



**T.C. SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ**  
**İSTANBUL SAĞLIK UYGULAMA VE ARAŞTIRMA MERKEZİ**

**RADYOLOJİ KLİNİĞİ**

**İNKOMPLET PARTİSYON TİP II ANOMALİLİ OLGULARDA**  
**LABİRİNTİN YAPILARIN BT İLE DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Dr. İpek SEL**

**TIPTA UZMANLIK TEZİ**

**İSTANBUL / 2022**



**T.C. SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ**  
**İSTANBUL SAĞLIK UYGULAMA VE ARAŞTIRMA MERKEZİ**

**RADYOLOJİ KLİNİĞİ**

**İNKOMPLET PARTİSYON TİP II ANOMALİLİ OLGULARDA**  
**LABİRİNTİN YAPILARIN BT İLE DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Dr. İpek SEL**

**Tez Danışmanı: Doç. Dr. Abdullah Soydan MAHMUTOĞLU**

**TIPTA UZMANLIK TEZİ**

**İSTANBUL / 2022**

# İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	i
ÖZET.....	ii
ABSTRACT.....	iii
KISALTMALAR.....	iv
ŞEKİL VE TABLO LİSTESİ.....	v
GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
GENEL BİLGİLER.....	2
1. İÇ KULAĞIN ANATOMİSİ.....	2
2. İÇ KULAĞIN EMBRİYOLOJİSİ.....	5
3. İÇ KULAK ANOMALİLERİNİN SINIFLANMASI.....	6
4. TEMPORAL KEMİK BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ.....	12
GEREÇ VE YÖNTEM.....	13
1. HASTA POPÜLASYONU.....	13
2. GÖRÜNTÜLEME.....	14
3. ÖLÇÜMLER.....	14
4. İSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME.....	17
BULGULAR.....	18
TARTIŞMA.....	21
SONUÇ.....	24
KAYNAKLAR.....	25

## TEŞEKKÜR

*Uzmanlık eğitimim sırasında bilgi ve tecrübelerinden faydalandığım, iyi bir radyolog olarak yetişmemiz için her türlü gayreti gösteren Klinik İdari ve Eğitim Sorumlumuz Sayın Doç.Dr. Abdullah Soydan Mahmutoğlu'na sonsuz saygı ve teşekkürlerimi sunarım.*

*Eğitimimde ve öğretimimde büyük katkıları olan, eski Eğitim Sorumlumuz değerli hocam Sayın Prof.Dr. N.Özgür Kılıçkesmez'e ,*

*Uzmanlık tezimin hazırlanmasında yardımlarını esirgemeyen Doç.Dr. Abdullah Soydan Mahmutoğlu ve Dr. Yeşim Karagöz'e, bilgi ve birikimleri ile ufukumuzu genişleten ve eğitimim sırasında radyoloji pratiğini geliştirmemde katkıları olan kliniğimiz değerli başasistan ve uzman doktorlarına,*

*Beraber çalışmış olmaktan mutluluk duyduğum, samimi çalışma ortamı ve dostlukları için kliniğimizdeki sevgili asistan arkadaşlarıma,*

*Bugünlere gelmemde her zaman emeği olan ve bana her konuda yardıma hazır aileme sevgilerimi, saygılarımı ve teşekkürlerimi sunarım.*

*Dr. İpek SEL*

*İstanbul - 2022*

## ÖZET

**Amaç:** İnkomplet partision tip II (IP-II) anomalisi koklear implant adaylarında en sık karşılaşılan konjenital iç kulak malformasyonlarından. IP-II anomalisi modiolar hipoplazi ve interskalar septum (ISS) defekti ile karakterizedir. Küçük labirintin yapılarında meydana gelen bu değişikliklerin özellikle deneyimsiz gözlemciler tarafından tanınması ve IP-II anomalisinin radyolojik teşhisi zor olabilir. Çalışmamızda IP-II anomalisinin tanısına katkı sağlayabilecek kantitatif radyoanatomik ölçümlerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

**Gereç ve yöntem:** Çalışmamız retrospektif vaka kontrol çalışması olup, sensörinöral işitme kaybı (SNİK) olan 34 IP-II anomalili hasta (66 kulak) ve kontrol grubu olarak labirintin yapıları etkilemeyen inflamatuvar durumlar veya travma için temporal BT görüntüleme yapılan 24 hastayı (48 kulak) içermektedir. İç kulak yapıları için belirlenen ölçümler 2 gözlemci (deneyimli baş boyun radyoloğu, asistan radyolog) tarafından ayrı olarak yapıldı. IP-II ve kontrol grubunda ölçülen parametreler karşılaştırıldı ve gözlemciler arası uyum hesaplandı.

**Bulgular:** Lateral interskalar çentik açısı, lateral skalar yükseklik, medial skalar yükseklik, vestibüler akuaduktus (VA) genişliği-orta seviyede, VA genişliği-operküler seviyede, vestibül yükseklik ve vestibül genişlik değerleri IP-II grubunda daha yüksek, lateral interskalar çentik derinliği ve lateral semisirküler kanal kemik adası yüzey alanı değerleri ise IP-II grubunda daha düşük olup istatistiksel olarak anlamlıdır ( $p<0.05$ ). Bu bulgular, özellikle lateral koklear ölçümler, modiolus ve ISS defektine ikincil yapısal değişiklikleri değerli bir şekilde göstermektedir.

**Sonuç:** SNİK'li olguların BT incelemelerinde iç kulak yapılarının ölçümü, özellikle şüpheli radyolojik ve radyolojik bulguları olan hastalarda IP-II anomalisinin teşhisine yardımcı olabilir.

**Anahtar kelimeler:** İnkomplet partision tip II anomalisi, bilgisayarlı tomografi, sensörinöral işitme kaybı

## ABSTRACT

**Purpose:** Incomplete partition type II (IP-II) is one of the most frequently encountered congenital inner ear malformations in cochlear implant candidates. It is characterized by modiolar hypoplasia and interscalar septal (ISS) defect. Radiological diagnosis of IP-II anomaly could be difficult with equivocal changes in tiny labyrinthine structures, especially with inexperienced viewers. In our study we aimed to determine quantitative radioanatomical measurements that may contribute to the diagnosis of IP-II anomaly.

**Materials and Methods:** Our study was a retrospective case-control study including 34 sensorineural hearing loss (SNHL) patients with IP type II (66 ears) and 24 patients (48 ears) who underwent temporal CT imaging for inflammatory conditions or trauma not involving labyrinthine structures. Measurements of defined inner ear structures were performed by two observers (senior head and neck radiologist and novice radiologist) separately. The parameters measured in patient and control groups were compared and interobserver reliability was calculated.

**Results:** Lateral interscalar notch angle, lateral scalar height, medial scalar height, vestibular aqueduct (VA) width at the middle, VA width at operculum level, vestibular height and width were found to be significantly larger while lateral interscalar notch depth and lateral semicircular canal bone island surface area were significantly smaller in the IP-II group ( $p < 0.05$ ). These findings especially the lateral cochlear measurements are valuably showing structural changes secondary to modiolar and ISS deficiency.

**Conclusion:** CT measurements of inner ear structures in SNHL could help to diagnose IP-II anomaly especially in patients with equivocal audiological and radiological findings.

**Key words:** Incomplete partition type II anomaly, computed tomography, sensorineural hearing loss

## KISALTMALAR

SNİK: Sensörinöral işitme kaybı

YRBT: Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi

IP-II: İnkomplet partisyon tip II

IS: İnterskalar septum

GVA: Geniş vestibular akuaduktus

SSK: Semisirküler kanal

VA: Vestibüler akuaduktus

BT: Bilgisayarlı tomografi

MR: Manyetik rezonans

KLA: Komplet labirintin aplazi

İAK: İnternal akustik kanal

KH: Koklear hipoplazi

IP: İnkomplet partisyon

IP-I: İnkomplet partisyon tip-I

BOS: Beyin omurilik sıvısı

IP-III: İnkomplet partisyon tip-III

KA: Koklear apertür

LSSK: Lateral semisirküler kanal

PACS: *Picture Archiving and Communication Systems*

ROC: *Receiver Operating Characteristic*

## ŞEKİL VE TABLO LİSTESİ

Şekil 1: Otik kapsül, anterolateral görünüş

Şekil 2: Kokleanın kesiti

Şekil 3: Membranöz labirent, anterolateral görünüş

Şekil 4: Koklear dönüşün kesiti

Şekil 5: İnkomplet partisyon tip-I

Şekil 6: İnkomplet partisyon tip-II

Şekil 7: İnkomplet partisyon tip-III

Şekil 8: Temporal kemik BT'de modiolus ve interskalar septumlar

Şekil 9: IP-II ve kontrol grubunda lateral interskalar çentik açısı ve medial interskalar çentik açısı ölçümü

Şekil 10: IP-II ve kontrol grubunda lateral interskalar çentik derinliği ve medial interskalar çentik derinliği ölçümü

Şekil 11: IP-II ve kontrol grubunda lateral skalar yükseklik ve medial skalar yükseklik ölçümü

Şekil 12: IP-II ve kontrol grubunda vestibüler akuaduktus genişliğinin orta ve operküler seviyede ölçümü

Şekil 13: IP-II ve kontrol grubunda vestibüler genişlik, yükseklik, lateral semisirküler kanal kemik yüzey adası ölçümü

Tablo 1. IP-II ve kontrol grupları arasında gözlemci 1 tarafından yapılan ölçümlerin karşılaştırılması

Tablo 2. IP-II ve kontrol grupları arasında gözlemci 2 tarafından yapılan ölçümlerin karşılaştırılması

Tablo 3. Gözlemciler arası uyum

Tablo 4: Her iki gözlemci için ROC analizi

## GİRİŞ VE AMAÇ

Konjenital sensörinöral işitme kaybı (SNİK) 1:1000 ile 2:1000 oranında görülmektedir (1,2). Konjenital SNİK'e iç kulaktaki gelişimsel, yapısal veya fonksiyonel anomalilerin neden olduğu düşünülmektedir (3). SNİK'li olguların değerlendirilmesinde radyolojik görüntüleme önemli bir role sahiptir ve temporal kemik yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi (YRBT) inceleme iç kulak kemik labirentinin ve internal akustik kanalın görüntülenmesinde temel yöntemdir. Konjenital SNİK'li olguların temporal kemik YRBT incelemelerinde %20-25 oranında iç kulak kemik labirint yapılarında malformasyonlar saptanmıştır (4,5). Günümüzde SNİK tedavisinde koklear implant uygulaması standart cerrahi yaklaşım olarak kabul edilmektedir ve başarılı sonuçlar elde edilmektedir (6-8). Bu nedenle SNİK'li olgulardaki iç kulak malformasyonlarının radyolojik olarak saptanması ve doğru şekilde sınıflanması koklear implant uygulaması için uygun hasta seçiminde, cerrahi yaklaşımı belirlemede ve operasyon sonrası sonuçların öngörülmesi için önemlidir.

İnkomplet partiyon tip II (IP-II) anomalisi koklear implant adaylarında en sık karşılaşılan iç kulak malformasyonlarından (9,10). IP-II anomalisi histolojik olarak hipoplastik modiulus ve interskalar septum (IS) defekti ile karakterizedir. Bu durum orta ve apikal koklear dönüşün birleşmesine ve koklear apeksin kistik görünüm kazanmasına neden olur (11). IP-II anomalisi izole veya Mondini triadının bir parçası olarak dilate vestibül ve geniş vestibular akuaduktus (GVA) ile prezente olabilir (11,12).

Radyolojik IP-II tanısında IP-II'ye eşlik eden ek anomaliler tanı koymayı kolaylaştırırsa da izole olgular özellikle deneyimsiz okuyucular tarafından gözden kaçırılabilir (12). Yapılan çalışmada iç kulak anomalilerinin radyolojik tanısında yalnızca görsel incelemenin yetersiz olduğu gösterilmiştir (13). Bu nedenle, görsel incelemeyi tamamlamak için standartlaştırılmış ölçümlerin geliştirilmesi, radyolojik çalışmaların tanısallık doğruluğunu ve yorumlanmasını iyileştirmektedir (14,15)

Çalışmamızda IP-II anomalisinde IS defekti nedeniyle iç kulak labirint yapılarında meydana gelen yapısal değişiklikleri temporal kemik YRBT'de saptamaya

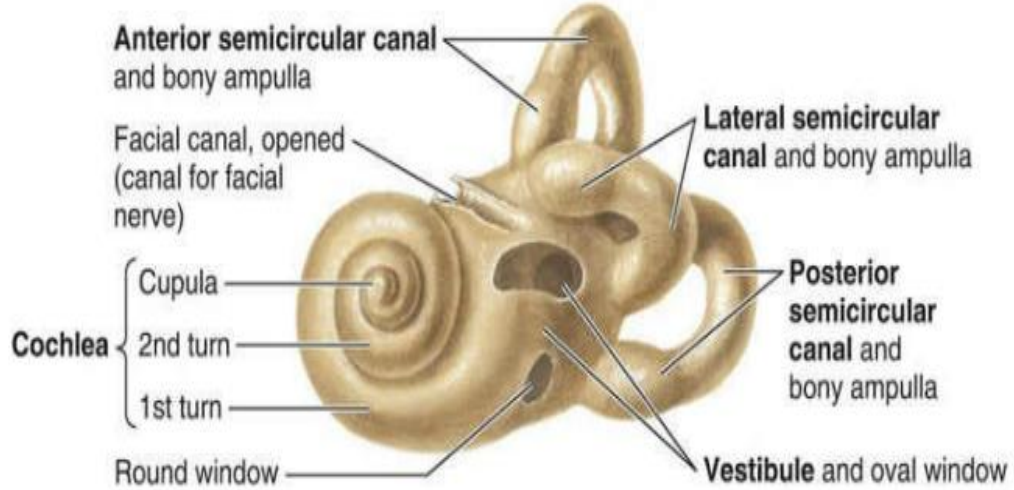
yardımcı olabilecek ve IP-II anomalisinin tanısına katkı sağlayabilecek kantitatif radyoanatomik ölçümlerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

## GENEL BİLGİLER

### 1. İÇ KULAĞIN ANATOMİSİ

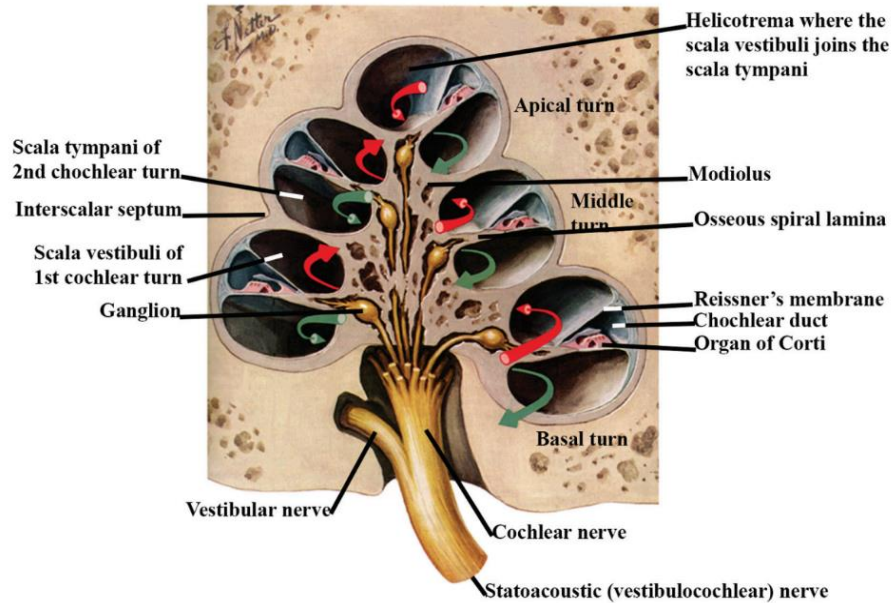
İç kulak temporal kemiğin petröz parçasında gömülü olup kemik labirent ve membranöz labirent olmak üzere iki kısımda incelenir.

Kemik labirent otik kapsül içerisinde yer alan koklea, semisirküler kanallar (SSK) ve vestibülden meydana gelir (Şekil 1). Koklea spiral şekilli bir yapı olup ortasında, içerisinde koklear sinirin ve damarların geçişini sağlayan kanalların bulunduğu koni şeklinde olan modiulus ve spiral kanal yer alır. Spiral kanal vestibülden başlayıp modiulus etrafında 2.5- 2.75 tur dönüş yapar (16,17).



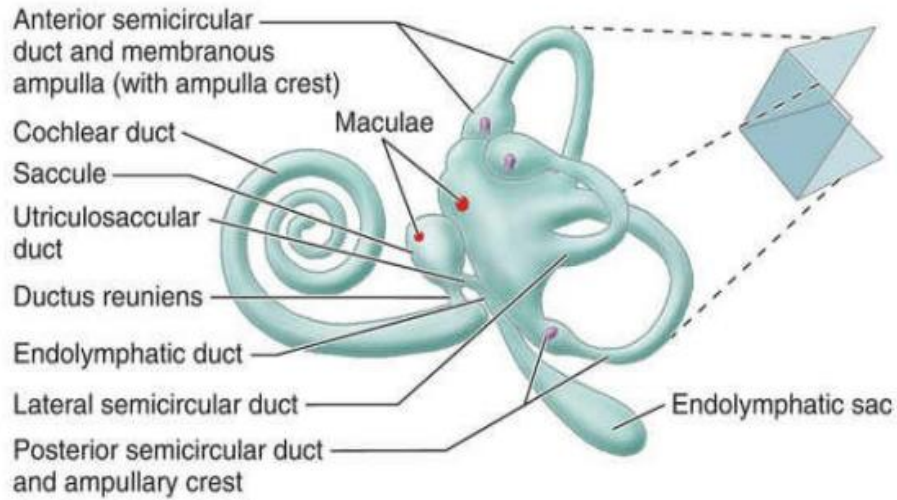
Şekil 1: Otik kapsül, anterolateral görünüş (16)

Kokleanın birbirini takip eden dönüşleri IS'ler ile ayrılmıştır. IS'ler 3 kısımdan oluşup kokleanın dış konturunda 3 adet çentik veya girinti oluştururlar. IS'nin 1. kısmı alt bazal dönüşü alt orta dönüşten, IS'nin 2. kısmı üst bazal dönüşü üst orta dönüşten, IS'nin 3. kısmı alt orta dönüşü apikal dönüşten ayırır (12). Diğer bir deyişle bazal koklear dönüşe ait skala vestibuli, orta dönüşe ait skala timpaniden IS aracılığıyla ayrılır (18) (Şekil 2). Kemik labirentin küçük ve oval bir oda şeklinde olan vestibül kısmında dengeyle ilgili utrikül ve sakkül bölümleri yer alır. Vestibül önde koklea, arkada SSK'ler ve vestibular akuaduktus (vestibüler kanal) aracılığı ile posterior kranial fossa ile bağlantı kurar. Vestibüler akuaduktus (VA) internal akustik meatusun posterolateraline açılır ve içinden endolenfatik duktus ve bir ya da birkaç küçük vasküler yapı geçer. SSK'ler anterior (superior), posterior ve lateral (horizontal) olmak üzere 3 adet olup birbiriyle dik açı oluşturan üç ayrı düzlemde bulunurlar. Her bir SSK dairenin yaklaşık üçte ikisi kadardır. Kanalların uzunlukları eşit olmasa da her birinin çapı yaklaşık 1.5 mm'dir. Her bir kanalın ucunda ampulla adı verilen bir genişleme bulunur. SSK'lerin içerisinde zar labirentin bölümleri olan semisirküler duktuslar yer alır.

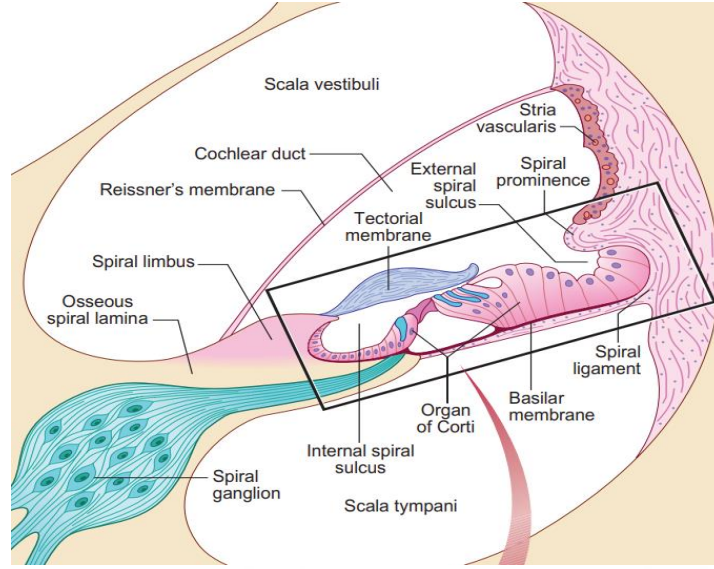


Şekil 2: Kokleanın kesiti (18)

Membranöz labirent, kemik labirent içinde yer alan ve birbiriyle devamlılık gösteren içleri endolenf ile dolu olan kese ve kanallardan oluşur (Şekil 3). Vestibül, semisirküler duktuslar ve koklear duktus olmak üzere 3 bölümden oluşur. Koklear duktus spiral kanal boyunca uzanım gösterir. Modiolustan uzanım gösteren ince osseöz spiral lamina spiral kanalı parsiyel olarak böler. Osseöz spiralin içinde membranöz koklear duktus (skala media) bulunup içte modiolusa dışta da koklear duvara tutunarak spiral kanalı üstte skala vestibuli ve altta skala timpani olmak üzere 2 kanala böler. Bu iki kanalın içi perilenf ile dolu olup kokleanın apeksinde helikotrema adlı yapıda birleşirler. Koklear duktus kör uçlu olup kokleanın apeksinde sonlanır. Koklear duktusun üst ve alt sınırlarını 2 adet esnek membran oluşturur. Üstteki vestibular membran (Reissner membranı) koklear duktusu skala vestibuliden, alttaki baziler membran ise koklear duktusu skala timpaniden ayırır. İşitmeyle ilgili uyarıları alan korti organı baziler membranın iç yüzünde bulunur (Şekil 4). Skala vestibulinin bazal ucunda oval pencereye (fenestra vestibuli) oturan stapesin tabanı yer alır. Skala timpani yuvarlak pencere (fenestra koklea) aracılığı ile orta kulak boşluğu ile komşuluk yapar (16,17).



Şekil 3: Membranöz labirent, anterolateral görünüş (16)



Şekil 4: Koklear dönüşün kesiti (17)

## 2. İÇ KULAĞIN EMBRİYOLOJİSİ

İç kulak diğer üç kulak bölümü arasında ilk gelişendir (19). Embriyoda gelişmekte olan kulağın ilk belirtisi 4. hafta başlarında rombensefalunun her iki tarafındaki yüzey epitelinin kalınlaşmasıyla oluşan otik plakodlardır. Otik plakodlar altındaki mezenşime invajinasyon göstererek otik çukuru ve ardından otik vezikülü (otokist) oluştururlar. Her vezikülün ventral kısmından sakkül ve koklear duktus, dorsal kısmından utrikül, semisirküler kanallar ve endolenfatik kese oluşur ve bu yapıların hepsi birlikte membranöz labirenti meydana getirir. Primordial membranöz labirentin utriküler bölümünden 3 adet divertikül oluşur. Bu divertiküllerin santral kısımları birleşerek yok olur. Divertiküllerin periferik birleşmeyen kısımlarından ise utriküle açılan semisirküler kanallar oluşur. Her bir semisirküler kanalın bir ucunda ampulla olarak adlandırılan lokalize dilatasyonlar meydana gelir. Ampulla, utrikül ve sakkül içerisinde krista ampullaris ve makula isimli duyu reseptör bölgeleri gelişir (19,20). Gelişimin 6. haftasında sakkülün alt ucundaki tübüler çıkıntıdan koklear duktus oluşur. Koklear duktus 8. haftanın sonuna kadar kendisini çevreleyen mezenşime spiral konfigürasyonda penetrasyon göstererek 2.5 turluk dönüşünü tamamlar. Koklear duktusu çevreleyen mezenşim kıkırdak otik kapsüle farklılaşır ve 10. haftada kıkırdak otik kapsülün vakuolizasyonu sonucu perilenfatik boşluklar olan skala vestibuli ve

skala timpani oluşur. Sonrasında koklear duktus skala vestibuliden vestibular membranla ve skala timpaniden baziler membranla ayrılır. Koklear duktus kıkırdak kapsüle ve kemik kokleanın eksenini oluşturacak olan modiulusa tutunur. Koklear duktusun içindeki epitel hücrelerin gelişmesiyle tektoriyal membranla örtülü olan spiral limbus ve duyu hücreleri olan kıl hücreleri oluşur. Duyu hücreleri ve tektoriyal membran birlikte korti organını meydana getirir (19). 4. ve 5. aylarda membranöz labirent gelişip nihai boyut ve şekline ulaştıktan sonra kıkırdak kapsül ossifiye olarak iç kulağın kemik labirentini oluşturur. 14 ayrı ossifikasyon merkezi bulunur. Ossifikasyon yuvarlak pencerenin etrafında başlayıp oval pencere etrafında sonlanır. Ancak otik kapsülün bazı kesimleri ossifiye olmayıp kıkırdak yapıda kalır. Bu bölgeler lateral semisirküler kanalın bir bölümünü, oval pencere etrafında bir alanı ve fissula ante fenestramı içerir. Kemik labirentin çoğu enkondral ossifikasyonla oluşsa da modiulus ve interskalar septumun 2. ve 3. parçaları membranöz ossifikasyonla meydana gelmiştir (18).

### **3. İÇ KULAK ANOMALİLERİNİN SINIFLANMASI**

İç kulak anomalileri konjenital işitme kaybı nedenlerinden biridir. İç kulak anomalileri kemik ve membranöz labirenti etkileyen anomaliler olmak üzere 2 gruba ayrılır. Çoğu iç kulak anomalisi membranöz anomaliler nedeniyle kaynaklanmaktadır. Bu grupta yer alan anomaliler hücresel düzeyde olduğundan yalnızca histolojik olarak saptanabilirler. Kemik labirenti etkileyen anomaliler ise konjenital SNİK olgularının yaklaşık %20'sini oluşturup bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans (MR) inceleme ile radyolojik olarak tespit edilebilir (11,21).

Carlo Mondini 1971 yılında SNİK'li bir olgunun kokleasındaki anomalileri histopatolojik bulgulara göre tanımlamıştır. Bu tanımlamadan sonra "Mondini displazisi" terimi radyografik incelemeyle saptanabilen neredeyse herhangi bir kemik labirent anomalisi için yaygın ve çoğunlukla yanlış olarak kullanılmıştır (22).

İç kulak anomalileri için ilk sınıflama 1987'de Jackler ve arkadaşları (22) tarafından yapılmıştır. Embriyogenez sırasında çeşitli aşamalarda duraklamalar üzerine dayalı bu sınıflamada farklı haftalardaki duraklamaların farklı anomalilere neden olduğu düşünülmüştür. Politomografi kullanılarak yapılan sınıflamada, koklear anomaliler, komplet aplazi (Michel deformitesi), koklear aplazi, koklear hipoplazi, inkomplet partision ve ortak kavite olarak 5 gruba ayrılmıştır.

Görüntüleme tekniklerinin gelişmesi ve koklear implantla ilgili deneyimlerin artmasıyla iç kulak anomalileri için yeni sınıflamalar geliştirilmiştir. 2007 yılında Sennaroğlu ve arkadaşları (11) iç kulak anomalilerinde ortak bir dil oluşturmak ve koklear implant adaylarındaki iç kulak anomalilerini doğru şekilde sınıflayarak koklear implant sonrası tedavi sonuçları anlamak ve karşılaştırmak için yeni bir sınıflama sistemi tanımlamıştır. Bu sınıflamada benzer görünüme sahip olan anomaliler birlikte gruplandırılmıştır.

### **3.1. Sennaroğlu Sınıflaması, 2017 (11)**

#### **3.1.1. İç kulak malformasyonları**

##### **1. Komplet labirintin aplazi (Michel deformitesi)**

Komplet labirintin aplazi (KLA), koklea, vestibül, SSK'leri vestibüler ve koklear akuaduktusların yokluğu ile karakterizedir. Otik kapsül hipoplastik veya aplastik olabilir. Radyolojik olarak 3 alt tipi vardır.

- a. Hipoplastik veya aplastik petröz kemikli KLA:** KLA'ya petröz kemik hipoplazisi veya aplazisi eşlik eder.
- b. Otik kapsülsüz KLA:** Petröz kemik normalken otik kapsül hipoplastik ve aplastiktir.
- c. Otik kapsüllü KLA:** Petröz kemik ve otik kapsül normaldir. KLA grubu arasında fasiyal sinirin labirentin segmentinin yerinin normal olduğu tek alt tiptir. Bu da fasiyal kanalın normal yerinde olabilmesi için otik kapsül oluşumunun gerekli olduğunu gösterir.

##### **2. Rudimenter otokist**

Rudimenter otokist, otik kapsülü temsil eden inkomplet milimetrik yapıları tanımlar ve internal akustik kanal (İAK) bulunmaz. SKK parçaları rudimenter otokiste eşlik edebilir. Bu patoloji Michel deformitesi ve ortak kavite arasındaki bir anomaliyi temsil eder.

##### **3. Koklear aplazi**

Koklear aplazide koklea yoktur. Fasiyal sinir öne doğru yer değiştirmiş olup kokleanın lokalizasyona yerleşmiştir. Vestibül ve SSK'ler, İAK'nin posterolateralinde normal anatomik lokalizasyonlarındadır. Koklear aplazi, eşlik eden vestibüler sistem yapılarının normal veya dilate olmasına göre 2 alt tipe ayrılır.

- a. **Normal labirentli koklear aplazi:** Vestibül ve SSK'lerin normal geliştiği normal labirentli koklear aplazi genelde simetrik olup etiolojisinde genetik nedenlerin olduğu düşünülür.
- b. **Dilate vestibüllü koklear aplazi:** Vestibül ve SSK'lerin dilate olduğu koklear aplazi ise asimetrik olarak gelişebilir. Genetik veya çevresel faktörlerden kaynaklanabilir.

#### 4. Ortak kavite

Koklea ve vestibülü temsil eden tek bir kavite vardır. Fakat bu kavite koklea veya vestibül yönünde farklılaşmamıştır. Teorik olarak bu yapı koklear ve vestibüler nöral yapılara sahip olup SSK'ler veya SSK'lerin rudimenter parçaları eşlik edebilir. İAK ortak kaviteye genelde kavitenin ortasından giriş yapar.

#### 5. Koklear hipoplazi

Koklea ve vestibülü oluşturan yapılar farklılaşmış ve birbirinden ayırt edilebilir durumdadır. Kokleanın boyutları normalden küçük olup çeşitli yapısal deformitelerle birlikte. Koklear hipoplazi (KH) tanımı 1.5 tur dönüşe sahip olan koklea için kullanılır. Koklear hipoplazinin 4 tipi vardır.

- a. **KH-I (tomurcuk benzeri):** Koklea İAK'den çıkan tomurcuk benzeri bir yapıdadır. İç yapısı ciddi şekilde deforme olup modiulus ve interskalar septumlar seçilemez.
- b. **KH-II (kistik hipoplastik koklea):** Koklea normalden küçük boyutlarda olup modiulus ve interskalar septumlar defektiftir. Ancak kokleanın dış hattı normal görünümündedir. Modiulusun hiç olmaması durumunda İAK ile geniş bir bağlantı oluşur. VA ve vestibül geniş olabilir.
- c. **KH-III (İkiden az dönüşü olan koklea):** Kokleanın 2'den daha az sayıda dönüşü vardır ve modiulus normalden kısadır. Interskalar septumların uzunluğu azalmıştır. Kokleanın iç ve dış konturu normal kokleaya benzemesine rağmen dönüş sayısı normalden az ve boyutları küçüktür. Vestibül ve SSK'ler genelde hipoplaziktir.

**d. KH-IV (orta ve apikal dönüşü hipoplastik olan koklea):**

Kokleanın bazal dönüşü normaldir. Ancak orta ve apikal dönüşleri ciddi derecede hipoplastik olup normal santral pozisyonu yerine anterior ve mediale yerleşmiştir.

**6. Kokleanın inkomplet partisyonu**

İnkomplet partisyon (IP) anomalilerinde koklea ve vestibülü oluşturan yapılar farklılaşmıştır. Bu grupta kokleanın boyutları normal olup çeşitli iç yapısal deformitelerle birlikte. Modiolus ve interskalar septumlardaki defektlere göre 3 farklı tipi vardır.

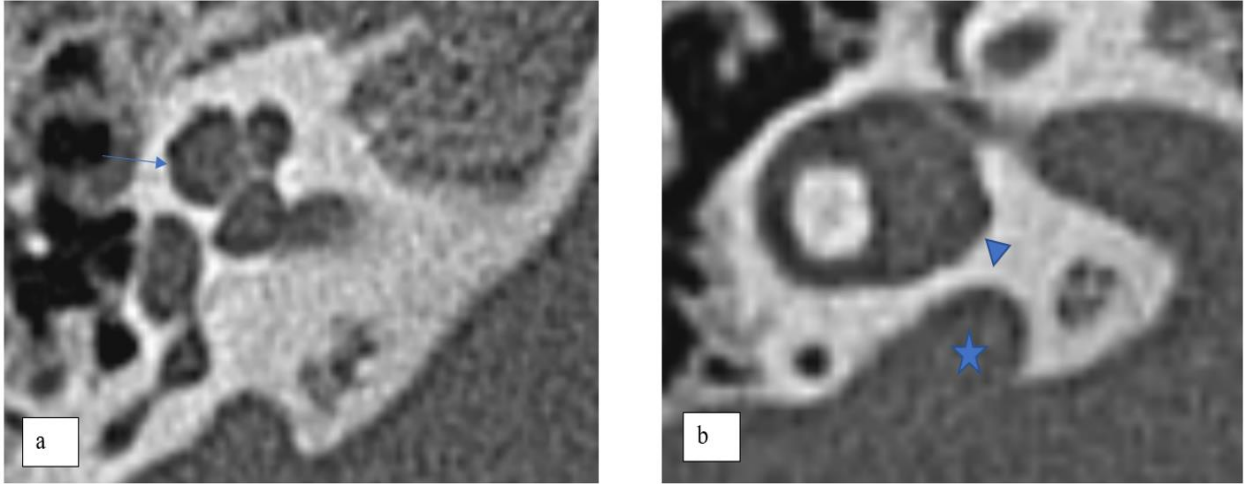
**a. İnkomplet partisyon tip-I (IP-I):** IP-I anomalisi 2002 yılında

Sennaroğlu ve arkadaşları tarafından kistik kokleovestibüler malformasyon olarak adlandırılmıştır (23). Koklea olağan lokalizasyonunda bulunur ve boyutları normaldir. Kokleadaki modiolus ve IS'ler olmadığından koklea boş bir kistik yapı görünümü kazanmıştır (Şekil 5). Dilate vestibül eşlik edebilir. İAK ve koklea arasında defekt olması durumunda beyin omurilik sıvısı (BOS) kokleayı tamamen doldurabilir, tekrarlayan menenjitte neden olabilir.



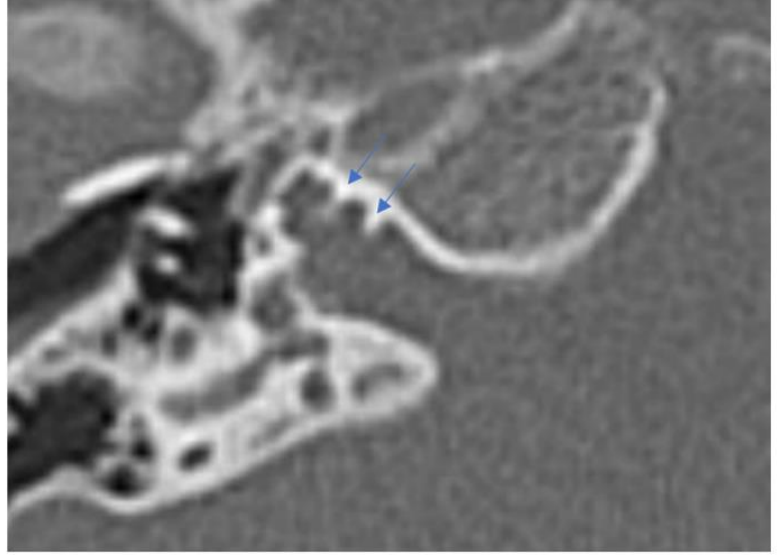
Şekil 5: İnkomplet partisyon tip I; kistik görünüme sahip koklea (ok) eşlikli dilate, geniş vestibül (ok başı)

**b. İnkomplet partiyon tip-II (IP-II):** IP-II anomalisinde modiolusun apikal kısmı ve eşlikli interskalar septumu defektif olduğundan orta ve apikal dönüş birleşir ve kokleanın apeksinde kistik bir görünüme neden olur (Şekil 6). IP-II, minimal dilate vestibül ve GVA ile birlikte bulunduğu Mondini deformitesi triadı olarak tanımlanır. Sennaroğlu ve arkadaşlarının (24) çalışmasına göre modiolar defektlerin, GVA'nın bir sonucu olarak, iç kulağa yüksek BOS basıncı iletiminden kaynaklanabileceği düşünülmüştür. Patolojinin şiddeti ve zamanına göre koklea ve modioluta çeşitli anomaliler görülmekle birlikte tüm olgularda karşılaşılan bulgu skala vestibülideki yüksek basınç nedeniyle IS'nin yukarı doğru bombeleşmiş olmasıdır.



Şekil 6: İnkomplet partiyon tip-II; (a) kistik koklear apeks (ok), (b) eşlikli dilate vestibül (ok başı) ve geniş vestibüler akuaduktus (yıldız)

- c. **İnkompert partisyon tip-III (IP-III):** IP anomalilerinin en nadir olanı ve X'e baęlı saęırlıkta grlen koklear anomali tipidir. IP-III anomalisinde kokleada IS'ler mevcut olup, modiulus yoktur (Şekil 7).



Şekil 7: İnkompert partisyon tip-III; kokleadaki interskalar septumlar (oklar) mevcut iken, modiulus izlenmiyor

#### 7. Geniş Vestibular Akvaduktus (GVA)

Posterior labirent ve operkulum arasındaki mesafenin orta noktasından ölçümü 1.5 mm'nin üzerindeyse GVA olarak tanımlanır. GVA'da normal koklea, vestibl ve SSK yapısı vardır.

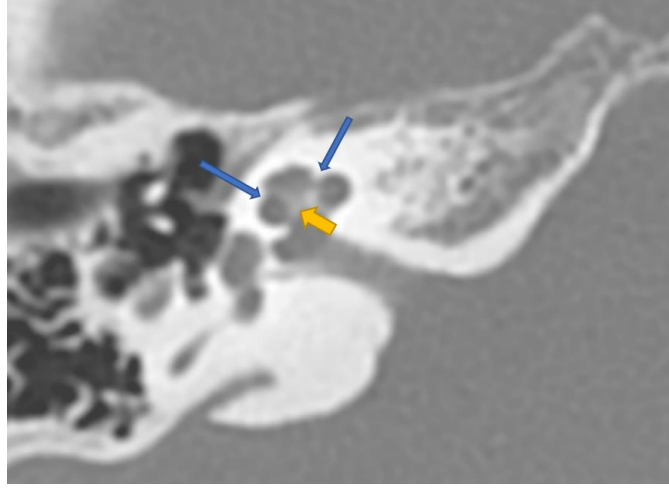
#### 8. Koklear apertr (KA) anomalileri

Koklear apertr (KA) veya kemik koklear sinir kanalı, koklear siniri kokleadan İAK'ye iletir. YRBT incelemede, KA mid-modiolar ve koronal kesitte vizualize edilebilir. KA genişlięi 1.4 mm'nin altındaysa hipoplastik, eęer kanal tamamen kemik tarafından replase ise veya mid-modiolar kesitte kanal seęilemiyorsa aplastik olarak isimlendirilir. KA anomalilerine dar İAK eşlik edebilir. Dar İAK'de, İAK orta hat genişlięi 2.5

mm'nin altındadır. Dar İAK varlığında koklear sinir aplazik veya hipoplazik olabilir.

#### 4. TEMPORAL KEMİK BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ

Bilgisayarlı tomografi (BT) inceleme kemik yapıyı iyi görüntüleyebilmesi nedeniyle temporal kemik için temel görüntüleme yöntemidir (25). Temporal kemik BT, iç ve orta kulaktaki kemik yapıların anatomisinin detaylı incelenmesine, mastoid pnömatisasyonun ve orta kulak havalanmasının değerlendirilmesine olanak sağlar. Bu küçük bölgenin yeterli ayrıntısını elde edebilmek için özel yüksek çözünürlüklü teknikler gereklidir ve görüntüleme genellikle ince kolimasyon, submilimetrik kesit kalınlığı ve özel kemik algoritmaları kullanılarak oluşturulur (26). Temporal kemik BT incelemesinin elde edilmesinde 4 farklı projeksiyon kullanılabilir. Aksiyel veya horizontal projeksiyon elde etmesi en kolay projeksiyon olduğundan temel yöntem olarak kabul edilir. Supin pozisyonda kantomeatal düzlem masaya dik olacak şekilde çekim yapılır. Arkuat eminesten başlanarak hipotimpanum ve juguler fossa tabanına dek kesitler alınır. Diğer projeksiyonlar ise koronal veya frontal, 20° koronal oblik, sagittal veya lateral projeksiyondur (27). Günümüzde çok kesitli BT ile reformat görüntüler elde etmek mümkündür(26). Temporal kemik YRBT inceleme koklear implant adaylarını değerlendirmede tercih edilen ilk görüntüleme yöntemidir. YRBT incelemede iç kulak malformasyon varlığına karar verebilmek için normal anatomiye bilmek önemlidir. Kokleanın 2.5-2.75 tur dönüş yapar ve santralinde modiulus yer alır. Modiulus ve kokleanın iç duvarı arasında yer alan interskalar septumlar kokleayı bazal, orta ve apikal dönüşe ayıran yapılardır (Şekil 8). Mid-modiolar kesit kokleanın iç yapısını değerlendirmek, normal koklea ve IP anomalilerini ayırt edebilmek için en önemli kesittir. Mid-modiolar kesitin altındaki yuvarlak pencere nişi düzeyinden geçen kesitte kokleanın bazal, orta ve apikal dönüşleri görülebilir. Bu kesit KH-IV ve IP-II anomalilerini ayırt etmek için önemlidir (11).



Şekil 8: Temporal kemik BT inceleme, aksiyel kesit, sarı ok: modiolus, mavi oklar: interskalar septumlar

## GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışma retrospektif vaka-kontrol çalışması olup Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından onaylanmıştır.

### 1. HASTA POPÜLASYONU

Çalışmamızda 2017-2021 yılları arasında koklear implantasyon için preoperatif değerlendirme amacıyla çekilen temporal kemik YRBT incelemeleri hastanemiz PACS'ından (Picture Archiving and Communication Systems) retrospektif olarak tarandı. Hastaların radyolojik verilerine klinik veri tabanından ulaşıldı. Radyolojik IP-II tanısı olan hastaların temporal kemik YRBT'leri incelendi. Görüntülerinde artefakt bulunan hastalar çalışmadan hariç tutuldu. Çalışmaya SNİK'li ve IP-II anomalisi olan 34 hasta dahil edildi.

Kontrol grubu olarak vaka grubuyla yaş ve cinsiyet olarak eşleştirilmiş, SNİK dışındaki otolojik nedenlerle temporal kemik YRBT çekilen ve iç kulak yapılarında patoloji saptanmayan 24 olgu dahil edildi.

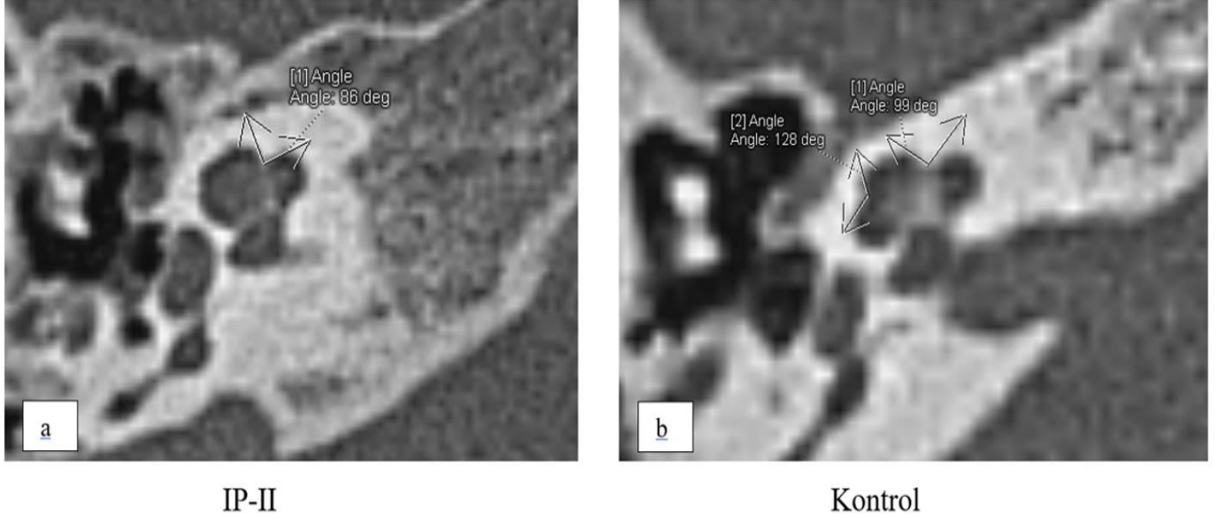
## 2. GÖRÜNTÜLEME

Çalışmaya dahil edilen tüm olguların temporal kemik BT incelemesi 128 kesitli BT cihazı (Philips Ingenuity, the Netherlands) ile yüksek rezolüsyonlu temporal kemik algoritması kullanılarak hasta nötral supin pozisyonunda iken gerçekleştirildi. İnceleme tarama alanı üstte arkuat çıkıntından altta mastoid tepeyi içerecek şekilde orbitomeatal çizgiye paralel olacak şekilde aksiyel planda yapıldı. Görüntüleme parametreleri olarak; 120 kV, 250 mAs, 0,675 mm kesit kalınlığı ve 160 mm FOV kullanıldı.

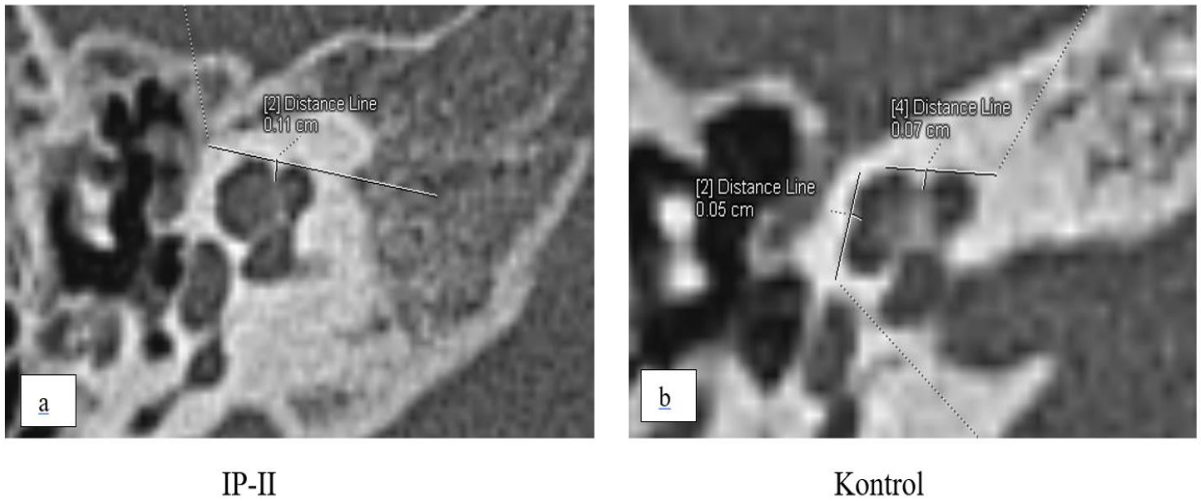
## 3. ÖLÇÜMLER

IP-II ve kontrol grubu randomize edildi. Çalışmaya dahil edilen temporal kemik YRBT incelemeleri iş istasyonuna (Syngovia; Siemens Healthcare) aktarıldı. Aksiyel planda görüntüler 2-3 kez büyütülerek 2 ayrı gözlemci tarafından (gözlemci 1: Y.K. 8 yıl baş-boyun radyoloji deneyimi, gözlemci 2: I.S. 5 yıl genel radyoloji deneyimi) bağımsız olarak iç kulak yapıları için 11 ölçüm gerçekleştirildi. Lateral interskalar çentik (R2) açısı, medial interskalar çentik (R3) açısı, lateral interskalar çentik (R2) derinliği, medial interskalar çentik (R3) derinliği, lateral skala yüksekliği, medial skala yüksekliği, vestibüler akuaduktus genişliği-orta seviyede, vestibüler akuaduktus genişliği-operküler seviyede, vestibül uzunluğu ve genişliği, lateral semisirküler kanal (LSSK) kemik adası yüzey alanı ölçüldü.

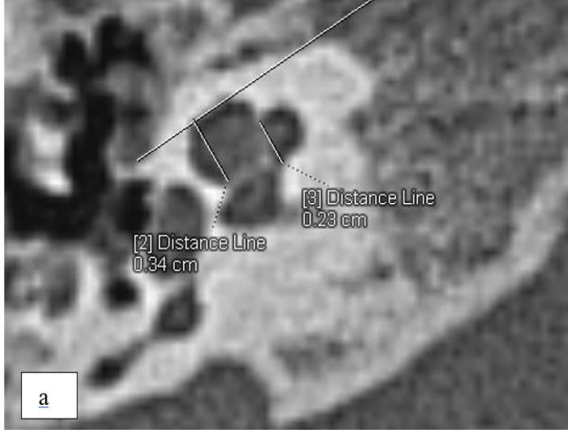
## Olgu Örnekleri



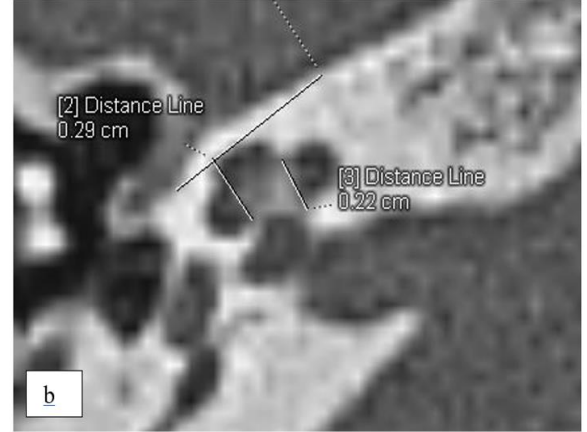
Şekil 9: (a,b) IP-II grubunda (a) ve kontrol grubunda (b) medial interskalar çentik açısı ölçümü. (b) Kontrol grubunda lateral interskalar çentik açısı ölçümü. IP-II olgusunda lateral interskalar çentik görülemediğinden açı 180 ° olarak kabul edildi.



Şekil 10: (a,b) IP-II grubunda (a) ve kontrol grubunda (b) medial interskalar çentik derinliği ölçümü. (b) Kontrol grubunda lateral interskalar çentik derinliği ölçümü. IP-II olgusunda lateral interskalar çentik görülemediğinden derinlik 0 olarak kabul edildi.

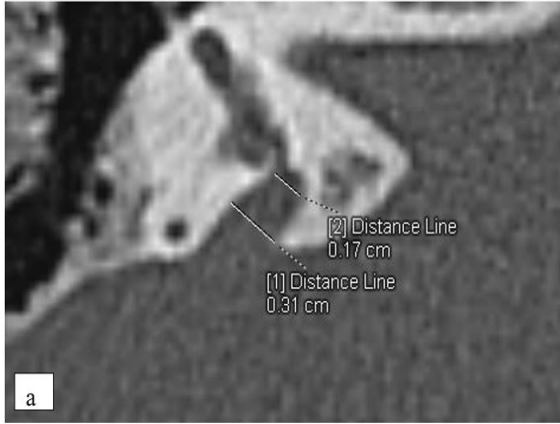


IP-II

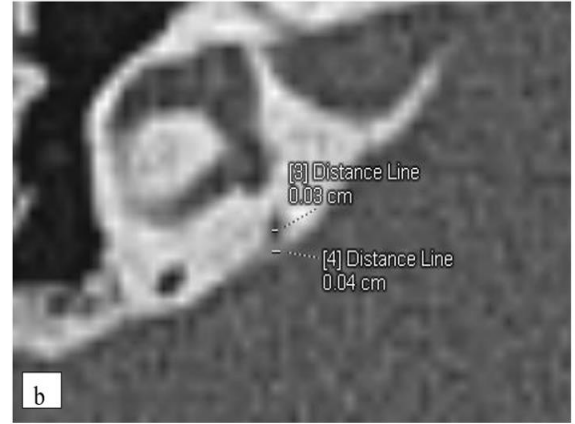


Kontrol

Şekil 11: (a,b) IP-II grubunda (a) ve kontrol grubunda (b) lateral skalar yükseklik ve medial skalar yükseklik ölçümü

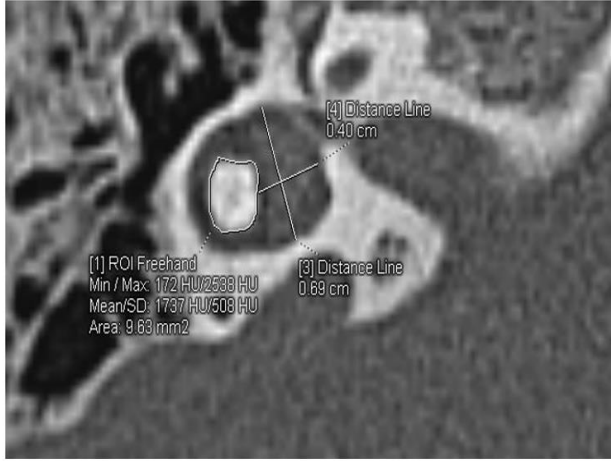


IP-II

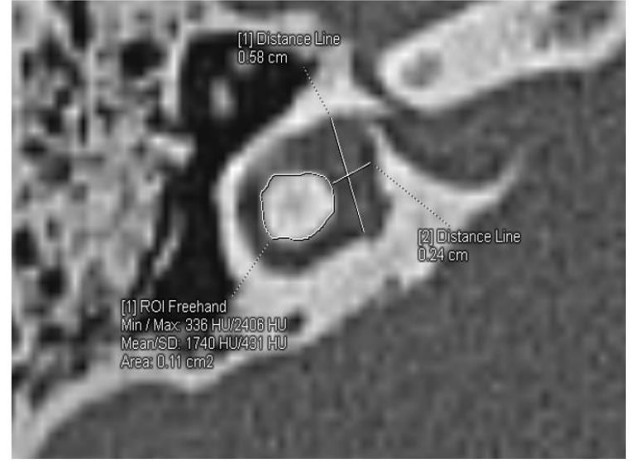


Kontrol

Şekil 12: (a,b) IP-II grubunda (a) ve kontrol grubunda (b) vestibüler akuaduktus genişliğinin orta seviye ve operküler seviyede ölçümü



IP-II



Kontrol

Şekil 13: (a,b) IP-II grubunda (a) ve kontrol grubunda (b) vestibüler genişlik ve yükseklik, lateral semisirküler kanal kemik adası yüzey alanı ölçümü

#### 4. İSTATİSTİKSEL DEĞERLENDİRME

İstatistiksel analizler SPSS versiyon 25.0 programı yardımıyla gerçekleştirilmiştir. Değişkenlerin normal dağılıma uygunluğu histogram grafikleri ve Kolmogorov-Smirnov testi ile incelendi. Tanımlayıcı analizler sunulurken ortalama, standart sapma, ortanca değerler kullanılmıştır. Normal dağılım göstermeyen (nonparametrik) değişkenler iki grup arasında değerlendirilirken Mann Whitney U Testi kullanılmıştır. Gözlemciler arası uyuma Intraclass Correlation ile bakılmıştır. Yapılan ölçümlerin hastaları predikte edebilmeleri ROC analizi ile incelenmiştir. P-değerinin 0.05'in altında olduğu durumlar istatistiksel olarak anlamlı sonuçlar şeklinde değerlendirildi.

## BULGULAR

IP-II grubuna 34 hasta dahil edildi. Hastaların 18'i erkek, 16'sı kadındı. Hastaların yaşları 1-23 arasında olup yaş ortalaması  $6.5 \pm 6.14$ 'tür. 2 hastada IP-II anomalisi tek taraflı olduğundan 66 kulakta ölçüm yapıldı.

Kontrol grubunda 24 olgu bulunup 11'i erkek, 13'ü kadındı. Kontrol grubunun yaşları 1-23 arasında olup yaş ortalaması  $8.4 \pm 7.2$ 'dir. Bu grupta 48 kulakta ölçüm gerçekleştirildi.

IP-II ve kontrol grupları arasında gözlemci 1 tarafından yapılan ölçümler karşılaştırılmıştır. Buna göre lateral interskalar çentik (R2) açısı, medial interskalar çentik (R3) derinliği (mm), lateral skalar yükseklik (mm), medial skalar yükseklik (mm), VA genişliği-orta seviyede (mm), VA genişliği-operküler seviyede (mm), vestibül yükseklik (mm) ve vestibül genişlik (mm) değerleri IP-II grubunda daha yüksek olup istatistiksel olarak anlamlıdır ( $p < 0.05$ ). Lateral interskalar çentik (R2) derinliği (mm) ve LSSK kemik adası yüzey alanı ( $\text{mm}^2$ ) değerleri daha düşüktür ve istatistiksel olarak anlamlıdır ( $p < 0.05$ ). Medial interskalar çentik (R3) açısı IP-II grubunda kontrol grubuna göre daha küçük olup istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmamıştır ( $p > 0,05$ ) (Tablo 1).

Tablo 1: IP-II ve kontrol grupları arasında gözlemci 1 tarafından yapılan ölçümlerin karşılaştırılması

Gözlemci 1	IP-II			Kontrol			
	Ort,	s,s,	Medyan	Ort,	s,s,	Medyan	
Lateral interskalar çentik (R2) derinliği (mm)	0,13	$\pm 0,15$	0,10	0,49	$\pm 0,09$	0,50	<b>&lt;0,001</b>
Lateral interskalar çentik (R2) açısı	163,80	$\pm 18,12$	168,00	113,13	$\pm 7,70$	112,50	<b>&lt;0,001</b>
Medial interskalar çentik (R3) derinliği (mm)	0,81	$\pm 0,16$	0,80	0,73	$\pm 0,11$	0,70	<b>0,004</b>
Medial interskalar çentik (R3) açısı	90,23	$\pm 8,25$	90,50	90,75	$\pm 7,01$	91,00	0,722
Lateral skalar yükseklik (mm)	3,39	$\pm 0,26$	3,40	3,03	$\pm 0,15$	3,00	<b>&lt;0,001</b>
Medial skalar yükseklik (mm)	1,83	$\pm 0,25$	1,85	1,61	$\pm 0,28$	1,60	<b>&lt;0,001</b>
VA genişlik-orta seviye (mm)	1,77	$\pm 0,79$	1,70	0,50	$\pm 0,27$	0,55	<b>&lt;0,001</b>
VA genişlik-operküler seviye (mm)	3,67	$\pm 1,36$	3,80	0,84	$\pm 0,50$	0,85	<b>&lt;0,001</b>
Vestibül yükseklik (mm)	5,99	$\pm 0,51$	6,00	5,73	$\pm 0,38$	5,80	<b>&lt;0,001</b>
Vestibül genişlik (mm)	3,35	$\pm 0,41$	3,30	3,01	$\pm 0,28$	3,00	<b>&lt;0,001</b>
LSSK kemik adası yüzey alanı ( $\text{mm}^2$ )	7,74	$\pm 1,55$	7,69	9,68	$\pm 2,46$	9,52	<b>&lt;0,001</b>

Mann Whitney U Testi

IP-II ve kontrol grupları arasında gözlemci 2 tarafından yapılan ölçümler karşılaştırılmıştır. Lateral interskalar çentik (R2) açısı, lateral skalar yükseklik (mm), medial skalar yükseklik (mm), VA genişliği-orta seviyede (mm), VA genişliği-operküler seviyede (mm), vestibül yükseklik (mm) ve vestibül genişlik (mm) değerleri IP-II grubunda daha yüksek, lateral interskalar çentik (R2) derinliği (mm) ve LSSK kemik adası yüzey alanı (mm<sup>2</sup>) değerleri ise daha düşük olup istatistiksel olarak anlamlıdır (p<0.05). Medial interskalar çentik (R3) açısı ve derinliği IP-II grubunda kontrol grubuna göre daha yüksek olup anlamlı fark bulunmamıştır (p>0,05) (Tablo2).

Tablo 2: IP-II ve kontrol grupları arasında gözlemci 2 tarafından yapılan ölçümlerin karşılaştırılması

Gözlemci 2	IP-II			Kontrol			
	Ort,	s,s,	Medyan	Ort,	s,s,	Medyan	
Lateral interskalar çentik (R2) derinliği (mm)	0,12	±0,14	0,00	0,51	±0,09	0,50	<0,001
Lateral interskalar çentik (R2) açısı	163,94	±18,69	180,00	111,52	±7,07	111,00	<0,001
Medial interskalar çentik (R3) derinliği (mm)	0,73	±0,12	0,70	0,70	±0,10	0,70	0,076
Medial interskalar çentik (R3) açısı	92,42	±7,35	93,00	91,48	±4,60	93,00	0,363
Lateral skalar yükseklik (mm)	3,38	±0,23	3,30	2,97	±0,16	2,90	<0,001
Medial skalar yükseklik (mm)	1,77	±0,23	1,80	1,55	±0,15	1,50	<0,001
VA genişlik-orta seviye (mm)	1,77	±0,82	1,70	0,45	±0,21	0,50	<0,001
VA genişlik-operküler seviye (mm)	3,66	±1,35	3,70	0,89	±0,51	0,90	<0,001
Vestibül yükseklik (mm)	6,12	±0,43	6,20	5,83	±0,27	5,90	<0,001
Vestibül genişlik (mm)	3,11	±0,41	3,05	2,89	±0,24	2,90	0,002
LSSK kemik adası yüzey alanı (mm <sup>2</sup> )	7,60	±1,61	7,53	9,44	±2,40	9,44	<0,001

Mann Whitney U Testi

Gözlemcilerin yaptıkları ölçümler arasındaki uyuma, hastalarda ve kontrollerde ayrı olacak şekilde bakılmış ve yapılan tüm ölçümlerde gözlemciler anlamlı uyum olduğu görülmüştür (Tablo 3).

Tablo 3: Gözlemciler arası uyum

	IP-II		Kontrol	
	R	P	R	P
Lateral interskalar çentik (R2) derinliği (mm)	0,947	<0,001	0,858	<0,001
Lateral interskalar çentik (R2) açısı	0,956	<0,001	0,830	<0,001
Medial interskalar çentik (R3) derinliği (mm)	0,619	<0,001	0,686	<0,001
Medial interskalar çentik (R3) açısı	0,739	<0,001	0,593	0,001
Lateral skalar yükseklik (mm)	0,939	<0,001	0,928	<0,001
Medial skalar yükseklik (mm)	0,788	<0,001	0,550	0,004
VA genişlik-orta seviye (mm)	0,987	<0,001	0,892	<0,001
VA genişlik-operküler seviye (mm)	0,996	<0,001	0,920	<0,001
Vestibül yükseklik (mm)	0,815	<0,001	0,732	<0,001
Vestibül genişlik (mm)	0,772	<0,001	0,899	<0,001
LSSK kemik adası yüzey alanı (mm <sup>2</sup> )	0,963	<0,001	0,972	<0,001

Intraclass Correlation

Gözlemciler tarafından kokleada yapılan ölçümlerin hastaları predikte edebilmeleri incelenmiş ve hesaplanan optimum cut-off değerleri için duyarlılık ve özgüllük oranları verilmiştir (Tablo 4).

Tablo 4: Her iki gözlemci için ROC analizi

ROC Model	Alan	Std. Hata	P	95% G.A.		Cut-off	Duyarlılık	Özgüllük
				Alt sınır	Üst sınır			
<b>Gözlemci 1</b>								
Lateral interskalar çentik (R2) derinliği (mm)	0,978	0,010	<0,001	0,958	0,998	<0,35	89,39	95,83
Lateral interskalar çentik (R2) açısı	0,996	0,003	<0,001	0,991	1,000	>129,5	93,94	100,00
Lateral skalar yükseklik (mm)	0,893	0,028	<0,001	0,838	0,948	>3,15	80,30	81,20
<b>Gözlemci 2</b>								
Lateral interskalar çentik (R2) derinliği (mm)	0,989	0,006	<0,001	0,977	1,000	<0,35	95,45	95,83
Lateral interskalar çentik (R2) açısı	0,998	0,002	<0,001	0,995	1,000	>130	96,97	100,00
Lateral skalar yükseklik (mm)	0,935	0,021	<0,001	0,894	0,976	>3,15	86,36	83,33

ROC (Receiver Operating Characteristic) Analizi

## TARTIŞMA

Sensörinöral işitme kaybı olan olguların %20'sinde radyolojik incelemede iç kulak anomalileri saptanmaktadır (11). Koklear implantasyonlar bu olguların iletişim becerilerini kazanması açısından umut verici bir tedavi yöntemidir. Koklear anomaliler tanınması kolay koklear aplazi gibi ciddi malformasyonlardan daha hafif formdaki IP-II anomalisi gibi farklı spektrumda prezente olabilirler. IP-II anomalisi SNİK'li olgularda en sık saptanan iç kulak anomalilerindendir (28). Temporal YRBT inceleme koklear anomalilerin uygun sınıflandırılması, koklear implantasyonun prognozunu ve potansiyel komplikasyonları değerlendirmede önemlidir. Günümüzde temporal YRBT inceleme modiolus ve IS'ler dahil olmak üzere kemik labirint yapılarının detaylı şekilde görüntülenmesine olanak sağlar (29).

İnterskalar septumlar kokleanın her bir dönüşünü birbirinden ayıran yapılardır. 3 kısımdan oluşup (IS1, IS2, IS3) kokleanın iç lümenine yapıştığı yerde 3 adet çentik veya girinti (sırasıyla R1, R2, R3) meydana getirirler. IS'ler proksimalde kalın olup distale doğru incelirler. R1 ve R3 kokleanın medial duvarında, R2 kokleanın lateral duvarında bulunur. IS1, en proksimal kısım olup alt bazal dönüşü alt orta dönüşten, IS2 üst bazal dönüşü üst orta dönüşten, IS3 alt orta dönüşü apikal dönüşten ayırır (12).

İnkomplet partiyon tip II anomalisi histolojik olarak hipoplastik modiolus ve orta ve apikal dönüş arasındaki IS'lerin defektif olmasıyla karakterizedir. Bu durum orta ve apikal dönüşün birleşerek apeksin kistik konfigürasyon kazanmasına neden olur. IP-II anomalisinde kokleanın bazal dönüşü ve koklea boyutları normaldir (11,23). IP-II olgularının patofizyolojisini anlamak için öncelikle iç kulağın normal embriyolojisi hakkında fikir sahibi olmak gerekir. Septumun apikal kısımları olan IS2 ve IS3'ün, embriyolojik orijini IS1'den farklıdır. IS2 ve IS3 membranöz osifikasyonla oluşurken, IS1 endokondral osifikasyonla meydana gelir. IP-II'de, IS2 ve IS3'ün defektif olma nedeni membranöz kemik oluşumundaki defektten veya agresif mezenşim resorpsiyonundan kaynaklanabilir (12).

Literatürde IP-II anomalisinde iç kulak labirint yapılarının kantitatif olarak ölçülmesiyle ilgili yalnızca birkaç çalışma bulunmaktadır.

Histolojik olarak yapılan bir çalışmada IP-II olgularının ve kontrol grubunun temporal kemik spesimenlerinde R2, R3 açıkları, R2 derinliği, koklea ve modiolus alanı, IS2'nin R2'ye yapışma yerinden (A), alt ve üst bazal dönüşü birleştiren çizgiye

olan dik uzaklık (AC uzunluğu) kantitatif olarak incelenmiştir. Buna göre IP-II grubunda R2 ve R3 açısı değeri kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek, modiolus alanı, R2 derinliği değeri ise anlamlı olarak düşük bulunmuştur. Koklea alanı ve AC uzunluğu her iki grupta da aynı olarak saptanmıştır (12).

Booth ve arkadaşlarının çalışmasında (30) ikinci interskalar çentik açısı ve derinliği temporal manyetik rezonans incelemesinde 2 gözlemci tarafından ölçülmüş ve IP-II grubu ve kontrol grubu arasında karşılaştırılmıştır. IP-II ve kontrol grubu arasında ikinci interskalar çentik açısı ve derinliği ortalama değeri açısından anlamlı fark bulunmuştur. Aynı çalışmada 2 gözlemci arasındaki uyuma da bakılmış ve uyumun mükemmel olduğu saptanmıştır. İkinci interskalar çentik açısı ve derinliği için IP-II anomalisi ve normal kulak ayırımında cut-off değerlerini açı ve derinlik için sırasıyla  $>114^\circ$  (duyarlılık %88, özgüllük %100 ) ve  $\leq 0.31$  mm (duyarlılık %100, özgüllük %90) olarak bulmuşlardır.

Bildiğimiz kadarıyla IP-II anomalisi olan olgularda temporal kemik YRBT kullanılarak kantitatif olarak yapılan çalışma bulunmamaktadır. Bizim çalışmamızda da koklear ölçümlerde her 2 gözlemci için IP-II grubu ve kontrol grubu arasında diğer çalışmalarla uyumlu olarak lateral interskalar çentik (R2) açısı ortalama değeri IP-II grubunda daha yüksek, lateral interskalar çentik (R2) derinliği ortalama değeri ise daha düşük bulundu. Ayrıca çalışmamızda lateral skalar yükseklik değeri IP-II grubunda anlamlı olarak daha yüksektir. Medial interskalar çentik (R3) derinliği değeri ise IP-II grubunda kontrol grubuna göre minimal yüksek olup her 2 grup için anlamlı fark saptanmadı.

Literatürde IP-II'ye eşlik eden diğer anomaliler (GVA, dilate vestibül, küçük lateral SSK yüzey adası alanı) bizim olgularımızda da mevcuttu. Toplam 66 kulaktan 57'sinde (%86) Mondini triadı saptandı. Ayrıca koklea dışındaki iç kulak labirintin yapıları için yapılan ölçümlerde VA genişliği-orta seviyede, VA genişliği operküler seviyede, vestibül genişliği ve yüksekliği değerleri IP-II grubunda daha yüksek iken, lateral SSK kemik adası yüzey alanı değeri IP-II grubunda daha düşüktü. IP-II anomalisine bu eşlik eden GVA gibi fark edilebilmesi daha kolay olan ek anomaliler radyolojik IP-II tanısını kolaylaştırmaktadır. BT ve MR kullanılarak yapılan bir çalışmada, incelenen kulakların %92'sinde IP-II ve GVA'nın birlikte bulunduğu, %8'inde ise IP-II anomalisinin izole olarak prezente olduğu gösterilmiştir (6). Diğer

yandan, Makary ve arkadaşlarının (12) histolojik olarak yaptıkları çalışmada incelenen temporal kemik spesimenlerinin %77'sinde izole IP-II anomalisi saptanmıştır. Bu da izole IP-II olgularının fark edilmesinin zor olabileceğini ve bu olguların özellikle deneyimsiz gözlemciler tarafından gözden kaçırabileceğini göstermiştir. Dolayısıyla teşhis için daha objektif kriterlere ihtiyaç vardır.

Çalışmamızda izole IP-II olgularını tespit edebilmek için koklear ölçümler arasında anlamlı istatistiksel fark saptanan ölçümler (lateral interskalar çentik açısı, lateral interskalar çentik derinliği, lateral skalar yükseklik) için optimum cut-off değerlerinde hassasiyet ve özgüllük oranları hesaplanmıştır. Optimum cut-off değerleri ,yüksek hassasiyet ve özgüllük ile, lateral interskalar çentik açısı, lateral interskalar çentik derinliği, lateral skalar yükseklik için her iki gözlemci arasında aynı olarak saptanmıştır (sırasıyla 129°/130°, 0,35/0,35 mm, 3,15/3,15). Lateral interskalar çentik açısı değeri >130° veya lateral interskalar çentik derinlik değeri <0.35 mm veya lateral skalar yükseklik değeri >3,15 olması radyolojik IP-II tanısını desteklemektedir. Çalışmamızda iç kulak labirintin yapılarında gerçekleştirilen tüm ölçümler için her iki gözlemci arasındaki uyum orta ile mükemmel arasında değişmekteydi. Bu da ölçümlerin deneyimi olmayan gözlemci tarafından da doğrulukla yapılabileceğini göstermektedir.

Kantitatif nitelikteki IP-II anomalisiyle ilgili bir diğer çalışmada yazarlar temporal MR incelemede üst bazal dönüşün osseöz spiral lamina-baziler membran kompleksi ile baziler membranın anteriorundaki muhmemel IS sanılabilecek ilk linear sinyal void yapı arasındaki mesafeyi ölçmüşlerdir. Bu mesafenin  $\geq 1.2$  mm olmasının IP-II tanısına yardımcı olabileceği sonucuna varmışlardır (31). Bizim çalışmamızda muhtemel IS sanılabilecek yapı BT'de izlenmemiştir. Histolojik olarak bu yapının kemik natürde olmadığı, koklear nöral doku veya fibröz bantı temsil ettiği gösterilmiştir (32)

Çalışmamızın bazı kısıtlılıkları vardı. Düşük prevalansı nedeniyle IP-II vaka sayımız ve pediatrik yaş grubunda BT yaygın olarak kullanılmadığı için kontrol grubu olgu sayımız rölatif olarak azdı. İleride daha büyük örneklem grupları ile yapılacak çalışmalar daha faydalı olabilir.

## SONUÇ

Yüksek çözünürlüklü temporal kemik BT'de, interskalar septal defekt nedeniyle meydana gelen ikincil yapısal değişiklikler lateral koklear ölçümlerle gösterebilir.

Daha yüksek lateral interskalar çentik açısı değerleri ve/veya daha yüksek lateral skalar yükseklik değerleri ve/veya daha düşük lateral interskalar çentik derinliği değerleri, hemen göze çarpmayan izole IP-II olgularının deneyimi daha az olan gözlemciler tarafından da tanınmasına yardımcı olabilir.



## KAYNAKLAR

1. Genç GA, Berrin Ertürk B, Belgin E. Yenidoğan işitme taraması: başlangıçtan günümüze. Vol. 48, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi. 2005.
2. Brookhouser PE. Sensorineural Hearing Loss In Children. Vol. 43, Pediatric Otolaryngology. 1996.
3. Purcell DD, Fischbein N, Lalwani AK, et al. Identification of Previously “Undetectable” Abnormalities of the Bony Labyrinth with Computed Tomography Measurement. Vol. 113, Laryngoscope. 2003.
4. Pappas DG, Simpson LC, McKenzie RA, et al. High resolution computed ct determination of the cause of pediatric sensorineural hearing loss. Laryngoscope. 1990.
5. Mafong DD, Shin EJ, Lalwani AK. Use of Laboratory Evaluation and Radiologic Imaging in the Diagnostic Evaluation of Children With Sensorineural Hearing Loss. The Laryngoscope Lippincott Williams & Wilkins, Inc; 2002.
6. Kontorinis G, Goetz F, Giourgas A, et al. Radiological diagnosis of incomplete partition type I versus type II: Significance for cochlear implantation. Eur Radiol. 2012 Mar;22(3):525–32.
7. Sennaroglu L. Cochlear implantation in inner ear Malformations - A review article. Vol. 11, Cochlear Implants International. 2010. p. 4–41.
8. Witte RJ, Lane JI, Driscoll CLW, et al. Pediatric and Adult Cochlear Implantation. Vol. 23, Radiographics. Radiological Society of North America Inc.; 2003. p. 1185–200.
9. Westerhof JP, Rademaker J, Weber BP, et al. Congenital Malformations of the Inner Ear and the Vestibulocochlear Nerve in Children with Sensorineural Hearing Loss: Evaluation with CT and MRI. Journal of Computer Assisted Tomography. 2001;25(5):719–726.
10. Wu CC, Chen YS, Chen PJ, et al. Common clinical features of children with enlarged vestibular aqueduct and mondini dysplasia. Laryngoscope. 2005;115(1 I):132–7.

11. Sennaroğlu L, Bajin MD. Classification and current management of inner ear malformations. Vol. 34, *Balkan Medical Journal*. Galenos Publishing House; 2017. p. 397–411.
12. Makary C, Shin J, Caruso P, Curtin H, Merchant S. A histological study of scala communis with radiological implications. *Audiology and Neurotology*. 2010 Sep;15(6):383–93.
13. Johnson J, Lalwani AK. Sensorineural and Conductive Hearing Loss Associated With Lateral Semicircular Canal Malformation. Vol. 110, *Laryngoscope*. 2000.
14. Valvassori GE, Clemis JD. The Large Vestibular Aqueduct Syndrome. *Laryngoscope*. 1978.
15. Lan MY, Shiao JY, Ho CY, Hung HC. Measurements of normal inner ear on computed tomography in children with congenital sensorineural hearing loss. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2009 Sep;266(9):1361–4.
16. Moore KL, Dalley AF, Agur AMR. *Clinically oriented anatomy*, 8th edition. Wolters Kluwer 2018.
17. *Gray's Anatomy*, Standring S. *The Anatomical Basis of Clinical Practice*, 42th edition. Elsevier. 2021.
18. Som PM, Curtin HD, Liu K, Mafee MF. Current Embryology of the Temporal Bone, Part I: the Inner Ear. *Neurographics*. 2016 Aug 18;6(4):250–65.
19. Langman's, Sadler TW. *Medical embryology*, 14th edition. Wolters Kluwer.
20. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. *The Developing Human- Clinically Oriented Embryology*. 10th edition. Elsevier. 2016.
21. Rodriguez K, Shah RK, Kenna M. Anomalies of the Middle and Inner Ear. *Otolaryngol Clin North Am*. 2007 Feb;40(1):81–96.
22. Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 1987;97:142-149.,
23. Sennaroğlu L, Saatçi I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 2002;112:2230-2241.
24. Sennaroğlu L. Histopathology of inner ear malformations: Do we have enough evidence to explain pathophysiology? *Cochlear Implants Int*. 2016;17(1):3–20.
25. Tuncel E. *Klinik radyoloji*. 2008 Bursa. Nobel-Güneş tıp kitapevi.

26. Young JY, Ryan ME, Young NM. Preoperative imaging of sensorineural hearing loss in pediatric candidates for cochlear implantation. *Radiographics*. 2014 Sep 1;34(5):E133–49.
27. Valvassori GE, Mafee MF, Carter BL. *Imaging of the head and neck*. 2nd edition. Thieme Medical Publishers. 2005.
28. Joshi VM, Navlekar SK, Ravi Kishore G, et al. CT and MR imaging of the inner ear and brain in children with congenital sensorineural hearing loss. *Radiographics*. 2012 May;32(3):683–98.
29. Casselman JW, Offeciers EF, de Foer B, et al. CT and MR imaging of congenital abnormalities of the inner ear and internal auditory canal. Vol. 40, *European Journal of Radiology*. 2001.
30. Booth TN, Wick C, Clarke R, et al. Evaluation of the normal cochlear second interscalar ridge angle and depth on 3D T2-weighted images: A tool for the diagnosis of scala communis and incomplete partition type II. In: *American Journal of Neuroradiology*. American Society of Neuroradiology; 2018. p. 923–7.
31. Reinshagen KL, Curtin HD, Quesnel AM, Juliano AF. Measurement for detection of incomplete partition type II anomalies on MR imaging. *American Journal of Neuroradiology*. 2017 Oct 1;38(10):2003–7.
32. Leung KJ, Quesnel M, Juliano F, Curtin D. Correlation of CT, MR, and Histopathology in Incomplete Partition-II Cochlear Anomaly. Vol. 37, *Otol Neurotol*. 2016.