



T.C

HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

KULAK BURUN BOĞAZ VE BAŞ-BOYUN CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

**KOKLEAR HİPOPLAZİLİ HASTALARDA KOKLEANIN
BOYUTLARININ TEMPORAL KEMİK BİLGİSAYARLI
TOMOĞRAFİSİ VE TEMPORAL MANYETİK REZONANS
GÖRÜNTÜLEME KULLANILARAK ÖLÇÜLMESİ VE KOKLEAR
İMLANT SEÇİMİNE ETKİLERİ**

Dr. Gözde PAMUK

UZMANLIK TEZİ

ANKARA

2018



T.C

HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

KULAK BURUN BOĞAZ VE BAŞ-BOYUN CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

**KOKLEAR HİPOPLAZİLİ HASTALARDA KOKLEANIN
BOYUTLARININ TEMPORAL KEMİK BİLGİSAYARLI
TOMOGRAFİSİ VE TEMPORAL MANYETİK REZONANS
GÖRÜNTÜLEME KULLANILARAK ÖLÇÜLMESİ VE KOKLEAR
İMLANT SEÇİMİNE ETKİLERİ**

Dr. Gözde PAMUK

UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Levent SENNAROĞLU

ANKARA

2018

TEŞEKKÜR

Tezimin baştan sona her aşamasında destek ve yardımcı olan kıymetli hocam ve tez danışmanım Prof. Dr. Levent Sennarođlu'na,

Başta Anabilim Dalı Başkanımız Prof. Dr. Taner Yılmaz olmak üzere asistanlık hayatım boyunca eğitimime katkıda bulunan tüm KBB ve Baş Boyun Cerrahisi öğretim üyelerine,

Ölçümleri birlikte yaptığımız Radyoloji Anabilim Dalı öğretim üyeleri Doç. Dr. Burçe Özgen Mocan ve Yrd. Doç. Dr. Ayça Karaosmanođlu'na,

İstatistikle ilgili yardımları nedeniyle Biyoistatistik bilim dalı Arş. Gör. Ebru Öztürk'e,

Tezde yer alan çizimleri kullanmama izin verdiği için Dr.Shamkhal Jafarov'a,

Ailem haline gelmiş KBB ve Baş Boyun Cerrahisi asistan kadrosuna ve tüm bölüm ve ameliyathane çalışanlarına,

Biricik ođluma, eşime, aileme ve uzman olduğumu göremeyen canım babama emekleri için teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Güzde PAMUK

İÇİNDEKİLER

	Sayfa No
TEŞEKKÜR.....	i
İÇİNDEKİLER	ii
SİMGELER VE KISALTMALAR	iii
ŞEKİLLER DİZİNİ	iv
TABLolar DİZİNİ.....	v
ÖZET	vi
ABSTRACT.....	viii
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER.....	3
2.1. İç Kulak Anatomisi	3
2.2. İç Kulak Embriyolojisi	5
2.2.1. Membranöz Labirent	5
2.2.2. Kemik Labirent	6
2.2.3. Vestibülokoklear Sinir ve Akustik Gangliyon	7
2.2.4. Fasiyal Sinir.....	7
2.3. Koklear Anomali Sınıflamaları.....	8
2.3.1. Jackler Sınıflaması.....	8
2.3.2. Sennaroğlu Sınıflaması	9
2.4. Koklear İmplant Cerrahisinde Elektrod Boyutunun Önemi	11
2.5. Koklear İmplant Cerrahisi Sonrası Koklear Hasar.....	13
3. BİREYLER VE YÖNTEM	14
3.1. Bireyler.....	14
3.2. Yöntem	14
3.3. Görüntüleme	15
3.4. İstatistiksel Değerlendirme.....	20
4. BULGULAR.....	21
5. TARTIŞMA.....	28
6. SONUÇ VE ÖNERİLER	36
7. KAYNAKLAR	38

SİMGELER VE KISALTMALAR

IP	: İnkomplet Partitasyon
BT	: Bilgisayarlı Tomografi
İAK	: İnternal Akustik Kanal
SSK	: Semisirküler Kanal
MRG	: Manyetik Rezonans Görüntüleme
3D MPR	: 3 boyutlu multiplanar rekonstrüksiyon
PACS	: Picture Archiving Communication Systems
Kİ	: Koklear implant
BSİ	: Beyin sapı implantı
YRBT	: Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi
KH	: Koklear hipoplazi

ŞEKİLLER DİZİNİ

	Sayfa No
Şekil 2.1. Kemik Labirent	4
Şekil 2.2. Fundus Seviyesinde İAK	5
Şekil 2.3. Gelişimsel duraklama basamaklarına göre iç kulak anomalileri.....	9
Şekil 3.1. Koklear Hipoplazi Tipleri	17
Şekil 3.2. Koklea boyutlarının ölçüm yöntemleri	18
Şekil 3.3. Koklear Kanal Mid-Skalar Uzunluğu Ölçümü	19
Şekil 3.4. Koklear kanal dış duvar uzunluğu ölçümü.....	20

TABLolar DİZİNİ

	Sayfa No
Tablo 2.1. Rutin kullanılan koklear implant elektrodları.....	12
Tablo 2.2. Koklear implant cerrahisi sonrası koklear hasar oluşum mekanizmaları.....	13
Tablo 3.1. Koklea boyutlarının ölçüm tipleri ve tanımları	16
Tablo 4.1. Çalışma ve kontrol gruplarının cinsiyete göre dağılımları	21
Tablo 4.2. Çalışma ve kontrol gruplarının yaşa göre dağılımları	21
Tablo 4.3. Anomali tipine göre yapılan cerrahi tedavi dağılımları.....	22
Tablo 4.4. Anomali tipine göre koklear apertür durumu dağılımı.....	22
Tablo 4.5. Anomali tipine göre modiolus durumu dağılımı	23
Tablo 4.6. Çalışma gruplarına göre bazal dönüş uzunluğu değerleri.....	23
Tablo 4.7. Çalışma gruplarına göre bazal dönüş yüksekliği değerleri.....	24
Tablo 4.8. Çalışma gruplarına göre midmodiolar yükseklik değerleri.....	24
Tablo 4.9. Anomali tipine göre koklear kanal mid-skalar uzunluğu değerleri.....	25
Tablo 4.10. Anomali tipine göre koklear kanal dış duvar uzunluğu değerleri.....	25
Tablo 4.11. Anomali tipine göre koklear sinir durumu dağılımı	26
Tablo 4.12. Anomali tipine göre vestibüler yapıların dağılımı.....	27
Tablo 4.13. Anomali tipine göre semisirküler kanalların dağılımı	27

ÖZET

Pamuk G. Koklear Hipoplazili Hastalarda Kokleanın Boyutlarının Temporal Kemik Bilgisayarlı Tomografi ve Temporal Manyetik Rezonans Görüntüleme Kullanılarak Ölçülmesi ve Koklear İmplant Seçimine Etkileri. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB Anabilim Dalı, Uzmanlık Tezi, Ankara 2018. İç kulak kemik anomalileri konjenital sensörinöral tip işitme kayıplarının yaklaşık %20'sini oluşturmaktadır. Günümüzde iç kulak anomalilerini değerlendirmede yaygın olarak Sennaroğlu sınıflaması kullanılmaktadır. Bu sınıflamaya göre koklear hipoplaziler (KH), koklea ve vestibülün ayrı olarak seçildiği fakat kokleanın normalden küçük boyutlarda olduğu anomalilerdir. KH I, II, III ve IV olmak üzere 4 alt tipi vardır. Mevcut sınıflama kokleaların radyolojik görüntüsüne göre yapılmış olup objektif bir ölçüm içermemektedir. Bu çalışmada sağlıklı ve hipoplazik kokleaların boyutlarını ölçerek hipoplazik koklea tanısında objektif değerler elde etmek amaçlanmıştır. Temporal kemik bilgisayarlı tomografi (BT) bulgularına göre koklear hipoplazi tanısı almış 36 hasta ile kronik otit nedeniyle temporal BT çekilmiş iç kulak anomalisi olmayan 40 sağlıklı koklea çalışmaya dahil edilmiştir. Temporal BT kullanılarak yuvarlak pencereden geçen aksiyel kesitte bazal dönüş uzunluğu, aynı kesitte bazal dönüş yüksekliği ve midmodiolar koklea yüksekliği ölçülmüştür. 3D MPR (multiplanar rekonstrüksiyon) kullanılarak koklear kanal mid-skalar ve lateral duvar uzunluğu yuvarlak pencereden helikotremaya kadar işaretlenmiş, düz kanal haline getirildikten sonra ölçüm yapılmıştır. Temporal kemik Manyetik Rezonans Görüntüleme kullanılarak koklear sinir varlığı, vestibüler yapılar ve semisirküler kanallar incelenmiştir. Buna göre KH I, II ve III'te bazal dönüş uzunluğu, bazal dönüş yüksekliği, midmodiolar yükseklik, koklear kanal mid-skalar ve dış duvar uzunluğu ile kontrol grubu arasında anlamlı fark bulunmuştur ($p<0.001$). KH IV'te bazal dönüş yüksekliği ve koklear kanal dış duvar uzunluğu kontrol grubuyla karşılaştırıldığında anlamlı olarak düşük bulunmuştur (sırasıyla $p<0.001$ ve $p=0.002$). Bu çalışmada yapılan ölçümlere göre temporal BT'de yuvarlak pencereden geçen aksiyel kesitte bazal dönüş

uzunluğunun 7.5 mm'den, midmodiolar yüksekliđin de 3.5 mm'den düşük olduđu durumlarda koklear hipoplazi akla gelmelidir. Bu iki ölçüm klinisyenler tarafından da kolayca yapılabilir. Hipoplastik koklea tanısı konduktan sonra alt tiplendirme yapılmalı ve uygun koklear implant elektrodu hipoplazi tipine göre seçilmelidir. Koklea boyutuna göre kısa elektrod seçiminden yeterli fayda görülemezken, uzun elektrodlar da apikal hasarı artırmaktadır. Bu çalışmanın koklear hipoplazi alt tipine uygun elektrod seçimi konusunda klinisyenlere yol gösterici olduđu düşünölmektedir.

Anahtar kelimeler: koklear kanal, koklear implant, iç kulak hastalığı



ABSTRACT

Pamuk G. Measurements of cochlear dimensions in cochlear hypoplasia using Temporal Bone Computerized Tomography and Temporal Magnetic Resonance Imaging and Effects of Cochlear Implant Selection. Hacettepe University Faculty of Medicine ENT Department, Speciality Thesis, Ankara 2018. Inner ear bone anomalies constitute approximately 20% of congenital sensorineural hearing loss. Today, Sennaroglu classification is widely used to evaluate inner ear anomalies. According to this classification, cochlear hypoplasia (CH) is anomalies in which the cochlea and vestibule are selected separately but the cochlea is small in size. There are 4 subtypes, CH I, II, III and IV. The present classification is made according to the radiological image of the cochlea and does not contain an objective measurement. In this study, it was aimed to obtain objective values of hypoplastic cochlea by measuring the dimensions of healthy and hypoplastic cochleas. Thirty-six patients with cochlear hypoplasia according to temporal bone computed tomography (CT) findings and forty normal cochleas with temporal CT due to chronic otitis were included in the study. Using temporal CT, basal turn length, basal turn height and midmodiolar cochlear height were measured axial section through round window Using the 3D MPR (multiplanar reconstruction), the cochlear canal mid-scalar and lateral wall length were marked from the round window to the helicotrema, were measured. Using temporal bone Magnetic Resonance Imaging, the presence of cochlear nerve, vestibular structures and semicircular canals were investigated. According to this, there was a significant difference in basal turn length, basal turn height, midmodiolar height, cochlear canal mid-scalar and lateral wall length between control groups and CH I, II and III ($p < 0.001$). The basal turn height and the cochlear canal lateral wall length in CH IV were significantly lower when compared with the control group ($p < 0.001$ and $p = 0.002$, respectively). Cochlear hypoplasia should be suspected axial section through round window in the temporal CT is less than 7.5 mm in the basal turn length and 3.5 mm in the midmodiolar height. These two measurements can

easily be done by clinicians. Once hypoplastic cochlea is diagnosed, sub-typing should be performed and appropriate cochlear implant should be selected according to the type of cochlear hypoplasia. While there is not enough benefit from selecting a short electrode according to the size of the cochlea, long electrodes also increase apical damage. It is believed that this study is a guide to the clinicians in choosing the electrode to cochlear hypoplasia subtype.

Key words: Cochlear duct, cochlear implantation, inner ear disease



1. GİRİŞ

İç kulak kemik anomalileri konjenital sensörinöral işitme kayıplarının yaklaşık %20'sini oluşturmaktadır (1). Doğru tanı ve tedavi için cerrah, odyolog ve radyologların ortak kullanacağı bir sınıflama oluşturmak önemlidir. İç kulak anomalilerinin ilk sınıflamasını Jackler ve arkadaşları 1987 yılında politomografi kullanarak yapmışlardır. Bu sınıflamaya göre iç kulak anomalileri Michel deformitesi, koklear aplazi, ortak kavite, koklear hipoplazi ve inkomplet partitasyon (IP) olarak 5 grupta tanımlanmıştır (1).

Teknolojik gelişmelerin yaşanması ile yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) politomografinin yerini almıştır. 2002 yılında Sennaroğlu ve Saatçi IP anomalisini IP-I ve IP-II olarak sınıflamış; 2006 yılında bu sınıflamaya X'e bağlı kalıtılan IP-III eklenmiştir (2, 3). Koklear hipoplazinin (KH) alt grupları KH I-II-III 2010'da sınıflandırılmış olup 2016 yılında Sennaroğlu ve ark. tarafından sınıflamaya KH IV de eklenmiştir (4, 5).

Koklear anomaliler BT yardımı ile kokleanın boyutuna, modiolusa ve kemik yapılar bakılarak belirlenebilir. İnternal akustik kanalı, içerisindeki yapılarını ve vestibülü değerlendirmek içinse MRG tercih edilmektedir.

Koklear hipoplaziler ilk sınıflamalarda normal boyutlardan küçük bir koklea olarak değerlendirilmiş olup, Gulya ve Jackler'in teorisine göre gestasyonun 6.haftasında ortaya çıkan bir duraklama nedeniyle meydana gelmektedir (1, 6). Sennaroğlu 2016 yılında yaptığı çalışmada hipoplazi alt tiplerine göre embriyolojik duraklama haftalarının ve nedenlerinin farklılık gösterdiğini savunmuştur (7).

Koklear anomali sınıflamaları yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi kullanılarak, kokleanın ve iç kulaktaki kemik yapıların şekillerine bakılarak yapılmaktadır (4).

Çalışmamızda koklear hipoplazili hastalar alt gruplarına göre ayrılmış, BT ve MR kullanılarak koklea boyutları ile ilgili ölçümler yapılmış, kemik kanal kıvrımları açılarak düz kanal haline getirilmiş ve bu ölçümler ile koklear kanalın

dış duvar ve mid-skalar uzunluğu tayin edilmeye çalışılmıştır. Bu sayede koklear hipoplazili hastalarda doğru uzunluktaki koklear implant seçimine katkıda bulunmak amaçlanmaktadır.



2. GENEL BİLGİLER

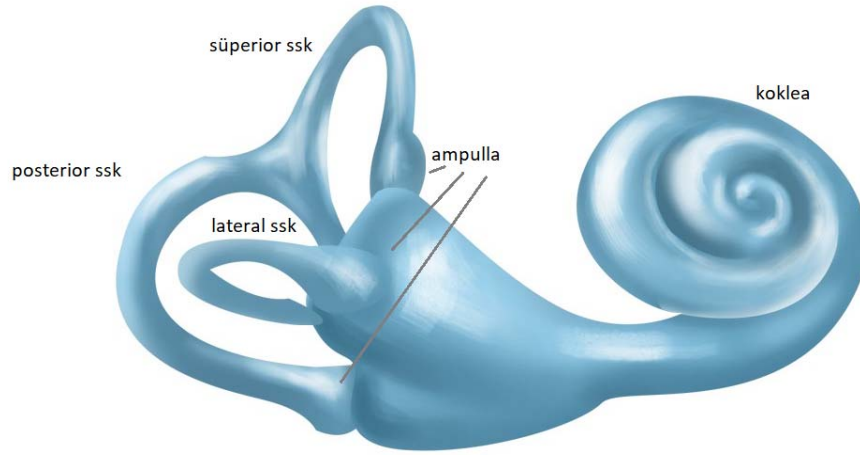
2.1. İç Kulak Anatomisi

Kemik labirent, otik kapsülden gelişir. Vestibül, semisirküler kanallar ve kokleadan oluşur. Matriks, internal periosteal (endosteal), eksternal periosteal ve intrakondral-enkondral kemik yapıyı oluşturan orta tabakadan oluşur. İntrakondral kemik yapı osteoblastlardan zengin kartilaj adacıkları içermekte olup, yaş ilerledikçe bu adacıklar azalır. Bir fraktür sonrası endosteal tabaka zayıf yenilenme gösterirken, osteoblastlar osteoid ve kallus formasyonu ile iyileştiğinden fibrozis ortaya çıkar.

Koklea, modiolus denilen konik yapının etrafında spiral şeklinde 2.5 tur dönen bir kanaldır. Yüksekliği yaklaşık 5 mm'dir. Kokleanın tabanında kribröz areadan koklear damarlar ve 8.kranial sinir koklea içerisine girer. Osseöz spiral lamina, modiolus etrafında koklear kanalın içinde döner ve ikiye ayrılır. Anteriorda skala vestibuli, posteriorda skala timpani bulunur. Baziler membran skala timpani ile skala mediyayı (koklear duktus) ayırır. Bu iki skala modiolusun tepesinde helikotremada birleşirler. Kokleanın birbirini takip eden dönüşleri interskalar septum ile ayrılır. Skala timpani yuvarlak pencere yoluyla vestibüle, skala vestibüli oval pencere yoluyla orta kulağa açılır.

Anterior (süperior), posterior ve horizontal (lateral) olmak üzere üç adet semisirküler kanal (SSK) mevcuttur ve birbirleriyle 240° açı yaparlar. Her kanalın sonunda birer adet ampulla adı verilen 2 mm'lik genişleme mevcuttur ve vestibüler sinirlerin geçişine izin vermek için kribröz yapıdadır. Ampullayla sonlanmayan posterior ve süperior semisirküler kanal krusları ortak krus oluşturarak vestibüle açılırlar.

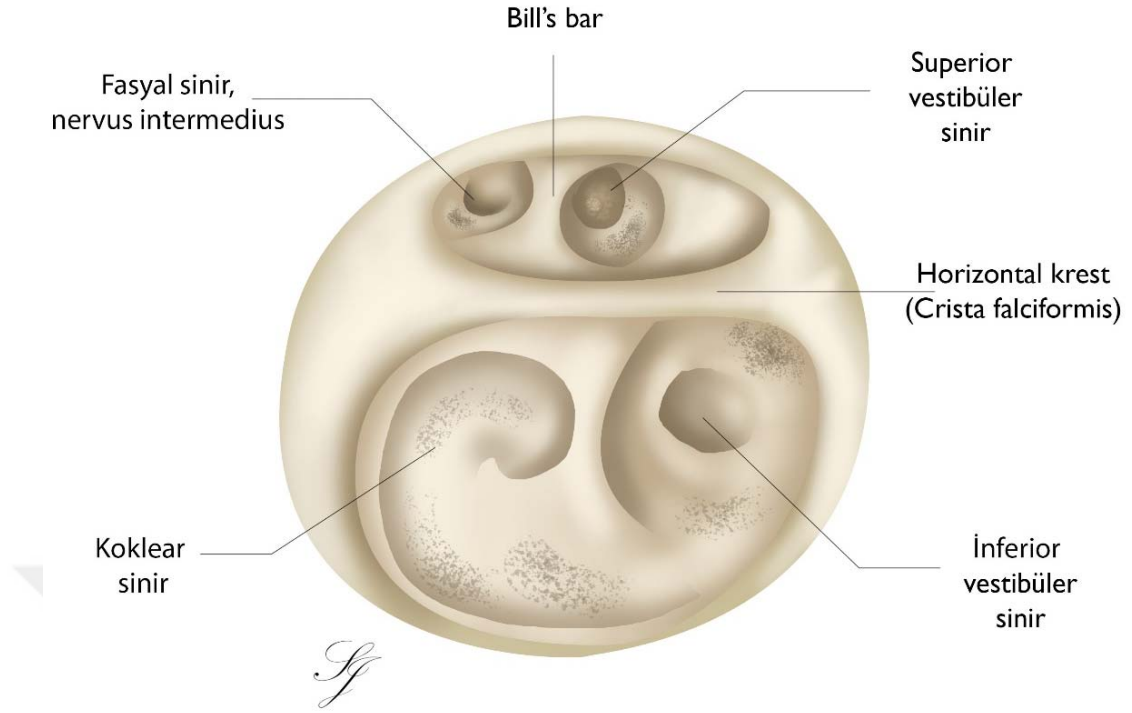
Vestibül, santralde bulunur ve 4 mm genişliğindedir. Medial duvarında utrikulus, sakkulus ve koklear reses bulunur. Koklea anteriorda, semisirküler kanal ampullaları ise posteriorda açılır.



Şekil 2.1. Kemik Labirent

Membranöz labirent, kemik labirentin içinde yer alır. Perilenf, damarlar ve bağ dokusu ile çevrelenmiştir. Koklear duktus, üç semisirküler kanal, utrikulus, sakkulus, endolenfatik kese ve duktusu oluşturur. İçi endolenf ile doludur.

İnternal akustik kanal (İAK), içerisinden süperior vestibüler, inferior vestibüler, fasiyal, intermediate ve koklear sinir ile labirintin arter ve venin geçtiği kemik kanaldır. Posterior kranial fossadan labirente kadar uzanır. 3.4 mm çapında, 8 mm uzunluğundadır. Posterior kranial fossadan çıktığı yere porus, labirente girdiği yere ise fundus denir. Fundus hizasında İAK içinde falsiform krest (transvers) superior ve inferior olarak, vertikal krest (Bill's bar) ise süperioru anterior (fasiyal sinir) ve posterior (superior vestibüler sinir) olarak böler. İnferiorda anteriordan koklear sinir, posteriordan inferior vestibüler sinir geçer (8, 9).



Şekil 2.2. Fundus Seviyesinde İAK

2.2. İç Kulak Embriyolojisi

2.2.1. Membranöz Labirent

İç kulak kulağın ilk gelişen bölümüdür. Gestasyonun 3.haftasının sonunda 1.brankial yarığın dorsal kısmındaki yüzey ektoderminde “otik plak” diferansiye olur. Otik plak altındaki mezenkim içine invajine olarak membranöz labirentin öncüsü olan “otokist veya otik vezikülü” oluşturacak şekilde kapalı bir kese halini alır. Otokist 10.haftaya kadar erişkin şeklini, 20.haftaya kadar erişkin boyutunu alır.

Otokistin kranial bölümü endolenfatik duktus, kaudal bölümü koklear duktus, ara bölüm ise utrikulosakküler alan olarak farklılaşır. Utriküler alanda santral epitelin füzyonu ile semisirküler kanalları oluşturacak 3 cep belirir. 6.haftada ilk olarak süperior semisirküler kanal, sonrasında posterior ve lateral semisirküler kanallar gelişir. Koklear duktus 6.haftada sakkülün uzantısı olarak kıvrım şeklindedir, daha sonra spiral şeklini alarak 8.haftada 1.5

kıvrım,10.haftada 2.5 kıvrıma sahip olacak şekilde büyür. Önce bazal kıvrım, takiben orta ve apikal kıvrımlar erişkin boyutlara ulaşır.

Vestibüler sistemin duyuşal epiteli, üç krista ve iki makula ile Corti organı otokistin ektodermal epitelinden kaynaklanır. Makula 6.haftada, krista 8.haftada, otokoniyal membran 12.haftada belirginleşir; 23.haftada erişkin şekline ulaşır.

Kokleanın duyuşal epiteli 7.haftada gelişmeye başlar. Medial duvarda epitel tabakaları 2 kabarıklık şeklinde organize olur, daha büyük olan iç kabarıklık iç saçlı hücrelere ve tektorial membrana dönüşürken, dış kabarıklık dış saçlı hücrelere dönüşür. Corti organı 21. haftada kokleanın her seviyesinde mevcuttur, 25.haftada erişkin yapısına ulaşır.

Yalnızca endolenfatik duktus ve kese, iç kulağın 3.trimesterde gelişmeye devam eden bölümleridir. Tam boyutuna yetişkin döneminde ulaşır (8, 9).

2.2.2. Kemik Labirent

Gebeliğin 8.haftasında membranöz labirenti çeviren sefalik mezoderm kaynaklı vasküler "prekartilaj" içerisinde perilenfatik boşluğu ayırmak üzere vakuoller gelişir. Perilenfatik boşluk 24.haftaya kadar oluşur.

8.haftadan 16.haftaya kadar gelişen membranöz labirentin çevresindeki kıkırdak model 14 ayrı noktadan kemikleşir. Otik kapsül oval-yuvarlak pencere, fissula antefenestram, lateral ve posterior semisirküler kanalların bir bölümü haricinde tamamen kemikleşir.

Modiolus, otik kapsülden bağımsız olarak intramembranöz kemikleşme ile ortaya çıkar. 25. haftada modiolusun kemikleşmesi tamamlanır. Otik kapsülün interskalar septum adı verilen kemik uzantıları modiolus ile birleşerek koklear modiolusu oluştururlar (8, 9).

2.2.3. Vestibülokoklear Sinir ve Akustik Gangliyon

Gebeliğin 4. haftasında otik plak kaynaklı hücreler otokistin medial yüzeyinde bazal membranı geçerek akustik sinir, gangliyon ve Schwann hücrelerini oluştururlar. 5. haftanın başında akustik gangliyon süperior ve inferior segmente ayrılır. Süperiordan çıkan lifler superior ve lateral semisirküler kanal ile utrikulus makulasını innerve ederken, inferiorun üst lifleri sakkulus makulası ve posterior kanal, alt lifleri ise Corti organını innerve eder. Glial hücreler önce vestibüler sonra koklear siniri çevreler, Schwann hücrelerinin santrale migrasyonu daha geç dönemde meydana geldiğinden glial kılıf ile Schwann hücrelerinin birleşke hattı internal akustik kanalın fundusu hizasına denk gelir (8, 9).

2.2.4. Fasiyal Sinir

Gebeliğin 3.haftasında 2.faringeal ark kaynaklı “fasiyoakustik primordium”un belirmesini takiben fasiyal sinir gelişimi başlar. 5.haftanın sonunda fasiyal sinir iki kısma ayrılır. Bir grup lif mandibular arka girerek lingual sinir taslağının yakınında sonlanır ve korda timpaniyi oluşturur. Diğer lif grubu ise sekretomotor ve spesifik duyuyu alan lifleri oluşturur. 5. haftada 7. ve 8. kranial sinirler ayırt edilmeye başlanır. 7. haftada parotis tomurcuğu yakınında fasiyal sinirin 5 distal dalı seçilebilir. N. stapedius da 7. haftada oluşmaya başlar.8. haftada otik kapsül üzerinde bir oluk meydana gelir, daha sonra orta kulak ve Reichert kıkırdağı dokularının katılımı ile Fallop kanalı oluşur. Fallop kanalının kemikleşmesi 26.haftada tamamlanır. Normalde fasiyal hiatus dışında Fallop kanalı tümüyle kapalı olmakla birlikte, timpanik segment seviyesinde sıklıkla kanalın açık olduğu görülebilir.

Fasiyal sinirin ilk dirseğinin gelişen otik kapsül tarafından itilme sonucu olduğu düşünülmektedir. 10. haftada fasiyal sinir orta kulakta ikinci dirseğini yapar. Proksimalde otik kapsülce öne itilmesine benzer bir şekilde, sinir büyüyen timpan zar ve posterior timpanum yapıları tarafından posteriora doğru itilir ve meatus ve mastoid sistem tarafından inferiora çekilir. Doğum sırasında

yüzeysel yerleşimli stilomastoid foramen nedeniyle yetişkinlere göre daha yüzeyledir (8, 9).

2.3. Koklear Anomali Sınıflamaları

İç kulak kemik anomalileri konjenital sensörinöral işitme kayıplarının yaklaşık %20sini oluştururlar. Geri kalan %80'de ise kemik yapı normal olup, patolojinin membranöz labirente veya hücreseel seviyede olduğu düşünülmektedir (1). Bu nedenle günümüz teknolojisiyle iç kulak kemik anomalileri BT ve MRG yardımı ile saptanabilmekte iken, geri kalan grupta görüntüleme tetkikleri normal sınırlarda raporlanmaktadır.

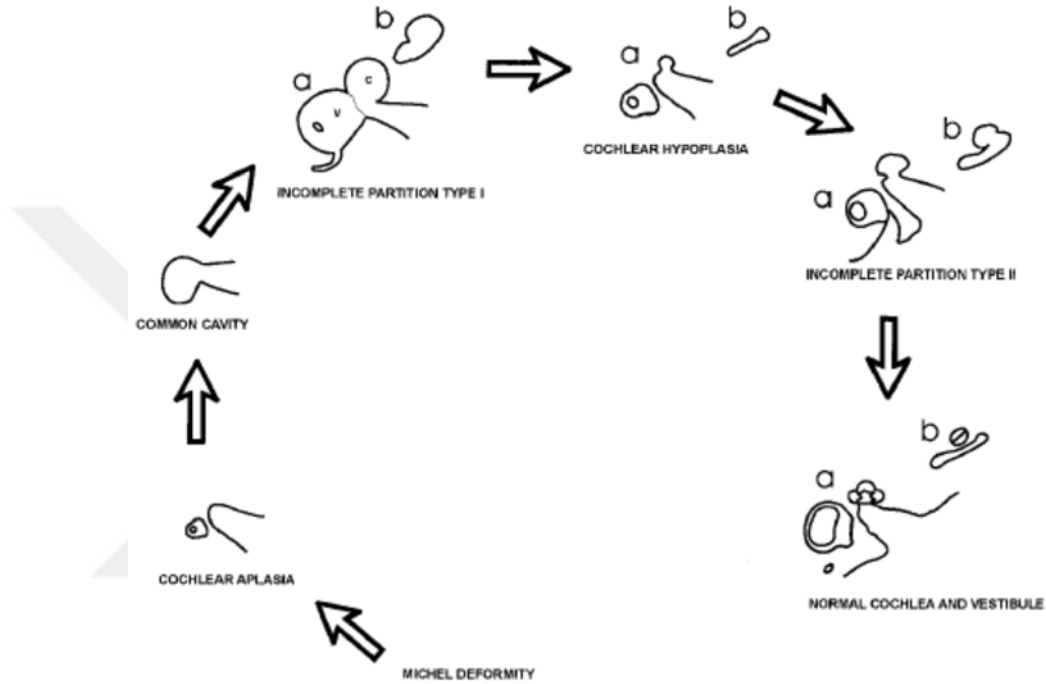
2.3.1. Jackler Sınıflaması

Kulak kaynaklı konjenital malformasyonlarla ilgili ilk sınıflama 1987 yılında Jackler ve arkadaşları tarafından yapılmıştır (1). Bu sınıflamada iç kulak anomalileri 5 ana başlıkta sınıflandırılmıştır.

- 1) Michel deformitesi: vestibüler ve koklear yapılarının tümünün yokluğu
- 2) Koklear aplazi: koklea yokluğu
- 3) Ortak kavite deformitesi: vestibül ve koklea yerine ortak kistik kavite vardır; fakat bu yapı koklea ve vestibül yönünde farklılaşmamıştır.
- 4) Koklear hipoplazi: koklea ve vestibül mevcuttur; fakat normal boyutlardan küçük veya internal akustik kanaldan çıkan tomurcuk şeklindedir.
- 5) İnkomplet partiyon (Mondini deformitesi): apikal-orta dönüş arasında interskalar septum defektiftir. Bazal dönüş anomalileri de olabilir.

Jackler ve ark. bu sınıflamayı anomalilerin embriyolojik gelişim esnasındaki duraklamalara bağlı olduğunu düşünerek oluşturmuşlardır. Buna göre 4.haftadaki duraklama sonucu ortak kavite anomalisi, 6.haftadaki

duraklama nedeniyle hipoplaziler ortaya çıkarken 7. haftadaki duraklama sonucu Mondini deformitesi görülmektedir. En ağır anomali olan Michel deformitesi 3. haftanın başında ortaya çıkan bir patoloji olup, koklear aplazi ise 3. haftanın sonuna doğru ortaya çıkan duraklama nedeniyledir (1, 2). (Şekil 2.3.1).



Şekil 2.3. Gelişimsel duraklama basamaklarına göre iç kulak anomalileri

2.3.2. Sennaroğlu Sınıflaması

Jackler ve arkadaşlarının yaptığı sınıflama politomografi kullanılarak yapılmış olup, teknolojik gelişmeler ve koklear implantın yaygınlaşması ile otolog, odyolog ve radyologların ortak kullanabileceği yeni bir sınıflama ihtiyacı duyulmuştur. Sennaroğlu sınıflaması şu şekildedir (10):

- 1) Labirintin aplazi: koklea, vestibül, vestibüler akuadakt ve koklear akuadakt yoktur. Hastaların çoğunluğunda internal akustik kanal yalnızca fasiyal sinirden oluşur.
- 2) Rudimenter otokist: otik kapsül inkomplet milimetrik şekilde mevcuttur. İnternal akustik kanal yoktur.

- 3) Koklear aplazi: Koklea yoktur. Eşlik eden vestibüler sistem normal veya genişlemiş olabilir.
- 4) Ortak Kavite deformitesi: koklea ve vestibül tek kavite halindedir. Koklear ve vestibüler sınırlar mevcuttur.

Vestibüler dilatasyonla seyreden koklear aplazi ile ortak kavite deformitesini ayırmak önemlidir. Koklear aplazide vestibül ve SSK'lar mevcuttur; SSK'lar normal veya genişlemiş olabilir. Ortak kavite deformitesinde SSK'lar rudimenter şekilde bulunurlar. İAK kaviteye santralden girer. İki anomalinin ayrılmasının önemi koklear implant sonuçları ile ilgilidir. Ortak kavitede koklear implanttan iyi sonuçlar alınırken koklear aplazide yanıt yoktur.

- 5) İnkomplet partisyon: koklea ve vestibül ayrı olarak seçilebilir, koklea normal boyutlardadır fakat iç yapısında anormallikler mevcuttur. Üçe ayrılır:
 - a. İnkomplet partisyon tip I: "Kistik kokleovestibüler malformasyon" olarak tanımlanmış olup, modiolus ve interskalar septum yoktur. Dilate vestibül eşlik eder. Vestibüler akuadakt genellikle normaldir. Kokleanın boyutları normal koklea ile aynıdır.
 - b. İnkomplet partisyon tip II: Modiolusun apikal kısmı ve interskalar septum defektiftir. Bu nedenle apekte kistik görünüm mevcuttur. Geniş vestibüler akuadakt eşlik eder, vestibül minimal dilate olabilir. Kokleanın boyutları normal koklea ile aynıdır.
 - c. İnkomplet partisyon tip III: Sennaroğlu ve ark. 2006 yılında bu tipi sınıflamaya dahil etmişlerdir. "X'e bağlı sağırlık" hastalığında en sık görülen koklear anomalidir. İnterskalar septum mevcuttur fakat modiolus yoktur. Koklea İAK'ın direkt sonlandığı yerde yerleşmiştir. Kokleanın boyutları normal koklea ile aynıdır. Koklear implant sonrası "gusher" bu hastaların tamamında görülmektedir.

- 6) Koklear hipoplazi: koklea ve vestibül ayrı olarak seçilir, koklea boyutları normalden küçüktür. Dört grupta incelenmektedir:
- a. KH I: Koklea İAK'dan tomurcuk şeklinde çıkar. Koklea ileri derecede deforme durumda olup, modiulus ve interskalar septum bulunmamaktadır.
 - b. KH II: Koklea normalden küçük olup, modiulus ve interskalar septum bulunmamaktadır; fakat dış görünüşü normal kokleayla aynıdır. Vestibüler akuadakt geniş, vestibül minimal dilatedir. İAK ile geniş bağlantı halinde olduğundan koklear implant sırasında gusher ve elektrodun İAK'a geçişi görülebilir.
 - c. KH III: Kısa bir modiulus ve normalden az sayıda interskalar septum mevcuttur. 2den az dönüş yapar ve normalden küçüktür. İç ve dış görünüşü normaldir. Vestibül ve SSK hipoplaziktir.
 - d. KH IV: Koklea normalden küçük boyuttadır. Bazal dönüş normal, orta ve apikal dönüşleri hipoplaziktir (5).
- 7) Geniş vestibüler akuadakt sendromu: Koklea, vestibül ve SSK'lar normal olup vestibüler akuadaktın geniş olduğu durumdur. Posterior labirent ile operkulum arasının orta noktadan ölçüldüğünde 1,5 mmden geniş olmasıdır.
- 8) Koklear apertür anomalileri: Koklear sinirin internal akustik kanala girişindeki anomalilerdir. Atretik veya stenotik olabilir. Bu patolojiye koklear sinir agenezisi veya hipoplazisi eşlik edebilir.

2.4. Koklear İmplant Cerrahisinde Elektrod Boyutunun Önemi

Koklear implant, ileri derecede sensörinöral işitme kayıplı hastalarda kullanılan en etkin tedavi yöntemidir. Kokleadaki tonotopik organizasyonu taklit ederek yolladıkları elektriksel stimulusun ses haline dönüştürülmesini sağlarlar (11). Mevcut organizasyona göre düşük frekanslarda elektriksel uyarım sağlayabilmek için koklea apeksine ulaşmak gerekmektedir. Yapılan çalışmalar uzun elektrod kullanılması sonucu apikal uyarım sağlanan

durumlarda konuşma algılama performansının anlamlı olarak daha yüksek olduğunu göstermektedir (12). Büyük boyutlu koklealarda kısa elektrod kullanımı apeksi uyaramadığından performansı azaltmaktadır. Diğer taraftan elektrod yerleştirilmesi sırasında intrakoklear hasara neden olduğu, küçük koklealarda uzun elektrod kullanımının bu hasarı arttırdığı da bilinmektedir (13). Koklea boyutunun cerrahi öncesinde ölçülmesi ve uygun elektrod seçilmesi koklear hasarı azaltırken, cerrahiden görülen faydanın artmasını sağlayacaktır. Bunun yanında ameliyat sırasında BOS kaçağı olması ihtimali nedeniyle proksimaline tıkaç yerleştirilmiş elektrodlar küçük boyutlu koklealarda kullanıldığında implantın tamamı ilerlemediğinden BOS kaçağı kontrolü yeterli olamamaktadır. Kliniğimizde rutin kullanılan koklear implant elektrodları Tablo 2.1’de görülmektedir.

Tablo 2.1. Rutin kullanılan koklear implant elektrodları

Rutin kullanılan koklear implant elektrodları (uzunlukları)		
Lateral duvar elektrodları	Perimodiolar elektrodlar	Mid-skalar elektrod
Nucleus CI422 koklear implant elektrodu (25 mm)	Nucleus CI532 Slim modiolar koklear implant elektrodu (18.4 mm)	AB HiFocus Midscalar koklear implant elektrodu (23.7 mm)
Nucleus Slim Straight koklear implant elektrodu (25 mm),	Nucleus Contour Advance koklear implant elektrodu (19 mm)	
Med-EI Standart koklear implant elektrodu (31 mm)		
Med-EI Flex 20, 24, 28 koklear implant elektrodu (20, 24, 28 mm)		
Med-EI Soft koklear implant elektrodu (31 mm)		
Med-EI Form19 ve Form24 koklear implant elektrodları (19 ve 24 mm)		
Oticon Neuro Zti EVO koklear implant elektrodu (25 mm)		

Koklear implant cerrahisinin sıklıkla çocukluk çağında uygulandığı düşünülürse daha iyi sonuçlar alınan yeni implantların ve yöntemlerin ilerleyen

zamanlarda kullanılabilmesi için koklear yapıların korunması önem arz etmektedir.

2.5. Koklear İmplant Cerrahisi Sonrası Koklear Hasar

Koklear implant cerrahisinin koklear hasara neden olduğu bilinmektedir. Koklear implant nedeniyle oluşan intrakoklear hasar nedenleri tablo 2.2'de gösterilmektedir (14). Son yıllarda yapılan çalışmalarda postoperatif dönemde rezidüel işitmenin korunduğunun keşfedilmesi ile koklear hasarı azaltmaya yönelik yöntemler gündeme gelmiştir. Bunların başında daha az travmatik elektrod tasarımları ve daha yumuşak cerrahi uygulamaları gelmektedir (15).

Adunka ve ark. cerrahi yöntemin koklear hasar üzerindeki etkisini göstermek amacıyla yaptıkları çalışmada kokleostomi ile yapılan insersiyonun yuvarlak pencere yöntemine göre baziler membranda daha fazla hasara yol açtığını göstermişlerdir (16). Bu nedenle yuvarlak pencere membranından elektrodun ilettilmesinin tercih edilmesi gerektiğini savunmaktadırlar. Literatür incelendiğinde benzer çalışmalarda da yuvarlak pencere yönteminin daha az hasara yol açtığı görülmektedir (17,18).

Tablo 2.2. Koklear implant cerrahisi sonrası koklear hasar oluşum mekanizmaları

Tur kullanımına bağlı vibrasyon ve akustik travma
Kokleostomi ve elektrod yerleşimi sırasında intrakoklear yapıların direkt hasarı
Hidrolik güçlere bağlı endokoklear mekanik travma
Perilenf kaçıışı ve aspirasyonu
Skala timpaniye kan ve kemik talaş girmesi
Elektrodun yanlışlıkla skala vestibuli veya mediaya konulması
Endokoklear bakteriyel enfeksiyonlar
Elektroda bağlı yabancı cisim reaksiyonu
Endokoklear fibrozis ve/veya ossifikasyon
Geç nöral hasara yol açan apoptozis ve nekrozun indüklenmesi
Elektriksel stimülasyona bağlı nöral yapılarda postaktivasyon hasarı
Diğer bilinmeyen nedenler

3. BİREYLER VE YÖNTEM

Bu çalışma, Hacettepe Üniversitesi Kulak Burun Boğaz ve Radyoloji Anabilim dallarında Hacettepe Üniversitesi Girişimsel olmayan Klinik Çalışmalar Etik Kurulu'nun GO 15/784- 30 no'lu izniyle yapılmıştır.

3.1. Bireyler

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB ve Baş Boyun Cerrahisi Anabilim Dalı'na 2010-2016 yılları arasında başvurmuş; temporal BT ve kulak MR görüntülemeleri Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı'nda yapılmış olan hastalar değerlendirilmiştir. Sensörinöral veya mikst tip işitme kaybı olan ve BT'sinde Sennaroğlu sınıflamasına göre "koklear hipoplazi" bulunan hastalar çalışmaya dahil edilmiştir. Bu hastaların takip ve ameliyat bilgilerine ulaşılmış ve çalışma kapsamında değerlendirilmiştir. Görüntülemeleri, takip ve tedavileri başka merkezde yapılan hastalar çalışma dışında bırakılmıştır.

Kontrol grubu olarak kronik otit ve timpan zar perforasyonu nedeniyle bölümümüze başvurmuş, yapılan odyogramında sensörinöral tip işitme kaybı olmayan, hava- kemik gap'i 20 db'in altında iletim tipi işitme kaybı olan ve başvuru şikayetleri nedeniyle temporal BT çekilmiş hastalar incelenmiştir. Temporal BT'lerinde iç kulak anomalisi olmayan 40 hasta kontrol grubuna dahil edilmiştir.

3.2. Yöntem

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB ve Baş Boyun Cerrahisi Anabilim Dalı'na ileri sensörinöral veya mikst işitme kaybı ile başvurmuş, yapılan görüntülemelerinde koklear hipoplazi saptanmış 36 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların dosyaları retrospektif olarak incelenerek yaş, cinsiyet gibi demografik kayıtları, cerrahi müdahale yapılan hastalarda cerrahi tarafı ve yapılan işlem bilgileri alınmıştır.

Kontrol grubuna dahil edilen 40 hastanın da demografik bilgilerine ulaşılmış, yapılan odyogramlarına göre iletim tipi işitme kaybı daha az olan taraf incelenmiştir.

Hastaların temporal BT ve temporal MR görüntülerine PACS (Picture Archiving Communication Systems) ile ulaşılmış ölçümler sorumlu araştırmacı gözetiminde, 2 radyolog ve yardımcı araştırmacı tarafından yapılmıştır.

3.3. Görüntüleme

Çalışmaya alınan hastaların tamamında Hacettepe Üniversitesi Radyoloji Anabilim Dalı bünyesinde yapılmış yüksek çözünürlüklü temporal bilgisayarlı tomografi, 24 hastada da 1.5 tesla temporal MRG değerlendirilmiştir. BT'lerin kesitleri aksiyel planda 1 mm aralıklarla alınmış; koronal reformat ve 3 boyutlu multiplanar rekonstrüksiyon (3D MPR) PACS yazılımı kullanılarak yapılmıştır.

Koklear hipoplazi tarafı ve tipi Sennaroğlu sınıflamasına göre belirlendikten sonra çalışmaya alınan kulakta kokleanın bazal dönüş uzunluğu, bazal dönüş yüksekliği, koklea yüksekliği, koklear apertür, modiulus ve koklear kanal dış duvar ve mid-skalar uzunluğu temporal BT; koklear sinir varlığı, vestibüler yapılar ve semisirküler kanallar ise MRG kullanılarak değerlendirilmiştir (Şekil 3.1, 3.2). Koklea boyutlarının ölçüm yöntemleri Tablo 3.3'te gösterilmektedir.

Kokleanın bazal dönüş uzunluğu, yuvarlak pencerenin görüldüğü aksiyel kesitte, yuvarlak pencerenin orta noktasından başlayıp bazal dönüşün bittiği en uzak mesafeye kadar horizontal ekseninde işaretlenerek ölçülmüştür (Şekil 3.2A).

Kokleanın bazal dönüş yüksekliği, yuvarlak pencerenin görüldüğü aksiyel kesitte, bazal dönüşün en yüksek olduğu nokta belirlenerek vertikal ekseninde işaretlenerek ölçülmüştür (Şekil 3.2B).

Koklear midmodiolar yükseklik, koklear apertür ve modiulusun görüldüğü aksiyel kesitte, koklear apertürden helikotremaya kadar vertikal ekseninde işaretlenerek ölçülmüştür (Şekil 3.2C).

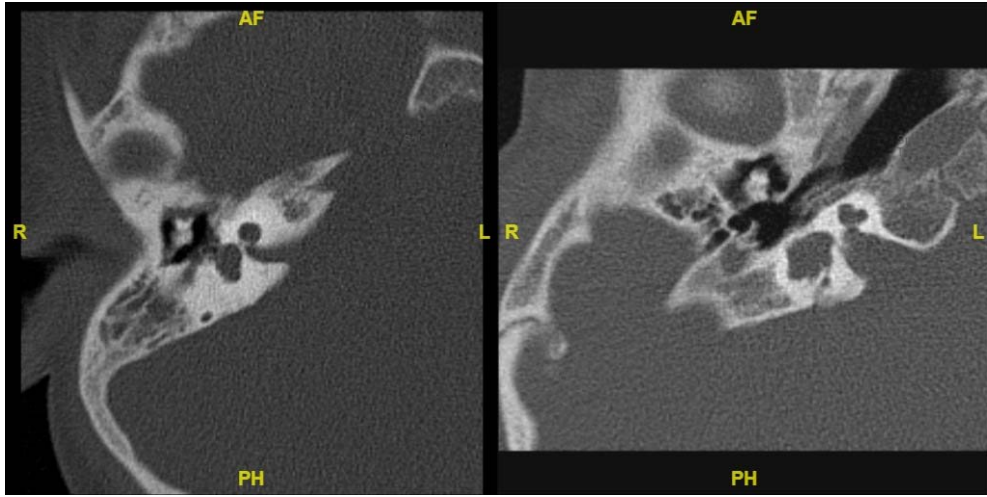
Koklear kanal mid-skalar uzunluğu, yuvarlak pencereden geçen aksiyel kesitin 3D MPR kullanılarak koronal reformatı alındıktan sonra yuvarlak pencere orta noktasından helikotremaya kadar işaretlenip, 3D MPR yardımı ile düz bir kanal haline getirildikten sonra ölçülmesi ile saptanmıştır (Şekil 3.3A, B).

Koklear kanal dış duvar uzunluğu, yuvarlak pencereden geçen aksiyel kesitin 3D MPR ile koronal reformatı yapıldıktan sonra yuvarlak pencere lateral duvarından başlayıp, helikotrema seviyesine kadar koklea dış duvarının işaretlenmesi ile elde edilmiştir. 3D MPR kullanılarak düz bir kanal haline getirilmiş, uzunluğu ölçülmüştür (Şekil 3.4 A,B).

Koklear apertür genişliği 1.5 mm'den fazla olanlar doğal; 1.5 mm'den az olanlar stenotik, koklear apertür gelişmemiş olanlar ise atretik olarak sınıflandırılmıştır. Modiulus ise var, yok, hipoplazik, displastik ve sklerotik olarak gruplandırılmıştır.

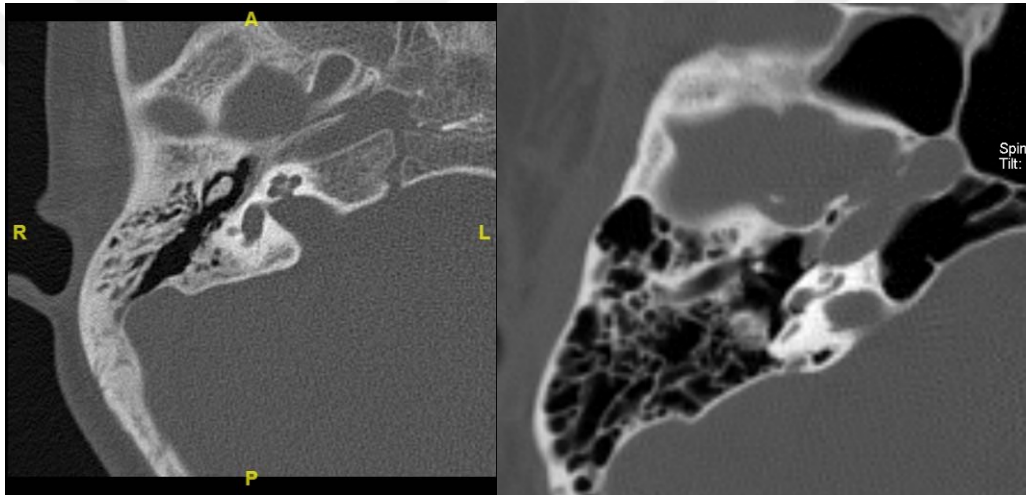
Tablo 3.1. Koklea boyutlarının ölçüm tipleri ve tanımları

Ölçüm tipi	BT kesiti	Tanım
Koklea bazal dönüş uzunluğu	Yuvarlak pencerenin olduğu aksiyel kesit	Yuvarlak pencere orta noktasından bazal dönüşün bittiği en uzak nokta arasının horizontal eksenindeki ölçümü
Koklea bazal dönüş yüksekliği	Yuvarlak pencerenin olduğu aksiyel kesit	Bazal dönüşün en yüksek olduğu yerden yapılan vertikal ölçüm
Koklear midmodiolar yükseklik	Koklear apertür ve modiulusun görüldüğü aksiyel kesit	Vertikal ekseninde koklear apertürden helikotremaya kadar işaretlenerek yapılan ölçüm
Koklear kanal mid-skalar uzunluğu	Yuvarlak pencereden geçen aksiyel kesitin koronal reformatı	Yuvarlak pencere orta noktasından helikotremaya kadar işaretlenerek yapılan ölçüm
Koklear kanal dış duvar uzunluğu	Yuvarlak pencereden geçen aksiyel kesitin koronal reformatı	Yuvarlak pencere lateral duvarından helikotremaya kadar koklea dış duvarının işaretlenmesi ile yapılan ölçüm



KH I

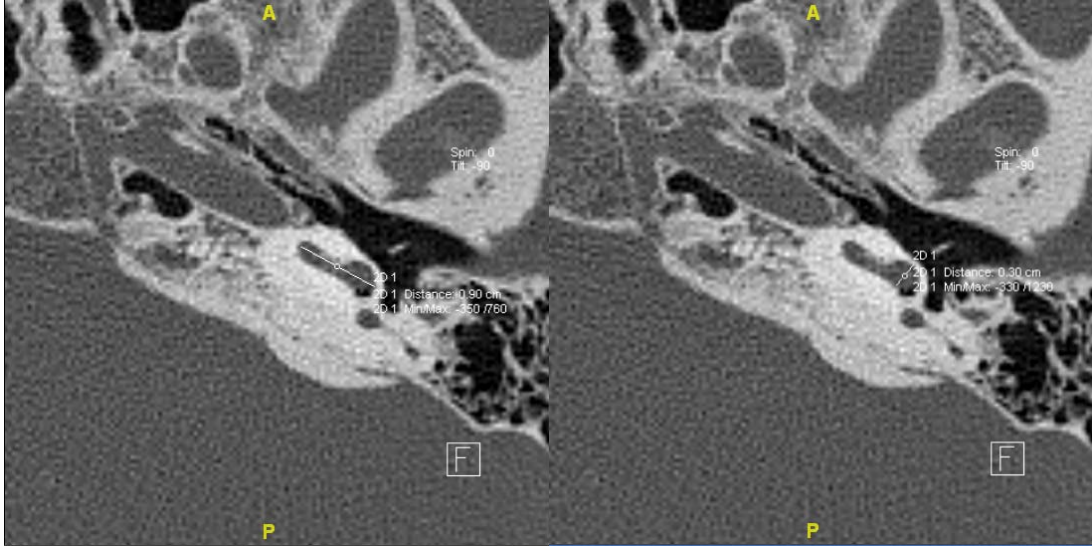
KH II



KH III

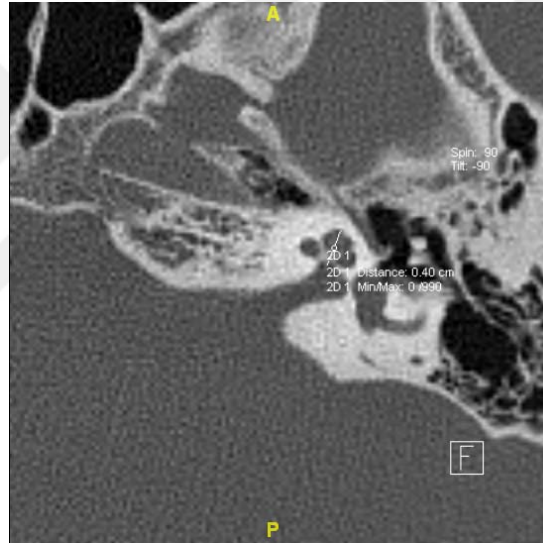
KH IV

Şekil 3.1. Koklear Hipoplazi Tipleri



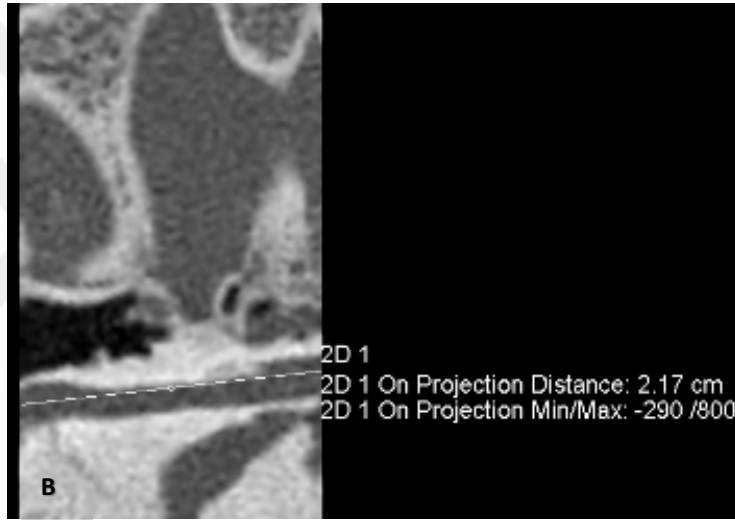
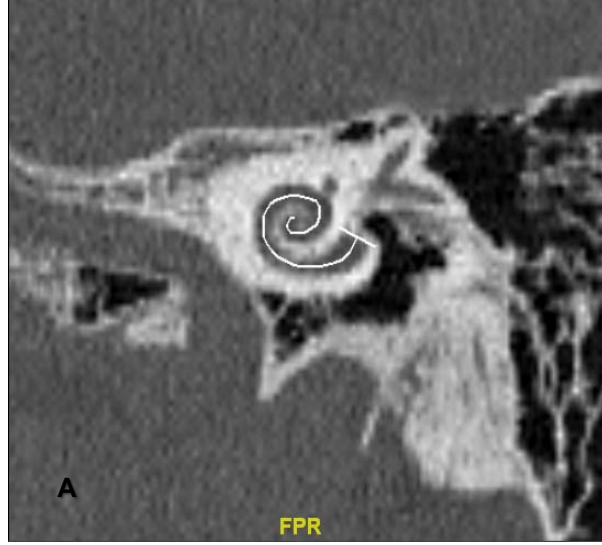
A. Bazal dönüş uzunluğu

B. Bazal dönüş yüksekliği



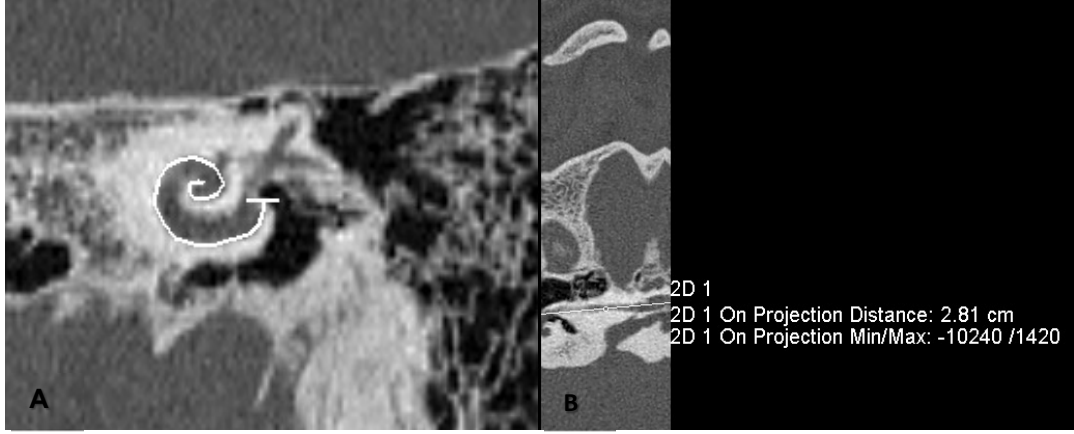
C. Midmodiolar yükseklik

Şekil 3.2. Koklea boyutlarının ölçüm yöntemleri



A. Koklear kanal mid-skalar uzunluđu B. Koklear kanal mid-skalar uzunluđu MPR reformat ile açılmış hali

Şekil 3.3. Koklear Kanal Mid-Skalar Uzunluđu Ölçümü



A.Koklear kanal dış duvar uzunluğu

B. Koklear kanal dış duvar uzunluğu MPR reformat ile açılmış hali

Şekil 3.4. Koklear kanal dış duvar uzunluğu ölçümü

Kulak MRG incelenerek koklear sinir varlığı normal, aplazik, hipoplazik; vestibüler yapılar normal, displastik, hipoplazik, ektatik; semisirküler kanallar ise normal, aplazik, displastik, hipoplazik olarak gruplandırılmışlardır.

3.4. İstatistiksel Değerlendirme

İstatistikler SPSS 23.0 programı (IBM Corp. ,Armonk, NY) ve Microsoft Excel (Microsoft Corp., Redmond, WA) kullanılarak yapılmıştır. Tanımlayıcı istatistiklerde niteliksel verilerde frekans ve yüzde; niceliksel verilerde minimum, maksimum, ortalama değerler ve standart sapmalar her grup için ayrı ayrı değerlendirilmiştir. Çalışmamızdaki bütün sayısal veriler normal dağılım açısından normal dağılım parametreleri, Kolmogorov Smirnov testi ve Shapiro- Wilk testi kullanılarak incelenmiştir. Çoklu grupta normal dağılan sayısal parametrelerin değerlendirilmesi için ANOVA ve post Hoc düzeltmelerde Tamhane testi kullanılmıştır. Normal dağılmayan sayısal parametrelerin çoklu gruplarda değerlendirilmesinde de Kruskal Wallis ve Mann Whitney U testleri kullanılmıştır. İstatistiksel anlamlılık düzeyi $p < 0.05$ kabul edilmiştir.

4. BULGULAR

Çalışmamızda 36 hipoplazik koklea ve kontrol grubu olarak da 40 normal koklea incelenmiştir. Çalışma grubunda 17 erkek (%47.2),19 kadın (%52.8); kontrol grubunda 21 erkek (%52.5), 19 kadın (%47.5) katılımcı bulunmaktadır. Ki kare testi ile değerlendirildiğinde iki grup arasında anlamlı fark bulunmamaktadır ($p=0.64$). Çalışma grubunun yaş ortalaması 6 ± 6.34 , kontrol grubunun ise 30.32 ± 12.7 olup tablo 4.2'de hipoplazi tiplerine göre ortalamaları belirtilmiştir.

Tablo 4.1. Çalışma ve kontrol gruplarının cinsiyete göre dağılımları

	Erkek (%)	Kadın (%)
KH I	3 (%60)	2 (%40)
KH II	3 (%33.3)	6 (%66.4)
KH III	9 (52.9)	8 (47.1)
KH IV	2 (%40)	3 (%60)
Kontrol grubu	21 (%52.5)	19 (%47.5)

Tablo 4.2. Çalışma ve kontrol gruplarının yaşa göre dağılımları

	Min.	Max.	Ortalama (\pm SD)
KH I	2	4	2.6 ± 0.89
KH II	2	34	10.2 ± 10.1
KH III	1	16	5.35 ± 4.6
KH IV	4	4	4
Kontrol grubu	11	61	30.32 ± 12.7

Çalışma grubundaki hastaların 28'inin sağ, 8'inin sol kulağında anomali saptanmış ve çalışmaya dahil edilmiştir. Kontrol grubundaki sağlıklı hastalarda ise bu sayı 25 sağ,15 sol kulak şeklindedir.

Çalışma grubundaki 36 hastanın 31'inde ileri sensörinöral tip işitme kaybı mevcutken, 5 hastada mikst tip işitme kaybı bulunmaktadır. Bu 5 hastanın üçünde KH III, ikisinde KH IV anomalisi vardır.

Çalışma grubundaki hastaların 25'ine cerrahi müdahale yapılmış; 7 beyin sapı implantı (BSİ), 15 koklear implant (Kİ), 3 hastaya ise 2 cerrahi tedavi methodu da uygulanmıştır.

Anomali tipine göre yapılan işlemler değerlendirildiğinde KH I 1 hastaya BSİ, 2 hastaya Kİ, 2 hastaya her iki işlem; KH II 3 hastaya BSİ, 3 hastaya Kİ; KH III 3 hastaya BSİ, 8 hastaya Kİ; KH IV 2 hastaya Kİ 1 hastaya her iki işlem uygulanmıştır. Bulgular Tablo 4.3'te gösterilmiştir.

Tablo 4.3. Anomali tipine göre yapılan cerrahi tedavi dağılımları

Anomali tipi	BSİ	Kİ	BSİ+Kİ
KH I	1	2	2
KH II	3	3	
KH III	3	8	
KH IV		2	1
Toplam	7	15	3

Hipoplazili hastaların 17'sinde koklear apertürün doğal olduğu, 12'sinde stenotik olduğu, 7'sinde atretik olduğu görülmektedir. Modiolus incelendiğinde hipoplazili hastaların 20'sinde modiolusun olmadığı, 4'ünde hipoplazik, 1'inde displastik, 3'ünde sklerotik olduğu, 8'inde ise normal modiolus görünümünün olduğu görülmektedir. Veriler Tablo 4.4 ve 4.5'te gösterilmektedir.

Tablo 4.4. Anomali tipine göre koklear apertür durumu dağılımı

Anomali tipi	Koklear apertür			Total
	Doğal	Stenotik	Atretik	
KH I	1 (%20)	2 (%40)	2 (%40)	5
KH II	3 (%33.3)	4 (%44.5)	2 (%22.2)	9
KH III	11 (64.7)	4 (%23.5)	2 (%11.8)	17
KH IV	2 (%40)	2 (%40)	1 (%20)	5
Total	17 (%47.2)	12 (33.3)	7 (%19.5)	36

Tablo 4.5. Anomali tipine göre modiolus durumu dağılımı

Anomali tipi		Modiolus					Total
		Var	Yok	Hipoplazik	Displastik	Sklerotik	
	KH I	-	5 (%100)	-	-	-	5
	KH II	-	7 (%77.8)	2 (%22.2)	-	-	9
	KH III	7 (%41.2)	6 (%35.2)	2 (%11.8)	1 (%5.9)	1 (%5.9)	17
	KH IV	1 (%20)	2 (%40)	-	-	2 (%40)	5
Total		8 (%22.2)	20 (%55.6)	4 (%11.1)	1 (%2.8)	3 (%8.3)	36

Çalışmaya dahil edilen hastaların ve kontrol grubunun temporal BT'leri PACS üzerinden 3D MPR yapılarak kokleaya ait ölçümler yapılmıştır.

Aksiyel kesitler üzerinde bazal dönüş uzunluğu mm cinsinden ölçülmüştür. KH I'de ortalama 5.58 ± 1.58 mm, KH II'de 6.56 ± 0.60 mm, KH III'de 7.38 ± 0.62 mm, KH IV'te 7.50 ± 1.16 mm, kontrol grubunda ise 8.05 ± 0.77 mm bulunmuştur. KH I, II ve III ile kontrol grubu arasında anlamlı fark mevcuttur. (normal dağılım \emptyset , Mann Whitney U testi, $p < 0.001$) (Tablo 4.6). Hipoplazi tipleri arasında anlamlı fark saptanmamıştır.

Tablo 4.6. Çalışma gruplarına göre bazal dönüş uzunluğu değerleri

Bazal Dönüş Uzunluğu (mm)			
Anomali tipi	Min.	Max.	Ort.+SD
KH I	3.0	7.0	5.58 ± 1.58
KH II	5.6	7.7	6.56 ± 0.60
KH III	6.4	8.9	7.38 ± 0.62
KH IV	6.1	8.7	7.50 ± 1.16
Kontrol grubu	6.7	9.7	8.05 ± 0.77

Yuvarlak pencerenin görüldüğü aksiyel kesit üzerinde bazal dönüş yüksekliği maksimum olduğu yerde ölçülmüştür. KH I'de ortalama 1.56 ± 0.32 mm, KH II'de 1.86 ± 0.42 mm, KH III'te 1.88 ± 0.29 mm, KH IV'te 1.86 ± 0.32 mm ve kontrol grubunda 2.56 ± 0.22 mm olduğu görülmüştür. Hipoplaziler ile kontrol grubu karşılaştırılmış, KH I, II, III ve IV'te anlamlı fark bulunmuştur. (normal dağılım \emptyset , Mann Whitney U testi, $p < 0.001$) (Tablo 4.7).

Tablo 4.7. Çalışma gruplarına göre bazal dönüş yüksekliği değerleri

Bazal Dönüş Yüksekliği (mm)			
Anomali tipi	Min.	Max.	Ort.+SD
KH I	1.3	2.0	1.56 ± 0.32
KH II	1.3	2.6	1.86 ± 0.42
KH III	1.6	2.7	1.88 ± 0.29
KH IV	1.5	2.2	1.86 ± 0.32
Kontrol grubu	2.1	3.0	2.56 ± 0.22

Midmodiolar yükseklik, KH I'de ortalama 2.04 ± 0.98 mm, KH II'de 3.28 ± 0.42 mm, KH III'de 3.22 ± 0.5 mm, KH IV'te 3.42 ± 0.48 mm, kontrol grubunda 3.80 ± 0.25 mm olarak ölçülmüştür. KH I,II ve III ile kontrol grubu arasında anlamlı fark saptanmıştır ($p < 0.001$). KH I ve KH II, III ve IV arasında anlamlı fark mevcuttur (sırasıyla $p = 0.01, 0.005, 0.024$). (normal dağılım \emptyset , Mann Whitney U testi) (Tablo 4.8).

Tablo 4.8. Çalışma gruplarına göre midmodiolar yükseklik değerleri

Midmodiolar Yükseklik (mm)			
Anomali tipi	Min.	Max.	Ort.+SD
KH I	0.5	3.9	2.04 ± 0.98
KH II	2.5	3.8	3.28 ± 0.42
KH III	2.2	4.1	3.22 ± 0.5
KH IV	2.9	3.9	3.42 ± 0.48
Kontrol grubu	3.2	4.3	3.80 ± 0.25

Koklear kanal mid-skalar uzunluğu KH I'de ortalama 6.94 ± 3.75 mm, KH II'de 14.51 ± 2.76 mm, KH III'te 16.04 ± 4.99 mm, KH IV'te 19.66 ± 5.44 mm, kontrol grubunda ise 20.08 ± 1.23 mm bulunmuştur (Tablo 4.9).

Tablo 4.9. Anomali tipine göre koklear kanal mid-skalar uzunluğu değerleri

Koklear Kanal Mid-skalar Uzunluğu (mm)			
Anomali tipi	Min.	Max.	Ort.+SD
KH I	1.8	11.4	6.94 ± 3.75
KH II	12	19.5	14.51 ± 2.76
KH III	9.1	23.5	16.04 ± 4.99
KH IV	12.1	24.8	19.66 ± 5.44
Kontrol grubu	17.7	23.2	20.08 ± 1.23

KH I,II ve III ile kontrol grubu arasında anlamlı fark olduğu görülmüştür. ($p < 0.001$) KH I ile diğer hipoplazi tipleri arasında anlamlı fark bulunmuştur ($p < 0.001$) (normal dağılım(+), ANOVA ve Tamhane testi).

Koklear kanal dış duvar uzunluğu KH I'de ortalama 10.72 ± 4.62 mm, KH II'de 18.18 ± 3.52 mm, KH III'te 22.88 ± 3.40 mm, KH IV'te 24.22 ± 3.36 mm, kontrol grubunda 24.88 ± 1.81 mm bulunmuştur (Tablo 4.10).

Tablo 4.10. Anomali tipine göre koklear kanal dış duvar uzunluğu değerleri

Koklear Kanal Dış Duvar Uzunluğu (mm)			
Anomali tipi	Min.	Max.	Ort.+SD
KH I	5.1	15.2	10.72 ± 4.62
KH II	15	24.4	18.18 ± 3.52
KH III	14.9	27.9	22.88 ± 3.40
KH IV	20	28.9	24.22 ± 3.36
Kontrol grubu	24.2	32.5	24.88 ± 1.81

Tüm hipoplazi tipleri ile kontrol grubu arasında anlamlı fark saptanmıştır (KH I,II ve III için $p<0.001$, KH IV için $p=0.002$) (normal dağılım \emptyset , Kruskal Wallis testi, $p<0.001$). KH I ile II, III ve IV arasında anlamlı fark mevcuttur (sırasıyla $p=0.005$, 0.001 , 0.009). KH II ile III ve IV arasında da anlamlı fark bulunmuştur (sırasıyla $p=0.01$, 0.02) (normal dağılım \emptyset , Mann Whitney U testi, $p<0.001$).

KH I anomalisi olan 4 hastada koklear sinir aplazisi mevcutken, 1'inde de koklear sinirin hipoplazik olduğu görülmüştür. KH II hastalarının 3'ünde koklear sinir normal, 2'sinde hipoplaziktir. KH III'te 6 hastada koklear sinir normal, 2 hastada hipoplazik, 2 hastada koklear sinir aplazisi saptanmıştır. KH IV'te ise 2 hastada koklear sinir normal, 2 hastada koklear sinir aplazisi görülmüştür. Bulgular tablo 4.11'de gösterilmektedir.

Tablo 4.11. Anomali tipine göre koklear sinir durumu dağılımı

Anomali Tipi	Koklear Sinir			Total
	Normal	Hipoplazik	Aplazik	
KH I	-	1 (%20)	4 (%80)	5
KH II	3 (%60)	2 (%40)	-	5
KH III	6 (%60)	2 (%20)	2 (%20)	10
KH IV	2 (%50)	-	2 (%50)	4
Total	11	5	8	24

Koklear hipoplazili 24 hastanın MR görüntülerinde vestibüler yapılar incelenmiş, KH I'lerin 1'inde normal, 1'inde displastik, 2'sinde hipoplazik, 1'inde ektatik; KH II'lerin 2'sinde normal, 1'inde displastik, 1'inde hipoplazik, 1'inde ektatik; KH III'lerin 1'inde normal, 3'ünde displastik, 3'ünde hipoplazik, 3'ünde ektatik; KH IV'lerin 3'ünde normal, 1'inde displastik olduğu görülmüştür. Dağılımları tablo 4.12'de gösterilmektedir.

Tablo 4.12. Anomali tipine göre vestibüler yapıların dağılımı

Anomali Tipi	Vestibüler Yapılar				Total
	Normal	Displastik	Hipoplazik	Ektatik	
KH I	1 (%20)	1 (%20)	2 (%40)	1 (%20)	5
KH II	2 (%40)	1 (%20)	1 (%20)	1 (%20)	5
KH III	1 (%10)	3 (%30)	3 (%30)	3 (%30)	10
KH IV	3 (%75)	1 (%25)	-	-	4
Total	7	6	6	5	24

Semisirküler kanal yapıları MR görüntülerinde değerlendirilmiş, buna göre KH I'de 1 hastada normal, 2 hastada hipoplazik, 2 hastada aplazik; KH II'de 2 hastada normal, 1 hastada displastik, 2 hastada hipoplazik; KH III'te 1 hastada normal, 4 hastada displastik, 3 hastada aplazik, 2 hastada hipoplazik; KH IV'te 3 hastada normal, 1 hastada displastik semisirküler kanallar olduğu görülmüştür. Bulgular tablo 4.13'de gösterilmektedir.

Tablo 4.13. Anomali tipine göre semisirküler kanalların dağılımı

Anomali Tipi	Semisirküler Kanallar				Total
	Normal	Displastik	Aplazik	Hipoplazik	
KH I	1 (%20)	-	2 (%40)	2 (%40)	5
KH II	2 (%40)	1 (%20)	-	2 (%40)	5
KH III	1 (%10)	4 (%40)	3 (%30)	2 (%20)	10
KH IV	3 (%75)	1 (%25)	-	-	4
Total	7	6	5	6	24

5. TARTIŞMA

İç kulak anomalileri konjenital sensörinöral işitme kayıplarının yaklaşık %20'sini oluşturmaktadır (4). Genetik anomaliler ve çevresel faktörler iç kulak gelişimi sırasında herhangi bir basamakta etkili olarak iç kulak anomalisine neden olmaktadır. İç kulak basıncında ani yükselme veya vasküler beslenmedeki azalma direkt membranöz labirenti etkilemektedir.

Koklea gelişiminin basamaklarını kısaca özetlemek gerekirse; 6.haftada otik vezikülün sakküler parçasından divertikül şeklinde ortaya çıkan koklear kanal, 8-10.haftalar arasında 2.5 dönüşünü tamamlar. Önce bazal kıvrım, takiben orta ve apikal kıvrımlar gelişir; 20.haftada membranöz labirent erişkin konfigürasyonuna ulaşır. Modiolus, intramembranöz kemikleşme ile oluşur. Membranöz labirent gelişimine eşlik eder ve 25. haftada kemikleşmesi tamamlanır. Otik kapsülün interskalar septum adı verilen kemik uzantıları modiolus ile birleşerek koklear modiolusu oluştururlar. Koklear kanal gelişimini tamamladıktan sonra kemik labirent etrafını sarar ve 25.haftada erişkin koklea ortaya çıkmış olur.

Koklear hipoplazi tipleri incelendiğinde Sennaroğlu'nun çalışmasında KH I,II ve III'te 6-8. haftalar arasında membranöz labirent gelişimi sırasında ortaya çıkan duraklama nedeniyle hipoplazi görüldüğü belirtilmektedir (7). KH IV'ün bu tanıma uymadığı, bazal dönüşün normal olup, apikal dönüşte hipoplazi olması nedeniyle 10.-20. haftalar arasındaki duraklamanın bu hipoplazi tipine neden olduğu savunulmaktadır. Duraklamaların nedeni tartışıldığında, genetik ve vasküler etkenler üzerinde durulmuştur. Kokleanın temel beslenmesi internal akustik kanal içerisindeki vasküler yapılardan sağlanmaktadır. Bu nedenle modiolusun ve interskalar septumun olmadığı KH I'de koklear arterden kaynaklı; modiolusun kısmen defektif olduğu, dış yapısının ise normal koklea görünümünde olduğu KH II'de internal radyan arteriolden kaynaklı vasküler problem olabileceği düşünülmektedir. İç yapının kısmi defektif ya da normal olduğu KH III ve IV'te ise sorunun genetik anomali nedeniyle gelişimin duraklaması sonucu ortaya çıktığı belirtilmektedir (7).

Kokleanın boyutlarının ölçümü kokleanın tanımlandığı ilk zamanlarda beri araştırma konusu olmuştur. Kokleanın boyutları direkt, indirekt ve teknolojinin gelişmesi ile 3D rekonstrüksiyon yöntemi ile ölçülebilmektedir. Direkt ölçümde mikroskop altında histolojik kesitlerle ölçüm yapılırken; indirekt ölçümde seri histolojik kesitler veya plastik modeller iki boyutlu grafikler şeklinde çizildikten sonra ölçüm yapılmaktadır. 1989 yılında ise Takagi ve Sando histolojik kesitler üzerinden 3 boyutlu rekonstrüksiyon yöntemi ile kokleanın boyutlarını ölçmüşlerdir (19).

2014'te Würfel ve ark. Cone Beam BT kullanarak 436 sağlıklı kokleada koklear boyutları ölçmüştür. Ölçüm methodu olarak bizim çalışmamıza benzer şekilde aksiyel kesitte bazal dönüşe paralel şekilde işaretlendikten sonra koronal reformatı alınarak ölçüm yapılmıştır. Ortalama koklear kanal uzunluğu $37.9 \pm 1,98$ mm bulunmuştur. Çalışmamızdan farklı olarak Würfel ve ark. yalnız dış duvardan ölçüm yapmışlardır. Cinsiyete göre koklear kanal boyutlarında anlamlı fark varken, yaş ve taraf değerlendirildiğinde anlamlı fark olmadığı görülmüştür (20).

Meng ve ark. 310 temporal kemik YRBT üzerinden 3D MPR kullanarak dış duvardan koklear kanal uzunluğunu, yuvarlak pencere orta noktasını baz alarak bazal dönüş uzunluğunu, modiolus orta hattından geçecek şekilde perpendiküler olarak koklea yüksekliğini ölçmüşlerdir. Ortalama koklear kanal uzunluğunu 35.8 ± 2 mm bulmuşlardır. Bunun yanında yapılan bütün ölçümlerde yaş ve taraf arasında fark olmadığını ama cinsiyet değerlendirildiğinde anlamlı fark olduğunu göstermişlerdir (21).

Escude ve ark. 42 hastanın temporal kemik YRBT'si üzerinde yaptıkları çalışmada kokleanın bazal dönüşünün ve yuvarlak pencerenin görüldüğü reformatlanmış koronal kesit üzerinde yuvarlak pencerenin orta noktasından başlayıp midmodiolar akstan geçecek şekilde karşı lateral duvara kadar en uzun mesafeyi işaretlemiş ve "linear A", bu kesitte perpendiküler mesafeyi de "linear B" olarak isimlendirmişlerdir. Linear A ve B arasında anlamlı korelasyon olduğunu göstermenin yanı sıra, Archimedean spiral eşitliğini kullanarak koklear kanal uzunluğunu ölçmüşlerdir. A değerini klasifiye ederek implant

boyutunun seçiminde anlamlı olacağını savunmuşlardır (22). Alexiades ve ark. bu A değerini kullanarak bazal ve orta dönüşün uzunluğunu hesaplamış ve formülize etmişlerdir. Korti organdan itibaren koklear kanal uzunluğunu $CDL = 4.16 \times A - 4$; implantın yerleştiği koklear kanal uzunluğunu ise $CDL = 4.16 \times A - 2.7$ formülünü kullanarak hesaplamışlardır. Buna göre 7.3, 8.4 ve 9.2 mm ölçülen "A" değerlerinin sırasıyla 24, 28 ve 31 mm'ye denk geldiğini, implant seçiminin de bu formüle göre yapılması gerektiğini savunmuşlardır (23).

Erixon ve ark. 73 kadavra üzerinde plastik koklear model oluşturmuş ve fotoğrafladıktan sonra kadrana bölmüş, lateral duvar ölçümlerini almışlardır. Koklear kanal uzunluğunu 38.6-45.6 mm (ort:42 mm) arasında bulmuşlardır. Koklea midmodiolar yükseklik ort. 3.9 mm, bazal dönüş uzunluğu ort. 6.8 ± 0.46 mm olarak ölçülmüştür. Kokleanın plastik materyalle doldurulması nedeniyle mid-skalar ölçüm yapılamamıştır (24).

Çalışmamızda kokleaların bazal dönüş uzunluğu aksiyel kesitlerde 2 boyutlu olarak ölçülmüştür. Bazal dönüşün gerçek uzunluğunu vermemekle birlikte hipoplazik koklealarla farkını göstermek amacıyla yapılmış olup, anlamlı sonuçlar vermiştir. Sağlıklı koklealarda bazal dönüş uzunluğu ortalama 8.05 ± 0.77 mm bulunmuş olup, Meng ve ark. yaptıkları ölçümlerde bu değer 9.04 ± 0.31 mm bulunmuştur. Erixon ve ark. ise bu değeri 6.8 ± 0.46 mm olarak saptamışlardır. Sonuçlardaki bu farklılıkların ölçüm metodu ve referans noktasından kaynaklandığı düşünülmekle birlikte, bizim sonuçlarımız literatürle uyumludur (21,24). Hipoplazik koklealarda ise bazal dönüş uzunluğu KH I'de 5.58 ± 1.58 mm; KH II'de 6.56 ± 0.6 mm, KH III'te 7.38 ± 0.62 mm olarak ölçülmüş olup sağlıklı kontrol grubuyla karşılaştırıldığında anlamlı fark bulunmuştur. KH IV'ile kontrol grubu arasında ise anlamlı fark saptanmamıştır. KH IV'te bazal dönüşün normal olduğu düşünülürse bulgular hipoplazi sınıflamasını doğrular şeklindedir.

Sağlıklı koklealarda kokleanın midmodiolar yüksekliği çalışmamızda ortalama 3.80 ± 0.25 mm bulunmuş olup, Erixon ve ark. yaptıkları ölçümlerle uyumludur. Hipoplazilerle kontrol grubu karşılaştırıldığında ise KH I, II ve III'te değerler anlamlı olarak düşük bulunmuştur. KH IV'te de midmodiolar yükseklik

kontrol grubuyla karşılaştırıldığında daha düşük olmakla birlikte istatistiksel anlamlılık saptanamamıştır.

Literatür incelendiğinde sağlıklı koklealarda koklear kanal uzunluğu ölçümlerinin dış duvar baz alınarak yapıldığı görülmektedir. Bu nedenle değerler indirekt ölçümde daha düşük bulunmakla birlikte 24-45 mm arasında değişmektedir (25). Liu ve ark. iç kulak anomalisi olan hastalarda temporal kemik BT'si üzerinde ölçümler yapmış, 27 koklear hipoplazi hastası değerlendirmeye alınmış ve midmodiolar yükseklik ölçümünü koklear hipoplazi tanısında kullanmışlardır. MPR görüntülerde midmodiolar yüksekliğin 3.28 mm'den az olduğu koklealarda koklear hipoplazi tanısı konulabileceğini savunmuşlardır. Çalışmalarında koklear hipoplazileri alt sınıflarına ayırmamışlar, yalnızca normalden küçük koklea olarak ölçüm yapmışlardır (26). Bulgular bizim çalışmamızla karşılaştırıldığında, KH I,II ve III için bu önerme uyumlu iken, KH IV'te midmodiolar yükseklik ortalama 3.42 mm bulunmuştur. Koklear kanal uzunluğunu ise "linear A" değerini Alexiades ve ark. formülünde kullanarak hesaplamış ve literatürle uyumlu bulmuşlardır (26).

Giesemann ve ark. koklear hipoplaziyi klasifiye etmiş, buna göre vestibülden tomurcuk şeklinde ayrılmış olan tipe "koklear tomurcuk", bazal dönüşün normal olup apikal ve orta dönüşün seçilemediği tipe "bazal dönüş koklea" ve bütün dönüşlerin olduğu fakat kokleanın normalden küçük olduğu tipe ise "hipoplastik koklea" adını vermişlerdir. Bu 3 tipe de uymayan hipoplazik kokleaları ise "sınıflandırılmayan koklea" olarak değerlendirmişlerdir (27). Bu tiplerle Sennaroğlu sınıflaması karşılaştırıldığında, "koklear tomurcuk"la KH I benzese de diğer tiplendirmeler bire bir örtüşmemektedir. Bunun yanında Giesemann ve ark.nın yaptıkları çalışmada koklea iç yapısı ile ilgili bir bilgi verilmemektedir. Diğer iç kulak yapıları değerlendirildiğinde vestibülün en sık hipoplastik (%44) olduğu, bunun yanında normal, ektatik, displastik ve lateral semisirküler kanalla birleşmiş kavite şeklinde bulunduğu görülmüştür. Bizim çalışmamızda hipoplazili hastaların tamamı incelendiğinde vestibül %29 hastada normal,%25 hastada hipoplazik bulunmuştur. Semisirküler kanallar incelendiğinde Giesemann ve ark.nın çalışmasında da bizim çalışmamıza paralel şekilde en sık normal konfigürasyonda (%46) oldukları görülmektedir.

Koklear apertür hastaların %55,5'inde normal olup bizim çalışmamızla uyumludur.

Sennaroğlu'nun iç kulak anomalilerinin histopatolojisini incelemek amacıyla yaptığı kadavra çalışmasında (7) 18 koklear hipoplazi hastası değerlendirilmiş; 3 KH I spesmeninin 1'inde modiulusun ve koklear sinirin olmadığı, vestibül ve semisirküler kanalların aplastik olduğu, 2 spesimde subtotal modiolar defekt ve hipoplazik koklear sinir olduğu, vestibül ve semisirküler kanalların ise hipoplastik olduğu belirtilmiştir. 10 KH II spesmeninin tamamında modiulusun hipoplastik olduğu, vestibülün 6 spesimde dilate, ikisinde hipoplastik, ikisinde ise normal olduğu görülmüştür. 2 spesimde koklear apertür aplazik ve koklear sinir hipoplazik bulunmuştur. 5 KH III spesmeninde ise vestibüler yapıların hipoplastik veya aplastik olduğu saptanmıştır. Mevcut spesmenler içinde KH IV hastası bulunmamaktadır.

Koklear hipoplazili hastaların tedavi yöntemleri hipoplazi tiplerine göre ve hasta bazında değişiklikler göstermektedir. KH III ve IV'te stapes fiksasyonu eşlik edebildiğinden iletim tipi işitme kaybı görülebilir. Bu hasta grubu stapedotomiden fayda görmektedir (28). Çalışma grubumuzda 3 KH III, 2 KH IV hastasında mikst tip işitme kaybı olduğu görülmektedir. Hafif ya da orta şiddette sensörinöral tip işitme kaybı olan koklear hipoplazili hastalarda, işitme cihazı ile normal ya da normale yakın konuşma gelişimi sağlanabilmektedir. İleri sensörinöral tip işitme kaybı olan hastalarda koklear sinir varlığının araştırılması ve tedavinin ona göre planlanması gerekmektedir. Bizim çalışmamızda da belirtildiği üzere özellikle KH I'de koklear sinir aplazisi görülebilmektedir. Koklear sinir aplazisi saptandığında işitsel beyin sapı implantı planlanması daha uygun olacaktır. Koklear sinirin hipoplazik olduğu hastalarda MR bulguları ve odyolojik değerlendirmelerle daha iyi yanıt alınan tarafa Kİ, diğer tarafa BSİ eş zamanlı olarak uygulanabilmektedir. Kliniğimizde 3 hasta bu şekilde tedavi edilmiştir.

Koklear implant sırasında kullanılan elektrod boyutunun koklea boyutuna uygun olması, koklear hasarın azaltılması ve rezidüel işitmenin korunması için önemlidir. Kokleanın tonotopik organizasyonu düşünüldüğünde

apikal bölgelerin uyarımı sonucunda alçak frekanslarda yanıt elde edilmektedir. Bunun yanında apikal bölgeye ulaşmak için uzun elektrod seçildiği “derin insersiyon” durumunda rezidüel işitmenin korunamadığı ve koklear hasara yol açtığı literatürde yer almaktadır (13,29-31). Bu nedenle cerrahi öncesi koklear anomali varlığının saptanması, koklear kanal uzunluğunun ölçülmesi ve ona uygun elektrod seçilmesi postoperatif sonucu etkileyen en önemli faktörlerdendir.

Çalışmamızda Tablo 4.9 ve 4.10’da görüldüğü üzere KH I’de koklear kanal uzunluğu dış duvar baz alındığında ortalama 10.72 mm, mid-skalar ölçümde ortalama 6.94 mm; KH II’de dış duvar uzunluğu 18.18 mm, mid-skalar uzunluk 14.51 mm; KH III’te dış duvar uzunluğu 22.88 mm, mid-skalar uzunluk 16.04 mm; KH IV’te ise dış duvar uzunluğu 24.22 mm, mid-skalar uzunluk 19.66 mm bulunmuştur.

Kliniğimizde kullanılan koklear implant elektrodları Tablo 2.1’de listelenmiştir. Bu elektrodlar incelendiğinde lateral duvara yaslanarak ilerletilen standart elektrodların yanı sıra perimodiolar ve mid-skalar elektrodların da kullanıldığı görülmektedir. Elektrod uzunluğu 15- 31 mm arasında değişmektedir. AB HiFocus Midscalar koklear implant elektrodu (uzunluğu 23.7 mm) mid-skalar yerleşimlidir. Nucleus CI532 Slim modiolar koklear implant elektrodu (uzunluğu 18.4 mm) ve Nucleus Contour Advance koklear implant elektrodu (uzunluğu 19 mm) perimodiolar yerleşimlidirler. Lateral duvar elektrodları incelendiğinde ise Nucleus CI422 (uzunluğu 25 mm), Nucleus Slim Straight koklear implant elektrodu (uzunluğu 25 mm), Med-EI Standart koklear implant elektrodu (uzunluğu 31 cm), Med-EI Flex 20, 24, 28 ve Soft koklear implant elektrodu (uzunlukları sırasıyla 20, 24, 28 ve 31 mm), Med-EI Form19 ve Form24 koklear implant elektrodları (uzunlukları sırası ile 19 ve 24 mm) ve Oticon Neuro Zti EVO koklear implant elektrodu (uzunluğu 25 mm) kullanılan koklear implant modelleridir.

Koklear hipoplazi boyutları göz önüne alındığında KH I’de öncelikle koklear sinir varlığı MR ile araştırılmalı, sinir var ve odyolojik testlerle koklear implanttan fayda göreceği düşünülüyorsa Kİ cerrahisi planlanmalıdır. Med-EI

Compressed koklear implant elektrodu (uzunluđu 15 mm) veya BOS kaçađı ihtimaline karřı proksimalinde bir tıkaç yerleřik olan Med-EI Form19 koklear implant elektrodu önerilmektedir.

KH II ve III'te Nucleus CI532 Slim modiolar ve Contour Advance koklear implant elektrodu, Med-EI Flex 20 ve Form19 koklear implant elektrodları kullanıma uygundur. Özellikle KH II'de BOS kaçađı riski mevcuttur, o nedenle silikon tıkaç ieren Form 19 elektrodu öncelikli olarak tercih edilmelidir. Bu koklear implant elektrodlarının kalınlıkları da cerrahi sırasında göz önünde bulundurulmalıdır.CI532 Slim modiolar elektrodu 0.5 mm kalınlıđındayken, diđerleri 0.8 mm kalınlıđındadır.

KH IV'te Med-EI'in standart ve FlexSoft koklear implant elektrodu dıřında rutinde kullanılan elektrodlardan biri seilebilir.

İncelenen koklear implant türlerinden Nucleus Contour Advance, Nucleus CI532 Slim Modiolar koklear implant elektrodları perimodiolar yerleřimli olup, iletici yardımı ile implante edilmektedir. Bu sayede özellikle anomalili koklealarda implantın skala timpaniye yerleřtirilmesi ve koklear yapılarada daha az hasar vermesi amaçlanmaktadır (32). Ayrıca perimodiolar yerleřimli elektrodların spiral gangliyon hücrelerini daha iyi uyardıđı, postoperatif sonuçlarının daha iyi olduđunu savunan alıřmalar literatürde yer almaktadır (33,34).

İ kulak anomalileri ile ilgili en güncel ve kabul gören sınıflama Sennarođlu sınıflamasıdır (10). Bu sınıflamada koklear hipoplazi radyolojik görüntülemelerdeki řekillerine göre tiplere ayrılmıř olup, kokleanın ve koklear kanalın boyutuyla ilgili kantitatif bir deđerlendirme yapılmamıřtır. Bu alıřmada hipoplazik kokleaların tiplerine göre boyutları ölçülmüř ve sađlıklı koklealarla karřılařtırılarak istatistiksel olarak anlamlı olup olmadıđı incelenmiřtir.

Bazal dönüř uzunluđu aksiyel kesitte incelendiđinde KH I, II ve III'te kontrol grubuyla karřılařtırıldıđında anlamlı olarak düřük bulunmuřtur ($p < 0.001$). Sennarođlu sınıflamasına bakıldıđında da KH I, II ve III'te bazal dönüřün normalden kısa olduđu, KH IV'te normal olduđu görülmektedir. Midmodiolar yükseklik ise KH I,II ve III'te istatistiksel olarak anlamlı řekilde

düşük bulunmuştur ($p<0.001$). KH I'in mevcut sınıflamada tomurcuk şekilde olması, KH II'de kokleanın dış yapısının normal fakat sağlıklı kokleadan küçük olması, KH III'ün 2'den az dönüş olması nedeniyle bu sonuç Sennaroğlu sınıflamasındaki tanımlarla örtüşmektedir.

Koklear kanal uzunluğu bütün hipoplazi tiplerinde kontrol grubundan düşük bulunmakla birlikte KH I, II, III'te istatistiksel olarak farklılık saptanmıştır ($p<0.001$). KH IV'te sınıflama incelendiğinde bazal ve orta dönüşün olduğu, apikal dönüşün olmadığı görülmektedir. Koklear kanal uzunluğu ölçümünde ise apikal dönüşün minimal katkısı bulunmaktadır. Bu nedenle KH IV'te sağlıklı koklear kanal boyutlarına yakın sonuçlar elde edilmiştir.

Bu çalışmada bazal dönüş uzunluğu hipoplazik bir kokleada ortalama olarak en yüksek KH IV'te 7.5 mm, midmodiolar yükseklik ise ortalama olarak yine en yüksek KH IV'te 3.42 mm ölçülmüştür. Mevcut çalışmanın sonucu olarak bazal dönüş uzunluğunun 7.5 mm'nin altında, midmodiolar yüksekliğin ise 3.5 mm'nin altında olduğu durumlarda koklear hipoplazi akla gelmelidir. Bu iki ölçüm, temporal BT'de yuvarlak pencereden geçen aksiyel kesitte klinisyenler tarafından kolayca yapılabilir. Takiben koklear hipoplazi alt tipleri belirlenmeli, implant seçimi koklear hipoplazi tipine göre yapılmalıdır. Özellikle IP-I ile KH II, normal koklea ile KH III ayrımının yapılması hem doğru implant tercihi hem de implanttan görülecek fayda konusunda önem arz etmektedir.

Çalışmamızda hipoplazik koklea boyutları ve koklear kanal uzunluğu dış duvar ve mid-skalar uzunluk baz alınarak ölçülmüş ve günümüzde kullanılan Sennaroğlu sınıflamasını doğrular nitelikte verilere ulaşılmıştır. Yapılan ölçümlere göre, kullanılması uygun olan koklear implantlar da belirtilmiştir. Bu sayede koklear implanttan görülen faydanın artırılması, hasarın minimuma indirilmesi amaçlanmıştır.

6. SONUÇ VE ÖNERİLER

- 1) KH I'de, kontrol grubuyla karşılaştırıldığında aksiyel kesitteki bazal dönüş uzunluğu, bazal dönüş yüksekliği, midmodiolar yükseklik, koklear kanal mid-skalar ve dış duvar uzunluğu anlamlı olarak düşük bulunmuştur.
- 2) KH I ile KH II, III ve IV arasında midmodiolar yükseklik, koklear kanal mid-skalar ve dış duvar uzunluğu ölçümlerinde anlamlı fark mevcuttur.
- 3) KH II'de bazal dönüş uzunluğu, bazal dönüş yüksekliği, midmodiolar yükseklik ve koklear kanal mid-skalar ve dış duvar uzunluğu kontrol grubuyla karşılaştırıldığında daha düşük bulunmuştur ve istatistiksel olarak anlamlıdır.
- 4) KH II ile KH III ve IV arasında koklear kanal dış duvar uzunluğu ölçümünde anlamlı fark saptanmıştır.
- 5) KH III'te bazal dönüş uzunluğu, bazal dönüş yüksekliği, midmodiolar yükseklik ve koklear kanal mid-skalar ve dış duvar uzunluğu kontrol grubuyla karşılaştırıldığında anlamlı olarak düşük bulunmuştur.
- 6) KH IV incelendiğinde bazal dönüş yüksekliği ve koklear kanal dış duvar uzunluğu kontrol grubuyla karşılaştırıldığında anlamlı olarak düşük bulunmuştur.
- 7) Hipoplazik kokleaların boyutları Sennaroğlu sınıflamasında belirtilmiş tiplendirmeleri doğrular şekildedir.
- 8) Özellikle KH II'de BOS kaçağı riski bulunduğundan koklear implant planlanan hastalarda proksimalinde mantar tıkaç bulunan koklear implant elektrodu tercih edilmelidir.
- 9) KH III ve IV'te iletim tipi işitme kaybı mevcutsa stapes fiksasyonu yönünden incelenmelidir.

- 10) Hipoplazik koklea tanısında eşik değeri bazal dönüş uzunluğu için 7.5 mm, midmodiolar yükseklik için 3.5 mm'dir. Bu ölçümler temporal BT'de yuvarlak pencereden geçen aksiyel kesitte klinisyenler tarafından kolaylıkla yapılabilmektedir.
- 11) Koklear implant planlanan hipoplazik koklealarda hipoplazi tipine uygun implantın seçilmesinin koklear hasarı azaltacağı ve görülen faydayı artıracığı düşünülmektedir.



7. KAYNAKLAR

1. Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *The Laryngoscope*. 1987;97 (3 Pt 2 Suppl 40):2-14.
2. Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *The Laryngoscope*. 2002;112 (12):2230-41.
3. Sennaroglu L, Sarac S, Ergin T. Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*. 2006;27 (5):615-23.
4. Sennaroglu L. Cochlear implantation in inner ear malformations--a review article. *Cochlear implants international*. 2010;11 (1):4-41.
5. Sennaroglu L, Bajin MD, Pamuk E, Tahir E. Cochlear Hypoplasia Type Four With Anteriorly Displaced Facial Nerve Canal. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*. 2016.
6. *Phylogeny and Embryology. Anatomy of the Temporal Bone with Surgical Implications, Third Edition*: CRC Press; 2007. p. 251-310.
7. Sennaroglu L. Histopathology of inner ear malformations: Do we have enough evidence to explain pathophysiology? *Cochlear implants international*. 2016;17 (1):3-20.
8. Cullen R. *Glasscock-Shambaugh: Surgery of the Ear, Fifth Edition*. Edited by Michael E. Glasscock, III, and Aina Julianna Gulya. BC Decker, Inc, Toronto, 808 pages with illustrations, 2003. *Otolaryngology -- Head and Neck Surgery*. 2004;130 (1):155.

9. The Inner Ear. Anatomy of the Temporal Bone with Surgical Implications, Third Edition: CRC Press; 2007. p. 137-70.
10. Sennaroğlu L, Sennaroğlu G, Atay G. Auditory brainstem implantation in children. *Curr Otorhinolaryngol Rep* 2013;1:80-91.
11. Angeli S.,Goncalves S.Predicting Depth of Electrode Insertion by Cochlear Measurements on Computed Tomography Scans.*The Laryngoscope*.2015;00:1-6
12. Buchman C.,Dillon M.,King E., Adunka C., Adunka O.Influence of Cochlear Implant Insertion Depth on Performance: A Prospective Randomized Trial. *Otol. Neurotol*.2014; 35:1773-1779.
13. Adunka O., Kiefer J. Impact of electrode insertion depth on intracochlear trauma. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006 Sep;135 (3):374-82.
14. Carlson ML, Driscoll CL, Gifford RH, Service GJ, Tombers NM, Hughes-Borst BJ. Implications of minimizing trauma during conventional cochlear implantation. *Otol Neurotol*. 2011 Aug;32 (6):962-8.
15. Roland PS, Wright CG. Surgical aspects of cochlear implantation: mechanisms of insertional trauma. *Adv Otorhinolaryngol* 2006;64:11Y30
16. Adunka O, Gstoettner W, Hambek M, Unkelbach MH, Radeloff A, Kiefer J. Preservation of basal inner ear structures in cochlear implantation. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2004;66 (6):306-12.
17. Richard C, Fayad JN, Doherty J, Linthicum FH Jr. Round window versus cochleostomy technique in cochlear implantation: histologic findings. *Otol Neurotol*. 2012;33 (7):1181-1187
18. Wanna GB, Noble JH, Carlson ML, et al. Impact of electrode design and surgical approach on scalar location and cochlear implant outcomes. *Laryngoscope*. 2014;124 (suppl 6):S1-S7

19. Takagi A.,Sando I. Computer-aided three dimensional reconstruction: a method of measuring temporal bone structures including the length of the cochlea. *Ann otol Rhinol Laryngol.* 1989;98:515-22.
20. Würfel W.,Lanfermann H. et. al.Cochlear Length Determination Using Cone Beam Computed Tomography in a Clinical Setting.*Hearing Research* 316 (2014);65-72.
21. Meng J.,Li S.,Zhang F.,Li Q.,Qin Z.Cochlear Size and Shape Variability and Implications in Cochlear Implantation Surgery. *Otology&Neurotology* 2016;37:1307-1313
22. Escude, B., James, C., Deguine, O., Cochard, N., Eter, E., Fraysse, B. The size of the cochlea and predictions of insertion depth angles for cochlear implant electrodes. *Audiol. Neurootol.* 2006;11:27-33
23. Alexiades G,Dhanasingh A, Jolly C. Method to estimate the complete and two turn cochlear duct length.*Otology&Neurotology* 2014;36:904-907
24. Erixon, E., Hogstorp, H., Wadin, K., Rask-Andersen, H. Variational anatomy of the human Cochlea: Implications for cochlear implantation.*Otol. Neurotol.*2009; 30 (1), 14-22.
25. Koch R., Ladak H.,Elfarnawany M., Agrawal S.Measuring Cochlear Duct Length-a historical analysis of methods and results. *J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2017 Mar 7;46 (1):19.
26. Liu YK, Qi CL, Tang J, Jiang ML, Du L, Li ZH. The diagnostic value of measurement of cochlear length and height in temporal bone CT multiplanar reconstruction of inner ear malformation. *Acta Otolaryngol.* 2017 Feb;137 (2):119-126
27. Giesemann AM, Goetz F, Neuburger J, Lenarz T, Lanfermann H. Appearance of hypoplastic cochleae in CT and MRI: a new subclassification. *Neuroradiology* 2011 Jan;53 (1):49-61.

28. Sennaroğlu L., Bajin MD. Classification and Current Management of Inner Ear Malformations. *Balkan Med J.* 2017 Sep 29;34 (5):397-411.
29. Lee J, Nadol JB Jr, Eddington DK. Depth of electrode insertion and postoperative performance in humans with cochlear implants: a histopathologic study. *Audiol Neurootol.* 2010;15 (5):323-31.
30. Blamey PJ, Pyman BC, Gordon M, Clark GM, Brown AM, Dowell RC, Hollow RD. Factors predicting postoperative sentence scores in postlinguistically deaf adult cochlear implant patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1992;101:342–348.
31. Skinner MW, Ketten DR, Holden LK, Harding GW, Smith PG, Gates GA, Neely JG, Kletzker GR, Brunnsden B, Blocker B. CT-derived estimation of cochlear morphology and electrode array position in relation to word recognition in Nucleus-22 recipients. *J Assoc Res Otolaryngol.* 2002;3:332–350.
32. Aschendorff A, Kromeier J, Klenzner T, Laszig R. Quality control after insertion of the nucleus contour and contour advance electrode in adults. *Ear Hear.* 2007 Apr;28 (2 Suppl):75S-79S.
33. Shepherd R., Hatsushika S., Clark G.M. Electrical Stimulation of the Auditory Nerve: The Effect of Electrode Position on Neural Excitation. *Hear. Res.* 1993;66:108-120
34. Stakhovskaya O, Sridhar D, Bonham BH, Leake PA. Frequency map for the human cochlear spiral ganglion: implications for cochlear implants. *J Assoc Res Otolaryngol.* 2007 Jun;8 (2):220-33. Epub 2007 Feb 21.