme kaybını da içine alan birçok semptom ile beraber izole olarak görülebilir. İzole veya koklear malformasyon ile beraber görüldüğünde farklı

kalıtsal ve etyolojik çeşitlilik ile ortaya çıkar. Sendromik, nonsendromik, herediter veya akkiz olabilir (13). Geniş vestibüler akuadukt tespit edildiğinde, koklea IP-II malformasyonu açısından dikkatli incelenmelidir (20). Genellikle bilateral görülmesine rağmen nadiren unilateral vakalar ile karşılaşılabilir (18).

Koklear akuadukt periotik veya perilenfatik duktusu içeren kemik kanal olup malformasyonu ile nadiren karşılaşılır (13).

#### **2.4. İşitme Kayıpları ve Sınıflandırma**

İşitme kayıpları özellikle çocuklarda en yaygın görülen semptomlardan biridir. (3). İşitme kayıplarının sınıflandırılmasında nedeni, başlangıç zamanı, başlangıç yaşı, klinik sunumu, anatomik defekt, şiddeti, frekans kaybı, etkilenen kulak ve prognozuna göre farklı sınıflandırmalar kullanılır (1). Tablo 2.3'te işitme kayıplarının sınıflandırılması verilmiştir.

Tablo 2.3. İşitme Kayıplarının Sınıflandırılması (1)

<b>Kriter</b>	<b>Sınıflandırma</b>	<b>Yorum</b>
<b>Neden</b>	Genetik	Hereditör
	Çevresel	Nonhereditör
	Çok faktörlü	
<b>Başlangıç zamanı</b>	Konjenital	Doğuştan
	Akkiz	Geç başlangıçlı
<b>Başlangıç yaşı</b>	Prelingual	Konuşma gelişiminden önce
	Postlingual	Konuşma gelişiminden sonra
<b>Klinik sunumu</b>	Nonsendromik	Tek semptom işitme kaybı
	Sendromik	İşitme kaybı ve diğer semptomlar
<b>Tipi</b>	İletim	Dış veya orta kulakta etkilenim
	Sensörinöral	İç kulakta etkilenim
	Mikst	İç kulak ve dış/orta kulakta etkilenim
<b>Derece</b>	Çok hafif	16-25 dB
	Hafif	26-40 dB
	Orta	41-55 dB
	Orta-ileri	56-70 dB
	İleri	71-90 dB
	Çok ileri	91 dB ve üzeri
<b>Frekans kaybı</b>	Alçak	<500 Hz
	Orta	501-2000 Hz
	Yüksek	>2000 Hz
<b>Etkilenen kulak</b>	Unilateral	Tek kulak etkilenim
	Bilateral	Her iki kulakta etkilenim
<b>Prognoz</b>	Sabit	Derece değişmez
	Progresif	Derece zaman içerisinde artar



### 2.4.1. Etyolojiye Göre Sınıflandırma

Etyolojiye göre sınıflandırma genetik ve genetik olmayan faktörlere dayanır. Genetik işitme kayıpları sendromik ve nonsendromik olmak üzere iki grupta incelenir. Sendromik işitme kayıpları herediter işitme kayıplarının %30'unu oluşturur. İşitme kaybı ile ilişkili 400'den fazla sendrom tanımlanmıştır (1). Sendromik olmayan işitme kayıplarının yaklaşık %80'ini otozomal resesif, %15-17'si otozomal dominant, %2-3'ü X'e bağlı ve yaklaşık %1'i mitokondrialdir. Geniş vestibüler akuadukt ve diğer iç kulak malformasyonları genellikle genetik nedenlidir. En yaygın genetik nedenler Connexin 26 (Cx 26) proteini kodlamasındaki gap junction  $\beta 2$  (GJB2) genindeki mutasyondur (3).

Genetik olmayan işitme kayıpları çevresel nedenlere bağlı gelişir. Enfeksiyonlar, ototoksik ilaç kullanımı, hipoksi, hiperbilirubinemi, yenidoğan yoğun bakım ünitesinde kalma, otitis media, travma, labirentin fistülü ve gürültüye bağlı işitme kayıpları çevresel nedenlere bağlı gelişen işitme kayıplarını oluşturur (1).

### 2.4.2. İşitme Kaybının Derecesine Göre Sınıflandırma

Normal işitme duyarlılığı çocuklarda 15 dB HL ve daha iyi olarak değerlendirilir. İşitme kaybının derecesi hava yolu işitme eşiklerine göre belirlenir. Saf ses ortalaması göz önüne alınarak çok hafif, hafif, orta, orta-ileri, ileri ve çok ileri derecede işitme kaybı olarak sınıflandırılır (27).

### 2.4.3. İşitme Kaybının Tipine Göre Sınıflandırma

İşitme kayıpları işitme kaybının tipine göre; iletim tipi işitme kaybı, sensörinöral işitme kaybı ve mikst tip işitme kaybı olarak sınıflandırılır. İletim tipi işitme kaybı; otitis media, otitis eksterna, serümen birikmesi, kemikçik zincir anomalileri (akkiz veya konjenital) ve orta kulakta kolesteatoma olduğunda ortaya çıkar. Sensörinöral işitme kaybının (SNİK) ise en yaygın anatomik nedeni, geniş vestibüler akuaduktur (3).

Hava yolu işitme eşiklerinin 20 dB HL'den daha kötü, kemik yolu işitme eşiklerinin ise normal (-5-10 dB HL) olduğu ve en az 10 dB HL hava kemik aralığı görülen durumlar iletim tipi işitme kaybı olarak sınıflandırılır. İletim tipi işitme kaybında tüm seslerin işitilebilirliği *linear* olarak azalır (27).

Hava yolu işitme eşikleri ve kemik yolu işitme eşiklerinin 20 dB HL'den daha kötü olduğu durumlar sensörinöral işitme kaybı olarak sınıflandırılır. Sensörinöral işitme kaybında seslerin işitilebilirliği *non-linear* olarak azalır (27).

Hava yolu işitme eşikleri ve kemik yolu işitme eşiklerinin 20 dB HL'den daha kötü olduğu ve en az 10 dB hava kemik aralığı ile karşılaşılan durumlar mikst tip işitme kaybı olarak sınıflandırılır. Mikst tip işitme kaybında sensörinöral komponente bağlı olarak işitilebilirlikte *non-linear*, iletim komponentine bağlı olarak da *linear* azalma ile karşılaşılır (27).

İletim tipi işitme kaybı, mikst tip işitme kaybı veya sensörinöral işitme kaybı geniş vestibüler akuadukt veya semisirküler kanal dehisansı gibi iç kulak yapısal anomalilerinde semptom olarak ortaya çıkabilir (3).

## 2.5. Koklear Malformasyonlar ve İşitme Kaybı

Koklear malformasyonlarda elde edilen işitme kayıplarının tipi ve derecesi malformasyonların derecesine ve özelliklerine göre farklılık gösterir. Labirent aplazisi, Rudimenter otokist ve koklear malformasyonlarında total işitme kaybı ile karşılaşılırken, ortak kavitede genellikle çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı görülür. Bu malformasyonlarda bazen alçak frekanslarda vibrotaktil uyarana bağlı olarak eşik elde edilebilir. Koklear hipoplazi malformasyonlarında karşılaşılan işitme kayıpları ise hava-kemik aralığı ile görüleceği gibi farklı özellikler gösterebilir (4).

İnkomplet partisyon malformasyonlarının 3 farklı tipinde de işitme kayıplarının özellikleri değişkendir. IP-I malformasyonunda genellikle çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı ile karşılaşılır. İşitme cihazından yeteri kadar yarar göremedikleri için koklear implantasyon önerilir (22).

IP-II malformasyonunda Korti organının ve işitsel nöral popülasyonun gelişimi değişkendir. Bu nedenle işitme kaybının konfigürasyonu değişkenlik gösterir. Normal işitmeden çok ileri derecede işitme kaybına kadar farklı işitme kaybı dereceleri ile karşılaşılabilir. İşitme kaybı GVA'daki gibi fluktuan olabilir. IP-II malformasyonunda koklear implant cerrahisi başarı ile uygulanabilir (16).

Farklı etyolojiler odyogramda işitme kaybının 'hatalı' bir şekilde tanımlanmasına neden olabilir. Psödoiletim işitme kayıplarında gerçekte sensörinöral işitme kaybı olmasına rağmen hava kemik aralığı ile karşılaşılır. Koklea içerisindeki

ses enerjisinin yayılmasına bağı olarak kişinin kemik iletimine duyarlılığı yükselebilir. Örneğin geniş vestibüler akuadukt gibi temporal kemik anomalilerinde psödoiletim işitme kaybı görülür (27). Geniş vestibüler akuadukt malformasyonunda ortaya çıkan iletim komponenti orta kulak fonksiyonu ile ilişkili değildir. Genişlemiş vestibüler akuadukt ve/veya endolenfatik duktustaki perilenf veya endolenf basınç artışı stapes tabanını nemlendirme ile sonuçlanır. Buna bağı olarak hava kemik aralığı görülür (13).

Kokleada iki mobil pencere olmasına rağmen üçüncü bir mobil pencere olabileceği düşünülmektedir. Odyolojik değerlendirmede orta kulak patolojisi ile ilişkili hava-kemik aralığı görülen vakalarda eksplorasyonda orta kulakta herhangi bir patoloji ile karşılaşılmamıştır. Semisirküler kanal dehisansı, geniş vestibüler akuadukt gibi temporal kemik anomalilerinde ortaya çıkan üçüncü pencere etkisinin akustik enerjii kokleadan farklı yöne değıştirdiğı düşünülür. Buna bağı olarak hava yolu eşiklerinde duyarlılık azalır. Üçüncü pencere aynı zamanda oval penceredeki koklear input direncini azaltıp koklear partiyon karşısındaki basınç gradientini arttırarak kemik yolu iletiminde hipersensitiviteye sebep olur. Böylece hava kemik aralığı ile karşılaşılır (9).

Geniş vestibüler akuadukt ile ilişkili farklı odyometrik paternler ile karşılaşılabilir. İşitme kaybının konfigürasyonu yüksek frekanslarda düşüş ile *flat* arasında değışkenlik gösterir. Normal işitme görülebileceğı gibi ani işitme kaybı, progresif işitme kaybı veya işitmede fluktuasyon ile de karşılaşılabilir (13).

Geniş vestibüler akuadukt; erken başlangıçlı, yüksek frekansları tutan, fluktuan veya progresif sensörinöral işitme kaybı ve vestibüler bozukluklar ile karakterizedir. Unilateral geniş vestibüler akuadukt olan çocukların yarısında bilateral, asimetric sensörinöral işitme kaybı ile karşılaşılabilir (28). Geniş vestibüler akuadukt olan hastalarda travmayı takiben erişkin dönemde SNİK ortaya çıkabilir (20).

Geniş vestibüler akuaduktta ortaya çıkan işitme kaybının mekanizması bilinmemesine rağmen, konjenital bir problemin göstergesidir. Vakaların %11.8-60.9'unda progresif sensörinöral işitme kaybı ile karşılaşılır. Ortaya çıkan işitme kaybının membranöz labirentteki bozukluğa eşlik ettiğı veya hücresele düzeyde bir

probleme bağılı olduğu düşünülür. Geniş vestibüler akuadukt genellikle modiolar defekt ile ilişkilidir (18).

Geniş vestibüler akuaduktta karşılaşılan ani işitme kayıpları ve progresif işitme kayıpları; kafa travmaları gibi barometrik veya intrakranial basınçta ani değişiklikler ile ilişkilidir (13). Özellikle progresif idiyopatik sensörinöral işitme kaybı olan çocuklar ve adölesanlarda geniş vestibüler akuadukt sendromu ile karşılaşılabılır (28).

Kafa travması ve BOS basıncındaki ani fluktuasyonlara sebep olan aktiviteler işitme kaybını harekete geçirebilir. Bu vakaların büyük barometrik basınç değişiklikleri gerektiren aktivitelerden ve karşılıklı sporlardan uzak durmaları gereklidir. İşitme kaybından sorumlu farklı teoriler olduğu düşünülür: (1) Geniş endolenfatik kesedeki hiperosmatik proteinler skala mediaya giderek nöroepitelyumda osmotik hasara sebep olabilir. (2) İlişkili modiolar defekt BOS basınç dalgalarının labirente geçmesine neden olarak Korti organındaki tüy hücrelerine zarar verir (16).

IP-III malformasyonunda internal akustik kanalın dibi bulbus şeklinde görülüp X'e bağılı stapes *gusher* gözlenebileceğinden genellikle bilateral konjenital mikst tip işitme kaybı ile karakterizedir. İletim komponenti stapes tabanının fiksasyonu ile ilişkili olabilir (20). İletim tipi işitme kaybı da görülebilen IP-III malformasyonunda işitme kaybı progresif seyreder. Saf sensörinöral işitme kaybı nadiren görülür (6).

## 2.6. İşitme Kayıplarının Değerlendirilmesi

İşitme kaybı, kulak kanalından işitsel kortekse kadar işitsel yoldaki herhangi bir aşamada ortaya çıkabilir. Dış kulak veya orta kulaktaki herhangi bir patoloji otoskopik muayene ile tanılanabilirken, işitme kaybının nedeni ve tipi kokleanın değerlendirilmesi ile belirlenir (19).

Klinik odyoloji test bataryası, sonuçların nasıl belirlendiği göz önüne alınarak iki başlık altında değerlendirilebilir. Biri davranışsal veya psikofiziksel ölçümler, diğeri ise fizyolojik veya objektif ölçümlerdir (29). Erişkinlerde davranışsal testler konvansiyonel odyometriyi içerirken, bebek ve çocuklarda yaşa uygun davranışsal yöntemler kullanılır. Fizyolojik ölçümler ise akustik immitans, otoakustik emisyonlar ve işitsel uyarılmış potansiyelleri içerir (27).

### 2.6.1. Saf Ses Odyometrisi

Saf ses odyometrisi, işitmenin değerlendirilmesinde kullanılan en temel diagnostik testtir. İşitmenin davranışsal temelli ölçümü olup, sensörinöral işitme kaybı ve iletim tipi işitme kaybının ayırt edilmesinde kullanılır (19).

Ses kokleaya iki farklı yoldan ulaşır. Bunlardan biri timpanik membran ve kemikçik zincirden geçerek orta kulak aracılığıyla, diğeri ise kemik yolu ile olur. (11). Saf ses odyometrisinde temel amaç, frekans spektrumunda kişinin duyabileceği en düşük ses şiddetini belirlemektir. (19). İşitsel saf ses sinyalleri hava yolu ve kemik yolu aracılığıyla iletilerek eşik belirlenir. Belirlenen odyometrik eşik değerleri odyogram üzerine kaydedilir (29).

Erişkinlerde ve gelişimsel yaşı 5 yaştan büyük çocuklarda saf ses odyometrisi ile değerlendirme yapılır. Kişiden gelen uyarıyı dikkatle dinlemesi, el kaldırarak veya düğmeye basarak cevap oluşturması istenir. Uyarının şiddeti azaltılarak kişinin zamanın en az %50'sinde cevap oluşturduğu en düşük şiddet seviyesi eşik olarak belirlenir (27).

Saf ses hava yolu eşikleri dış, orta ve iç kulağı içeren tüm işitsel sistemin fonksiyonunu değerlendirir. Kulağa yerleştirilen supraaural veya insert kulaklıklar ile 250-8000 Hz frekans aralığında hava yolu eşikleri belirlenir. İşitme eşiklerinin belirlenmesinde çoğunlukla *ascending* yöntem kullanılır. Eşik üstü seviyeden başlanarak ses şiddeti duyulamayana kadar 10-15 dB azaltılır. Daha sonra 3 kez cevap elde edilene kadar ses şiddeti 5 dB arttırılarak eşik belirlenir (29). Hava yolu işitme eşikleri işitme kaybının derecesinin (hafif-çok ileri) belirlenmesinde önem taşır (19).

Saf ses kemik yolu eşikleri ise dış ve orta kulak *bypass* edilerek doğrudan koklea uyarımı ile ilgili bilgi verir. Mastoid üzerine yerleştirilen kemik vibratör ile değerlendirme yapılır. Odyometrik değerlendirmede kemik yolu işitme eşikleri 250-4000 Hz frekans aralığında belirlenir (29). Hava yolu ve kemik yolu eşikleri birlikte değerlendirilerek işitme kaybının tipi belirlenir (19).

Konuşmayı anlamada en önemli frekanslar 500-4000 Hz aralığıdır. Konuşma alanı içerisinde yer alan işitme duyarlılığı saf ses ortalaması hesaplanarak özetlenir.

Saf ses ortalaması 500 Hz, 1000 Hz ve 2000 Hz'de belirlenen hava yolu işitme eşiklerinin ortalaması alınarak hesaplanır. *American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* saf ses ortalamasının 3000 Hz ile beraber 4 farklı frekansta belirlenmesini önerir (30).

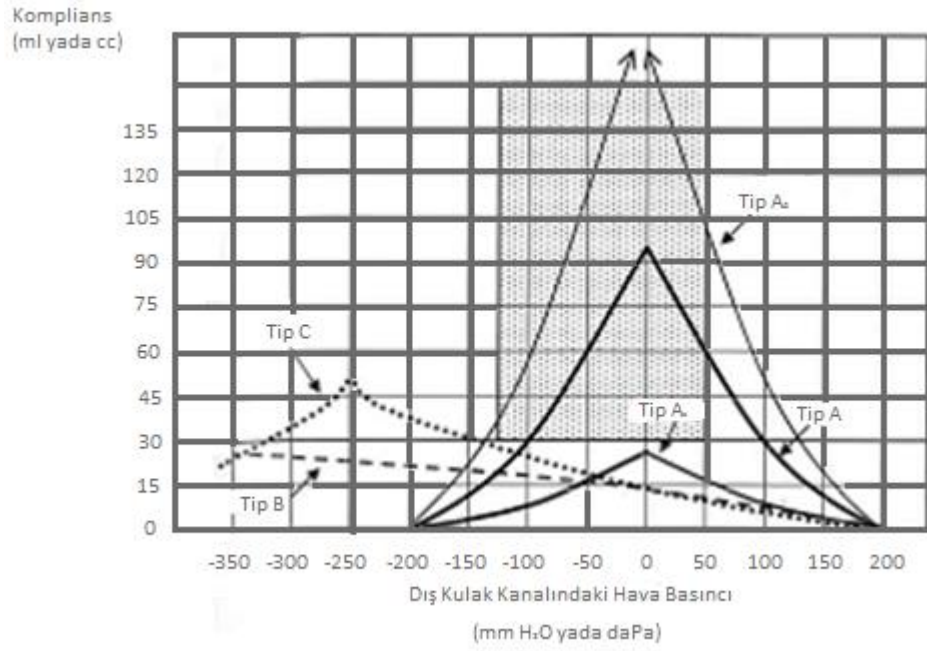
Saf ses eşiklerinin yanı sıra konuşma odyometrisi yapılarak konuşmayı anlama eşiği ve konuşmayı ayırt etme skoru belirlenir. Konuşmayı anlama eşiği hastanın üç heceli kelimeleri tekrar edebildiği en düşük şiddet seviyesidir. Konuşmayı ayırt etme skoru ise hastanın en rahat duyduğu seviyede tekrar edebildiği kelimelerin yüzdesidir (19).

### **2.6.2. Elektroakustik İmmitansmetri**

Elektroakustik immitansmetri değerlendirmesi temel odyolojik test bataryasının önemli bölümünü oluşturur. Odyolojik değerlendirmede kullanılan akustik immitans ölçümü timpanometri ve akustik stapediale refleksi ölçümünü içerir. (19,30).

Timpanometri ölçümünde hava basıncı değişikliğinin bir fonksiyonu olan kulak kanalındaki akustik immitans ölçülür. Kulak kanalına yerleştirilen prob aracılığıyla dış kulak yolundaki hava basıncı değiştirilir (29). Genellikle pozitif hava basıncından (+200/+400 daPa) başlayarak negatif hava basıncına (-400/-600 daPa) doğru hareket ederken değerlendirme yapılır. Böylece timpanogram adı verilen grafik oluşturulur (19).

Timpanometri ölçümü; intratimpanik basınç, östaki tüpü fonksiyonu, kemikçik zincir devamlılığı, timpanik membran bütünlüğü ve mobilitesi ile ilgili bilgi sağlar. Timpanogram özellikleri klinik tanılamada önem taşır. Timpanogram tipleri Tip A, Tip As, Tip Ad, Tip B ve Tip C olmak üzere 5 farklı şekilde sınıflandırılır (Bkz. Şekil 2.9) (29).



Şekil 2.9. Timpanogram Tipleri (30)

Tip A timpanogram normal orta kulak fonksiyonunu yansıtır. Tip A<sub>s</sub> timpanogram kemikçik zincir fiksasyonu, otoskleroz gibi orta kulak impedansının düşük olduğu durumlarda görülür. Tip A<sub>d</sub> timpanogram kemikçik zincirin kırıkları, atrofi gibi timpanik membranın minimal anormalliklerinde ortaya çıkar. Tip B timpanogram sıklıkla orta kulakta sıvı birikmesi ve timpanik membran perforasyonu gibi patolojilere, Tip C timpanogram ise östaki tüpü disfonksiyonu ve orta kulak boşluğunun yetersiz ventilasyonuna bağlıdır (30).

Timpanometrik ölçümde timpanogram tiplerinin yanı sıra dış kulak yolu hacminin de değerlendirilmesi gerekir. Erişkinlerde hacim 2 cm<sup>3</sup>'den büyük veya diğer kulağın iki katı ise timpanik membranın bütünlüğü sorgulanmalıdır. Böyle durumlarda immitans ölçümünde dış kulak yolunun hacminin yanı sıra orta kulak boşluğunun hacmi de değerlendirilmiş olur. Orta kulak ventilasyon tüpünün patent/açık olduğunu veya timpanik membran perforasyonunu düşündürür (30).

Akustik refleks ise immitans ölçümünün diğer önemli parametresidir. Yüksek şiddetli akustik uyarana (>80 dB) karşı oluşan stapes kasının kontraksiyon cevabını değerlendirir. İşitme kaybı derecesinin tahmin edilmesi ve lezyonun yerini belirlemede

yararlıdır. İpsilateral ve kontralateral kayıt yapılır. İşitsel sistemde orta kulak, koklea, 8. kranial sinir, beyin sapı ve 7. kranial sinir ile ilgili bilgi verir (30).

Akustik refleksin elde edilmesi veya elde edilememesi, akustik refleks eşiği ve cevap amplitüdündeki azalma altta yatan patolojilerin çeşitliliğini ortaya koyar. Otoskleroz, retrokoklear patolojiler, superior semisirküler kanal dehisansı gibi anomalilerin ayırt edilmesinde kullanılır (19). Özellikle 8. kranial sinir veya beyinsapı düzeyindeki lezyonların tanısında önemli bir değerlendirme parametresidir. Kokleadan daha üst merkezlerdeki bu patolojilerde ya akustik refleks elde edilemez, ya da yüksek şiddette düşük amplitüdümlü refleks cevabı gözlenir (27).

### 2.6.3. Otoakustik Emisyon

Koklea farklı özellikte sesler meydana getirir. Bu sesler timpanik membran hareketini ayarlayarak orta kulaktan geriye doğru iletilir. Ortaya çıkan bu sesler dış kulak yoluna yerleştirilen bir mikrofon aracılığıyla kaydedilir. Bunlara otoakustik emisyon adı verilir (11). Koklear emisyonlar, koklea içerisinde dış tüy hücreleri seviyesinde ortaya çıkan biomekanik aktivitenin non-lineer ürünü olarak üretilir (27).

Otoakustik emisyonlar spontan otoakustik emisyonlar ve uyarılmış otoakustik emisyonlar olmak üzere iki başlık altında incelenir. Klinik uygulamada uyarılmış otoakustik emisyonlar önem taşır. Spontan otoakustik emisyonlar kulağa herhangi bir ses verilmeden ortaya çıkan aralıksız seslerdir (11). Klinik anlamlılığı belirlenemediği için diagnostik değerlendirmede sıklıkla kullanılmaz (27).

Klinik tanılamada yaygın olarak kullanılan iki temel otoakustik emisyon vardır: (1) Transient Uyarılmış Otoakustik Emisyon (TEOAE), (2) *Distortion Product* Otoakustik Emisyon (DPOAE). Mikrofon içeren bir prob kulak kanalına yerleştirilir. Prob aracılığıyla gönderilen sese oluşturulan akustik cevaplar görüntülenir (27).

Transient otoakustik emisyon, geçici bir ses tarafından ortaya çıkar. Basillar membran üzerindeki ilerleyen dalganın bir yansıması olarak üretilir. *Distortion product* otoakustik emisyon, kokleadaki linear olmayan distorsiyonun ölçümüdür. Kulağa verilen iki farklı sesin sonucunda oluşan cevabın amplitüdü ölçülür (11).

Transient ve *distortion product* otoakustik emisyonlar; hızlı, non-invaziv, kolay ve güvenilir objektif klinik testlerdir. Otoakustik emisyonların elde edilmesi, kokleadaki dış tüy hücrelerine kadar olan yoldaki işitmenin normal olduğu anlamına



gelir. Orta kulak fonksiyonunun normal olduğu durumlarda otoakustik emisyonların elde edilememesi en azından hafif derecede işitme kaybını düşündürür. Otoakustik emisyonlar dış tüy hücre fonksiyonuna ve kokleanın biomekanik özelliklerine bağlıdır (27).

#### 2.6.4. İşitsel Uyarılmış Potansiyeller

İşitsel uyarılmış potansiyeller latanslarına göre dörde ayrılır: (1) Koklear Potansiyeller (0-4 msn), (2) Erken Latanslı İşitsel Uyarılmış Potansiyeller (4-15 msn), (3) Orta Latanslı İşitsel Uyarılmış Potansiyeller (8-80 msn), (4) Geç Latanslı İşitsel Uyarılmış Potansiyeller (50-300 msn).

İşitsel uyarılmış potansiyeller işitsel sistemin farklı anatomik seviyelerindeki elektriksel aktiviteyi yansıtır. Erken komponentler periferel ve beyin sapı seviyeleri, daha geç komponentler ise orta beyin ve kortikal seviyelerdeki cevapları içerir. Genel olarak tek kanallı kayıt yapmak için üç elektrot kullanılır. ‘Aktif’ elektrot nöral jeneratöre en yakın noktaya, ‘referans’ elektrot ölçülecek komponent ile ilgili bir alana, ‘toprak’ elektrot ise altına veya kontralateral mastoide yerleştirilir (27).

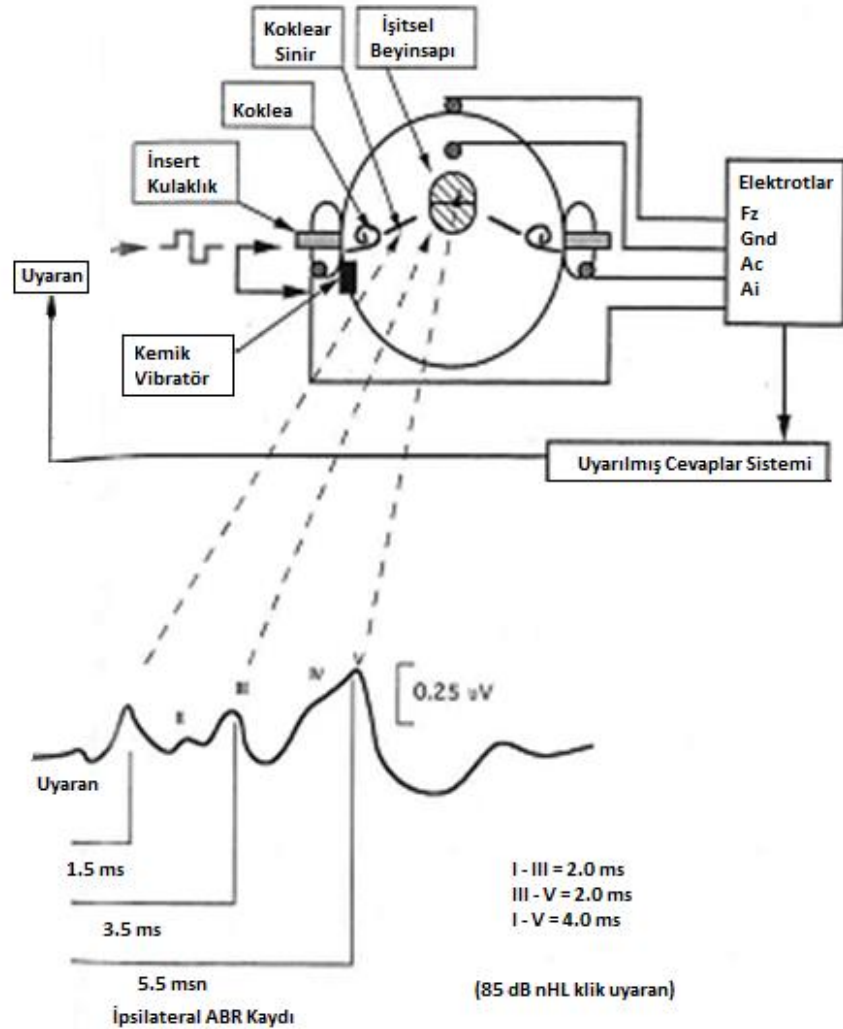
İşitsel uyarılmış potansiyeller özellikle çocuklarda işitsel sistemin fonksiyonel bütünlüğünü fizyolojik olarak değerlendiren en önemli test protokolüdür. Geç latanslar gibi çocuğun uyanıklılığını gerektiren komponentlerin klinik kullanımı yaygın değildir. Erken latanslı işitsel uyarılmış potansiyellerden işitsel beyin sapı cevabı (*auditory brainstem response; ABR*) klinikte yaygın olarak kullanılır (27).

İşitsel beyin sapı cevabı, işitsel yolların kokleada başlayan sese bağlı aktivasyonunun averajlanmış yüzeysel kayıdır (19). Transient akustik uyaran (klik veya tonal) ile üretilir, altına ve kulak çevresine (kulak lobu, mastoid vb.) yerleştirilen yüzeysel elektrotlar ile kaydedilir. *Transducer* olarak supraaural kulaklık, insert kulaklık veya kemik vibratör kullanılabilir. İşitsel beyinsapı cevabında elde edilen dalgalar 8. kranial sinir, kaudal ve rostral beyinsapındaki işitsel alanlardan kaynaklanır (30).

İşitsel beyinsapı cevabının iki temel uygulama alanı bulunur. İlki odyometrik eşiklerin tahmin edilmesi, diğeri ise beyinsapı seviyesindeki nörolojik yolların

bütünlüğünün değerlendirilmesidir (31). İşitsel beyinsapı cevabı işitme testi olmayıp, işitsel sistemdeki nöron dizinin senkronize ateşleme cevabını gösterir. İlk olarak anlamlı cevap kayıt edilmesi önemlidir. Test sonuçlarının yorumlanmasında ABR dalgalarının tekrarlanabilirliği, latansları, dalgalar arası latans farkları ve iki kulak arasındaki latans farkları ( $< 0.4$  msn) değerlendirilir (30).

İşitsel beyinsapı cevabında elde edilen I. dalga 8. kranial sinirin distalinden, II. dalga ise 8. kranial sinirin proksimalinden kaynaklanır ve ipsilateral kulağın cevabını yansıtır. III. dalga ponsun kaudalinde koklear çekirdek, trapezoid cisim ve superior oliver kompleksteki cevabı yansıtır. En belirgin dalga olan V. dalga ise lateral lemniskus bölgesinin inferior kollikulusa yakın kısmından kaynaklanır (Bkz. Şekil 2.10) (30).



Şekil 2.10. ABR şematik görünüm (30)

Bebeklerde ve çocuklarda işitme eşiklerinin tahmininde klik veya tonal uyaran kullanılabilir. Klik uyaran ile maksimum nöral senkronizasyon ve optimal cevap morfolojisi gözlenmesine rağmen frekansa spesifik cevap elde edilemez. Klik ABR eşiği ile 2000-4000 Hz aralığındaki odyometrik eşik korelasyon gösterir. Bebeklerde ve çocuklarda işitme eşiğinin tahmin edilmesinde tonal ABR önem taşır. Tonal ABR kullanılarak frekansa spesifik cevap elde etmek mümkündür. Odyometrik eşik ile tonal ABR eşiği arasında 5-15 dB düzeltme faktörü bulunur. 500-4000 Hz frekans aralığında tonal ABR kaydı yapmak mümkündür (31).

## 2.7. İşitme Kayıplarında Odyolojik Müdahale

İşitme kayıplarında müdahalenin temel amacı, işitme kaybı nedeniyle bozulan ses anlaşılabilirliğini ve bireyin iletişim becerilerini iyileştirmektir. Prelingual işitme kayıplarında odyolojik müdahale ile işitsel gelişim, konuşmanın kazanılması ve iletişim becerilerinin yapılanması mümkündür (32). Odyolog bunu başarmak için diğer takım üyeleri ile işbirliği içinde çalışmalıdır. Odyolojik müdahale seçenekleri işitme cihazı, implante edilebilir cihazlar ve yardımcı dinleme cihazları gibi fiziksel cihazların kullanımını içerir. Müdahale programında aynı zamanda hasta ve aile danışmanlığı, etkili iletişim stratejilerini geliştirme ve işitsel-görsel eğitim gibi terapatik yaklaşımlar da yer alır (33)

### 2.7.1. İşitme Cihazı

İşitme cihazları, işitme kayıplı kulakta ses seviyelerinin işitilebilir olması için amplifiye edilmesini sağlayan cihazlardır. İşitme cihazı teknolojileri ses sinyalini belirli ihtiyaçlara uyarlamak için ses işleme stratejilerini içerir. Konvansiyonel işitme cihazları ses enerjisini genellikle hava yolu ile iletir. Bazı özel durumlarda kemik yolu işitme cihazları kullanılabilir (33).

İşitme cihazı mikrofon, yükseltici (*amplifier*) ve alıcıdan (*receiver*) oluşur. Mikrofon çevreden gelen akustik sinyali alır ve elektriksel sinyale dönüştürür. Elektriksel sinyal daha sonra yükselticiye ulaşır. Yükseltici mikrofondan gelen elektriksel outputu yükseltir ve işlemler. Hoparlöre gelen sinyal yeniden düzenlenerek akustik sinyale çevrilir. Pil tüm bu komponentler için gerekli olan gücü sağlar (34).

Yeni nesil dijital işitme cihazları; seçilen frekanslarda değişken kazanç ayarlama, yüksek şiddetli sinyallerin kompresyonu ve adaptif filtreleme, direksiyonel

mikrofonlar ve farklı program seçenekleri ile arka plan gürültüyü baskılama gibi özelliklere sahiptir (33).

Tüm işitme kaybı tiplerinde amplifikasyonun amacı, rahatsız edici ses şiddetlerini engelleyerek konuşmanın daha rahat duyulması ve anlaşılır olmasını sağlamaktır. Çocuklarda ve erişkinlerde işitme cihazı seçimi ve ayarı farklılıklar gösterir. Çocuklar arka plan gürültüde erişkinlere göre daha fazla zorlanırlar. Aynı zamanda çocukların dili ve konuşmayı öğrenmeleri gereklidir. Bu linguistik ve işleme farklılıklarının yanı sıra çocuklar ile çalışırken fiziksel ve pratik limitasyonlar ile de karşılaşılır. Dış kulak yolunun darlığı ve anatomik yapıdaki farklılıklar ses basınç seviyelerinde değişikliklere neden olur. Çocuklarda dil gelişimi için kritik dönem göz önüne alınarak, işitme kaybı en erken dönemde tanınmalı ve uygun amplifikasyon seçeneği belirlenmelidir (35).

Konvansiyonel işitme cihazlarının tipleri yerleşim yerine göre değişkenlik gösterir. Kulak arkası, kulak içi, dış kulak yolunda yer alan kanal içi ve dış kulak yolunun lümenine gömülü tam kanal içi cihazlar kullanılabilir (34).

Özellikle pediatrik grupta bilateral kulak arkası işitme cihazları tercih edilir. Binaural amplifikasyon monaural amplifikasyona göre daha yararlıdır. Sesin lokalizasyonu ve gürültüde konuşmayı ayırt etme açısından üstünlükler sağlar. Binaural amplifikasyon ile gürülük sumasyonuna (*loudness summation*) bağlı olarak sinyal gürültü oranı yaklaşık 3 dB arttırılır ve konuşmayı ayırt etmede %30-40 iyileşme görülür (33).

Kemik yolu işitme cihazları amplifiye edilen ses sinyalini kemik iletim mekanizması ile iç kulağa iletir. Konvansiyonel işitme cihazı kullanılmayan aural atrezi ve bazı iletim tipi kayıplarda önerilir. Mastoid kemiğe basınç uygulayan kemik ossilatörden oluşur (33).

### 2.7.2. Kemiğe İmlante İşitme Cihazları

Kemiğe implante işitme cihazları dış kulak ve orta kulağı *bypass* ederek akustik enerjiyi doğrudan kemik labirente iletir. Temporoparietal kemiğe implante edilen metal vida (*abutment*) ve üzerine yerleştirilen küçük ossilatör aracılığıyla ses sinyalleri titreşime çevrilir. Konvansiyonel kemik yolu işitme cihazları ile karşılaştırıldığında *feedback* problemi ve baş bandı basıncı elimine edilir. Ossilatör pozisyonu stabildir.

Sinyalin distorsiyonu nadiren görülür ve yüksek frekans kazançları konvansiyonel kemik yolu işitme cihazlarından daha iyidir (33).

Kemiğe implante işitme cihazları iletim tipi, mikst tip ve tek taraflı işitme kayıplarında kullanılır. Özellikle cerrahi ile düzeltilemeyen kronik otit, dış kulak yolu atrezisi gibi iletim tipi işitme kayıpları en sık kullanım alanlarıdır. İletim tipi ve mikst tip işitme kayıpları için kemik eşiklerinin 0.5, 1, 2 ve 3 kHz'de 45 dB HL'den daha iyi olması gereklidir. Unilateral ve bilateral uygulanabilir. Bilateral uygulama için simetrik kemik eşikleri gereklidir (36).

Kortikal kemik kalınlığı kemiğe implante işitme cihazları için önemlidir. Çocuklarda yaklaşık 5-6 yaşta uygun kemik kalınlığına (3mm) ulaşıldıktan sonra cerrahi planlanır. (33).

### **2.7.3. Koklear İmplant**

Koklear implant bilateral ileri/çok ileri derecede işitme kayıplı ve amplifikasyondan yarar göremeyen bireylerde iletişim becerilerini geliştirmek için kullanılan implante edilen sistemlerdir. Koklear implant fonksiyonel olmayan iç kulak tüy hücre sisteminin yerini alarak, mekanik enerjiyi elektriksel sinyallere çevirir ve işitme sinirine gönderir. Böylece dış kulak, orta kulak ve iç kulaktaki hasarlı tüy hücreleri bypass edilerek doğrudan spiral ganglion hücreleri uyarılır. Konvansiyonel işitme cihazlarından farklı olarak gelen sesler amplifiye edilmez (33,37).

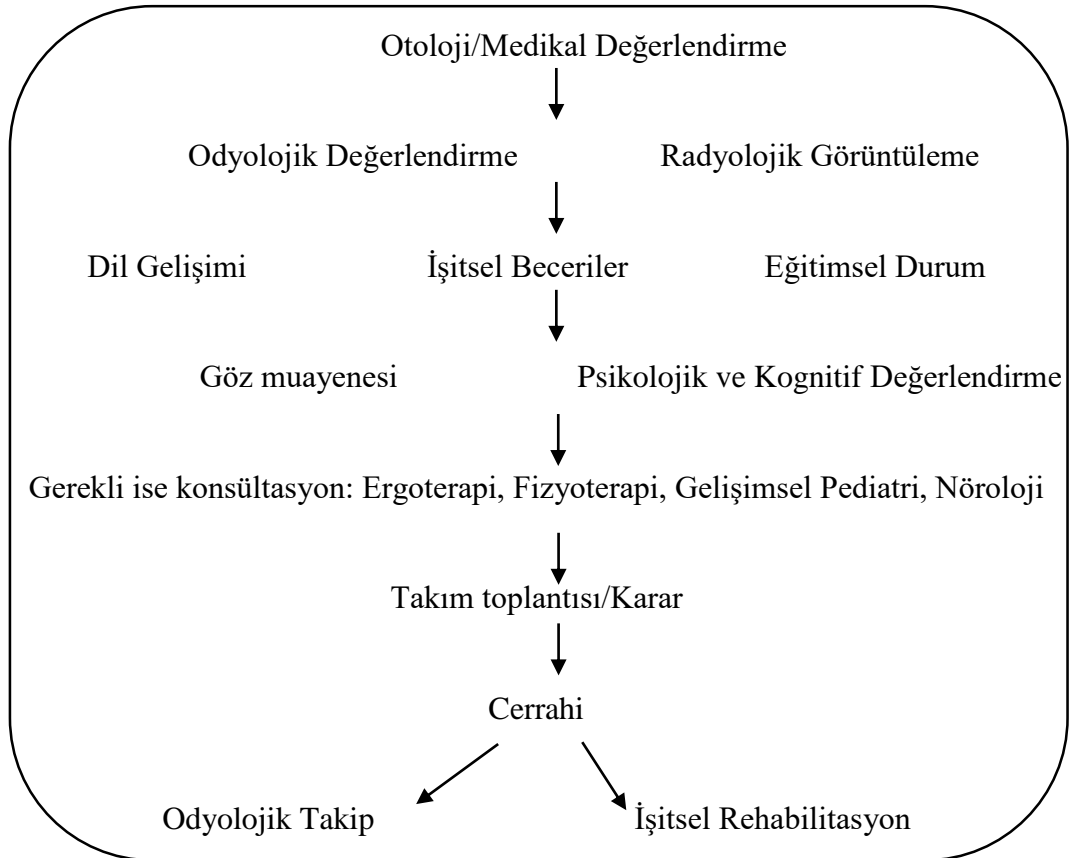
Koklear implant adayının seçimi kompleks ve sürekli gelişen bir süreç olup birçok faktöre bağlıdır. Aday seçim kriterleri teknolojinin gelişmesi ve sonuçların daha iyi anlaşılması ile genişletilmiştir (37). Koklear implant aday seçim kriterleri çocuklar ve yetişkinler için farklılık gösterdiği gibi markalar arasında da fark kriterler ile karşılaşılır. Amerikan Gıda ve İlaç Dairesi'nin (*U.S. Food and Drug Administration-FDA*) belirlediği endikasyon seçim kriterleri Tablo 2.4'te özetlenmiştir (38).

Tablo 2.4. Pediatrik ve Yetişkin Koklear İmplant Endikasyonları (38)

	Odyometrik Eşikler	Konuşmayı Anlama Becerileri		Amplifikasyon Gerekliliği
		<4 yaş	>4 yaş	
<b>Pediatrik</b>	12-23 ay: Bilateral çok ileri SNİK 24 ay-18 yaş: Bilateral ileri-çok ileri SNİK	Basit işitsel becerilerin gelişiminde yetersiz ilerleme	<%30 açık uçlu kelime ayırt etme	En az 3-6 ay uygun amplifikasyon*
<b>Yetişkin</b>	Bilateral ileri/çok ileri SNİK	<%50 açık uçlu cümle ayırt etme		

\*Koklear ossifikasyon durumunda süre azaltılır

Koklear implant adayının değerlendirilmesi multidisipliner bir çalışma gerektirir. Aday belirlenmesi; detaylı hikaye, adayın ve ailenin istekleri, sonuçların ahmini ve gerekli servislerin belirlenmesini içerir. Koklear implant adayı değerlendirme süreci aşamaları Şekil 2.11’de verilmiştir (39).



Şekil 2.11. Koklear İmplant Adayı Değerlendirme Süreci Aşamaları (39)

Koklear implant eksternal ve internal parçalardan oluşur. İnternal parçalar; alıcı/stimülatör, aktif stimülasyon elektrodu ve referans (toprak) elektrottur. Eksternal parçalar ise konuşma işlemcisi ve mıknatıs içeren radyofrekans bobininden oluşur. Dış parçadaki bobinin mıknatısı ile internal stimülatörün mıknatısı birbirleriyle iletişim kurar. Konuşma işlemcisi üzerinde mikrofon ve konuşma işleme komponentleri yer alır (33). Koklear implant cerrahisinden 1-4 hafta sonra konuşma işlemcisinin aktivasyonu ile kişi işitmeye başlar.

Başarılı bir koklear implant cerrahisi için koklear kanal, spiral ganglion hücreleri ve kokleanın sağlam olması gereklidir. Konjenital iç kulak malformasyonu olan vakalarda bu yapıların varlığı kesin olmadığı için cerrahi öncesinde dikkatli radyolojik ve odyolojik değerlendirme gereklidir (40).

Pediyatrik koklear implantasyon 1980’li yıllardan beri konjenital işitme kayıplı çocuklar için yaygın kullanılan bir yaklaşım olmasına rağmen başlangıçta kokleovestibüler anomalileri olan vakalarda koklear implantasyon cerrahisinin riskli olduğu düşünülmüştür. Radyolojik görüntüleme teknolojisi BT ve MRG’nin gelişmesi ile kokleovestibüler anatomiye ilişkin daha fazla bilgi edinilmeye başlanmıştır. Preoperatif değerlendirmede yüksek çözünürlüklü BT ile iç kulağın gelişimsel bozukluklarının ayırt edilmesi kolaylaşmıştır (2). Bu nedenle ilk raporlamalara göre kokleovestibüler anomaliler ile daha sık karşılaşıldığı görülmektedir (18).

Koklear implantlı çocukların yaklaşık %41’inde implantlı kulak veya karşı kulakta kokleovestibüler anomalilere rastlandığı belirtilmektedir. Konjenital sendromların varlığında koklear ve vestibüler anomalilere daha sık rastlanmaktadır (18).

İç kulak malformasyonu olan vakalarda koklear implantasyon uygulamalarının sonuçları genellikle başarılıdır. İşitme kaybının hikayesi, malformasyonun derecesi ve rezidüel işitme fonksiyonu koklear implant başarısını etkileyen temel faktörlerdir (22).

İnkomplet partiyon Tip I ve Tip II malformasyonlarında koklear implant cerrahisinin sonuçları değişkendir. IP-I malformasyonu IP-II malformasyonuna göre daha bozuk bir kokleayı ifade eder. IP-I malformasyonunda cerrahi sırasında fasial sinir anomalileri, BOS kaçağı riski, postoperatif menenjit riski gibi bazı komplikasyonlar ile karşılaşılabilir. Fasial sinir genellikle bozuk bir yol izlediği için klasik koklear implant cerrahi teknikleri kullanılmaz. Modiolus gelişmediği ve

rezidüel sinir lifleri zayıf olduğu için koklear implant sonuçları olumsuz etkilenir. IP-II malformasyonunda ise bazal dönüş geliştiği ve modiolus genellikle görüldüğü için rezidüel işitme daha iyi olup progresif işitme kaybı ile karşılaşılır. Bu nedenle koklear implantasyon sonrasında sonuçlar daha iyidir (22).

İç kulak malformasyonlarında koklear implantasyon sonrasında bazı elektrotlarda fasial sinir stimülasyonu ile karşılaşılabilir. Bu durumda etkilenen elektrodun kapatılması veya maksimum seviyenin azaltılması gereklidir. Bazı malformasyonlarda nöral dokunun gerçek lokalizasyonunun belli olmaması, optimal elektrot yerleşiminin zor olması ve elektrot mobilitesi nedeniyle eşiklerde fluktuasyonlar ile karşılaşılabilir. Elektrotların uyarım eşiklerindeki bu değişikliklerin etkili şekilde belirlenebilmesi için sık programlama gereklidir (40).

#### **2.7.4. İşitsel Beyin Sapı İmplantı**

İşitsel beyin sapı implantı (*ABI/auditory brainstem implant*) işitsel sistemin koklear çekirdekler seviyesinde uyarılmasını sağlar. Primer endikasyonu bilateral çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybına neden olan koklear sinir patolojileridir. Vestibüler schwannomanın görüldüğü Nörofibromatozis 2 (NF-2), koklear ossifikasyon ve koklear sinirin gözlenmediği koklear malformasyonlarda ABI uygulanır (33,36).

İşitsel beyin sapı implantının parçaları koklear implanta benzemesine rağmen elektrot dizini ve yerleşim yeri farklılık gösterir. İşitsel beyin sapı implantı elektrotu koklear nukleusun komşuluğundaki dördüncü ventrikülde yer alan lateral recessin anterosuperolateraline yerleştirilir. Cerrahi sırasında koklear nukleusun bulunduğu bölgeyi belirlemek için V, VII, VIII, IX ve X. kranial sinirler dikkatle izlenir. Elektrot yerleşimi intraoperatif elektriksel ABR (E-ABR) dalgaları ile kontrol edilir (41). Beyin sapı implantının sonuçları değişkenlik gösterir. Sonuçlar koklear implant kadar başarılı olmamasına rağmen sesi fark etme, kapalı uçlu ve açık uçlu konuşmayı ayırt etme becerileri gelişebilir (36).

#### **2.8. Koklear Malformasyonlar ve Odyolojik Müdahale**

Koklear malformasyonlarda malformasyonun tipi; işitme kaybının tipi ve derecesi, odyolojik değerlendirme ve radyolojik görüntüleme sonuçlarına göre



değişkenlik gösterir. Koklear malformasyonların birçoğunda SNİK görülür. Rezidüel koklear fonksiyonun derecesine göre işitme cihazı veya koklear implantasyon önerilir. Koklear implantasyonun kontraendike olduğu durumlarda ABI planlanır (6).

Komplet labirent aplazisi, koklear aplazi, koklear apertür aplazisi, aplastik internal akustik kanal ve koklear sinir aplazisinde ABI uygulanır. Diğer koklear malformasyonlarda koklear sinirin durumuna göre koklear implant veya ABI'ya karar verilir (Bkz. Tablo 2.5) (42). IP-III malformasyonunda ise, iç kulak fonksiyonu iyi olan ve iletim tipi işitme kaybı gözlenen vakalarda kemik yolu işitme cihazları iyi bir seçenektir (6).

Tablo 2.5. Koklear malformasyonlarda odyolojik müdahale endikasyonları (42)

<b>Malformasyon</b>	<b>Koklear İmplant</b>	<b>Beyinsapı İmplantı</b>
<b>Komplet Labirent Aplazi</b>	Kontraendike	ABI
<b>Koklear Aplazi</b>	Kontraendike	ABI
<b>Ortak Kavite</b>	Koklear sinir gözlenirse CI	Aplastik koklear apertür, koklear sinir aplazisi, dil gelişiminin olmaması, E-ABR elde edilememesi: ABI
<b>Koklear Hipoplazi</b>	Koklear apertür ve koklear sinir gözlenirse, E-ABR elde edilirse: CI	
<b>IP-I</b>	Koklear sinir gözlenirse CI	Koklear sinir aplazisi: ABI
<b>IP-II</b>	Genelde CI	Kontraendike
<b>IP-III</b>	Genelde CI	Kontraendike
<b>LVA</b>	Genelde CI	Kontraendike

### 3. BİREYLER ve YÖNTEM

Bu çalışma, Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Odyoloji Anabilim Dalı Odyoloji ve Konuşma Bozuklukları programında Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'nun 19.03.2014 tarihinde GO 14/196-31 no'lu izni ile yapılmıştır. Etik kurul izin yazısı Ek-1'de verilmiştir.

Çalışmamız, inkomplet partiyon malformasyonu tanısı almış bireylerin odyolojik profillerini belirlemek, radyolojik özelliklerini tanımlamak, odyolojik ve radyolojik özelliklerin birbirleri ile ilişkisini araştırmak amacı ile planlanmıştır.

Çalışmaya Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı'nda işitme kaybı tanısı ile takip edilen ve Temporal Kemik BT'ye dayalı veri tabanımızda yer alan inkomplet partiyon malformasyonu ile takip edilen hastalar dahil edilmiştir. Bireyler sosyal seviye farkı gözetilmeden seçilmiştir. Çalışmaya katılan bireylere ve yakınlarına çalışmanın içeriği ve amacı açıklanıp, yazılı izinleri alınmıştır.

Veri tabanında yer alan toplam 187 inkomplet partiyon malformasyonu tanısı alan birey bulunmaktadır. İletişim bilgilerine ulaşılamayan ve çalışmaya katılmayı kabul etmeyen bireyler çalışmaya dahil edilmemiştir. Dış merkezde takip edilen 5 birey ve orta kulak patolojisi belirlenen 3 birey çalışma dışı bırakılmıştır. Buna göre 26 IP-I malformasyonu, 54 IP-II malformasyonu ve 4 IP-III malformasyonu olan toplam 84 birey çalışmaya katılmıştır. Hastanemiz PACS görüntüleme sisteminde sonuçlarına ulaşılan bireylerin Temporal BT sonuçları yeniden değerlendirilmiştir. Malformasyonlara ait cinsiyet ve yaş ortalaması dağılımı Tablo 3.1'de gösterilmiştir.

Tablo 3.1. İnkomplet Partisyon Malformasyonu Tiplerine Ait Cinsiyet ve Yaş Dağılımı

Malformasyon	Sayı	Cinsiyet				Ortalama Yaş (ay)
		Kız		Erkek		
		<i>N</i>	%	<i>N</i>	%	
<b>IP-I</b>	26	19	30	7	70	91 ay
<b>IP-II</b>	54	25	53	29	47	102 ay
<b>IP-III</b>	4	0	0	4	100	114 ay

### 3.1. Bireylerin Seçim Kriterleri

Bireylerin seçiminde aşağıdaki kriterler göz önünde tutulmuştur:

1. Radyolojik değerlendirme ile unilaterale veya bilateral inkomplet partisyon malformasyonu tanınması
2. Timpanogram bulgularının normal sınırlarda olması

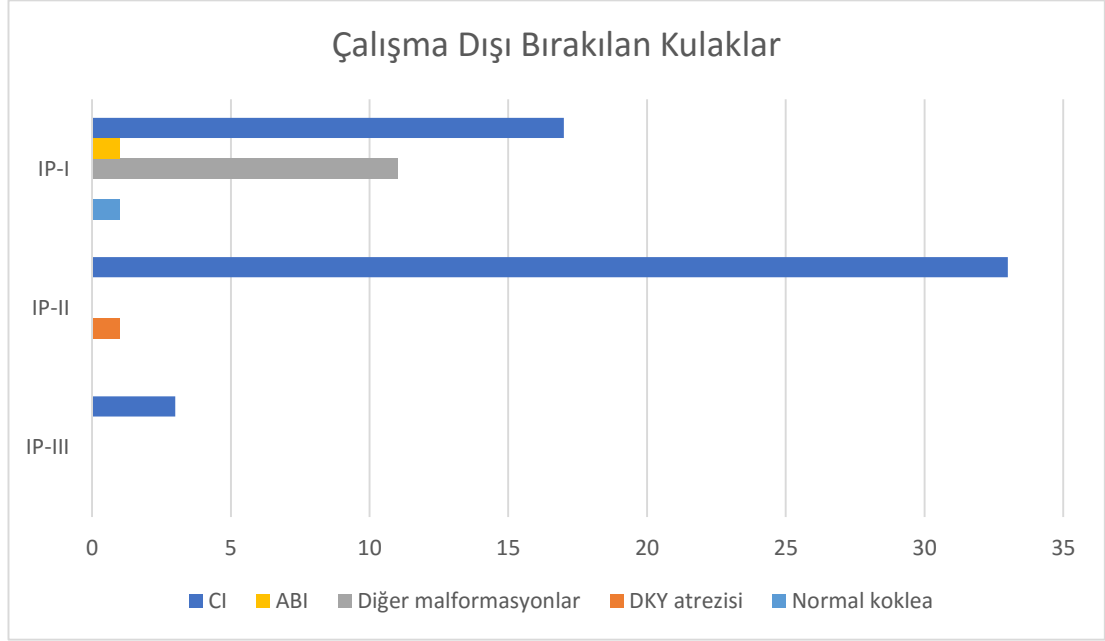
### 3.2. Araçlar ve Yöntem

Çalışmamızda kullanılmak üzere Klinik Değerlendirme Formu oluşturulmuş olup, bu formdaki bilgiler demografik bilgileri ve değerlendirme sonuçlarını içermektedir. Klinik Değerlendirme Formu Ek-2’de verilmiştir.

Çalışmaya katılan tüm bireylerin öncelikle elektroakustik immitansmetri ile timpanogram ölçümleri tamamlanmıştır. Timpanogram bulguları normal sınırlarda olan bireylere daha sonra saf ses odyometrisi kullanılarak radyolojik değerlendirme yapılmıştır. Bireylerin BT ve MRG sonuçları yeniden incelenmiştir.

Çalışmaya dahil edilen bireyler kulak bazında değerlendirilmiştir. 84 bireye ait 168 kulaktan inkomplet partisyon malformasyonu olup koklear implant uygulanan 53 kulak, beyin sapı implantı uygulanan 1 kulak, dış kulak yolu atrezisi belirlenen 1 kulak, kontralateral kulakta diğer kokleovestibüler malformasyonlar tanınan 11 kulak ve

normal koklear anatomiye sahip 1 kulak odyolojik deęerlendirmeye dahil edilmemiřtir. Malformasyonlara gre alıřmaya dahil edilmeyen kulakların daęılımlı Grafık 3.1’de verilmiřtir.



Grafık 3.1. alıřmaya Dahil Edilmeyen Kulakların zellikleri

### 3.2.1. Odyolojik Deęerlendirme

Bireylerin saf ses odyometrisi testleri IAC (*Industrial Acoustics Company*) sessiz odalarında, TDH39P supraaural kulaklıklar, B71 kemik vibratr ve GSI-61 klinik odyometre ile yapılmıřtır. Hava yolu iřitme eřikleri 125-8000 Hz frekans aralıęında, kemik yolu iřitme eřikleri ise 250-4000 Hz frekans aralıęında belirlenmiřtir. Hava yolu ve kemik yolu iřitme eřikleri arasındaki hava-kemik aralıęı deęerlendirilerek kayıt edilmiřtir.

Bireylerin yařına uygun olarak sesi duyduklarında ellerini kaldırmaları veya dğmeye basmaları istenmiřtir. 2 yařın altındaki bebekler davranıřsal testlerden grsel pekiřtire odyometrisi (*VRA; Visual Reinforcement Audiometry*) ile, 2-5 yař arasındaki ocuklar ise oyun odyometrisi ile deęerlendirilmiřtir.

Davranıřsal testler ile deęerlendirilen 2 bebeęe objektif deęerlendirme ile apraz kontrol yapmak amacıyla ABR planlanmıřtır. Deęerlendirme IAC

standardındaki özel test odalarında sessiz ortamda ve doğal uykuda *Vivosonic Integrity V500 GSI System* ile yapılmıştır. Klik uyaran kullanılarak *27.5/s rate* uyaran hızında, *rarefaction* polaritede, ER-3A insert kulaklıklar ile ipsilateral kayıt alınmıştır. Teste başlamadan önce elektrotların yerleştirileceği bölgeler temizlenmiştir. Aktif elektrod ipsilateral mastoide, pasif elektrot alına (Fpz), toprak elektrot ise kontralateral mastoide yerleştirilmiştir. Elektrot impedansının 5 Ohm'dan düşük olmasına dikkat edilmiştir. Her bir kayıt için uyaran tekrar sayısı en az 2000 olarak belirlenmiş, iki ayrı kayıt alınarak dalgaların tekrarlanabilirliği değerlendirilmiştir. V. dalganın gözlemlendiği en düşük şiddet seviyesi eşik olarak tespit edilmiştir.

### **3.2.2.Radyolojik Değerlendirme**

Hastaların temporal kemik BT ve kulak MRG görüntüleri PACS sistemi üzerinden yeniden incelenmiştir. IP-I malformasyonu olan bireylerden kulak MRG görüntülerine ulaşılan 21 bireyin kokleovestibüler sinirleri yeniden değerlendirilmiştir. Kokleovestibüler sinirin durumuna bakılarak aplazik, hipoplazik veya normal olarak sınıflandırılmıştır.

IP-II malformasyonu olan bireylerden BT görüntülerine ulaşılan 46 bireyin orta kulak havalanması, semisirküler kanalların görünümü, modiolus yapısı ve vestibüler akuadukt genişliği baş-boyun radyolojisi konusunda deneyimli uzman radyolog tarafından değerlendirilmiştir. Orta kulak havalanması görüntülemenin olduğu gün göz önüne alınarak opasifikasyon var veya opasifikasyon yok; semisirküler kanallar ise dehisans açısından incelenerek dehisans var veya yok şeklinde belirtilmiştir. Modiolus gelişimine bakılarak aplastik, displastik/hipoplastik veya normal şeklinde sınıflandırılmıştır. Vestibüler akuadukt genişliği kanalın orta kesiminden kanala dik olacak şekilde ölçülerek, milimetre olarak ifade edilmiştir (Bkz. Şekil 3.1.a ve Şekil 3.1.b).



Şekil 3.1.a. IP-II malformasyonuna ait BT görüntüsü üzerinden sağ kulak GVA ölçümü



Şekil 3.1.b. IP-II malformasyonuna ait BT görüntüsü üzerinden sol kulak GVA ölçümü

### 3.3. İstatistiksel Değerlendirme

Çalışma sonuçları *SPSS 21.0 for Windows* yazılımı kullanılarak değerlendirilmiştir. Tanımlayıcı istatistiklerde niteliksel verilerde frekans, yüzde, niceliksel verilerde ise ortalama, standart sapma, maksimum ve minimum parametreleri kullanılmıştır. IP-I malformasyonu için kokleovestibüler sinir durumuna göre hava yolu işitme eşiklerinin ortalamasının dağılımları ve IP-II malformasyonu için modiolus durumuna göre hava yolu işitme eşiklerinin ortalamasının dağılımlarının karşılaştırılması *Kruskall Wallis Test* ile yapılmıştır. IP-II malformasyonu için hava-kemik aralığı ile vestibüler akuadukt genişliği arasındaki ilişki non-parametrik testlerden Spearman'ın rho Testi ile değerlendirilmiştir. İstatistiksel anlamlılık düzeyi olarak  $p < 0.05$  kabul edilmiştir.

## 4. BULGULAR

İnkomplet partiyon malformasyonu olan bireylerin odyolojik ve radyolojik profillerini belirlemek üzere yaptığımız çalışmamızda elde edilen bulgular değerlendirme sırasına göre aşağıda sunulmuştur.

### 4.1. Demografik Bilgiler

Çalışmaya IP-I malformasyonu olan 26; IP-II malformasyonu olan 54 ve IP-III malformasyonu olan 4 olmak üzere toplam 84 birey dahil edilmiştir. Bireylerin yaş ortalamaları, minimum ve maksimum değerleri, standart sapmaları Tablo 4.1’de gösterilmiştir.

Tablo 4.1. Malformasyon Tiplerine Göre Yaş Dağılımı

	<b>N</b>	<b>Ortalama (ay)</b>	<b>Min</b>	<b>Max</b>	<b>±SS</b>
<b>IP-I</b>	26	102	18	311	59,39
<b>IP-II</b>	54	171	9	386	15,55
<b>IP-III</b>	4	134	25	233	119,50

IP-I malformasyonu olan 16, IP-II malformasyonu olan 33 ve IP-III malformasyonu olan 3 bireye unilateral koklear implantasyon; IP-I malformasyonu olan 1 bireye beyin sapı implantasyonu uygulanmıştır. Koklear/Beyin sapı implantı kullanan bireylerin yaşları, implantasyon yaşları ve kullanım süreleri Tablo 4.2’de gösterilmiştir.



Tablo 4.2. Koklear/Beyinsapı İmplantasyonu Uygulanan Bireylerin Demografik Özellikleri

		N	Ortalama (ay)	±SS	Min	Mak
IP-I	Yaş (ay)	18	111	56,60	24	197
	Kİ/ABI yaşı (ay)	18	38	25,93	12	94
	Kİ/ABI kullanım süresi (ay)	18	72	50,03	1	175
IP-II	Yaş (ay)	33	209	15,55	45	567
	Kİ yaşı (ay)	33	154	23,33	27	490
	Kİ kullanım süresi (ay)	33	54	38,89	1	170
IP-III	Yaş (ay)	3	170	27,57	85	233
	Kİ yaşı (ay)	3	116	50,20	79	170
	Kİ kullanım süresi (ay)	3	54	77,78	6	134

#### 4.2. Odyolojik Değerlendirme

Çalışmaya dahil edilen 84 bireye ait 168 kulaktan koklear implantasyon ve beyin sapı implantasyonu uygulanan 53 kulak, diğer malformasyonların tanındığı 11 kulak, dış kulak yolu atrezisi bulunan 1 kulak ve normal iç kulak anatomisine sahip 1 kulak odyolojik değerlendirmeye dahil edilmemiştir.

Kulakların hava yolu işitme eşikleri, kemik yolu işitme eşikleri ve hava kemik aralığı değerleri tanımlayıcı istatistik ile belirlenmiştir. İşitme eşiklerinin ortalama ve standart sapma değerleri Tablo 4.3.a, Tablo 4.3.b ve Tablo 4.3.c’de verilmiştir.

Tablo 4.3.a. Malformasyonlara ait hava yolu işitme eşikleri

Frekans (Hz)	IP-I			IP-II			IP-III		
	N	Ort	±SS	N	Ort	±SS	N	Ort	±SS
<b>125</b>	22	83,18	15,70	74	62,27	16,55	5	81,00	2,23
<b>250</b>	22	95,23	13,49	74	65,47	23,67	5	98,00	10,36
<b>500</b>	22	104,09	12,21	74	73,24	24,23	5	109,00	4,18
<b>1000</b>	22	110,68	10,72	74	80,94	25,81	5	110,00	9,35
<b>2000</b>	22	114,09	9,46	74	85,60	27,24	5	106,00	4,18
<b>SSO</b>	22	109,68	10,12	74	79,95	24,63	5	108,40	5,22
<b>4000</b>	22	115,00	8,86	74	89,59	30,64	5	110,00	10,60
<b>6000</b>	22	118,18	6,08	74	95,60	30,36	5	111,00	12,45
<b>8000</b>	22	118,40	6,43	74	104,03	25,86	5	109,00	15,96

SSO: Saf Ses Ortalaması

Tablo 4.3.b.Malformasyonlara ait kemik yolu işitme eşikleri

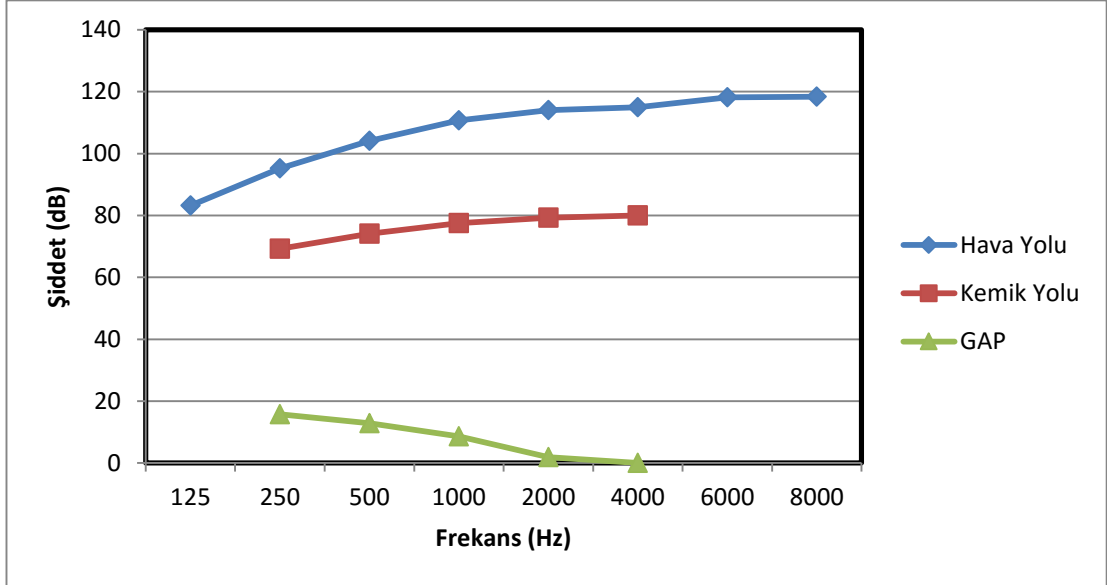
Frekans (Hz)	IP-I			IP-II			IP-III		
	N	Ort	±SS	N	Ort	±SS	N	Ort	±SS
<b>250</b>	22	69,29	22,92	74	29,47	24,71	5	35,00	9,35
<b>500</b>	22	74,09	12,40	74	46,71	19,88	5	54,00	6,51
<b>1000</b>	22	77,50	6,31	74	57,88	20,54	5	62,00	6,70
<b>2000</b>	22	79,32	3,19	74	66,78	21,10	5	80,00	0,00
<b>4000</b>	22	80,00	0,00	74	68,70	20,08	5	78,00	4,47

Tablo 4.3.c. Malformasyonlara ait hava kemik aralığı değerleri

Frekans (Hz)	IP-I			IP-II			IP-III		
	N	Ort	±SS	N	Ort	±SS	N	Ort	±SS
<b>250</b>	22	15,75	28,11	74	34,85	20,87	5	49,00	31,89
<b>500</b>	22	12,86	21,65	74	23,38	15,39	5	55,00	7,90
<b>1000</b>	22	8,57	16,51	74	17,32	15,46	5	48,00	10,95
<b>2000</b>	22	1,90	8,72	74	5,63	10,31	5	0,00	0,00
<b>4000</b>	22	0,00	0,00	74	3,10	7,48	5	7,00	15,65

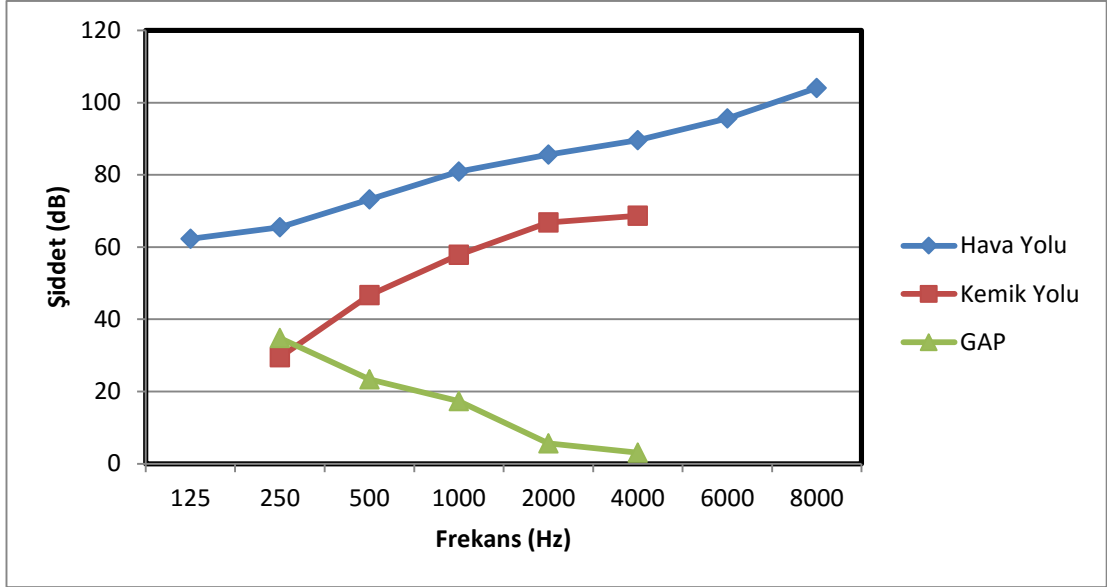
IP-I malformasyonu olan 26 bireye ait 52 kulaktan koklear implantasyon olan 17 kulak, beyin sapı implantasyonu olan 1 kulak, normal koklear anatomiye sahip 1 kulak, diğer iç kulak malformasyonları belirlenen 11 kulak olmak üzere toplam 30

kulak odyolojik deęerlendirmeye dahil edilmemiřtir. Odyolojik deęerlendirme yapılan 22 kulaęa ait hava yolu iřitme eřikleri, kemik yolu iřitme eřikleri ve hava kemik aralıęı ortalamaları Grafik 4.1'de gsterilmiřtir.



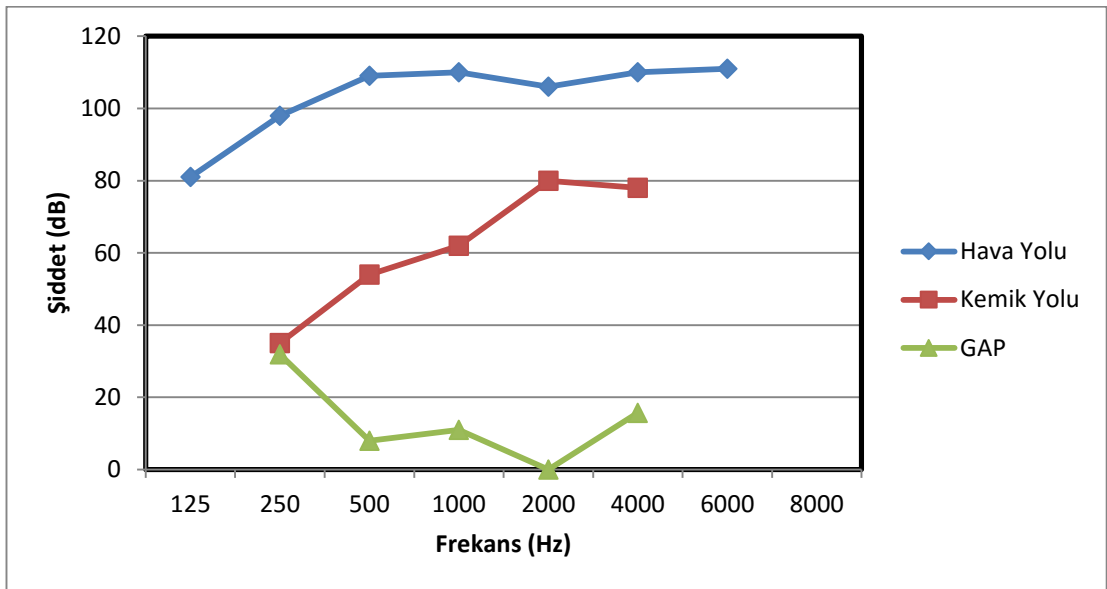
Grafik 4.1. IP-I Saf Ses İřitme Eřikleri

IP-II malformasyonu olan 54 bireye ait 108 kulaktan koklear implantasyon olan 33 kulak, dıř kulak yolu atrezisi belirlenen 1 kulak olmak üzere toplam 34 kulak odyolojik deęerlendirmeye dahil edilmemiřtir. Odyolojik deęerlendirme yapılan 74 kulaęa ait hava yolu iřitme eřikleri, kemik yolu iřitme eřikleri ve hava kemik aralıęı ortalamaları Grafik 4.2.'de gsterilmiřtir.



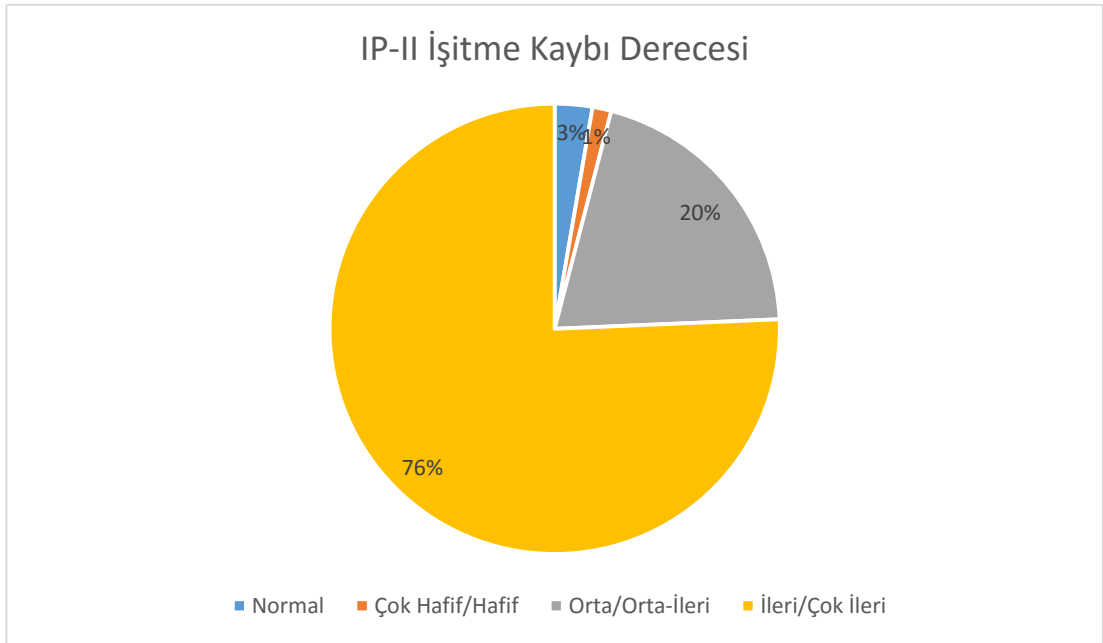
Grafik 4.2. IP-II Saf Ses İşitme Eşikleri

IP-III malformasyonu olan 4 bireye ait 8 kulaktan koklear implantasyon olan 3 kulak odyolojik değerlendirmeye dahil edilmemiştir. Odyolojik değerlendirme yapılan 5 kulağa ait hava yolu işitme eşikleri, kemik yolu işitme eşikleri ve hava kemik aralığı ortalamaları Grafik 4.3'te gösterilmiştir.

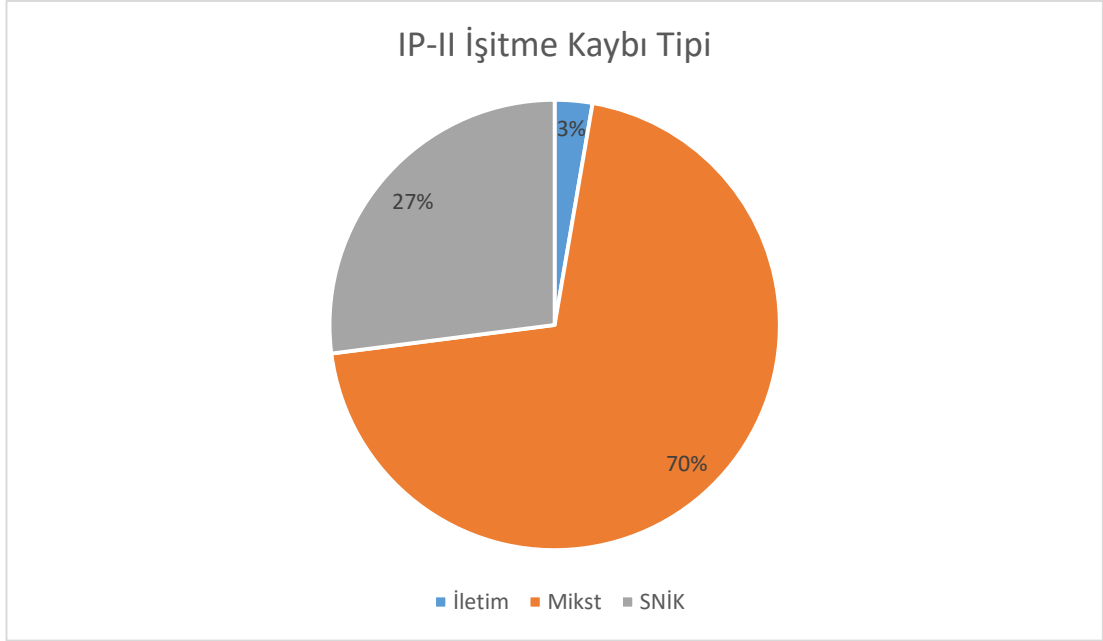


Grafik 4.3. IP-III Saf Ses İşitme Eşikleri

Malformasyon tiplerine göre işitme kaybının derece ve tipinin dağılımı tanımlayıcı istatistik ile değerlendirilmiştir. IP-I malformasyonu olan 22 kulağın tamamında ileri/çok ileri derecede; 2 kulakta mikst tip, geriye kalan 20 kulakta ise sensörinöral işitme kaybı tespit edilmiştir. IP-II malformasyonu olan 2 kulakta normal işitme, 1 kulakta çok hafif/hafif derecede, 15 kulakta orta/orta-ileri derecede, 56 kulakta ise ileri/çok ileri derecede; 2 kulakta iletim tipi, 52 kulakta mikst tip, 20 kulakta ise sensörinöral işitme kaybı tespit edilmiştir (Bkz. Grafik 4.4.a. ve Grafik 4.4.b.) IP-III malformasyonu olan 5 kulağın tamamında ileri/çok ileri derecede mikst tip işitme kaybı tespit edilmiştir. Tablo 4.4'te malformasyon tiplerine göre işitme kaybının derece ve tip dağılımı verilmiştir.



Grafik 4.4.a. IP-II malformasyonu işitme kaybı derecesinin dağılımı



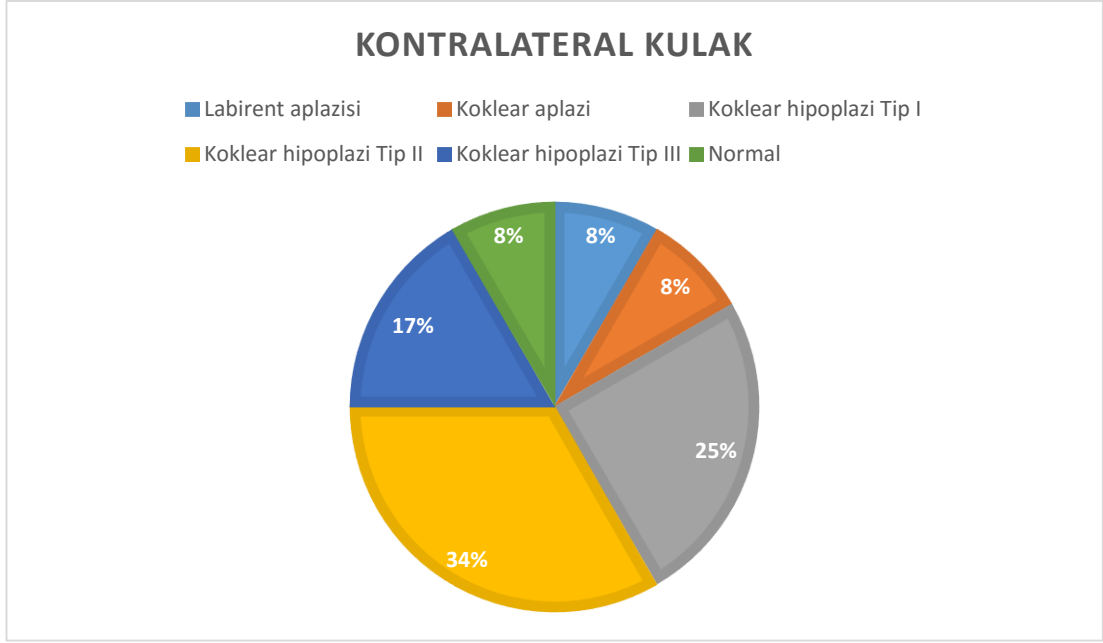
Grafik 4.4.b. IP-II malformasyonu işitme kaybı tipinin dağılımı

Tablo 4.4. Malformasyon Tiplerine Göre İşitme Kaybı Derece ve Tip Dağılımı

		IP-I				IP-II				IP-III			
		Sağ		Sol		Sağ		Sol		Sağ		Sol	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
İşitme Kaybı Derecesi	Normal					1	1,4	1	1,4				
	Çok Hafif/Hafif							1	1,4				
	Orta/Orta-İleri					8	10,8	7	9,4				
	İleri/Çok İleri	13	59,1	9	40,9	20	27	36	48,6	2	40	3	60
İşitme Kaybı Tipi	İletim					1	1,4	1	1,4				
	Mikst	2	9,1			20	27	32	43,2	2	40	3	60
	SNİK	11	50	9	40,9	8	10,8	12	16,2				

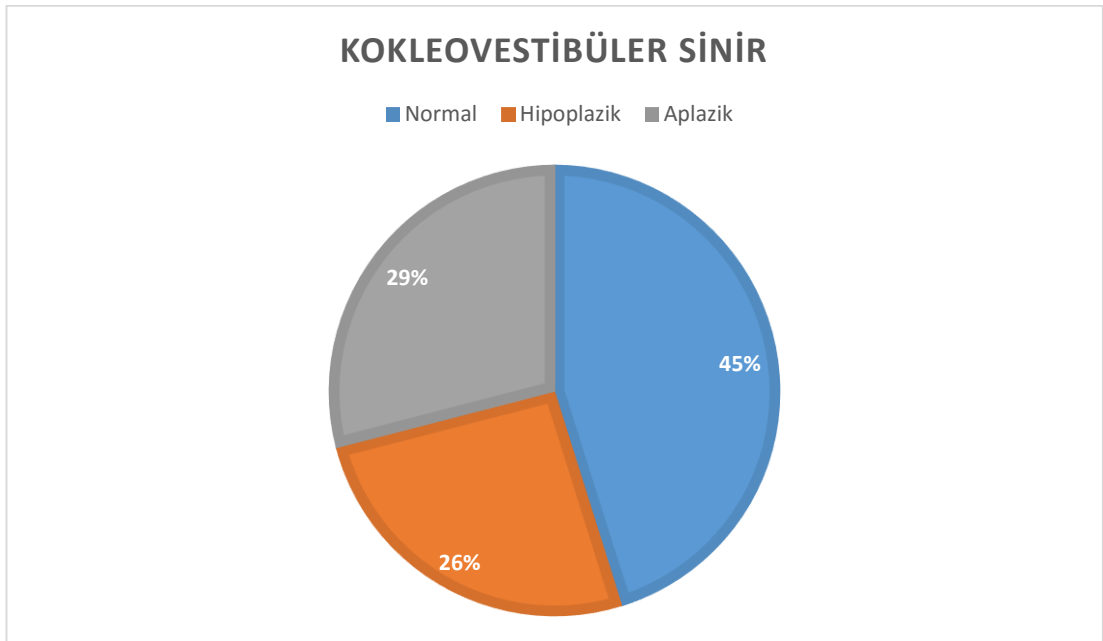
### 4.3. Radyolojik Değerlendirme

IP-I malformasyonu olan 26 bireyin 12 tanesinde tek taraflı IP-I malformasyonu belirlenmiştir. Unilateral IP-I olan 12 bireyin kontralateral kulakları incelendiğinde 1 kulakta labirent aplazisi, 1 kulakta koklear aplazi, 3 kulakta koklear hipoplazi Tip I, 4 kulakta koklear hipoplazi Tip II, 2 kulakta koklear hipoplazi Tip III, 1 kulakta ise normal koklea belirlenmiştir (Bkz. Grafik 4.5).



Grafik 4.5. Unilateral IP-I malformasyonu olan bireylerde kontralateral kulakların özellikleri

IP-I malformasyonu olan bireylerden MRG görüntülerine ulaşılan 20 bireye ait 31 kulağın kokleovestibüler sinirleri incelenmiştir. 14 kulakta normal, 8 kulakta hipoplazik, 9 kulakta ise aplazik kokleovestibüler sinir tespit edilmiştir (Bkz. Grafik 4.6).



Grafik 4.6. IP-I malformasyonu: Kokleovestibüler sinir özellikleri

Kokleovestibüler siniri değerlendirilen ve koklear implantasyon uygulanmayan 18 kulağın hava yolu işitme eşiklerinin kokleovestibüler sinir durumuna göre dağılımlarının karşılaştırılması *Kruskall Wallis Test* ile yapılmıştır. İki değişken arasında anlamlı bir ilişki tespit edilmemiştir ( $p>0,05$ ). Kokleovestibüler siniri aplastik olan bireylerin hava yolu işitme eşiklerinin daha kötü olduğu belirlenmiştir (Bkz. Tablo 4.5).

Tablo 4.5. Kokleovestibüler Sinir Durumuna Göre Havayolu İşitme Eşiklerinin Ortalamaları

Frekans	Kokleovestibüler Sinir			P
	Normal Ort	Hipoplazik Ort	Aplazik Ort	
<b>125 Hz</b>	77,50	77,50	86,88	0,571
<b>250 Hz</b>	92,50	90,00	98,13	0,771
<b>500 Hz</b>	99,17	105,00	105,63	0,714
<b>1000 Hz</b>	106,67	115,00	110,00	0,391
<b>2000 Hz</b>	110,83	115,00	115,00	0,968
<b>SSO</b>	105,67	111,75	110,25	0,722
<b>4000 Hz</b>	110,83	115,00	115,63	0,939
<b>6000 Hz</b>	113,33	120,00	120,00	0,120
<b>8000 Hz</b>	115,00	118,75	120,00	0,411

IP-II malformasyonu olan bireylerden radyolojik görüntülerine ulaşılan 46 bireye ait 92 kulağın orta kulak havalanması, semisirküler kanallar, modiolus ve vestibüler akuadukt genişliği Temporal BT ve/veya Kulak MRG ile değerlendirilmiştir. 20 kulakta opasifikasyon gözlenirken, 72 kulakta opasifikasyon gözlenmemiştir. 92 kulaktan 2 kulakta superior semisirküler kanal dehisansı belirlenirken, 90 kulakta semisirküler kanallar normal olarak değerlendirilmiştir.

IP-II malformasyonu olan bireylerden Temporal BT veya Kulak MRG görüntülerine ulaşılan 46 bireye ait 92 kulaktan 2 kulakta hareket artefaktı, 2 kulakta *Ring* artefaktı, 6 kulakta ise rezolüsyon düşüklüğü nedeniyle modiolus değerlendirilememiştir. Modiolusu değerlendirilen 82 kulaktan 32 kulakta modiolus normal, 44 kulakta displastik, 6 kulakta aplastik olarak değerlendirilmiştir. Tablo 4.6'da IP-II malformasyonuna ait radyolojik değerlendirme sonuçlarının dağılımı verilmiştir.



Tablo 4.6. IP-II Radyolojik Değerlendirme Sonuçlarının Dağılımı

		IP-II	
		N	%
Op	Var	20	21,7
	Yok	72	78,3
	<b>Toplam</b>	92	100
SSK	Normal	90	97,8
	Dehisans	2	2,2
	<b>Toplam</b>	92	100
Modiolus	Normal	32	39,0
	Displastik	44	53,7
	Aplastik	6	7,3
	<b>Toplam</b>	82	100

Op: Opasifikasyon; SSK: Semisirküler Kanal

Modiolusu değerlendirilen ve koklear implantasyon uygulanmayan 23 kulağın hava yolu işitme eşiklerinin modiolus durumuna göre dağılımı *Kruskall Wallis Test* ile karşılaştırılmıştır. İki değişken arasında anlamlı bir ilişki tespit edilmemiştir ( $p>0,05$ ). Modiolusu aplastik olan bireylerin hava yolu işitme eşiklerinin daha kötü olduğu belirlenmiştir (Bkz. Tablo 4.7).

Tablo 4.7. Modiolus Durumuna Göre Havayolu İşitme Eşiklerinin Ortalamaları

Frekans	Modiolus			p
	Normal Ort	Displastik Ort	Aplastik Ort	
<b>125 Hz</b>	59,76	61,92	68,00	0,577
<b>250 Hz</b>	57,60	68,27	66,66	0,377
<b>500 Hz</b>	66,95	73,44	80,83	0,208
<b>1000 Hz</b>	76,52	80,34	83,33	0,443
<b>2000 Hz</b>	85,87	83,10	81,67	0,785
<b>SSO</b>	76,52	78,89	82,00	0,481
<b>4000 Hz</b>	89,56	86,55	89,16	0,952
<b>6000 Hz</b>	94,78	93,10	98,33	0,518
<b>8000 Hz</b>	101,90	103,51	120,00	0,125

Vestibüler akuadukt genişliği ölçülen 90 kulaktan 7 kulakta vestibüler akuadukt genişliğinin normal olduğu, vestibüler akuadukt genişliği  $>1,0$  mm olan 83 kulakta ise geniş vestibüler akuadukt olduğu belirlenmiştir. Vestibüler akuadukt genişliğinin ortalama, standart sapma, en büyük ve en küçük değerleri Tablo 4.8'te gösterilmiştir.

Tablo 4.8. Vestibüler akuadukt genişliği

	N	Ortalama (mm)	±SS	Min	Max
Vestibüler akuadukt genişliği	83	3,19	1,06	1,0	6,1

IP-II malformasyonu olan ve koklear implantasyon uygulanmayan 61 kulağın hava-kemik aralığı ile vestibüler akuadukt genişliği arasındaki ilişki non-parametrik testlerden Spearman'ın rho Testi ile değerlendirilmiştir. Vestibüler akuadukt genişliği ile farklı frekanslardaki hava kemik aralığı arasında anlamlı korelasyon tespit edilmemiştir ( $p>0,05$ ) (Bkz. Tablo 4.9).

Tablo 4.9. Hava kemik aralığı ve vestibüler akuadukt genişliği arasındaki ilişki

		Gap 250 Hz	Gap 500 Hz	Gap 1000 Hz	Gap 2000 Hz	Gap 4000 Hz
Vestibüler Akuadukt Genişliği	Spearman Korelasyon Katsayısı ( $r_s$ )	,196	,091	,073	,008	,055
	p	,143	,486	,575	,950	,674
	N	61	61	61	61	61

$p>0,05$

## 5. TARTIŞMA

Çok ileri derecede sensörinöral işitme kayıplarının etyolojisinde farklı nedenler rol oynar. İç kulak malformasyonları çocuklarda işitme kaybının en temel nedenidir(43). İç kulak malformasyonları ileri/çok ileri derecede işitme kayıplarının %15-20'sini oluşturur. Yüksek çözünürlüklü BT ve MR görüntüleme yöntemleri iç kulak ve işitme siniri ile ilgili detaylı bilgi sağlayarak işitme kaybının değerlendirilmesinde önemli rol oynar (44).

İnkomplet partiyon temel kriter olarak koklear partiyonun varlığını veya yokluğunu değerlendiren iç kulak malformasyonlarını ifade eder (45). IP-I malformasyonda internal akustik kanaldaki kan damarlarından gelen defekt vasküler kanlanma ile ilişkilidir. IP-II malformasyonu ise koklea ve vestibüle yüksek basınç iletilmesine neden olan diğer anomaliler ile ilişkili genetik bozukluğa bağlı olarak ortaya çıkar. IP-III malformasyonunun patofizyolojisinde orta kulak mukozasından gelen anormal vasküler kanlanma rol oynar, ince otik kapsül ve modiolus yokluğu ile sonuçlanan genetik bozukluk ile ilişkilidir (24).

Literatürde IP-I malformasyonunun diğer inkomplet partiyon malformasyonlarına göre odyolojik sonuçlarının daha kötü olduğunu gösteren farklı çalışmalar yer almaktadır (5,7,22,42,45).

Sennaroğlu ve Sennaroğlu (7) yaptıkları çalışmada IP-I malformasyonunun genellikle ileri/çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı ile ilişkili olduğunu ve koklear implantın uygun bir odyolojik müdahale yaklaşımı olarak görüldüğünü belirtmişlerdir. Koklear sinir aplazisi görülen vakalarda ise koklear implant kontraendike olduğu için tek seçeneğin ABI olduğunu bildirmişlerdir. IP-I malformasyonlarında nadiren orta derecede işitme kaybı ile karşılaşıldığında işitme cihazının odyolojik müdahale yaklaşımı olarak belirlendiğini vurgulamışlardır.

Kontorinis ve diğ. (45) yaptıkları çalışmada IP-I ve IP-II malformasyonlarının özelliklerini incelemişlerdir. IP-I malformasyonunun IP-II malformasyonuna göre daha şiddetli bir malformasyon olduğunu ve bu vakalarda işitsel performansın daha kötü olduğunu belirtmişlerdir.

Sennaroğlu ve Ziyal (42) yaptıkları çalışmada koklear sinirin izlendiği IP-I malformasyonlarında Kİ önerirken, internal akustik kanalda koklear sinirin olmadığı durumlarda ise ABI'nin endike olduğunu bildirmişlerdir.

Çalışmamızda IP-I malformasyonu olan 22 kulağın tamamında ileri/çok ileri derecede işitme kaybı belirlenmiştir. Odyolojik değerlendirmeye dahil edilmeyen 30 kulaktan 17 kulağa koklear implantasyon, 1 kulağa ise beyin sapı implantasyonu uygulandığı belirlenmiştir. Bu durum, IP-I malformasyonunun diğer inkomplet partiyon malformasyonlarına göre daha şiddetli bir malformasyon olduğunu ve koklear sinirin gözleendiği vakalarda temel odyolojik müdahale seçeneğinin koklear implantasyon olduğunu ortaya koymaktadır. IP-I malformasyonu gestasyonel dönemde daha erken ortaya çıkar ve buna bağlı olarak kokleanın yapısı daha bozuktur.

Berrettini ve diğ. (22) yaptıkları çalışmada IP-I malformasyonunda modiolus gelişmediğinden kistik boş bir kavite şeklinde görüldüğünü ve residüel nöral aktivitenin çok zayıf olduğunu bildirmişlerdir. IP-II malformasyonunda ise bazal dönüş geliştiği için modiolusun gözlenebildiğini ve rezidüel işitmenin belirlendiğini ifade etmişlerdir.

IP-II malformasyonunda 1.5'lük koklear dönüşün tamamlandığı, internal organizasyonu daha gelişmiş olan kokleanın boyutları normal sınırlardadır. Bu durum IP-I malformasyonuna göre gelişimsel duraklamanın daha geç olduğunu gösterir (23).

Sennaroğlu ve diğ. (7) IP-II malformasyonunda IP-I'e göre işitme eşiklerinin daha iyi olduğunu, başlangıçta işitme cihazı ile takip edilen vakaların zaman içerisinde progresif işitme kaybına bağlı olarak Kİ'ye yönlendirildiğini belirtmişlerdir. IP-II malformasyonunda odyolojik sonuçların heterojen olduğunu ve progresif işitme kaybı, işitme eşiklerinde fluktuasyon, alçak frekanslarda hava kemik aralığı ve farklı derecelerde işitme kaybı ile karşılaşıldığını ifade etmişlerdir. Özellikle vestibüler akuadukt genişliğinin işitme kaybı derecesini arttırabileceğini vurgulamışlardır.

Koklear malformasyonun şiddetine göre amplifikasyondan yarar görme seviyesi farklılık gösterir (46). Sennaroğlu (5) yaptığı çalışmada radyolojik değerlendirmenin iç kulak malformasyonlarında Kİ karar verme sürecinde yön gösterdiğini belirtmiştir. Özellikle IP-I ve IP-III gibi malformasyonları tanılanan

vakalar işitme cihazından daha az yarar gördükleri için erken dönemde Kİ önerilmesinin yararlı olacağını, IP-II veya GVA tanılanan bireylerde ise işitme eşiklerinin işitme cihazından yararlanılabilecek aralıkta olduğunu vurgulamıştır.

Roesch ve diğ. (47) BT görüntülerini inceledikleri koklear implant uygulanan bireylerde izole IP-II ve izole GVA malformasyonlarına rastladıklarını belirtmişlerdir. Bilateral gözlenen bu malformasyonlarda ileri/çok ileri derecede işitme kaybının yanı sıra, orta derecede asimetric işitme kaybı ile de karşılaşmışlardır.

Ha ve diğ. (48) yaptıkları çalışmada IP-II malformasyonu olan 4 bireyde alçak ve orta frekanslarda rezidüel işitmenin var olduğunu ve işitme kaybının daha çok yüksek frekansları tuttuğunu ifade etmişlerdir. Bu işitme kayıplarında radyolojik değerlendirmenin dikkatli yapılmasını ve iç kulak malformasyonlarının göz önünde bulundurulmasını önermişlerdir.

Wu ve diğ. (49) yaptıkları çalışmada IP-II ve GVA malformasyonlarında fluktuan işitme kaybı ile karşılaştıklarını ve diğer koklear malformasyonlara göre odyolojik performansın daha iyi olduğunu ifade etmişlerdir.

Çalışmamızda IP-II malformasyonu olan 54 bireyin tamamında IP-II'nin bilateral görüldüğü belirlenmiştir. Odyolojik değerlendirmeye dahil edilen 74 kulaktan 56 kulakta ileri/çok ileri derecede (%76), 15 kulakta orta/orta-ileri derecede (%20), 1 kulakta çok hafif/hafif derecede (%1) işitme kaybı, 2 kulakta ise normal işitme (%3) tespit edilmiştir. İşitmenin normal sınırlarda olduğu 2 kulakta iletim komponenti (%3) ile karşılaşılmış, geriye kalan 54 kulakta mikst tip (%73), 18 kulakta ise sensörinöral işitme kaybı (%24) tespit edilmiştir. Bu durum IP-II malformasyonunda farklı derecelerde ve tiplerde işitme kaybı ile karşılaşılabileceğini göstermektedir. Çalışmamızda ileri/çok ileri derecede işitme kaybının oranının fazla olması (%76) IP-II malformasyonunda ortaya çıkan işitme kaybının progresif olmasından kaynaklanmaktadır. Bu bulgular ışığında IP-II malformasyonunda sıklıkla mikst tip işitme kaybı görüldüğü ve progresif işitme kaybı nedeniyle takipler sırasında koklear implantasyona karar verildiği ortaya konmuştur.

Komagashira ve diğ. (50) iç kulak malformasyonlarının odyolojik sonuçlara etkisini değerlendiren çalışmalarında malformasyon şiddetinin sonuçları olumsuz

yönde etkilediği belirtilmiştir. İnkomplet partision ve GVA gibi malformasyonlarda ise sonuçların normal kokleaya sahip işitme kayıplı çocuklar ile benzer olduğunu vurgulamıştır.

Pritchett ve diğ. (46) yaptıkları çalışmada geniş vestibüler akuadukt tanılanan 55 bireyde koklear implantasyon sonuçlarını değerlendirmişlerdir. Eşlik eden malformasyon şiddetinin implantasyon zamanını etkilediğini ve progresif işitme kaybına bağlı olarak ortalama 6 yaş civarında olduğunu belirtmişlerdir. İzole geniş vestibüler akuadukt tanılanan bireylerin IP-II malformasyonu tanılananlara göre işitme cihazından daha uzun süre yararlanabileceğini vurgulamışlardır.

Çalışmamızda IP-I malformasyonu olan bireylerin tamamında ileri/çok ileri derecede işitme kaybı ile karşılaşılırken; IP-II malformasyonu olan bireylerde ileri/çok ileri derecede işitme kaybı oranının %76 olduğu belirlenmiştir. Bu durum IP-II malformasyonu olan bireylerin işitmelerinin IP-I malformasyonu olanlara göre daha iyi olduğunu ortaya koymaktadır. Bunun nedeni IP-II malformasyonunun gestasyonel dönemde daha geç ortaya çıkması ve normal kokleaya en yakın malformasyon olmasıdır.

Geniş vestibüler akuadukt, erken çocukluk döneminde en sık karşılaşılan sensörinöral işitme kaybı nedenlerindedir. İzole görülebileceği gibi diğer koklear malformasyonlara da eşlik edebilir (46). Çocuklarda vestibüler akuadukt genişliği operkulumdan yapılan ölçümde 1.9 mm'den ve/veya orta noktadan yapılan ölçümde 0.9 mm'den daha geniş olduğunda GVA olarak tanılanır (26). Geniş vestibüler akuadukt malformasyonunda; progresif sensörinöral işitme kaybı, mikst tip işitme kaybı ve fluktuan işitme kaybı gibi heterojen bir işitme eğrisi ile karşılaşılır (46,51).

Çalışmamızda IP-II malformasyonu olan 54 bireyden BT ve/veya MRG görüntülerine ulaşılan 46 bireye ait 92 kulaktan 82 kulakta GVA (%89) tespit edilirken, 10 kulakta vestibüler akuadukt genişliği normal sınırlarda bulunmuştur. Bu bulgu GVA'nın IP-II malformasyonuna sıklıkla eşlik ettiğini; fakat izole IP-II malformasyonlarına da karşılaşılabileceğini ortaya koymaktadır.

İç kulak malformasyonları iç kulak sıvılarında basınç artışına ve koklear mekanizmada belirlenememiş bozukluğa neden olur. Geniş vestibüler akuadukt, X'e

bağlı Tip III stapes gusher ve diğer iç kulak malformasyonlarında sıklıkla hava kemik aralığı ile karşılaşılır. Literatürde farklı çalışmalarda IP-II ve GVA malformasyonlarında karşılaşılan işitme kayıplarının heterojen olduğu bildirilmiş, orta kulak patolojisinin görülmediği bu vakalarda ortaya çıkan bu iletim komponentinin farklı nedenlere bağlı olabileceği düşünülmüştür. GVA malformasyonuna bağlı ortaya çıkan hava kemik aralığının alçak frekanslarda daha fazla olduğu bildirilmiştir (7,26,46-49,51-56).

Boston ve diğ. (26) yaptıkları çalışmada mikst tip işitme kaybının GVA ile ilişkili olduğunu belirterek vakaların %39'unda timpanogram ölçümü ve otoskopik muayene normal olmasına rağmen mikst tip işitme kaybı ile karşılaşmışlardır. Mikst tip işitme kaybı tanılanan kulakların vestibüler akuadukt genişliğinin daha fazla olduğunu belirtmişlerdir. Belirledikleri iletim komponentinin daha çok alçak frekanslarda (250-1000 Hz) ve 10-30 dB arasında olduğunu tanımlamışlardır. GVA malformasyonu olan bireylerde mikst tip işitme kaybının artmış progresif işitme kaybı riski ile ilişkili olduğunu vurgulamışlardır. Ortaya çıkan iletim komponentinin stapes fiksasyonu, koklear sıvı basınçlarındaki anormallikler, üçüncü pencere fenomeni, membranöz labirentin veya kemik spiral laminanın yapısal anomalileri ile ilişkili olabileceğini ifade etmişlerdir. Mikst tip işitme kaybı GVA'da sıklıkla karşılaşılan bir bulgu olduğundan mikst tip işitme kaybı belirlenen çocukların BT ile değerlendirilmesini önermişlerdir.

Clark ve Roeser(53) yaptıkları çalışmada GVA malformasyonu tanılanan bir vakayı raporlamışlardır. Timpanogram bulguları normal olmasına rağmen mikst tip işitme kaybı ile karşılaştıklarını ve hava kemik aralığının alçak frekanslarda daha fazla olduğunu belirtmişlerdir.

Attias ve diğ. (52) yaptıkları çalışmada orta kulak yapıları normal olan sensörinöral işitme kayıplarında karşılaşılan hava kemik aralığının üçüncü pencere etkisine bağlı olduğunu savunmuşlardır. İç kulak malformasyonlarında hava kemik aralığının iç kulak yapısı normal olanlara göre daha fazla olduğunu belirtmişlerdir. Hava kemik aralığının özellikle alçak frekanslarda daha çok olduğunu vurgulayarak, bu tip işitme kayıpları için iç kulak orijinli hava kemik aralığı teriminin kullanılmasını önermişlerdir.

Geniş vestibüler akuadukt malformasyonunda ortaya çıkan patolojik üçüncü pencere etkisi normal üçüncü pencere etkisinden farklı olarak, akustik enerjinin bir kısmının kokleadan farklı bir yöne gitmesine neden olur. Bu durum kemik iletiminin kompresyonel mekanizmasını arttırır ve kemik yolu işitme eşiklerinin daha iyi olmasına, hava yolu işitme eşiklerinin ise daha düşük olmasına neden olur. Üçüncü pencere etkisi GVA varlığında kemik yolunun seçici olarak uyarılmasını ifade eder (57,58).

Çalışmamızda mikst tip işitme kaybı belirlenen IP-II malformasyonlarında hava-kemik aralığının alçak frekanslarda daha fazla olduğu (250 Hz: 34,85 dB; 500 Hz: 23,38 dB; 1000 Hz: 17,32 dB) belirlenmiştir. Alçak frekanslarda ortaya çıkan hava kemik aralığının GVA malformasyonuna bağlı olarak ortaya çıkan üçüncü pencere etkisinden kaynaklanabileceği düşünülmüştür.

Vestibüler akuadukt genişliği ile işitme kaybı derecesi ve progresif işitme kaybı arasındaki ilişki birçok araştırmacı tarafından incelenmiş, farklı sonuçlar rapor edilmiştir (51,59,60).

Madden ve diğ. (59) geniş vestibüler akuadukt malformasyonu tanılanan 77 bireyin klinik ve odyolojik özelliklerini değerlendirmişlerdir. Vestibüler akuadukt genişliğinin orta noktadan veya operkulumdan ölçümünde odyometrik eşik veya konfigürasyon ile ilişkili olmadığını belirtmişlerdir. Progresif işitme kaybı gözlenen bireylerde ise vestibüler akuadukt genişliğinin daha geniş olduğunu bildirmişlerdir.

Seo ve diğ. (60) vestibüler akuadukt genişliği ile hava kemik aralığı arasındaki ilişkiyi inceledikleri çalışmada vestibüler akuadukt çapını fundustan, orta noktadan ve poröz genişlikten değerlendirmişlerdir. Hava kemik aralığı belirlenen hastalarda vestibüler akuadukt genişliğinin daha fazla olduğunu ve GVA'nın iç kulakta üçüncü pencere etkisi yarattığını ifade etmişlerdir. Özellikle alçak frekanslarda (250 Hz ve 500 Hz) hava kemik aralığı daha fazla olan bireylerde vestibüler akuaduktın daha geniş olduğunu ifade etmişlerdir.

Çalışmamızda vestibüler akuadukt genişliği ölçülen 61 kulakta vestibüler akudukt genişliği ile hava kemik aralığı arasında anlamlı bir ilişki belirlenememiştir



( $p>0.05$ ). Bu bulgunun vestibüler akuadukt genişliği değerlendirilen kulak sayısının yetersiz olmasından kaynaklanabileceği düşünülmüştür.

Baheti (61) yaptığı çalışmada GVA'nın eşlik ettiği tek malformasyonun IP-II olmasına rağmen, nadiren IP-I malformasyonu ile beraber de görülebildiğini göstermiştir. Geniş vestibüler akuaduktun IP-I için temel bir kriter olmamasına rağmen, embriyolojik olarak endolenfatik duktusun gestasyonel 5. haftada geliştiği ve nadiren de olsa IP-I malformasyonuna eşlik edebileceğini belirtmiştir.

Çalışmamızda yalnızca IP-II malformasyonu olan bireylerin temporal BT görüntüleri yeniden incelenmiş, IP-I malformasyonu olan bireylerin temporal BT görüntüleri GVA açısından değerlendirilmemiştir. Bu durum çalışmamızın limitasyonlarından biri olarak sıralanabilir.

Koklear malformasyonlar iç kulak embriyolojik gelişimindeki duraklamalara bağlı gelişir. X'e bağlı stapes gusher sendromu ise X kromozomunun POU3F4 genindeki mutasyon sonucu ortaya çıkar. Odyolojik özellikleri ve patogenezi diğer koklear malformasyonlardan farklıdır (6).

IP-III malformasyonu olan erkeklerde genellikle mikst tip işitme kaybı ile, nadiren de progresif sensörinöral işitme kaybı ile karşılaşılır. İletim komponentinin stapes ankilozuna bağlı olduğu düşünülmesine rağmen stapes refleksinin elde edildiği ve bazı vakalarda orta kulak cerrahisinde stapesin mobil olduğu belirlenmiştir. Bu durum işitme kaybının üçüncü pencere etkisi olarak bilinen internal akustik kanalın subaraknoid boşluğu ile koklea arasındaki anormal bağlantıdan kaynaklandığı düşünülmektedir. Nadiren geniş vestibüler akuadukt ile karşılaşılmasına rağmen vestibüler akuaduktun görünümü farklıdır (62).

Sennaroğlu ve diğ. (7) yaptıkları çalışmada IP-III malformasyonunun en az görülen anomali olduğunu belirtmişlerdir. Alçak ve yüksek frekanslarda hava kemik aralığı ile gözlenen mikst tip işitme kaybı ile karşılaşılabilceğini ifade ederek, çok ileri derecede sensörinöral işitme kaybı görülen vakalarda ise uygun yaklaşımın Kİ olduğunu önermişlerdir.

Kang ve diğ. (63) yaptıkları çalışmada IP-III malformasyonu olan 4 bireyde koklear implantasyon sonuçlarını değerlendirmişlerdir. Koklear implantın faydalı bir odyolojik müdahale seçeneği olduğunu belirtmişlerdir. IP-III malformasyonu olan erkeklerde ileri derecede mikst tip simetrik işitme kaybı görüldüğünü, vestibüler bozukluklar, konjenital stapes fiksasyonu ve stapedektomi sırasında perilenfatik gusher ile karşılaştığını göstermişlerdir. BT’de internal akustik kanal tabanında dilatasyon görüldüğünü, modiolusun gelişmediğini, lateral internal akustik kanal ve kokleanın dönüşü arasındaki kemiğin olmadığı ifade etmişlerdir.

Stankovic ve diğ. (64) yaptıkları çalışmada IP-III malformasyonu ile karakterize olan X kromozomunun DFN3 geninde mutasyonu olan bireylerde koklear implantasyonun etkinliğini değerlendirerek işitsel anlamının ve dış gelişiminin sınırlı olduğunu belirlemişlerdir. Çok ileri derecede işitme kaybına rağmen bazen amplifikasyonun koklear implanttan daha iyi bir seçenek olduğu vurgulamışlardır. Koklear implantasyon kararı verilmesinde uzun dönem danışmanlığın postoperatif komplikasyonlardan kaçınmak için önemli olduğunu belirtmişlerdir.

Choi ve diğ. (62) yaptıkları çalışmada IP-III malformasyonu tanılanan 5 bireyde gözlemledikleri iletim komponentinin patolojik üçüncü pencere etkisine bağlı olduğunu ifade etmişlerdir. Özellikle stapezi mobil olan DFN3 vakalarında internal akustik kanal ile iç kulak arasındaki anormal bağlantının üçüncü pencere etkisini yarattığını ve ses enerjisini kokleadan uzaklaştırarak hava yolu eşiklerini kötüleştirdiğini belirtmişlerdir.

Çalışmamızda IP-III malformasyonu olan 4 bireye ait 5 kulakta ileri/çok ileri derecede mikst tip işitme kaybı belirlenmiştir. Koklear implantasyon uygulanan 3 kulak odyolojik değerlendirmeye dahil edilmemiştir. Bu bulgu mikst tip işitme kaybı ile karakterize IP-III malformasyonu için literatürdeki diğer çalışmalar ile uyumludur (7,62,63).

Minami ve diğ. (65) yaptıkları çalışmada iç kulak malformasyonu olan bireylerin saf ses eşiklerini ve intraoperatif elektrofizyolojik cevaplarını değerlendirmişlerdir. Modiolus gelişiminin normal görüldüğü koklear malformasyonlarda saf ses eşiklerinin iç kulak gelişimi normal olan bireylere benzer

olduğunu belirtmişlerdir. Modiolus defekti belirlenen şiddetli koklear malformasyonlarda ise işitsel performansı olumsuz yönde etkilediğini bildirmişlerdir.

Çalışmamızda IP-II malformasyonu olan ve koklear implantasyon uygulanmayan kulakların modiolusları BT ile değerlendirildiğinde modiolusu aplastik olan kulaklarda işitme eşiklerinin daha kötü olduğu tespit edilmiştir. Bu durum, modiolusu normal olan kulaklarda anatomik yapının daha iyi olması ve modiolus içerisinde yer alan spiral ganglion hücrelerinin işitmeden sorumlu temel yapı olmasından kaynaklanmaktadır. Spiral ganglion nöronları hücre gövdelerinin yer aldığı bir ağ görevindedir, aksonları koklear sinire ileterek aksiyon potansiyeli oluşturur.

Giesemann ve diğ. (66) yaptıkları çalışmada iç kulak malformasyonu tanılanan 176 hastanın radyolojik görüntülerini retrospektif olarak incelemişlerdir. Koklear sinir çapının fasial sinir çapından daha geniş olduğunu belirledikleri geniş vestibüler akuadukt, IP-III ve X'e bağlı işitme kayıplarında vestibulokoklear sinir patolojisi ile karşılaşmamışlardır. IP-I malformasyonunun farklı derecelerde koklear sinir hipoplazisi veya aplazisine neden olabileceğini belirtmişlerdir.

Buchman ve diğ. (67) yaptıkları retrospektif çalışmada iç kulak malformasyonu ve/veya koklear sinir patolojisi olan çocukların özelliklerini değerlendirmişlerdir. IP-I malformasyonu olan 6 bireyden yalnızca birinde koklear sinir patolojisi tanılarken, IP-II ve IP-III malformasyonunda koklear sinir patolojisi ile karşılaşmamışlardır.

Kontorinis ve diğ. (68) yaptıkları çalışmada koklear aplazi tanılanan bireylerin kontralateral kulaklarını incelediklerinde IP-I tanılanan 3 kulakta kokleovestibüler sinir serebellopontin köşede gözlenmesine rağmen koklear sinirin tek başına izlenmediğini belirtmişlerdir.

Çalışmamızda IP-I malformasyonu olan bireylerden MRG görüntülerine ulaşılan 21 bireye ait 32 kulağın kokleovestibüler sinirleri değerlendirilmiş 8 kulakta hipoplastik (%25), 10 kulakta ise aplastik sinir (%31) gözlenmiştir. Hipoplastik/Aplastik siniri olan kulaklarda işitme eşiklerinin daha kötü olduğu belirlenmiştir. IP-II ve IP-III malformasyonu olan bireylerde ise hipoplastik veya

aplastik kokleovestibüler sinir ile karşılaşılmamıştır. Bu durum IP-I malformasyonun IP-II ve IP-III malformasyonuna göre gestasyonel dönemde daha erken oluşmasından ve daha şiddetli bir malformasyon olmasından kaynaklanmaktadır.

Suk ve diğ. (69) yaptıkları çalışmada IP-I malformasyonu tanılanan 23 bireyi değerlendirmişlerdir. IP-I malformasyonu tanılanan bireylerin % 63'ünde koklear sinir hipoplazisi belirlenmiştir. Bireylerin % 68'inde bilateral IP-I tanılamışlardır. Unilateral IP-I malformasyonlarında ise kontralateral kulakta koklear aplazi, ortak kavite, labirent ossifikasyonu ve normal koklea belirlendiğini ifade etmişlerdir.

Sennaroğlu (24) temporal kemik örneklerini incelediği çalışmada IP-I malformasyonu olan bir vakada kontralateral kulakta koklear hipoplazi Tip II malformasyonu olduğunu bildirmiştir. Bu iki malformasyonun kistik koklea içerdiği için benzer klinik özellikler gösterdiğini belirtmiştir.

Çalışmamızda unilateral IP-I malformasyonu belirlenen 12 bireyin kontralateral kulaklarında farklı koklear malformasyonlar ile karşılaşmıştır. En sık karşılaşılan malformasyonun koklear hipoplazi Tip II (%34) olduğu belirlenmiştir. Kontralateral kulakta belirlenen diğer malformasyonlar ise koklear hipoplazi Tip I (%25), koklear hipoplazi Tip III (%17), labirent aplazisi (%8), koklear aplazi (%8) ve normal koklea (%8) olarak tespit edilmiştir.

## 6. SONUÇ VE ÖNERİLER

Yapılan bu çalışmada inkomplet partiyon malformasyonu belirlenen bireylerde odyolojik ve radyolojik incelemeler değerlendirilmiş, ortaya çıkan işitme kayıplarının özellikleri tanımlanarak radyolojik değerlendirmeler ile arasındaki ilişki araştırılmıştır.

Bu amaçla çalışmamızda, IP-I malformasyonu olan 26; IP-II malformasyonu olan 54 ve IP-III malformasyonu olan 4 olmak üzere toplam 84 bireye ait 168 kulak değerlendirilmiştir. Çalışmanın sonuç ve önerileri:

1. IP-I malformasyonunun ileri/çok ileri derecede işitme kaybı ile karakterize olduğu belirlenmiş, uygun odyolojik müdahale seçeneğinin koklear/beyin sapı implantasyonu olduğu sonucuna varılmıştır.
2. IP-I malformasyonu belirlenen kulakların işitme performanslarının, IP-II ve IP-III malformasyonu belirlenen kulaklardan daha kötü olduğu ortaya konmuştur.
3. IP-II malformasyonunda farklı derecelerde ve tiplerde işitme kaybı ile karşılaşılacağı, sıklıkla mikst tip işitme kaybı görüldüğü ve progresif işitme kaybı nedeniyle takipler sırasında koklear implantasyona karar verildiği sonucuna ulaşılmıştır.
4. Mikst tip işitme kaybı belirlenen IP-II malformasyonlarında hava-kemik aralığının alçak frekanslarda daha fazla olduğu belirlenmiştir.
5. IP-II malformasyonlarında sıklıkla GVA görülmesine rağmen, izole IP-II malformasyonlarına da rastlanabileceği ortaya konmuştur.
6. IP-III malformasyonun bilateral ileri/çok ileri derecede mikst tip işitme kaybı ile karakterize olduğu sonucuna varılmıştır.
7. IP-II malformasyonunda modiulus gelişiminin işitme performansını etkilediği, modiulusu aplastik olan kulaklarda işitme eşiklerinin daha kötü olduğu belirlenmiştir.
8. IP-I malformasyonunda koklear sinir patolojileri ile karşılaşılabilirdiği ve hipoplastik/aplastik siniri olan kulaklarda işitme eşiklerinin daha kötü olduğu, IP-II ve IP-III malformasyonlarında ise koklear sinir patolojileri ile karşılaşılmadığı ortaya konmuştur.

9. Unilateral IP-I malformasyonu belirlenen bireylerin kontralateral kulaklarında en sık karşılaşılan malformasyonun koklear hipoplazi Tip II olduğu gösterilmiştir.
10. Yeni yapılacak çalışmalarda IP-II malformasyonlarında uzun dönemli odyolojik takibi içeren çalışmalar planlanarak, progresif düşüş ve koklear implanta karar verme sürecinin değerlendirilmesi yararlı olacaktır.
11. IP-I malformasyonlarında GVA'nın araştırıldığı, insidansının belirlendiği ve IP-II'de karşılaşılan GVA'dan farkının araştırıldığı farklı çalışmalar planlanabilir.
12. İnkomplet partisyon malformasyonlarında vestibüler sistemdeki yapısal bozuklukların radyolojik özellikleri ile ortaya çıkan vestibüler semptomların ilişkisi araştırılabilir.
13. Geniş vestibüler akuadukt olan kulaklarda vestibüler akuadukt genişliği farklı açılardan ölçülerek, daha geniş vaka gruplarında değerlendirmeler yapılabilir.

Literatüre bakıldığında, inkomplet partisyon malformasyonlarını bir arada ele alarak odyolojik ve radyolojik özellikleri değerlendiren bir çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışma ile inkomplet partisyon malformasyonu olan bireylerde ortaya çıkan işitme kayıplarının özelliklerinin belirlendiği ve radyolojik incelemeler ile odyolojik özellikler arasındaki ilişkinin belirlenmesi yönünde bir katkı sağlandığı düşünülmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Hildebrand, M., Shearer, AE, Husein, M, Smith RJH. (2014). Genetic Hearing Loss and Inner Ear Diseases. C. Bluestone, Simons, JP, Healy, GB (Ed.). *Pediatric Otolaryngology* (c. 1, s. 465-496). USA: People's Medical Publishing House
2. Zarandy MM and Rutka, J. (2010). Anomalies of the Inner Ear. *Diseases of the Inner Ear: A Clinical, Radiologic, and Pathologic Atlas*. USA: Springer
3. Kenna, M. (2011). Hearing loss in children. M. a. S. Stewart, SH (Ed.). *Differential Diagnosis in Otolaryngology* (s. 111). USA: Thieme Medical Publishers Inc.
4. Sennaroglu, L, Ozkan, HB, Aslan, F. (2013). Impact of Cochleovestibular Malformations in Treating Children with Hearing Loss [Bildiri]. *Audiology and Neurotology*.
5. Sennaroğlu, L. (2010) Cochlear Implantation In Inner Ear Malformations-a review article. *Cochlear Implants Internationals*, 11 (1), 4-41.
6. Jeong, S.-W., Kim, L.-S. (2015) A New Classification of Cochleovestibular Malformations and Implications for Predicting Speech Perception Ability after Cochlear Implantation. *Audiology and Neurotology*, 20 (2), 90-101.
7. Sennaroglu, G. and Sennaroglu, L. (2013) Hearing Loss in Inner Ear Malformations. *Encyclopedia of Otolaryngology, Head and Neck Surgery*, 1143-1150.
8. Seikel, J., King, DW, Drumright, DG. (2014). *Anatomy and Physiology for Speech, Language and Hearing* (4 bs.). USA: Delmar.
9. Chien, W., Lee, DJ. (2014). *Physiology of the Auditory System*. P. e. a. Flint (Ed.). *Cummings Otolaryngology Head and Neck Surgery* (c. 2, s. 1838-1849). USA: Mosby Elsevier
10. Lane, IL and Witte, RJ. (2010). *The Temporal Bone: An Imaging Atlas*. USA: Springer.
11. Moller, A. (2007). *Hearing: Anatomy, physiology, and disorders of the auditory system*. USA: Academic Press Publications.
12. Runge-Samuels, C., Friedland, DR. (2014). *Anatomy of the Auditory System*. F. P. e. al. (Ed.). *Cummings Otolaryngology Head and Neck Surgery* (5 bs., c. 2, s. 1833-1837). USA: Mosby Elsevier
13. Chi, DH and Arjmond, EM. (2014). Congenital Inner Ear Anomalies. C. Bluestone, Simons, JP, Healy, GB (Ed.). *Pediatric Otolaryngology* (c. 1, s. 532-542). USA: People's Medical Publishing House
14. Gulya, A. (2007). *Anatomy and Embryology of the Ear*. G. a. P. Hughes, ML (Ed.). *Clinical Otolaryngology* (s. 3-35). USA: Thieme Medical Publishers INC.
15. Valero, J., Blaser, S., Papsin, B.C., James, A.L., Gordon, K.A. (2012) Electrophysiologic and behavioral outcomes of cochlear implantation in children with auditory nerve hypoplasia. *Ear and hearing*, 33 (1), 3-18.
16. Swartz, JD and Mukherji, SK. (2009). The Inner Ear and Otodystrophies. J. a. L. Swartz, LA (Ed.). *Imaging of the Temporal Bone* (4. bs., s. 298-401). USA: Thieme
17. Gandhi, D. (2008). Inner Ear. E. e. a. Hoeffner (Ed.). *Temporal Bone Imaging* (s. 19-25). USA: Thieme Medical Publishers Inc.

18. Javia, L. (2012). Cochlear Implants: Surgical Techniques, Special Considerations-Pediatric and Malformed Cochlea. M. Ruckenstein (Ed.). Cochlear Implants and Othr Implantable Hearing Devices (s. 139-163). USA: Plural Publishing Inc.
19. Slattery, E., Hullar, TE, Lustig, LR. (2011). Evaluation in Otolaryngology and Neurotology. M. a. S. Stewart, SH (Ed.). Differential Diagnosis in Otolaryngology (s. 3-4). USA: Thieme Medical Publishers Inc.
20. Raghavan, P., Kesse, BW, Wintermark, M, Mukherjee, S. (2014). Temporal Bone and Skull Base. P. Raghavan, Mukherjee, S, Jameson MJ, Wintermark, M (Ed.). Manual of Head and Neck Imaging (s. 192-208). USA: Springer
21. Jackler, R., Luxfor, WM, House, WF. (1987) Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *The Laryngoscope*, 97 (S40), 2-14.
22. Berrettini, S., Forli, F, De Vito, A, Bruschini, L, Quaranta, N. (2013) Cochlear implant in incomplete partition type I. *Acta Otorhinolaryngologica Italica*, 33 (1), 56.
23. Sennaroglu, L and Saatci, I. (2002) A new classification for cochleovestibular malformations. *The Laryngoscope*, 112, 2230-2241.
24. Sennaroglu, L. (2015) Histopathology of inner ear malformations: Do we have enough evidence to explain pathophysiology? *Cochlear implants international*.
25. Valvassori, G., Clemis, JD. (1978) The large vestibular aqueduct syndrome. *The Laryngoscope*, 88 (5), 723-728.
26. Boston, M., Halsted, M., Meizen-Derr, J., Bean, J., Vijayasekaran, S., Arjmand, E. ve diğ erleri. (2007) The large vestibular aqueduct: a new definition based on audiologic and computed tomography correlation. *Otolaryngology--Head and Neck Surgery*, 136 (6), 972-977.
27. Fligor, B. (2014). The Assessment of Hearing and Middle-Ear Function in Children. C. Bluestone, Simons, JP, Healy, GB (Ed.). Pediatric Otolaryngology (c. 1, s. 317-350). USA: People's Medicine Publishing House
28. Cole, E.a.F., C. (2015). Children with hearing loss: developing listening and talking, birth to six (Third Edition bs.). USA: Plural Publishing Inc.
29. Kileny, P., Zwolan, TA. (2014). Diagnostic Audiology. P. e. a. Flint (Ed.). Cummings Otolaryngology Head and Neck Surgery (c. 2, s. 1887-1902). USA: Mosby Elsevier
30. Hall, J and Antonelli, PJ. (2014). Assessment of Peripheral and Central Auditory Function. J.T. Johnson and C.A. Rosen (Ed.). Bailey's Head and Neck Surgery-Otolaryngology (5 bs., c. 2, s. 2274-2289). USA: Lippincott Williams & Wilkins
31. Brown, CJ and Johnson, TA. (2014). Electrophysiologic Assessment of Hearing. P. e. a. Flint (Ed.). Cummings Otolaryngology Head and Neck Surgery (c. 2, s. 1904-1914). USA: Mosby Elsevier
32. Carpenter, R. (2009). Correlates of Sensorineural Hearing Loss and Their Effects on Hearing Aid Benefit and Implications for Cochlear Implantation. J. Niparko (Ed.). Cochlear Implants Principles & Practices (2 bs., s. 83-86). USA: Lippincott Williams & Wilkins
33. Adunka, OF and Buchman, CA. (2011). Otolaryngology, Neurotology, and Lateral Skull Base Surgery: An Illustrated Handbook. USA: Thieme



34. Preves, DA and Banerjee, S. (2008). Hearing Aid Instrumentation, Signal Processing, and Electroacoustic Testing. M. Valente e.al. (Ed.). *Audiology: Treatment* (2 bs., s. 3-10). USA: Thieme
35. Lewis, DE and Eiten, LR. (2008). Hearing Instrument Selection and Fitting in Children. M. Valente e.al. (Ed.). *Audiology: Treatment* (2 bs., s. 94-100). USA: Thieme
36. Adunka, OF and Buchman, CA. (2014). Cochlear Implants and Other Implantable Auditory Prostheses. J.T. Johnson and C.A. Rosen (Ed.). *Bailey's Head and Neck Surgery Otolaryngology* (5 bs., c. 2, s. 2624-2650). USA: Lippincott Williams & Wilkins
37. Miyamoto, R., Miyamoto, RC, Kirk, KI. (2014). Cochlear Implants in Children. C. Bluestone, Simons, JP, Healy, GB (Ed.). *Pediatric Otolaryngology* (c. 1, s. 547-556). USA: People's Medical Publishing House
38. Gifford, R., Navarro, C, Macy, PB, Arthur, D. (2013). FDA Candidacy for Cochlear Implantation. R. Gifford (Ed.). *Cochlear Implant Patient Assessment: Evaluation of Candidacy, Performance and Outcomes* (s. 6-8). USA: Plural Publishing
39. Niparko, J., Lingua, C, Carpenter, RM. (2009). Assessment of Candidacy for Cochlear Implantation. J. Niparko (Ed.). *Cochlear Implants Principles & Practices* (2 bs., s. 140-145). USA
40. Almond, M.a.B.D. (2009). The Pathology and Etiology of Sensorineural Hearing Loss and Implications for Cochlear Implantation. J. Niparko (Ed.). *Cochlear Implants Principles & Practices* (2 bs., s. 43-73). USA: Lippincott Williams & Wilkins
41. Della-Santina, C., Carpenter, RM, Tucci, DL, Niparko, JK. (2007). Implantable Hearing Devices. G.B. Hughes and M.L. Pensak (Ed.). *Clinical Otology* (3. bs., s. 414-442). USA: Thieme Medical Publishers Inc.
42. Sennaroglu, L. and Ziyagil, I. (2012) Auditory brainstem implantation. *Auris Nasus Larynx*, 39 (5), 439-450.
43. Yiin, R., Tang, PH, Tan, TY. (2014) Review of congenital inner ear abnormalities on CT temporal bone. *The British journal of radiology*.
44. Joshi, V., Navlekar, SK, Kishore, GR, Reddy, KJ, Kumar, ECV. (2012) CT and MR imaging of the inner ear and brain in children with congenital sensorineural hearing loss. *Radiographics*, 32 (3), 683-698.
45. Kontorinis, G., Goetz, F, Giourgas, A, Lenarz, T, Lanfermann, H, Giesemann, A. (2012) Radiological diagnosis of incomplete partition type I versus type II: significance for cochlear implantation. *European radiology*, 22 (3), 525-532.
46. Pritchett, C., Zwolan, T, Huq, F, Phillips, A, Parmar, H, Ibrahim, M, ve diğ. (2015) Variations in the cochlear implant experience in children with enlarged vestibular aqueduct. *The Laryngoscope*.
47. Roesch, S., Moser, G., Rasp, G.,Toth, M. (2013) CT-scans of cochlear implant patients with characteristics of Pendred syndrome. *Cellular Physiology and Biochemistry*, 32 (7), 166-172.
48. Ha, J., Wood, B, Krishnaswamy, J, Rajan, GP. (2012) Incomplete Cochlear Partition Type II Variants as an Indicator of Congenital Partial Deafness: A First Report. *Otology & Neurotology*, 33 (6), 957-962.

49. Wu, C., Chen, YS, Chen, PJ, Hsu, CJ. (2005) Common clinical features of children with enlarged vestibular aqueduct and Mondini dysplasia. *The Laryngoscope*, 115 (1), 132-137.
50. Kamogashira, T., Akamatsu, Y., Kashio, A., Ogata, E., Karino, S., Kakigi, A. ve diğerleri. (2015) Development of auditory skills after cochlear implantation in children with inner ear malformations. *Acta Oto-Laryngologica*, 1-5.
51. Gopen, Q., Zhou, G., Whittemore, K., Kenna, M. (2011) Enlarged vestibular aqueduct: review of controversial aspects. *The Laryngoscope*, 121 (9), 1971-1978.
52. Attias, J., Ulanovski, D, Shemesh, R, Kornreich, L, Nageris, B, Preis, M ve diğ. . (2012) Air-bone gap component of inner-ear origin in audiograms of cochlear implant candidates. *Otology & Neurotology*, 33 (4), 512-517.
53. Clark, J., Roeser, RJ. (2005) Large vestibular aqueduct syndrome: a case study. *Journal of the American Academy of Audiology*, 16 (10), 822-828.
54. Hirai, S., Cureoglu, S., Schachern, P.A., Hayashi, H., Paparella, M.M., Harada, T. (2006) Large vestibular aqueduct syndrome: a human temporal bone study. *The Laryngoscope*, 116 (11), 2007-2011.
55. Mamıkođlu, B., Bentz, B., Wiet, R.J. (2000) Large vestibular aqueduct syndrome presenting with mixed hearing loss and an intact mobile ossicular chain. *Oto-Rhino-Laryngologia Nova*, 10 (5), 204-206.
56. Nakashima, T., Ueda, H., Furuhashi, A., Sato, E., Asahi, K., Naganawa, S. ve diğerleri. (2000) Air-bone gap and resonant frequency in large vestibular aqueduct syndrome. *Otology & Neurotology*, 21 (5), 671-674.
57. Mikulec, A.A., McKenna, M.J., Ramsey, M.J., Rosowski, J.J., Herrmann, B.S., Rauch, S.D. ve diğerleri. (2004) Superior semicircular canal dehiscence presenting as conductive hearing loss without vertigo. *Otology & Neurotology*, 25 (2), 121-129.
58. Merchant, S.N., Nakajima, H.H., Halpin, C., Nadol, J.B., Lee, D.J., Innis, W.P. ve diğerleri. (2007) Clinical investigation and mechanism of air-bone gaps in large vestibular aqueduct syndrome. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*, 116 (7), 532-541.
59. Madden, C., Halsted, M., Benton, C., Greinwald, J., Choo, D. (2003) Enlarged vestibular aqueduct syndrome in the pediatric population. *Otology & neurotology*, 24 (4), 625-632.
60. Seo, Y.J., Kim, J., Choi, J.Y. (2015) Correlation of vestibular aqueduct size with air-bone gap in enlarged vestibular aqueduct syndrome. *The Laryngoscope*.
61. Baheti, A. (2013) A case of bilateral incomplete partition type I with enlarged vestibular aqueducts: An unreported entity. *Clinical radiology*, 68 (1), 98-99.
62. Choi, B., An, YH, Park, JH, Jang, JH, Chung, HC, Kim, AR et al. (2013) Audiological and surgical evidence for the presence of a third window effect for the conductive hearing loss in DFNX2 deafness irrespective of types of mutations. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 270 (12), 3057-3062.
63. Kang, W., Shim, BS, Lee, KS. (2013) Audiologic performance after cochlear implantation in children with X-linked deafness: comparison with deaf

- children with a normal inner ear structure. *Otology & Neurotology*, 34 (3), 544-548.
64. Stankovic, K., Hennessey, AM, Herrmann, B, Mankarious, LA. (2010) Cochlear implantation in children with congenital X-linked deafness due to novel mutations in POU3F4 gene. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*, 119 (12), 815-822.
65. Minami, S., Takegoshi, H, Shinjo, Y, Enomoto, C, Kaga, K. (2015) Usefulness of measuring electrically evoked auditory brainstem responses in children with inner ear malformations during cochlear implantation. *Acta Oto-Laryngologica* (ahead-of-print), 1-9.
66. Gieseemann, A., Kontorinis, G, Jan, Z, Lenarz, T, Lanfermann, H, Goetz, F. (2012) The vestibulocochlear nerve: aplasia and hypoplasia in combination with inner ear malformations. *European radiology*, 22 (3), 519-524.
67. Buchman, C., Teagle-Holly FB, Roush, PA, Park, LR, Hatch, D, Woodard, J, et al. (2011) Cochlear implantation in children with labyrinthine anomalies and cochlear nerve deficiency: implications for auditory brainstem implantation. *The Laryngoscope*, 121 (9), 1979-1988.
68. Kontorinis, G., Goetz, F., Giourgas, A., Lanfermann, H., Lenarz, T., Gieseemann, A.M. (2013) Aplasia of the cochlea: radiologic assessment and options for hearing rehabilitation. *Otology & Neurotology*, 34 (7), 1253-1260.
69. Suk, Y., Lee, J.H., Lee, K.-S. (2015) Surgical outcomes after cochlear implantation in children with incomplete partition type I: comparison with deaf children with a normal inner ear structure. *Otology & Neurotology*, 36 (1), e11-e17.



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


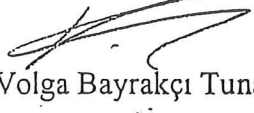
Sayı : 16969557 - 365

28 Mart 2014

**ARAŞTIRMA PROJESİ DEĞERLENDİRME RAPORU**

**Toplantı Tarihi** : 19.03.2014 ÇARŞAMBA  
**Toplantı No** : 2014/05  
**Proje No** : GO 14/196 (Değerlendirme Tarihi 19.03.2014)  
**Karar No** : GO 14/196 - 31

Üniversitemiz Sağlık Bilimleri Fakültesi Odyoloji Bölümü öğretim üyelerinden Prof.Dr.Gonca SENNAROĞLU'nun sorumlu araştırmacı olduğu Arş.Gör.Betül Çiçek ÇINAR, Prof.Dr.Levent SENNAROĞLU, Prof.Dr.Nurten AKARSU ve Doç.Dr.Burçe Özgen MOCAN ile birlikte çalışacakları Arş.Gör.Merve BATUK'un tezi olan GO 14/196 kayıt numaralı ve "Inkomplet Partisyon Malformasyonlarında Odyolojik, Radyolojik ve Genetik Özellikler" 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. N. Arım 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: KLİNİK DEĞERLENDİRME FORMU

Ad Soyad :

Değerlendirme Tarihi:

Doğum Tarihi :

Risk Faktörü Analizi:

- Akrabalık  
 Ailede işitme kaybı  
 İlaç kullanımı  
 Yoğun 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 Değerlendirme

Temporal BT :

Kulak MRG :

### Odyolojik Değerlendirme

#### Saf Ses Odyometrisi

FREKANS (Hz)	SAĞ 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						

